VNIVERSITAT DE VALÈNCIA

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

TESIS PARA OBTENER EL GRADO DE DOCTOR DE LA UNIVERSIDAD DE VALENCIA

THÈSE POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR DE L'UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

En Biostatistique

Programa de Doctorado 3139 Medicina

École doctorale SYAM
Systèmes Automatiques et MicroÉlectroniques

Unité de recherche I2S

Programa de Cotutela con la Universidad de Montpellier, Francia

En partenariat international avec Université de Valencia, Espagne

The autologous fat transplantation for the personalised tailored care and surgical treatement of velopharyngeal incompetence

El tratamiento personalizado de la insuficiencia velofaríngea mediante injerto adiposo autólogo de la faringe.

Prise en charge et traitement personnalisé de l'insuffisance vélopharyngée par lipostructure du pharynx

Presantada por **Presentée par**

Chiara SUZZI

El 18 de noviembre de 2022

Dirigida por **Guillaume CAPTIER**

y Jaime MARCO ALGARRA y Luis MIRAGALL ALBA

Ante el Jurado compuesto por		Devant le jury composé de
Guillaume Captier	Codirector	Codirecteur de thèes
Jaime Marco Algarra	Codirector	Codirecteur de thèse
Luis Miragall Alba	Tutor	Tutor
Miguel Armengot Carceller	Presidente titular	President du Jury
Noelia Muñoz Fernández	Secretario titular	Membre du Jury
Paul Landais	Vocal titular	Membre du Jury
Pierre Corre	Vocal titular	Membre du Jury et Rapporteur
Caroline FrançoisPierre Corre		Rapporteuse

INFORME DIRECTORES/AS Y TUTOR/A PARA DEPÓSITO DE TESIS

Director (es) / Codirector (es):

1.- Apellidos y nombre: Marco Algarra Jaime N.I.F. 28452787Q, Departamento/Instituto: facultad de medicina Centro: Universidad de Valencia

2.- Apellidos y nombre: Captier Guillaume n. pasaporto 19FH68026 2, Departamento/Instituto: UM/LIRMM/CHU Montpellier Centro: Université de Montpellier

Tutor o tutora (si procede)

Apellidos y nombre. Luis Vicente Miragall Alba .N.I.F. 25384537N, Departamento/Instituto: Cirugia Maxilofacial Centro: Hospital Clinic de Valencia

Directores/as y tutor/a, respectivamente, de la tesis doctoral: "**El tratamiento personalizado de la insuficiencia velofaríngea mediante injerto adiposo autólogo de la faringe.**"

de D/Dña. Chiara Suzzi,

estudiante del Programa de Doctorado **3139 Medicina** (RD99/2011) en Medicina de la Universitat de València, emiten informe favorable *(favorable/desfavorable)* para la realización del depósito y la defensa de la tesis doctoral.

Fecha: 05/07/2022

Fdo.: Marco Algarra Jaime	Fdo.: Captier Guillaume	Fdo.: Luis Vicente Miragall Alba
Director/a	Director/a	Tutor/a

Facultat de Medicina I Odontologia, *Av.Blasco.Ibañez nº 15, 46010-Valencia , Tel. 963864100 - Fax: 963864173*
email: doctorado.medicina@uv.es
Web; www.uv.es/doctoratmedicina

VNIVERSITAT DE VALÈNCIA

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

TESIS PARA OBTENER EL GRADO DE DOCTOR DE LA UNIVERSIDAD DE VALENCIA

THÈSE POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR DE L'UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

En Biostatistique

École doctorale SYAM
Systèmes Automatiques et MicroÉlectroniques

Unité de recherche I2S

Programa de Doctorado 3139 Medicina

Programa de Cotutela con la Universidad de Montpellier, Francia

En partenariat international avec Université de Valencia, Espagne

The autologous fat transplantation for the personalised tailored care and surgical treatement of velopharyngeal incompetence

El tratamiento personalizado de la insuficiencia velofaríngea mediante injerto adiposo autólogo de la faringe.

Prise en charge et traitement personnalisé de l'insuffisance vélopharyngée par lipostructure du pharynx

Presantada por **Presentée par**

Chiara SUZZI

El 18 de noviembre de 2022

Dirigida por **Guillaume CAPTIER**
y Jaime MARCO ALGARRA y Luis MIRAGALL ALBA

Ante el Jurado compuesto por		**Devant le jury composé de**
Guillaume Captier	Codirector	Codirecteur de thèes
Jaime Marco Algarra	Codirector	Codirecteur de thèse
Luis Miragall Alba	Tutor	Tutor
Miguel Armengot Carceller	Presidente titular	Membre du Jury
Noelia Muñoz Fernández	Secretario titular	Membre du Jury
Paul Landais	Vocal titular	Membre du Jury
Caroline FrançoisPierre Corre	Vocal titular	Membre du Jury et Rapporteuse
Sofia María de la Soledad Santos Pérez	Presidente supplente	
Pierre Corre	Secretaria supplente	Rapporteur
Marina Carrasco Latas	Vocal supplente	

Avertissement

La Faculté n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans cette thèse ; ces opinions doivent être considérées comme propres à leur auteur.

Remerciements

A mio marito Pau

Ai miei figli che c'erano già e che sono arrivati durante.
Ai miei genitori

A Michelle Bigorre et Guillaume Captier, pour moi encore un ensemble
A Hélène Baylon, à son amour pour la parole
Al prof Marco que ha creido en mi
A Luis Miragall que me ha acogida y ha confiado en mi

A Gian Franco Di Gennaro, un'amicizia statisticamente imprevedibile
A Giancarlo Bonzi per la curiosità e l'interesse
A Jacopo e Luigi, i miei docenti di Python
A Paul Tramini, pour l'aide et la professionalité
A Vicent, mai se m'hauria occurrit fer un doctorat.

A Juan Vicente Sanchez Andrés, siempre seràs mi ùnico verdadero profe.

Ai colleghi di Montecatone, non ci credevate neanche voi, vero?

E a chi non ha mai creduto in me, a chi mi ha voluto male, a chi mi ha fatto la vita impossibile, a chi mi ha ostacolata e maltrattata. Se sono arrivata alla fine è soprattutto grazie a voi. Mi avete insegnato che i numeri non mentono, neanche i miei, e ad avere fiducia nei dati.

RESUME :

PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT PERSONNALISE DE L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE PAR LIPOSTRUCTURE DU PHARYNX

L'incompétence vélopharyngée (IVP), définie par Lermoyez « défaut d'adaptation anatomique et fonctionnelle entre le voile du palais et le pharynx en cours de parole », est un problème fonctionnel qui nécessite une prise en charge multidisciplinaire avec une étude dynamique des deux structures qui participent à l'émission de la parole, à travers la vision directe des mouvements musculaires durant la production des phonèmes.

Plusieurs études radiologiques ont travaillé la visualisation dynamique de la fermeture vélopharyngée. Pigott a été le premier à introduire la nasofibroscopie dans l'étude de l'insuffisance velopharyngée. Maintenant, l'utilisation de l'IRM fonctionnelle pour l'étude de la parole est en plein développement. Il s'agit de travaux très prometteurs, mais qui sont encore dans le domaine de la recherche.

L'histoire du traitement de l'IVP dépend strictement des travaux sur le traitement de la chirurgie secondaire de fentes. Les plusieurs interventions décrites peuvent être classifiées en pharyngoplasties actives et pharyngoplasties passives.

Les pharyngoplasties actives sont un groupe d'interventions qui ont le but d'avancer la paroi postérieure ou de réparer les muscles du voile et diminuer les parois latérales du pharynx avec une suture au palais à travers un ou deux lambeaux pharyngiens. Ces techniques ont beaucoup de complications assez importantes : obstruction des vois aériennes, saignement peropératoire, altération de la ventilation nasale. Dans les cas d'apnées obstructives l'intervention est contrindiquée. Des alternatives moins invasives ont été proposée pour donner une solution aux patients avec contre-indications et aux patients avec une insuffisance vélopharyngée modérée : il s'agit des pharyngoplasties passives, qui ont l'objectif de faciliter le rôle occlusif du voile avec la réduction de la distance qui le sépare de la paroi pharyngée postérieure à travers un complément au comblement naturel qui offre le bourrelet de Passavant. Plusieurs matériels ont été utilisés.

Dernièrement la technique la plus utilisée pour la facilité de prélèvement et la gestion du matériel à injecter, est l'autogreffe retropharyngée des cellules adipeuses.

Il s'agit d'une chirurgie fonctionnelle sur mesure qui nécessite d'une coordination multidisciplinaire, dont le résultat est strictement corrélé à la bonne indication. Le chirurgien doit intégrer les informations des différents professionnels, les adapter au conteste clinique et aux antécédents des patients, évaluer les risques par rapport aux bénéfices espérés, et décider la technique plus adaptée à la clinique et à l'anatomie fonctionnelle du patient. Il s'agit donc d'une décision avec beaucoup de variables en jeu, tout en considérant chez les patients pédiatriques la quatrième dimension du temps : il faut réaliser l'intervention au moment adapté à l'étape évolutive du patient. La présence de toutes ces variables fait le moment décisionnelle du médecin très difficile, compliqué ainsi par le manque de consensus dans la littérature.

Objectif de la thèse

L'objectif de cette thèse est d'étudier la prise de décision entre les options chirurgicales existantes et l'adapter à chaque sujet qui présent une IVP, avec le but de construire des plans chirurgicaux personnalisés. Historiquement ce procès de décisions a été réalisé selon l'expérience personnelle du chirurgien associé à l'étude de la bibliographie. Le résultat espère de ce travail est celui d'ajouter à l'expérience personnelle du chirurgien et à l'incertitude présente par une littérature controversé, une composante scientifique à travers l'analyse mathématique des variables qui déterminent une décision chirurgicale. Pour faire ça nous avons construit un diagramme décisionnel qui, grâce à la déduction de ce procès rectifié par une modélisation reproductible des variables, permet au chirurgien d'étudier les résultats de ses interventions et les performer, en choisissant la technique la plus adaptée pour le patient selon sa situation anatomique, clinique et évolutive.

Méthodologie

Une étude rétrospective observationnelle a été réalisée sur 244 patients consécutifs ayant subi une chirurgie vélopharyngée pour le traitement d'une IVP dans un seul pôle hospitalier de troisième niveau entre 1982 et 2019. 130 patients ont été exclus de l'étude car leur dossier médical et/ou leur suivi postopératoire (12 mois) était incomplet. Nous avons inclus toutes les étiologies (fente palatine, fente labiopalatine, fente palatine sous-muqueuse, IVP isolée). Tous les patients sont des personnes francophones. Le bilan préopératoire comprend : examen orthophonique avec aérophonoscope, nasofibroscopie, évaluation ORL. Les dégrés de gravité des IVP ont été classifié selon la classification de Borrel Maisonny (BM).

L'analyse des résultats utilise d'abord les méthodes statistiques traditionnelles telles que la régression logistique et linéaire, le score de propension et l'analyse marginale. Ces méthodes nécessitent d'un nombre de données cliniques de grandes dimensions pour garantir des résultats avec caractéristiques de reproductibilité et spécificité significatives. D'autre côté une analyse statistique sur grands échantillons risque de donner un point de vue dépersonnalisé qui ne prend pas en compte la spécificité du sujet unique. Pour résoudre ce problème nous avons exploré les frontières de l'intelligence artificielle avec techniques de machine learning avec deux grands avantages espérées. Premièrement l'analyse algorithmique du machine learning en utilisant des modèles mathématiques beaucoup plus complexes peut être plus adhérente à la réalité, en donnant des explications spécifiques de chaque cas au niveau locale aussi. Deuxièmement, l'algorithmique permet d'analyser en même temps les variables caractérisés par des modalités très différentes, et de les ordonner en importance sur la base de l'expression probabiliste dans la réalité, facteur fondamental pour la priorisation de la prise de décision. Deux méthodes de machine learning ont été utilisé : le decision tree et l'algorithme interpret-ML Explainable Boosting Machine. Selon les résultats obtenus nous avons construit un arbre décisionnel qui décrive les variables préopératoires, avec sélection des paramètres qui statistiquement ont été associé à une probabilité majeure de succès ou d'échec.

Résultats

Nous avons étudié les dossiers cliniques de 114 patients âgés de 4 à 48 ans, dont 63 (55,26%) ont subi une pharyngoplastie et 51 (44,74%) ont subi une greffe, technique introduite dans le service en 2006. Par rapport au groupe de pharyngoplastie, 42,86 % étaient des hommes et 57,14 % étaient des femmes. L'âge médian était de 6 ans (IQR : 5-7). 18 (28,57%) d'entre eux avaient des troubles génétiques ou syndromiques. Le diagnostic le plus fréquent était de fente labiopalatine (30 patients, 47,62 %) suivi par la fente palatine avec 22 patients (34,92 %) et IVP isolée avec 11 patients (17,46 %). Un BMpre de 3 était la valeur de base la plus représentée (28 patients, 44,44 %) tandis que BMpre = 2m et BMpre = 2b et BMpre = 1-2 ont été trouvés chez 11 (17,46 %), 22 (34,92 %) et 2 (3,17 %) patients respectivement. En ce qui concerne le groupe de patients subissant la greffe, les femmes et les hommes étaient respectivement de 50,98 % (26 patients) et 49,02 % (25 patients). L'âge médian était de 7 ans (IQR : 6-11). 17 (33,33%) patients souffraient de troubles génétiques tandis que le diagnostic le plus fréquent était la fente palatine (26 patients, 50,98%) suivi de la fente labiopalatine (21 patients, 41,18%) et de l'IVP isolée (4 patients, 7,84%). La valeur initiale de BM était significativement plus élevée que dans le groupe pharyngoplastie ($p < 0,001$). Au contraire, l'âge des patients subissant une greffe était significativement plus élevé que celui des patients traités par pharyngoplastie, à la fois lorsque l'âge est considéré comme continu ($p < 0,001$) et catégoriel ($p < 0,001$). Le suivi moyen est de 19,5 ans.

En analysant les dossiers de patients opérés par greffe, nous avons pu démontrer que les patients de moins de 7 ans obtiennent des résultats postopératoires plus favorables (p=0.03) par rapport aux enfants plus âgés. Si comparons les patients opérés par greffe aux patients opérés par pharyngoplasties, nous avons trouvé que les patients qui ont subi une pharyngoplastie avaient des scores de BM significativement pire par rapport aux patients opérés par greffe, mais l'âge des patients subissant une greffe était significativement plus élevée. Nous n'avons pas constaté de supériorité significative d'une technique sur l'autre. Nous n'avons pas de complications dans le groupe greffe, mais il a un taux d'échec de 7,84%, résolu avec une nouvelle pharyngoplastie. Par contre, la pharyngoplastie en première intention n'a enregistré aucun échec, mais un patient a présenté un syndrome d'apnée obstructive du sommeil postopératoire. L'analyse marginale a démontré que l'âge inférieur à 7 ans, la fente labiale et palatine, l'absence de syndrome et l'IVP intermittente sont un facteur prédictif important de bon résultat quelle que soit la technique chirurgicale.

L'analyse avec machine learning d'un côté a confirmé les résultats de la statistique traditionnelle, d'autre coté nous a permis d'introduire les variables relatives aux données fibroscopiques dans la modélisation pour le choix chirurgicale. Nous pouvons donc conclure que devant une IVP, le facteur le plus important qui discrimine le choix chirurgical est la fibroscopie. Entre les différentes observations que l'exploration fibroscopique nous offre, la caractéristique la plus importante pour faire un choix est représenté par les dimensions de l'espace vélopharyngien, à suivre la tonicité et mobilité du voile du palais. L'autre élément clé pour choisir une technique par rapport à l'autre est le BM préopératoire. Les variables âge, étiologie et altérations génétiques associée trouvent aussi un grand intérêt dans la prévision du succès postopératoire.

Conclusions.

La bibliographique de la chirurgie de la parole est dominé par études caractérisées par des diagrammes décisionnels basés sur l'expérience des différentes écoles chirurgicales qui montrent une différente priorisation de l'importance des variables dans la décision. Dans ce contexte, nous présentons les résultats à long terme d'une technique miniinvasive pour le traitement de l'IVP par greffe, démontrant que si elle est effectuée tôt (avant 7 ans), malgré la possibilité connue de réabsorption du tissu adipeux transplanté, les résultats obtenus dans la première année de suivi, restent stable dans le temps. Nous avons comparé cette technique aux pharyngoplasties classiques, sans trouver des différences significatives. Pour atteindre à une parfaite personnalisation du traitement, nous avons ensuite construit un profil patient avec résultat postopératoire parfait dans le but d'offrir un outil décisionnel au chirurgien pour une prévision postopératoire du résultat chirurgical. L'analyse par machine learning complète l'étude en hiérarchisant les variables en incluant aussi les données de comptes rendus des fibroscopies. Toutes ces données ont été recueillies dans un diagramme décisionnel qui prend en compte tout le chemin de prise en charge du patient.

La greffe a démontré d'être une technique sûre, reproductible et qui n'altère pas l'anatomie du pharynx en permettant une plus facile reprise chirurgicale si nécessaire. Nous visons à étendre ses indications dans les cas plus sévères d'IVP et chez les patients avec pronostique moins favorable et à risque majeur de récidive (patients de plus de 7 ans, patients avec syndrome vélocardiofaciale ou les patients avec une IVP isolée). Cette choix peut éviter, ou en tout cas peut précéder sans risques ajoutées la réalisation d'une pharyngoplastie, une intervention techniquement plus agressive nécessitant une hospitalisation plus longue, et sujette à un taux de complications plus élevé.

Descripteurs :

incompétence vélopharyngée, insuffisance vélopharyngé, dysfonction vélopharyngée, parole, intellegibilité, Borrel Maisonny, autogreffe adipeuse retripharyngé, pharyngoplastie active et passive, sphincteroplastie, nasofibroscopie, aérophonoscope, vidéofluoroscopie, muscle levator veli palatini, muscle tensor veli palatini, muscle palatopharyngien, muscle constricteur supérieur du pharynx, Syndrome d'Apnées Obstructives du sommeil, syndrome vélocardiofaciale, aide à la décision, intélligence artificielle, science des données chirurgicale, machine learning.

ABSTRACT:

THE AUTOLOGOUS FAT TRANSPLANTATION FOR THE PERSONALISED TAILORED CARE AND SURGICAL TREATEMENT OF VELOPHARYNGEAL INCOMPETENCE

Velopharyngeal incompetence (VPI), defined by Lermoyez as “anatomical and functional maladjustment between the soft palate and the pharynx during speech”, is a functional problem that requires multidisciplinary management with a dynamic study of the two structures involved in the emission of speech, through the direct vision of muscular movements during the production of phonemes.

Several radiological studies have been performed on the dynamic visualization of velopharyngeal closure. Pigott was the first to introduce nasofibroscopy in the study of velopharyngeal insufficiency. Now, the use of functional MRI for the study of speech is in full development. This is a very promising tool, but it is still in the research field.

The treatment history of VPI is strictly dependent on secondary cleft surgery. Several procedures have been described, and they can be classified into active and passive pharyngoplasties.

Active pharyngoplasties are a group of procedures that have the goal of advancing the posterior pharyngeal wall, or to reduce the space between the lateral pharyngeal walls, performing a suture of the repaired palate on the pharynx, through one or two pharyngeal flaps. These techniques have many significant complications: airway obstruction, intraoperative bleeding, and impaired nasal ventilation. In cases of obstructive apnoea, the intervention is contraindicated. Less invasive alternatives have been proposed to provide a solution to patients with contraindications and to patients with moderate velopharyngeal insufficiency. The aim of passive pharyngoplasties, is to facilitate the occlusive role of the palate reducing the distance from the posterior pharyngeal wall, through a complement to the natural filling offered by the Passavant ridge. Several materials have been used, but lately the most used technique is the retropharyngeal autograft of adipose cells because sampling and management of fat cells is easy.

Speech surgery is a tailor-made functional surgery that requires a multidisciplinary approach, whose result is strictly correlated to the right indication. The surgeon must integrate the information obtained from various professionals, adapt them to the clinical pattern and the patient's history, assess the risks in relation to the expected benefits, and decide on the best technique suited to the clinic and the specific functional anatomy of each patient. It is therefore a decision with many variables, including, particularly for paediatric patients, the fourth dimension of time: the intervention must be carried out at the right time according to the

evolutionary stage of the patient. The presence of all these variables makes the clinical decision-making process very difficult. The lack of consensus in the literature does not help clinicians.

Objectives of the thesis

The objective of this thesis is to study decision-making between existing surgical options and adapt it to each subject who presents with VPI, with the aim of building personalized surgical plans. Historically, this decision-making process was carried out according to the personal experience of the surgeon associated with the study of the bibliography. The expected result of this work is to add to the personal experience of the surgeon and to the uncertainty due to a controversial literature, a scientific tool based on the mathematical analysis of all the variables that can help surgical decision. To do this we have built a decision diagram, which allows the best interpretation of surgical results, through a reproducible modelling of the variables, to help choosing the most suitable technique for each patient according to his anatomical, clinical and evolutionary situation.

Methodology

This is a retrospective observational study on 244 consecutive patients who underwent velopharyngeal surgery for the treatment of PVI in a single third-level hospital centre between 1982 and 2019. 130 patients were excluded from the study because their medical records and /or their postoperative follow-up (12 months) were incomplete. We included all aetiologies (cleft palate, cleft lip and palate, submucosal cleft palate, isolated VPI). All patients are French-speaking people. The preoperative check-up includes speech therapy with aerophonoscope, nasofibroscopy, ENT evaluation. The degrees of severity of PVI were classified according to the Borrel Maisonny (BM) classification.

Our analysis of the results was at first based on traditional statistical methods such as logistic and linear regression, propensity score and marginal analysis. These methods require large-scale clinical data to guarantee significant reproducibility and specificity. On the other hand, a statistical analysis on large samples risks giving a depersonalized point of view that does not take into account the specificity of the single subject. To solve this problem we explored the frontiers of artificial intelligence with machine learning techniques with two expected benefits. First of all, the algorithmic analysis of machine learning using much more complex mathematical models can be more adherent to reality, giving specific explanations of each case at the local level as well. Secondly, the algorithmic analysis allows to study at the same time different modalities of variables, and to value them in order of importance based on the probabilistic expression in reality. This point is very important for the prioritization of the decision-making. Two machine-learning methods were used: the decision tree and the interpret-ML Explainable Boosting Machine Algorithm. According to the

results obtained, we built a decision tree that describes the preoperative variables, with the selection of parameters that statistically were associated with a major probability of success or failure.

Results

We studied the clinical records of 114 patients aged between 4 to 48 years, of whom 63 (55.26%) underwent pharyngoplasty and 51 (44.74%) underwent grafting, a technique introduced in our service in 2006. In the pharyngoplasty group, 42.86% were men and 57.14% were women. The median age was 6 years (IQR: 5-7). 18 (28.57%) of them had genetic or syndromic disorders. The most common diagnosis was cleft lip and palate (30 patients, 47.62%) followed by cleft palate (22 patients, 34.92%) and isolated PVI (11 patients, 17.46%). A BMpre of 3 was the most represented baseline value (28 patients, 44.44%) while BMpre = 2m and BMpre = 2b and BMpre = 1-2 were found in 11 (17.46%), 22 (34.92%) and 2 (3.17%) patients respectively. Regarding the group of patients undergoing fat graft, women and men were respectively 50.98% (26 patients) and 49.02% (25 patients). The median age was 7 years (IQR: 6-11). 17 (33.33%) patients suffered from genetic disorders and the most common diagnosis was cleft palate (26 patients, 50.98%) followed by cleft lip and palate (21 patients, 41.18%) and Isolated IVP (4 patients, 7.84%). The baseline BM value was significantly higher than in the pharyngoplasty group ($p<0.001$). On the contrary, the age of patients undergoing fat graft was significantly higher than that of patients treated with pharyngoplasty, both when age is considered continuous ($p<0.001$) and categorical ($p<0.001$). The average follow-up is 19.5 years.

By analysing the files of patients operated by fat graft, we were able to demonstrate that patients under 7 years of age obtain more favourable postoperative results ($p=0.03$) compared to older children. If we compare the patients operated by fat graft to the patients operated by pharyngoplasties, we found that the patients who underwent pharyngoplasty had significantly worse BM scores compared to the patients operated by fat graft, but the age of the patients undergoing fat graft was significantly higher. We did not find any significant superiority of one technique over the other. We saw no complications in the fat graft group, while the small failure rate (7.84%) was menaged with a new pharyngoplasty. On the other hand, the first-line pharyngoplasty recorded no failure, but one patient presented a postoperative obstructive sleep apnoea syndrome. Marginal analysis demonstrated that age below 7 years, cleft lip and palate, absence of syndrome and intermittent VPI are an important predictor of good outcome regardless of surgical technique.

The analysis with machine learning on one hand confirmed the results of the traditional statistics, on the other hand allowed us to introduce the variables relating to the fibroscopic data in the modelling for the surgical choice. We can therefore conclude that the most important factor that discriminates the surgical choice is fibroscopy. Among the different observations that fibroscopic exploration offers, the most

important characteristic to help us make the right choice is represented by the dimensions of the velopharyngeal gap, followed by the tone and mobility of the soft palate. The other key element in choosing one technique over the other is the preoperative BM. Other variables, such as age, aetiology and associated genetic alterations, are also of great interest in predicting postoperative success.

Conclusions

Current bibliography of speech surgery is dominated by studies characterized by decision diagrams based on the experience of the different surgical schools, which show a different prioritization of the importance of the variables in the decision. In this context, we present the long-term results of a minimally invasive technique for the treatment of VPI by fat graft, demonstrating that if performed early (before 7 years), despite the known possibility of reabsorption of the adipose tissue, the results obtained in the first year of follow-up remain stable over time. We compared this technique to classic pharyngoplasties, without finding significant differences. To achieve a perfect personalization of the treatment, we then built from marginal analysis a patient profile with perfect postoperative result in order to offer a decision-making tool to the surgeon for a postoperative forecast of the surgical result. The analysis by machine learning, including the data from the reports of fibroscopies, completes the study by prioritizing the variables. The collection of all these data has been used used to build a decision tree that takes into account the patient's entire care path.

The graft has proven to be a safe, reproducible technique that does not alter the anatomy of the pharynx, allowing easier surgical revision if necessary. We aim to extend its indications in more severe cases of VPI and in patients with a less favourable prognosis and at major risk of recurrence (patients over 7 years old, patients with velocardiofacial syndrome or patients with isolated VPI). This choice can avoid, or in any case can precede without added risks the realization of a pharyngoplasty, a technically more aggressive intervention requiring a longer hospital stay, and subject to a higher rate of complications.

Keywords:

velopharyngeal incompetence, velopharyngeal insufficiency, velopharyngeal dysfunction, speech, intelligibility, Borrel Maisonny, retropharyngeal adipose autograft, fat graft, active and passive pharyngoplasty, sphincteroplasty, nasofibroscopy, aerophonoscope, videofluoroscopy, levator veli palatini muscle, tensor veli palatini muscle, palatopharyngeus muscle, superior constrictor muscle, obstructive sleep apnea,

velocardiofacial syndrome, decision support, artificial intelligence, surgical data science, machine learning

TITUL I RESUM:

EL EMPELT AUTÒLEG DE TEIXIT ADIPÒS I L'ATENCIÓ PERSONALITZADA A MESURA PER AL TRACTAMENT QUIRÚRGIC DE LA INCOMPETÈNCIA VELOFARÍNGIA

La incompetència velofaríngia (IVP), definida per Lermoyez com un “desajustament anatòmic i funcional entre el paladar tou i la faringe durant la paraula”, és un problema funcional que requereix una gestió multidisciplinària amb un estudi dinàmic de les dues estructures implicades en l'emissió de les paraules, mitjançant la visió directa dels moviments musculars durant la producció de fonemes.

Diversos estudis radiològics han treballat en la visualització dinàmica del tancament velofaringi. Pigott va ser el primer a introduir la nasofibroscòpia en l'estudi de la IVP. Ara, l'ús de la ressonància magnètica funcional per a l'estudi de la parla està en ple desenvolupament. Aquest és un treball molt prometedor, però encara està en el camp de la recerca.

L'historial de tractament de la IVP depèn estrictament de la cirurgia secundària de fissura palatina. S'han descrit diversos procediments, que es poden classificar en faringoplàsties actives i passives.

Les faringoplàsties actives són un conjunt de procediments que tenen l'objectiu d'avançar la paret faríngia posterior o reduir l'espai entre les parets faríngies laterals amb una sutura del paladar reparat a la faringe, a través d'un o dos penjalls faringis. Aquestes tècniques tenen moltes complicacions importants: obstrucció de les vies respiratòries, sagnat intraoperatori i ventilació nasal deteriorada. En els casos d'apnea obstructiva coneguda, la intervenció està contraindicada. Per a donar una solució als pacients amb contraindicacions i als pacients amb insuficiència velofaríngia moderada, s'han proposat alternatives menys invasives: l'objectiu de les faringoplàsties passives és facilitar el rol oclusiu del paladar mitjançant la reducció de la distància de la paret faríngia posterior, a través d'un complement a l'obturació natural que ofereix l'anell de Passavant. Es van utilitzar diversos materials, però últimament la tècnica més utilitzada és l'autoempelt del retrofaringe amb cèl·lules adiposes, per la facilitat de mostreig i de maneig de les cèl·lules adiposes.

La cirurgia de la parla és una cirurgia funcional que requereix un enfocament multidisciplinari, el resultat de la qual està estrictament relacionat amb la indicació adequada. El cirurgià ha d'integrar la informació dels diferents professionals, adaptar-la al patró clínic i a la història del pacient, valorar els riscos en relació amb els beneficis esperats i, finalment, decidir la tècnica més adequada a la clínica i a l'anatomia funcional

específica del pacient. Es tracta, doncs, d'una decisió amb moltes variables, tot i que en pacients pediàtrics s'ha de considerar també la quarta dimensió del temps: la intervenció s'ha de realitzar en el moment adaptat a l'etapa evolutiva del pacient. La presència de totes aquestes variables dificulta molt el moment de la presa de decisions del metge, complicada a més a més per la manca de consens en la literatura.

OBJECTIU DE LA TESI

L'objectiu d'aquesta tesi és estudiar la presa de decisions entre les opcions quirúrgiques existents i adaptar-la a cada subjecte que presenta IVP, amb l'objectiu de construir plans quirúrgics personalitzats. Històricament, aquest procés de presa de decisions es va dur a terme, d'una banda, a partir de l'experiència personal del cirurgià i, de l'altra, tenint en compte l'estudi de la bibliografia. El resultat esperat d'aquest treball és sumar a l'experiència personal del cirurgià i a la incertesa a causa d'una literatura controvertida, un component científic a través de l'anàlisi matemàtica de les variables que poden ajudar a la decisió quirúrgica. Per a això hem construït un diagrama de decisió, que permet la millor interpretació dels resultats quirúrgics, mitjançant un model reproduïble de les variables, per ajudar a escollir la tècnica més adequada per al pacient segons la seua situació anatòmica, clínica i evolutiva.

METODOLOGIA

Aquesta tesi es basa en un estudi observacional retrospectiu sobre 244 pacients consecutius sotmesos a cirurgia velofaríngia per al tractament de la IVP en un únic centre hospitalari de tercer nivell entre 1982 i 2019. 130 pacients van ser exclosos de l'estudi perquè la seua història clínica i/o el seu seguiment postoperatori (12 mesos) estaven incomplets. Hem inclòs totes les etiologies (fissura palatina, fissura labial i palatina, fissura palatina submucosa, IVP aïllada). Tots els pacients són francòfons. La revisió preoperatòria inclou logopèdia amb aerofonoscopi, nasofibroscòpia i avaluació ORL. Els graus de gravetat de la IVP es van classificar segons la classificació de Borrel Maisonny (BM).

L'anàlisi dels resultats utilitza, en primer lloc, mètodes estadístics tradicionals com ara la regressió logística i lineal, l'índex de propensió i l'anàlisi marginal. Aquests mètodes requereixen dades clíniques a gran escala per a garantir una reproductibilitat i especificitat significatives. D'altra banda, una anàlisi estadística sobre mostres grans corre el risc de donar un punt de vista despersonalitzat que no tinga en compte l'especificitat única del subjecte. Per resoldre aquest problema, hem explorat les fronteres de la intel·ligència artificial amb tècniques d'aprenentatge automàtic amb dos beneficis esperats. En primer lloc, l'anàlisi algorítmica de l'aprenentatge automàtic mitjançant models matemàtics molt més complexos pot ser més adient a la realitat,

donant explicacions específiques de cada cas també en l'àmbit local. En segon lloc, l'anàlisi algorítmica permet estudiar al mateix temps diferents modalitats de variables i ordenar-les en importància en funció de l'expressió probabilística en la realitat. Aquest punt és molt important per a la priorització de la presa de decisions. Es van utilitzar dos mètodes d'aprenentatge automàtic: l'arbre de decisió i l'algoritme "interpret-ML Explainable Boosting Machine". D'acord amb els resultats obtinguts, hem construït un arbre de decisió que descriu les variables preoperatòries, amb la selecció de paràmetres que estadísticament estaven associats a una gran probabilitat d'èxit o fracàs.

RESULTATS

S'han estudiat les històries clíniques de 114 pacients d'edats compreses entre els 4 i els 48 anys, dels quals 63 (55,26%) van ser sotmesos a faringoplàstia i 51 (44,74%) a empelt, tècnica introduïda en el servei l'any 2006. En el grup de faringoplàstia, el 42,86% van ser homes i el 57,14% dones. La mitjana d'edat era de 6 anys (IQR: 5-7). 18 (28,57%) d'ells tenien trastorns genètics o sindròmics. El diagnòstic més freqüent va ser la fissura labial i palatina (30 pacients, 47,62%), seguit de la fissura palatina amb 22 pacients (34,92%) i la IVP aïllada amb 11 pacients (17,46%). Un BMpre de 3 va ser el valor inicial més representat (28 pacients, 44,44%), mentre que BMpre = 2m i BMpre = 2b i BMpre = 1-2 es van trobar en 11 (17,46%), 22 (34,92%) i 2 (3,17%) pacients respectivament. Pel que fa al grup de pacients sotmesos a empelt de greix, dones i homes van ser, respectivament, el 50,98% (26 pacients) i el 49,02% (25 pacients). La mitjana d'edat era de 7 anys (IQR: 6-11). 17 pacients (33,33%) patien trastorns genètics i el diagnòstic més freqüent va ser la fissura palatina (26 pacients, 50,98%), seguit de la fissura de llavi i paladar (21 pacients, 41,18%) i IVP aïllada (4 pacients, 7,84%). El valor inicial de BM va ser significativament superior en el del grup de faringoplàstia ($p<0,001$). Per contra, l'edat dels pacients sotmesos a empelt de greix va ser significativament superior a la dels pacients tractats amb faringoplàstia, tant quan l'edat es considera contínua ($p<0,001$) com categòrica ($p<0,001$). El seguiment mitjà és de 19,5 anys.

Mitjançant l'anàlisi de les fitxes dels pacients operats per empelt de greix vam poder demostrar que els pacients menors de 7 anys obtenen resultats postoperatoris més favorables ($p=0,03$) en comparació amb els xiquets més grans. Si comparem els pacients operats per empelt de greix amb els pacients operats per faringoplàstia, vam trobar que els pacients que es van sotmetre a una faringoplàstia tenien puntuacions de BM significativament pitjors en comparació amb els pacients operats per empelt de greix, però l'edat dels pacients sotmesos a empelt de greix era significativament més alta. No hem trobat cap superioritat significativa d'una tècnica sobre l'altra. No tenim complicacions en el grup de l'empelt de greix, però la taxa de fracàs ha sigut del 7,84%, resolta amb una nova faringoplàstia. D'altra banda, la faringoplàstia de primera

línia no va registrar cap fracàs, però un pacient va presentar una síndrome d'apnea obstructiva del son postoperatòria. L'anàlisi marginal va demostrar que l'edat per sota dels 7 anys, la fissura de llavi i paladar, l'absència de síndrome i l'IPV intermitent són un predictor important de bon resultat independentment de la tècnica quirúrgica.

L'anàlisi amb aprenentatge automàtic, d'una banda, va confirmar els resultats de les estadístiques tradicionals i, de l'altra, ens va permetre introduir les variables relatives a les dades fibroscòpiques en el model de l'elecció quirúrgica. Per tant, podem concloure que el factor més important que discrimina l'elecció quirúrgica és la fibroscòpia. Entre les diferents observacions que ofereix l'exploració fibroscòpica, la característica més important per a fer una elecció està representada per les dimensions de la bretxa velofaríngia, seguida del to i la mobilitat del paladar tou. L'altre element clau a l'hora de triar una tècnica sobre l'altra és el BM preoperatori. Les variables edat, etiologia i alteracions genètiques també són de gran interès per a predir l'èxit postoperatori.

CONCLUSIONS

La bibliografia de cirurgia de la parla està dominada per estudis caracteritzats per diagrames de decisió basats en l'experiència de les diferents escoles quirúrgiques, que mostren una priorització diferent de la importància de les variables en la decisió. En aquest context, presentem els resultats a llarg termini d'una tècnica mínimament invasiva per al tractament de la IPV mitjançant empelt de greix, demostrant que si es realitza de bona hora (abans dels 7 anys), malgrat la possibilitat coneguda de reabsorció del teixit adipós, els resultats obtinguts en el primer any de seguiment es mantenen estables en el temps. Hem comparat aquesta tècnica amb les faringoplàsties clàssiques, sense trobar diferències significatives. Per aconseguir una perfecta personalització del tractament, hem construït a partir de l'anàlisi marginal un perfil de pacient amb un resultat postoperatori perfecte per tal d'oferir una eina de presa de decisions al cirurgià per a una previsió postoperatòria del resultat quirúrgic. L'anàlisi per aprenentatge automàtic, incloent-hi les dades dels informes de fibroscòpies, completa l'estudi prioritzant les variables. Totes aquestes dades s'han recollit en un arbre de decisió que té en compte tota la trajectòria assistencial del pacient.

L'empelt ha demostrat ser una tècnica segura i reproduïble que no altera l'anatomia de la faringe i que permet una revisió quirúrgica més fàcil si cal. Pretenem ampliar les seues indicacions en casos més greus de IPV i en pacients amb un pronòstic menys favorable i amb major risc de recurrència (pacients majors de 7 anys, pacients amb síndrome velocardiofacial o pacients amb IVP aïllada). Aquesta elecció pot evitar o, en qualsevol cas, pot precedir sense riscos afegits la realització d'una faringoplàstia, una intervenció

tècnicament més agressiva que requereix una estada hospitalària més llarga i subjecta a un major índex de complicacions.

Principales abréviations

DVP dysfonction vélopharyngée

IVP insuffisance vélopharyngée

iVP incompétence vélopharyngée

iIVP insuffisance vélopharyngée isolée

LVP muscle levator veli palatini

TVP muscle tensor veli palatini

PP muscle palatopharyngien

CSP muscle constricteur supérieur du pharynx

SAOS Syndrome d'Apnées Obstructives du sommeil

VCF vélocardiofaciale

BM Score de Borrel Maisonny

BMpre Borrel Maisonny préopéeratoire

BMpost Borrel Maisonny postopératoire

IA intélligence artificielle

SDS science des données chirurgicale (Surgical Data Science)

ML machine learning

Sommaire

RESUME : 4

ABSTRACT: 9

RESUM: 14

SOMMAIRE 20

INTRODUCTION 25

OBJECTIF DE L'ETUDE 25

METHODOLOGIE 27

RESULTATS ESPERES 28

RAISONS ET INTERETS SCIENTIFIQUE MEDICAL DU THEME D'INVESTIGATION PROPOSE. 29

PARTIE A

INTRODUCTION A L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE 30

A1. RAPPEL HISTORIQUE 30

A2. ANATOMIE VELOPHARYNGÉE DANS LA PAROLE 32

A2.1 DESCRIPTION ANATOMIQUE 32

A2.2 ANATOMIE FONCTIONNELLE : CONCEPT DE SPHINCTER VELOPHARYNGEE 40

A3. PHYSIOPATHOLOGIE DES IVP 44

A3.1 DEFINITION DES INSUFFISANCES VELOPHARYNGEE 44

A3.2 FUITE NASALE 45

A3.3 COMPENSATION 46
A3.4 TOLÉRANCE EN FONCTION DE LANGUES 47
A3.5 CLASSIFICATIONS ETIOLOGIQUES DES INSUFFISANCES VELOPHARYNGEES 48
A3.5.1 LES SEQUELLES DE FENTE PALATINE 52

PARTIE B

APPROCHE CLINIQUE DE L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE 60

B.1 EXPLORATION DE L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE 60
B1.1 BILAN MALFORMATIF 60
B1.2 EXAMEN CLINIQUE 61
B1.2 DIAGNOSTIC EN ÂGE PREPHONETIQUE 61
B1.3 BILAN ORTHOPHONIQUE 62
B1.4 EXAMENS INSTRUMENTAUX 64
B2. TRAITEMENT DE L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE 70
B2.1 REEDUCATION ORTHOPHONIQUE 70
B2.2 TRAITEMENT AVEC PROTHESES 71
B2.3 TRAITEMENT CHIRURGICALE DES INSUFFISANCES VELOPHARYNGEES 72
B3. PROBLEMATIQUE DE LA THESE 89
B3.1 QUELLE TECHNIQUE DE PHARYNGOPLASTIE ACTIVE UTILISER ? 90
B3.2 ROLE DES PHARYNGOPLASTIES PASSIVES DANS LA LITTERATURE 93
B3.3 DEROULEMENT DE LA THESE 95

PARTIE C

ARBRES DECISIONNELS DANS LA PRISE NE CHARGE DE L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE. 97

CALNAN (1959) 97
PEAT (1994) 99
ROTTGERS (2001) 100

SIE (2007) **101**

MARSH (2009) **102**

ASKAR ET ABOU-ELSAAD (2013) **103**

GART ET GOSAIN (2014) **104**

HOPPER (2014) **106**

CROCKETT (2014) **107**

YAMAGUCHI (2016) **108**

DENADAI (2017) **109**

GUYTON (2018) **110**

FAYYAZ (2019) **112**

PARTIE D

TRAITEMENT PERSONNALISE DE L'IVP : COMPARAISON ENTRE GREFFE D'ADIPOCYTE DE LA PAROI PHARYNGEE POSTERIEURE ET PHARYNGOPLASTIES. ETUDE AVEC STATISTIQUE TRADITIONNELLE **115**

INTRODUCTION **115**

MATERIELS ET METHODES 116

PROTOCOLES PREOPERATOIRES 116

D1. ETUDE DES PATIENTS OPERES PAR GREFFE **117**

D1.1 OPERATION CHIRURGICALE DE GREFFE 117

D1.2 ANALYSES STATISTIQUES DES PATIENTS OPERES PAR GREFFE 118

D1.3 RESULTATS DES PATIENTS OPERES PAR GREFFE 119

D2. ETUDE DE COMPARAISON GREFFE - PHARYNGOPLASTIE **123**

D2.1 OPERATIONS CHIRURGICALES DES PHARYNGOPLASTIES 123

D2.2 ANALYSE DE COMPARAISON GREFFE-PHARYNGOPLASTIE. 123

D2.3 RESULTATS DE L'ANALYSE DE COMPARAISON GREFFE-PHARYNGOPLASTIE. 124

D2.4 ANALYSE MARGINALE DU 'PERFECT SPEECH TOOL' 130

D2.5 RESULTATS DE L'ANALYSE MARGINALE DU 'PERFECT SPEECH TOOL' 131

DISCUSSION **135**

CONCLUSIONS DE L'ETUDE AVEC STATISTIQUE TRADITIONNELLE. **137**

PARTIE E

ALGORITHME DECISIONNEL DANS L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE A L'AIDE DE TECHNIQUES DE MACHINE LEARNING 139

E.1 INTRODUCTION A LA SCIENCE DES DONNEES EN MEDICINE 140

E.1.1 LA SCIENCE DE DONNEES EN CHIRURGIE 146

E1.2 DEFIES DE LA SCIENCE DES DONNEES CHIRURGICALE 147

E2. L'ALGORITHME "DECISION-TREE" POUR LE TRAITEMENT DE L'IVP. 148

E3. L'ALGORITHME INTERPRET-ML EXPLAINABLE BOOSTING MACHINE 153

E4. ANALYSE DES RESULTATS : 156

E5. CONSTRUCTION DE L'ARBRE DE DECISIONS SUR LA BASE DE L'IMPORTANCE DES VARIABLES 159

E6. CONCLUSION 163

CONCLUSION GENERALE 165

BIBLIOGRAPHIE 169

SOURCES 184

LISTE DE FIGURES 185

LISTE DE TABLEAUX 188

TABLE DES ANNEXES 190

ANNEXE 1.1 DECISION TREE PREDICTING PERFECT SPEECH WITHOUT FIBROSCOPY 191

ANNEXE 1.2 DECISION TREE PREDICTING SURGERY WITHOUT FIBROSCOPY 194

ANNEXE 1.3 DECISION TREE PREDICTING PERFECT SPEECH WITH FIBROSCOPY WITHOUT SEX 197

ANNEXE 1.4 DECISION TREE PREDICTING SURGERY WITH FIBROSCOPY WITHOUT SEX **200**

ANNEXE 2.1 EBM_IVP PERFECT SPEECH WITHOUT FIBROSCOPY **203**

ANNEXE 2.2 EBM_IVP SURGICAL TECHNIQUE WITHOUT FIBROSCOPY **206**

ANNEXE 2.3 EBM_IVP PERFECT SPEECH WITH FIBROSCOPY WITHOUT SEX **208**

ANNEXE 2.4 EBM_IVP SURGICAL TECHNIQUE WITH FIBROSCOPY WITHOUT SEX **210**

INDEX ERRORE. IL SEGNALIBRO NON È DEFINITO.**213**

Introduction

L'insuffisance vélopharyngée (IVP) est connue depuis l'antiquité. Les travaux d'Hippocrate, Aristote, Galien déjà en décrivirent les caractéristiques principales. Léonard de Vinci affirma le rôle fondamental du voile du palais dans la parole, rôle qui a été étudiés postérieurement par Fallope, Fabricus d'Aquapendente, Amman, Von Kempelin et Dzondi. En 1863 Augustus Von Passavant attira l'attention sur la paroi postérieure du pharynx et sur le rôle des parois latérales.

Ça a été Lermoyez en 1863 qui a proposé la première définition d'IVP : défaut d'adaptation anatomique et fonctionnelle entre le voile du palais et le pharynx au cours de la parole.

Avec cette définition nous entendons que le problème de l'IVP est un problème fonctionnel qui nécessite une prise en charge avec une étude dynamique des deux structures qui participent à la production de la parole, à travers la vision directe des mouvements musculaires durant la production des phonèmes.

Plusieurs études radiologiques ont travaillé sur la visualisation dynamique de la fermeture vélopharyngée, mais les techniques radiologiques sont pratiquement abandonnées pour le risque de radiations. Pigott a été le priemier à introduire la nasofibroscopie dans l'étude de l'insuffisance velopharyngée en 1969. Maintenant, l'utilisation de l'IRM fonctionnelle pour l'étude de la parole est en plein développement. Il s'agit de travaux très prometteurs, mais qui sont encore dans le domaine de la recherche.

L'histoire du traitement de l'IVP dépend strictement des travaux sur le traitement de la chirurgie secondaire de fentes. Les differentes interventions décrites peuvent être classifiées en pharyngoplasties actives et pharyngoplasties passives.

OBJECTIF DE L'ETUDE

L'objectif de cette thèse est d'étudier la prise de décision entre les options chirurgicales existantes et l'adapter à chaque sujet qui présent une IVP, avec le but de construire des plans chirurgicaux personnalisés selon le défaut anatomofonctionnel spécifique du sujet.

Dans la **partie A** de cette thèse nous allons introduire l'insuffisance vélopharyngée en étudiant l'anatomie du voile, la physiologie du mécanisme sphinctérien responsable de la production de phonèmes, et les différentes modalités de fermeture de la valve vélopharyngée pour entendre les mécanismes responsables de sa dysfonction et son éthiologie.

La **partie B** représente l'état de l'art clinique et thérapeutique de l'IVP. Nous analyserons l'examen clinique des insuffisances velopharyngées tout en considérant l'importance de la prise en charge multidisciplinaire : d'un côté l'étude perceptive avec la prise en charge orthophonique standardisée à travers la classification de Borel Maisonny, objectivable avec l'utilisation de l'aerophonoscope, et d'autre côté l'étude d'imagerie pour l'évaluation objective anatomofonctionnelle de l'insuffisance vélopharyngée et en particulier la fibroscopie nasopharyngée, la videofluoroscopie, la nouvelle technique avec IRM fonctionnelle. Le chapitre B3 présente la problématique de la thèse à travers une profonde analyse de la littérature, qui vise à résoudre les problématiques de la décision chirurgicale à laquelle le chirurgien est confronté, en analysant les possibilités thérapeutiques disponibles et ses indications.

Dans la **partie C** nous analyserons l'état de l'art des indications de la chirurgie en étudiant les arbres décisionnels présents dans la littérature, construits par les différentes écoles chirurgicales autour du monde pour aider la décision chirurgicales.

Les chapitres suivants représentent la partie expérimentale de la thèse où nous proposons notre approche décisionnelle au traitement de l'IVP : premièrement avec analyse par statistique traditionnelle des cas cliniques réels de la casuistique du service de chirurgie plastique pédiatrique de Montpellier (**partie D**), deuxièmement dans la **partie E** nous exploreront les nouvelles frontières de l'intelligence artificielle en utilisant la nouvelle approche de machine learning. Cette double analyse critique des causes d'échec et de succès de chaque technique thérapeutique servira à construire l'arbre décisionnel qui aidera le chirurgien à choisir la technique chirurgicale moins invasive et plus efficace pour chaque typologie de patient. Nous allons donc focaliser l'attention sur la construction d'un plan chirurgical personnalisé et sur mesure, qui soit la directe conséquence de la modélisation des patterns dysfonctionnels qui s'observent pendant l'étude préopératoires, avec l'objectif de minimiser le pourcentage d'échec tout en maximisant la chance de succès de la technique choisie.

METHODOLOGIE

Il s'agira d'une étude rétrospectif avec étude des dossiers cliniques des patients porteurs d'une IVP et soumis à une intervention chirurgicale de pharyngoplastie et d'autogreffe retropharyngée dans le Service de Chirurgie Plastique Pédiatrique de l'Hôpital Lapeyronie de Montpellier.

L'analyse des données collectées comprend :

- Etude des données anagraphiques : âge, sexe, date de l'intervention
- Etude des antécédents : cause de l'IVP, hypoacousie ou autre pathologie, altération génétique ou syndrome associée, geste chirurgicale complémentaire, nombre d'autogreffes réalisé et quantité de tissu injecté, interventions de pharyngoplastie active antérieures ou postérieures à l'autogreffe.
- Evaluation du degré de fuite nasale et d'intelligibilité selon la classification de Borel Maisonny à trois moments de l'étude orthophonique réalisé : en préopératoire, en le postopératoire immédiat, à 6 mois, et la dernière visite de controle.
- Etude des descriptions réalisées au moment de l'examen fibroscopique pour établire les différents patterns de défaut de fermeture, les caractéristiques du voile et des parois pharyngées, son anatomie et sa mobilité.

Les techniques chirurgicales seront décrites.

L'analyse des résultats utilisera la méthode statistique la plus adaptée à la casuistique du travail.

Une grande limite de notre casuistique est la petite dimension de l'échantillon. La statistique traditionnelle necessite d'un nombre de données cliniques de grandes dimensions pour garantire des résultats avec des caractéristiques de reproductibilité et spécificité significatives. D'un autre côté une analyse statistique sur grands échantillons risque de donner un point de vue dépersonnalisé qui ne prend pas en compte la spécificité du sujet unique. Donc, existe-t-il une méthode d'analyse pour les petits échantillons ? Est-t-il possible d'appliquer la méthode algorithmique pour construire un plan thérapeutique sur mesure, en considérant les plusieurs variables spécifiques de chaque sujet ?

En plus, pour construire un algorithme il est nécessaire décomposer les problèmes en instructions simples et concrètes, avec un numéro limité et ordonné d'étapes, d'accord avec sa complexité, et tout ce processus doit être facilement compréhensible par tout le monde. Est-il possible appliquer cette simplification à une opération autant complexe comme celle de processus décisionnel d'indication chirurgicale pour un problème

spécifique chez un sujet unique dans son histoire et avec caractéristiques anatomiques et fonctionnelles irrépétibles ?

A ces questions on peut répondre en considérant deux facteurs.

Premièrement, l'avantage de l'analyse algorithmique est l'utilisation de modèles mathématiques beaucoup plus complexes que dans la statistique traditionnelle qui ont l'ambition d'être plus adhérents à la réalité, en donnant des explications spécifiques de chaque cas au niveau locale aussi. Deuxièmement, l'algorithmique permet d'analyser en même temps les variables caractérisés par des modalités très différentes, et de les ordonner en importance sur la base de l'expression probabiliste dans la réalité, facteur fondamental pour la priorisation de la prise de décision.

Selon les résultats obtenus nous construirons un algorithme qui puisse décrire les variables préopératoires, avec selection des paramètres qui statistiquement ont été associé à une probabilité majeure de succès ou d'échec, pour arriver à une codification qui puisse être élaboré de forme algorithmique. Pour personnaliser cette formule mathématique générale les variables subjectives seront analysées pour aboutir à une modélisation reproductible des paramètres considérés.

RESULTATS ESPERES

L'objectif de cette étude est celui de créer un algorithme décisionnel personnalisé grâce à une modélisation reproductible pour offrir une prise en charge sur mesure de l'IVP.

La décision du chirurgien sur l'indication chirurgicale dépend de beaucoup de variables qu'il faut considérer en rapport au cas spécifique du patient, tout en considérant chez les patients pédiatriques la quatrième dimension du temps : il faut réaliser l'intervention au moment adapté à l'étape évolutive du patient. La présence de toutes ces variables fait le moment décisionnelle du médecin très difficile. Historiquement ce procès de décisions a été réalisé selon l'expérience personnelle, qui a toujours guidé la décision du chirurgien. Le résultat espère de ce travail est celui d'ajouter à l'expérience personnelle du chirurgien une composante scientifique à travers l'analyse mathématique des variables qui déterminent une décision chirurgicale. Pour faire ça on arrivera à la construction d'un algorithme qui, grâce à la déduction de ce procès rectifié par une modélisation reproductible des variables, puisse permettre au chirurgien d'étudier les résultats de ses interventions et les performer, en choisissant la technique la plus adaptée pour le patient selon sa situation anatomique, clinique et évolutive, avec l'objectif de minimiser les risques et maximiser les résultats.

RAISONS ET INTERETS SCIENTIFIQUE MEDICAL DU THEME D'INVESTIGATION PROPOSE.

Chaque donnée clinique peut être quantifiée. Ces quantités, traitées de forme mathématique, sont utilisées pour optimiser les diagnostiques, pronostique, traitements et évaluer les relations coût bénéfices sociaux, à travers la construction d'algorithmes. Les algorithmes en médicine sont utilisés pour guider le procès décisionnel, en nous permettant de réaliser des opérations de priorisation des décisions, pour ajouter une clarté logique et séquentielle au processus systématique pas seulement dans la gestion des données cliniques, mais aussi dans la décision sur la réelle nécessité de réaliser des examens complémentaire ou de prendre la décision sur des interventions chirurgicales sur un groupe spécifique de patients. Plusieurs algorithmes ont été calculés avec un dégrée plus ou moins important d'évidence, qui nous facilitent la pratique clinique, et qui nous fournissent une ressource importante dans le domaine de la recherche et de l'éducation médicale. L'automatisation du diagnostic et de la prise de décisions au moment de la prise en charge du patient, pourrais transformer la pratique clinique en une programmation informatisée, mais cependant il est important de savoir que jamais un système informatisé peut compter avec le critère médical. C'est pour ça qu'on ne peut pas substituer un médecin avec une machine. Comme Komaroff explique très bien dans son article Alghorithms and the art of medecine : « Si d'un côté les algorithmes peuvent continuer à tenir un rôle important dans la prise de décisions médicales, d'autre côté il est improbable qu'ils arrivent à trouver un rôle dans les deux autres aspects de prise en charge des patients : écouter ce que le patient dit, comment il le dit, mais aussi ce qu'il ne dit pas, mériter sa confiance, et lui démontrer notre attention. Les algorithmes ne peuvent pas se substituer à l'expérience, la sensibilité et la compassion du médecin. »

Komaroff AL. Algorithms and the "art' of medicine. Am J Public Health. 1982 Jan;72(1):10-2. doi: 10.2105/ajph.72.1.10. PMID: 7053613; PMCID: PMC1649746.

PARTIE A

Introduction à l'insuffisance vélopharyngée

A1. RAPPEL HISTORIQUE

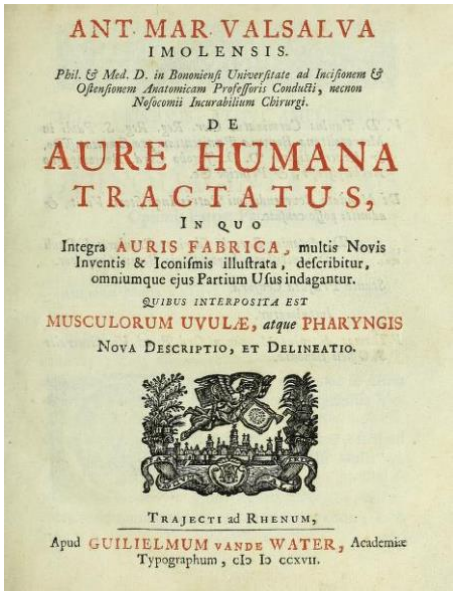
Sans rentrer dans les détails historiques qui ne sont pas objet de cette thèse, il paraît également important de savoir que le rôle du voile du palais dans la parole a été décrit depuis l'antiquité par Hippocrate, Aristote et Galien. Léonard de Vinci a repris l'étude du palais mou (palato mobile), en affirmant son rôle dans l'émission vocalique. Autres auteurs qui ont décrit l'anatomie du voile sont Fallope (1561), Fabricius d'Aquapendente (1603), Amman (1700) Von Kempelin (1711), et Dzondi (1831).

Augustus Von Passavant en 1863 introduit la notion de couple vélo-pharyngé, en observant un épaississement au niveau retropharyngé, qui a ouvert les bases pour découvrir le rôle des parois postérieures et latérales du pharynx dans la parole.

Bartolomeo Eustachi a été le premier à décrire le muscle peristafilin (1561), et Anton Maria Valsalva a défini le fonctionnement de la trompe auditive et le couple tenseur du tympan et tenseur du voile du palais (1707).

Louis Hubert Farabeuf en 1872 a décrit l'anatomie chirurgicale du palais, en précisant l'importance du point culminant « torus levatorien », et l'insertion du muscle LVP à la jonction entre les 2/3 antérieur et le 1/3 postérieur, point évoqué comme longueur utile par André-Robert Chancholle.

En 1892 Lermoyez propose ce qui demeure la meilleure définition du concept d'IVP : « défaut d'adaptation anatomico-fonctionnelle entre le voile du palais et le pharynx en cours de parole ».


ANT. MAR. VALSALVA
IMOLENSIS.
Phil. & Med. D. in Bononienſi Univerſitate ad Inciſionem & Oſtenſionem Anatomicam Profeſſoris Conduſti, necnon Noſocomii Incurabilium Chirurgi.
DE
AURE HUMANA
TRACTATUS,
IN QUO
Integra AURIS FABRICA, multis Novis Inventis & Iconiſmis illuſtrata, deſcribitur, omniumque ejus Partium Uſus indagantur.
QUIBUS INTERPOSITA EST
MUSCULORUM UVULÆ, atque PHARYNGIS
NOVA DESCRIPTIO, ET DELINEATIO.
TRAJECTI ad RHENUM,
Apud GUILIELMUM VANDE WATER, Academiæ Typographum, cIↃ IↃ CCXVII.

En 1898 en étudiant la parole et la voix avec les rayons X, Scheier est le premier à visualiser la fermeture vélo-pharyngée ainsi que l'élévation du voile lors de la parole.

La « période classique » des études sur la parole du début du XXéme siècle aux années 60, a contribué à préciser la définition anatomique du voile et de sa croissance (Willis, Brodie), mais ce sont les travaux chirurgicales de Roux, Von Langenbeck, Akhausen, Wardill, Brown qui ont établi les fondements de la chirurgie du voile, implémentés par Victor Veau qui pose les bases de la chirurgie moderne du voile du palais malformé dans son ouvrage « La fente palatine » (1930).

Aux années '60 et '70 on peut observer un avancement dans la compréhension de la physiopathologie de l'occlusion vélopharyngée. Braithwaite en 1964 étudie la synchronie entre la contraction du muscle constricteur supérieur du pharynx et le recul et l'ascension du voile, généré par la synergie entre les muscles palato-paryngien et levator veli palatini.

Bjork et Nylen analysent la fonction musculaire vélopalatine du point de vue radiologique.

La fin du XXème siècle est caractérisée par un progrès dans la définition des IVP primitives. Ce type d'IVP a été introduit par Demarquay en 1825, en décrivant en premier la fente sous-muqueuse du voile. Calnan (1955) et Kaplan (1973) ont offert une classification de ces états dysraphiques du voile qui remplace la notion nosologiquement insuffisante de « voile court ».

Au niveau des explorations instrumentales en ces années il existe une réduction ou un abandon des techniques radiologiques irradiantes, avec l'introduction en 1969 de la naso-fibroscopie par Pigott, et de l'échographie par Skolnick. La nasofibroscopie à ce jour est la technique d'élection pour l'étude morphologique en vivo de l'IVP.

Les derniers 10 ans voient la recherche de nouveaux instruments d'exploration morphologique moins invasifs que la fibroscopie. Kao en 2010 et Pallavi en 2015, introduisent l'IRM dans l'étude de l'IVP chez les enfants. Au moment actuel cet examen est encore considéré de domaine de recherche.

Il ne faut pas oublier que la prise en charge de l'IVP est multidisciplinaire et que le bilan ortophonique est fondamental dans le diagnostic le choix du traitement. C'est la classification de Mme Borel-Maisonny en 1975 qu'a permis de rendre uniforme la prise en charge de ces patients dans le milieu francophone.

Au niveau du traitement l'auteur historiquement le plus important dans la correction de l'IVP est Sanvenero-Rosselli (1960) avec sa pharyngoplastie à lambeau. Cette intervention a pu être modulée dans plusieurs variations, jusqu'à aboutir à ce jour vers la recherche de nouvelles techniques moins invasives et avec moins de complications, caractérisées par le comblement postérieur du pharynx ou la myoplastie intravélaire décrite par Sommerlad (Kriens 2003).

L'analyse de ces dernières techniques et l'aide à la décision chirurgicale à travers la personnalisation du bilan et du traitement sont l'objet de cette thèse.

A2. ANATOMIE VELOPHARYNGÉE DANS LA PAROLE

L'isthme pharyngo-nasal est une structure qui se trouve entre le naso-pharynx avec l'oropharynx. L'ouverture et fermeture de l'histhme pharyngo-nasal est controlée par une structure ostéo-fibro-musculaire tendue nommé palais, qui est formée par une partie osseuse antérieure dure (palais dur), et une partie charnue postérieure mobile (voile du palais ou palais mou). Le voile du palais, nommé aussi palais mobile, est une structure musculo-membraneuse, que les grecques décrivaient avec le terme σταφυλή pour sa ressemblance aux grappes de raisin mur.

Le voile représente un point de confluence de plusieurs fonctions et structures anatomiques. Du point de vue osseux il représente la confluence entre le neurocrâne, structure de protection du système nerveux central et des organs sensoriels, et le splanchnocrâne, qui rérpresente le point d'appui des puissants muscles comme ceux des machoires. Du point de vue embryologique c'est le point de confluence des quatre premiers arcs pharyngiens et de la langue, confluence qui est incarnée par le muscle palatoglosse. Du point de vue anatomique le voile est la confluence de la cavité orale, du pharynx et de l'oreille moyenne. Finalement, du point de vue fonctionnel, le voile représente une confluence de trois fonctions fondamentales : la succion/déglutition (fonction primitive des mammifères), la ventilation et la parole.

A2.1 DESCRIPTION ANATOMIQUE

Du point de vue anatomique, selon la description de Farabeuf (1872) le palais se divise dans un tiers antérieur fibreux, un tiers moyen musculaire et in tiers postérieur fibreux, avec un point culminant, « torus

levatorien », on se trouve l'insertion du muscle levator veli palatini, point qui détermine la longueur utile évoquée par Chancholle.

L'aponévrose palatine est le squelette fibreux du voile du palais. Il s'agit d'une lame fibreuse fine mais très résistante, rigide et fixée. Sur sa face dorsale viennent s'insérer les muscles responsables de l'occlusion vélopharyngèe, et le muscle palatoglosse, qui s'insère sur sa face ventrale.

Le point de fixation osseuse de l'aponévrose palatine est très important dans la chirurgie du voile : ces insertions donnent à l'aponévrose palatine l'aspect d'une membrane tendue entre les 2 hamulus et fixée à la partie postérieure du voile du palais. En fait, dans la mobilisation chirurgicale du voile, il est très important de libérer l'adhérence de l'aponévrose palatine au niveau de l'angle osseux délimité par le palatin, le sphénoïde et le maxillaire.

A2.1.1 Les muscles du segment vélopharyngée

Muscles intra-pharyngées (situés en dedans de la fibreuse pharyngée), maîtres dans l'occlusion vélo-pharyngée :

- Muscle levator veli palatini (LVP), ou élevateur du voile, ou péristaphyin interne, ou petrostaphylin
- Muscle constricteur supérieur du pharynx
- Muscle palatopharyngien (pharyngo-staphylin)

Muscles extra-pharyngés (situés en dehors de la fibreuse pharyngé)

- Muscle tensor veli palatini (TVP), ou tenseur du voile, ou péristaphylin externe, ou sphéno-staphylin

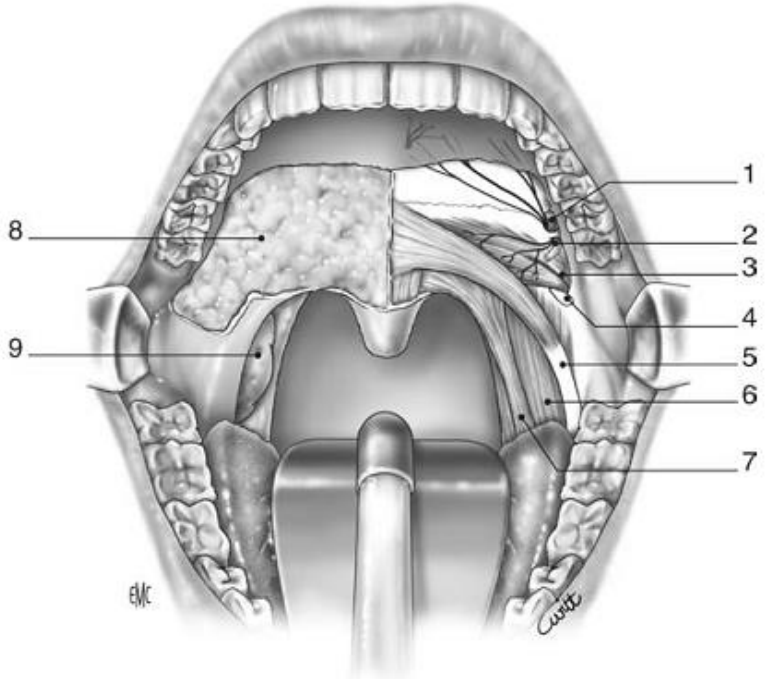


Figure 1 Anatomie du pharynx. 1) Artère et nerf palatins antérieurs 2) Artère et nerf palatins postérieurs 3) Muscle Tensor Veli Palatini 4) Crochet (hamulus) de la ptérygoïde 5) Muscle palatoglosse 6) Fosse amygdalienne 7) Muscle palatopharyngien 8) Tissu graisseaux et glandulaire du voile 9) Amygdale. D'après Guerrier 1978

Muscle Tensor veli palatini (TVP)

Du point de vue phylogénétique, ce muscle dérive de la migration d'un muscle originairement abducteur du processus ptérygoïdien (Abductor Mandibulae Posterior), qui finalement est allé s'insérer sur la ptérygoïde. Quand la cavité orale a commencé à se former chez les mammifères ce muscle s'est verticalisé, et les fibres ont migré en se réfléchissant sur l'hamulus, avec disparition de la fixation sur la ptérygoïde et insertion sur la trompe auditive. Il reste mémoire de cette phase de formation phylogénétique dans les variations anatomique de résidu d'insertion musculaire sur la ptérygoïde. Des descriptions anatomiques récentes montrent le rôle de ce muscle dans la pathologie de l'orielle moyenne chez les patients porteurs de fente palatine (Haidsiex, 2016).

Ils existent deux faisceaux de fibres principales, dans le cadre d'une grande variabilité anatomique. Le faisceau superficiel latéral s'insère sur la base du crâne et il a une fonction de tenseur du voile. Le faisceau profond médial s'insère sur la trompe auditive, et il a une fonction de dilatateur de la trompe. Ce dernier faisceau présente un contingent postérieur avec son tendon fibreux d'origine osseuse et qui rayonne dans l'aponévrose palatine et un contingent antérieur avec des fibres plus courtes qui se jettent dans la partie postérieure du voile. La couche profonde est considérée comme un muscle extrinsèque de l'oreille sans action sur le voile. Il ouvre la trompe auditive, et c'est un muscle barosensible (Montoya, 1996).

Il existe des fibres musculaires verticales au niveau extra pharyngien, et un tendon terminal commun qui se réfléchi sur l'hamulus. L'aponévrose de ce muscle termine dans le voile, avec des fibres transversales (4/5) qui terminent sur l'aponévrose palatine de façon libre avec les fibres controlatérales, et des fibres antérieures (1/5) qui terminent sur l'extrémité latérale du palatin.

Il y a deux descriptions principales dans la littérature sur le système de poulie au niveau de l'hamulus : deux façons de voir les choses avec un fonctionnement identique. D'un côté Abe et al (2004) décrivent son système de réflexion avec poulie avec un point fixe au niveau de la base du crâne qui permet la mise en tension de l'aponévrose palatine, en aboutissant à l'abaissement de la trompe auditive. Pour le coulissement de cette poulie il n'y a pas une véritable bourse séreuse, mais du tissu adipeux. D'autre côté, Huang et al (1997) décrivent des zones de fixation représentée par des fibres qui dérivent de la trompe auditive, et tournent sur l'hamulus. En termes de fonctionnement ces fibres donnent un point fixe, qui permet d'abaisser la trompe auditive et de la faire basculer. Le tendon fibreux se réfléchi à 90ª sur l'hamulus.

Muscle Levator Veli Palatini (LVP)

Nommé aussi Muscle péristaphylin interne, il s'agit d'un muscle cylindrique qui se fusionne avec son homologue controlatéral en formant une véritable sangle qui permet l'élévation du voile, responsable du clapet d'occlusion, action primordiale dans la parole. Cette action se réalise grâce à l'intrication en repos avec le muscle palatopharyngien. D'autre côté le muscle LVP participe pendant sa contraction à l'ouverture de la trompe auditive en faisant force contre le torus lévatorien qui fait basculer la trompe auditive en lui permettant de s'ouvrir.

Il est formé par 2 composantes. Une partie des fibres postérieures s'entrecroisent donnant le raphé médian, une autre partie termine dans la luette. Les fibres antérieures s'insèrent sur l'aponévrose palatine.

Quelques fibres d'origine tubaire forment deux autres muscles qui dérivent du LVP. Le muscle salpingopalatin et le muscle salpingopharyngien.

En résumant, la fonction du muscle LVP est celle de faire bailler l'orifice pharyngien de la trompe auditive, quand le muscle TVP dilate sa partie postéro-externe. Nous pouvons donc comprendre l'importance de conserver l'insertion du TVP sur l'hamulus dans les fentes.

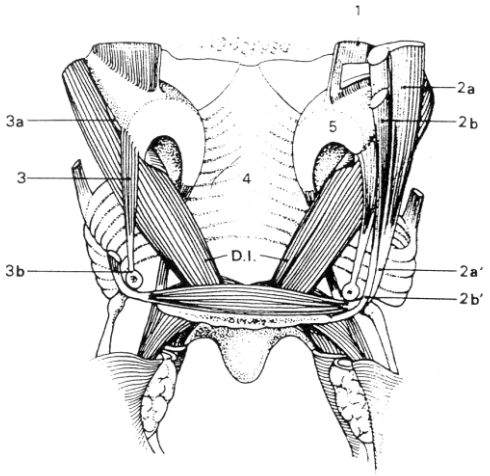


Figure 2 Vue frontale du muscle LVP. D'après Guerrier 1978

Muscle Palatopharyngien

Le muscle palato-pharyngien ou pharyngo-staphylin a un rôle fondamental dans l'appareil sphinctérien vélopharyngée car il est responsable de la synergie vélopharyngée en abaissant le voile, en rétrécissant le diamètre transversal du pharynx, et en rapprochant les deux piliers postérieurs. Il présent 3 faisceaux : palatin (faisceau principal), salpingien et pterygoïdien (hamulus). Son corpus charnu forme le pli palato-pharyngienne. Il y a deux faisceaux inférieurs : le thyroïdien et le pharyngien.

Faisceaux salpingopharyngien du palatopharyngien

Il s'agit d'un muscle rouge, qui s'insère sur la partie antérieure de la lame postérieure de la trompe auditive. Au niveau microscopique il est composé par fibres de type 1, riches en enzymes oxydatifs et pauvre de phosphorylase, dont son activité posturale. Il est riche en élastine et il forme une sorte de couche parallèle aux autres fibres musculaires. Dans l'étude électromyographique on voit que son activité maximale au repos est nulle pendant la déglutition, il s'agit d'un muscle tonique. Sa fonction dans l'audition est celle de maintenir la lumière de la trompe auditive par sa contraction, mais aussi par son activité tonique due aux fibres élastiques. Il travaille en antagoniste du LVP et du tensor veli palatini, perce qu'il est contracté au repos et il se relâche pendant la déglutition. (Guindi 1980, McMyn 1940)

Sphincter vélo-pharyngé

Le concept de sphincter vélopharyngée naît avec la théorie de Passavant (1869), qui propose la participation du pharynx pour la fermeture nasopharyngée au cours de la parole et de la déglutition. Mr Passavant part de l'observation d'un épaississement au niveau retropharyngé, qui a fait penser à la présence de fibres tendues

entre le pharynx et le voile, qu'en réalité n'existent pas. Il s'agit en réalité de l'épaississement du palatopharyngien qui vient s'entremêler avec le LVP pour former un système de démi sphincter avec une zone fixe à la parois postérieure en avant de l'arc interne de l'atlas qui forme un émipahrynx pour faciliter la fermeture vélopharyngienne avec déplacement des parois latérales du pharynx.

Pendant la contraction du vélopharynx on voit le recul et l'élévation du voile du palais, et un mouvement latéral de la paroi pharyngée et une paroi postérieure qui reste fixe.

Une autre théorie veut que le muscle constricteur supérieur du pharynx, avec son faisceau ptérygopharyngien, comme le responsable de cet épaississement. Ce muscle rétréci les deux diamètres du pharynx en formant un bourrelet lorsqu'il croise les fibres du muscle palatopharyngien dans sa composante palatine. Sa contraction détermine un déplacement postérieur et médian de la paroi pharyngée latérale, qui, en synergie avec le palatopharyngien, est responsable de l'effacement des parois pharyngées latérales.

Muscle uvulaire

Il parait que le muscle palato-staphylin (m. uvulae, Azygos de la luette) n'ait pas trop d'importance au niveau fonctionnel, selon les mots de Victor Veau « Quant à l'azygos de la luette, il n'intéresse que les anatomistes par sa situation, l'exiguïté de son volume ». En réalité dans la littérature de l'insuffisance vélopharyngée, beaucoup d'auteurs lui donnent une importance pas tout à fait anodine. Pigott (1969), en suivant les descriptions de Croft (1978), le considère un facteur fondamental dans la parole, en observant que si dans la chirurgie primaire de fentes on préserve le nerf uvulaire, on évite l'IVP, car sa section cause l'atrophie du muscle et la perte de son épaississement cause la fuite nasale. Ces théories sont en train d'être reprises dans les études morphologiques en IRM (Inouye, 2016). Sa fonction parait être celle d'amarrer la muqueuse de la face dorsale du voile dans la ligne moyenne. La muqueuse du voile se met en tension pendant sa contraction. En fibroscopie on peut observer le genou vélaire, une saille de forme arquée, qui correspond à l'invagination de la luette dans le voile à l'observation à bouche ouverte.

Muscle palato-glosse

Il forme le pilier antérieur. Il travaille comme un ressort de rappel de soupape en antagonisme avec le LVP, en élevant la base de la langue et en abaissant le voile vers le bas et à l'avant. Sa fonction est celle d'ouvrir l'oropharynx et de rétrécir l' « isthmus faucium » avec sa disposition annulaire.

A2.1.2 Innervation du voile

Innervation sensitive : les nerfs V, VII, IX, vagospinal. Le protoneurone se trouve dans les ganglions des nerfs mixtes (ganglions de Gasser, géniculé, d'Andersch, d'Ehrenritter, plexiforme et jugulaire) ; le dineurone est situé dans le noyau solitaire, et les fibres de projection corticale se terminent au pied de la pariétale ascendante (gyrus post- centralis).

Innervation sensitive musculaire proprioceptive : Muscle tenseur du voile par le nerf V.

Innervation motrice : Chaque muscle est innervé par 2 ou 3 nerfs différents. Le TVP par le V/3, le VII et le IX. Le LVP et le PP sont innervés par les VII, IX et X. (Ibuki 1978)

Les derniers études anatomiques d'innervation musculaire du voile du palais et en particulier des muscles PP, LVP et TVP (Logjes 2016), démontrent que l'innervation de la partie supéro-extravélaire du LVP et du PP pénètre dans le muscle depuis le côté latéral. Par la suite, le nerf petit palatin pénètre par le côté latéral de la partie nasale vélaire inférieure de la LVP. Bien que cette anatomie soit applicable au voile du palais normal, elle sera probablement applicable à la fente palatine aussi. Il faut bien en tenir compte au moment de la chirurgie primaire de fentes.

A2.1.3 Vascularisation du voile

Artères

La vascularisation du voile est assurée par :

- L'artère faciale qui donne l'artère palatine ascendante, (piliers et la partie latérale du voile) ; au niveau du muscle TVP elle se divise en deux branches : l'une qui suit ce muscle, tourne sur le bord supérieur du muscle constricteur supérieur du pharynx et s'anastomose avec l'artère grande palatine, branche de l'artère maxillaire ; l'autre branche passe à travers le muscle constricteur supérieur et s'anastomose avec les artères amygdalienne et pharyngienne ascendante.
- L'artère maxillaire qui donne l'atrère palatine descendante, pour la face orale du voile du palais, essentiellement par l'artère petite palatine, qui passe dans les canaux palatins mineurs et s'anastomose avec l'artère palatine ascendante. L'artère grande palatine sort du foramen grand palatins et passe dans un sillon de la marge alvéolaire du palais dur, vers le canal incisif, et s'anastomose avec l'artère sphénopalatine. L'artère grande palatine vascularise la gencive et la muqueuse du palais dur.

- Les artères des canaux ptérygoïdien (a. vidienne) et palatovaginale, branches de l'artère maxillaire, pour la face nasale du voile ; elle naît souvent de l'artère palatine ascendante et passe par le canal ptérygoïdien.
- L'artère dorsale de la langue, branche de l'artère linguale, pour le pied du pilier antérieur ;
- L'artère pharyngienne ascendante, branche de la carotide externe pour la partie postéro-latérale du voile; parfois elle peut substituer la palatine ascendante.

(Dehesdin 1998)

Veines

Le drainage veineux forme un plexus sous- muqueux au niveau de la face nasale et orale de la base du voile du palais, qui draine pour la face nasale vers les plexus ptérygoïdiens, et pour la face orale vers les veines de la base de langue.

Lymphatiques

Le drainage lymphatique est organisé en double réseau muqueux et musculaire. Les voies lymphatiques sont drainées pour la face nasale du voile vers les nœuds lymphatiques cervicaux profonds supérieurs et les nœuds rétro-pharyngiens, et pour la face buccale et les piliers du voile, vers les nœuds jugulodigastriques.

A2.1.4 La croissance du segment velo-pharyngee

Le conduit vocal est un instrument acustique capable de produire sons complexes qui se développe du point de vue phylogénetique selon un mécanisme d'exaptation (Gould et Vrba 1982) et de bricolage (« tinkering », Jacob 1977) qui configurent un changement de fonction d'un système respiratoire et digestif à un instrument vocal. Il est constutué par plusieurs structures anatomiques : la portion supraglottique du larynx entre en jeu dans la respiration, tandis que les structures qui interviennent dans l'alimentation sont le pharynx, la cavité orale, le palais, les dents et les lèvres. Entre les voies aériennes et digestives, il y a des structures qui fonctionnent de carrefour entre ces deux fonctions : pharynx et voile du palais.

Le conduit vocal, qui dérive du système des fentes et des quatre premiers arcs branchiaux, se modifie pendant la croissance, selon une anamorphose qui détermine une évolution de taille différenciée du pharynx par rapport à la cavité orale, donc une croissance de forme non-homothétique par rapport à l'adulte (Lieberman 2001).

A la naissance le segment vélopharyngée doit jouer un rôle dans la respiration et dans la couple succion-déglutition. Ce n'est qu'à partire du 7eme mois qu'il va commencer à jouer un rôle dans la parole avec le babillage, moment où déboute la periode cruciale de développement d'apprentissage de la parole (Delaney, 2008).

Le rapport vélopharyngée se modifie donc pendant la croissance de forme non-linéaire, avec une rithme de croissance très élévé pendant la période fœtale et la première année de vie, avec un remodelage important correspondant à la période crucial de de l'acquisition de la parole. La distance entre la glotte et l'os hyoïde augmente à partir de l'an de vie, probablement pour une poussée de croissance du cartilage thyroïde (Captier 2010). Il y a une ancienne théroie de syncronisme entre respiration et deglutition des nouveaunés. Cette théorié, alimentée par les textes de Crelin (1969), considère qu'à la naissance nous pouvons trouver une position phylogénétiquement très archaïque, avec un larynx très haut, et le voile en contact avec l'épiglotte, situation presente chez les autres mammifères responsable de cette faculté des nourrissons de respirer et deglutir à la fois. Même si sur internet cette théorie est encore très diffusée (https://www.livescience.com/7468-hyoid-bonechanged-history.html, https://dentalsleeppractice.com/ce-articles/evolution-human-oral-airway-apnea/ and https://www.brianpalme rdds.com/ , https://www.youtube.com/watch?v=4R639t1da6I), en réalité beaucoup de travaux postérieurs la nient en denonçant les dangers que la diffusion de fausses explications physiologiques peuvent déterminer (abandon de l'allaitement maternel, consultations inappropriées, risques dans la prise en charge des dysphaguies infantiles). (Vilensky 2021)

La tèorie classique de déscente laryngienne décrit cette transformation comme une acquisition phylogénetique récente, sudaine et simultané (Christiansen, 2003). Dans les derniers études des modèles complexes de vocalisation des primates, au contraire, il est possible individualiser cette descente dans dans autres espèces aussi. Ces découvertes, d'une part, précèdent cent fois l'apparition du langage chez les hominidés, d'autre part, elles le décrivent comme une acquisition lente, progressive et graduelle. (Boë 2019).

A2.2 ANATOMIE FONCTIONNELLE : CONCEPT DE SPHINCTER VELOPHARYNGEE

Pendant la respiration nasale normale, le voile du palais est dans une position basse dans le pharynx, et se repose sur la base de la langue. Pendant la production des sons oraux, le voile se déplace en haut et vers l'arrière pour rejoindre la paroi pharyngée postérieure, tandis que la paroi pharyngée postérieure bouge vers l'avant pour le rejoindre, et les parois pharyngées latérales se gonflent vers la ligne médiane pour compléter

cette fermeture contre le voile du palais. Le mécanisme de fermeture vélopharyngée donc est caractérisé par deux composantes : le mouvement de clapet et le système sphinctérien.

Le mouvement en clapet dont l'acteur principal est le voile du palais a été étudié en particulier par Calnan qui a découvert la projection des forces du couple LVP et TVP, dont la résultant donne le point de contact entre le voile et la paroi pharyngée postérieur. Ce point de contact varie en fonction des phonèmes prononcé, en donnant une surface décrite dans le schéma suivant (fig.3).

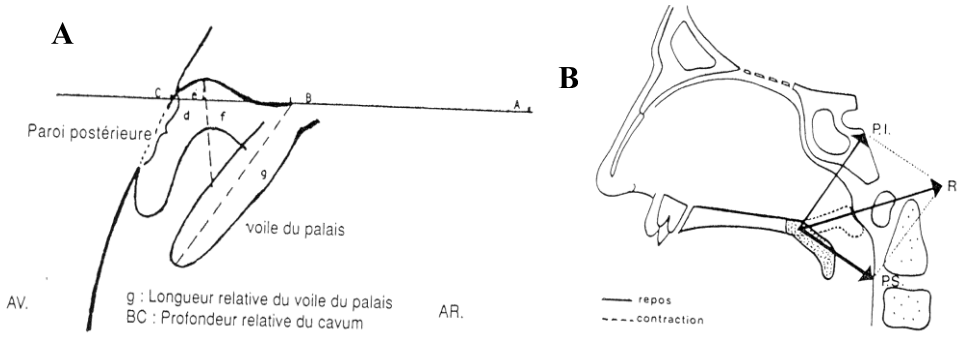
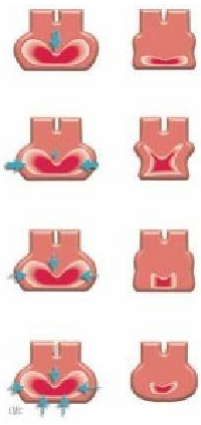


Figure 3 A) mesures effectuées pour obtenir la surface de contact entre voile et pharynx. (Montoya 1996, d'après Bjork 961) B) résultant (R) des couples de force des muscles Tensor Veli Palatini (PI) et Levator Veli Palatini (PS). (Montoya 1996, d'après Skolnick 1973)

Le système sphinctérien a été étudié par Skolnick (1973). Il est formé par une composante vélaire et une composante pharyngée. La composante vélaire est représentée par un muscle en X constitué par le couple fonctionnel formé par les muscles LVP et le palato-pharyngien, dont la résultante détermione le contacte entre voile et pharynx au niveau de l'arc antérieur de l'atlas. La composante pharyngée est le résultat de la contraction synergique entre le muscle palato-pharyngien et le muscle constricteur supérieur du pharynx.

Ils existent différentes modalités de fermeture du voile du palais. L'étude de ces différences est fondamentale pour la correction de l'IVP (fig.4).



FERMETURE CORONAL : le plus fréquent. La contraction du voile est la principale.

FERMETURE SAGITTAL : prédominance des mouvements des piliers postérieurs amygdaliens du pharynx.

FERMETURE CIRCULAIRE : création d'un véritable sphincter sous l'action des tous les muscles en synergie.

FERMETURE CIRCULAIRE AVEC ANNEAU DE PASSAVANT : prédominance de la projection de la paroi postérieure est prédominante.

Figure 4 Mode de fermeture du voile (Croft 1981).

Les modalités de fermeture du voile du palais varient selon la fonction.

Dans la déglutition, le jeu de clapet vélaire est aidé par la langue en obtenant un mouvement plus grossier, qui facilite le couple voile-pharynx.

Dans l'audition, il y a une synergie voile-oreille : le muscle LVP enchaine le jeu tubaire en synergie avec les muscles des osselets, due à la continuité des fibres musculaires et à l'innervation commune (V3).

Dans la respiration, le voile du palais a un rôle passif, et on peut observer le mouvement de rappel du muscle palatoglosse.

Dans la nausée et le bâillement, les mouvements de la face (VII) sont associés au blocage tubaire et ossiculaire (V) avec diminution transitoire de l'audition.

Dans la parole, le mécanisme fondamental qui permet de moduler la contraction du voile du palais pour varier sa position de façon précise dans l'oralisation et la nasalisation est le système barosensible propre du muscle TVP. Ce système travaille en synergie avec le système de rappel du muscle palatoglosse et la synergie avec les muscles laryngés, en créant le couple voile-larynx.

Le voile du palais dans la parole

Premièrement il faut distinguer entre la phonation et la parole. La phonation est le mécanisme physiologique responsable de la production de sons, tandis que la parole représente un geste neurologiquement supérieur, qui modifie le conduit vocal selon des modèles structuraux avec une syntaxe précise qui déterminent des sons complexes riches en significat. D'un côté, le son de la voix présente une fréquence, une intensité et un timbre qui nécessitent d'une coordination de plusieurs mécanismes synergique responsables du mécanisme de phonation. Le larynx fonctionne comme un interrupteur périodique d'air expiré. La vibration de ses cordes vocales détermine la fréquence vocale, la tension des cordes et l'effort des muscles expirateurs déterminent la pression sous-glottique, qui module l'intensité vocale. Le timbre dépend de la forme des résonateurs, qui enrichissent d'harmoniques la voix. D'ailleurs, la modulation de la parole est plus complexe : les cavités de résonance (pharynx, fosses nasales et cavité buccale) sont modulées par la langue, le voile du palais, le maxillaire, les lèvres et le pharynx, qui en modifient la morphologie pour permettre l'articulation des paroles. L'alphabet phonétique international classifie les phonèmes en fonction de l'acteur responsable de chaque son. La sonorité des phonèmes est donnée par la vibration des cordes vocales. L'oralité et la nasalité d'un phonème dépend de l'occlusion vélopharyngée. La position de la langue distingue entre phonèmes dentales, palatales ou vélaires. La position des lèvres induit le caractère labial ou labiodental (tab.1).

Consonnes de l'API

mode d'articulation	point d'articulation													
	labial		coronal					dorsal			laryngal/glottal			
	bilabial	labio-dental	dental	alvéolaire	post-alvéolaire	alvéolo-palatal	rétroflexe	palatal	vélaire	uvulaire	pharyngal	épiglottal	glottal	
flux pulmonaire														
occlusif	p b			t d			ʈ ɖ	c ɟ	k g	q ɢ			ʔ –	ʔ –
affriqué				ʦ ʣ	ʧ ʤ	ʨ ʥ							–	–
fricatif	ɸ β	f v	θ ð	s z	ʃ ʒ	ɕ ʑ	ʂ ʐ	ç ʝ	x ɣ	χ ʁ	ħ ʕ	ʜ ʢ	h ɦ	
spirant		ʋ		ɹ			ɻ	j	ɰ				– –	
roulé	ʙ			r					– –	ʀ			– –	
battu				ɾ			ɽ		– –		– –	– –	– –	
fricatif latéral	– –	– –		ɬ ɮ							– –	– –	– –	
spirant latéral	– –	– –		l			ɭ	ʎ	ʟ				– –	
battu latéral	– –	– –		ɺ					– –		– –	– –	– –	
occlusif nasal	m	ɱ		n			ɳ	ɲ	ŋ	ɴ			– –	
flux vélaire (éjectives et implosives)														
occlusif éjectif	pʼ			tʼ			ʈʼ	cʼ	kʼ	qʼ			– –	
fricatif éjectif	ɸʼ	fʼ		sʼ	ʃʼ	ɕʼ	ʂʼ	çʼ	xʼ	χʼ			– –	
injectif	ɓ			ɗ				ʄ	ɠ	ʛ			– –	
flux glottal (clics)														
clic central	ʘ		ǀ		ǃ			ǂ	– –	– –	– –	– –	– –	
clic latéral	– –	– –	ǁ						– –	– –	– –	– –	– –	

articulations multiples

w : spirante labio-vélaire	ʍ : fricative labio-vélaire	ɧ : fricative post-alvéolo-vélaire	ɥ : spirante labio-palatale
gauche/droite : sourde/voisée	– : articulation jugée impossible	*italique* : symboles d'usage courant ne faisant *plus* partie de l'API	

©2005 Régis Lachaume, public domain

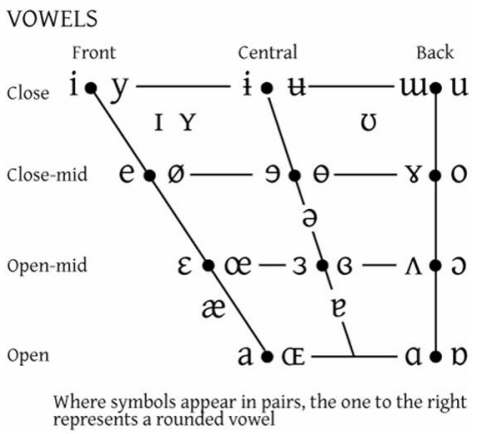


Tableau 1 Tableau phonétique des consonnes et de voyelles.

L'émission des phonèmes dans la parole est très rapide (1/10 de seconde), avec un intervalle entre phonèmes très petit (1/100 de second). Le vélo-pharynx pour répondre à une telle vitesse de mouvement doit rester dans un état de contraction, de telle sorte que de très faibles oscillations suffisent pour fermer et ouvrir le cavum. L'action du voile du palais est la résultante de mécanismes simples : élévation vélaire maximale pour les phonèmes non nasalisés et déviation minimale pour les phonèmes nasalisés. Ce mécanisme n'est pas constant entre les sujets. Certains sujets ont une articulation dure et nette, autres flouent. De toute façon la compréhension qui dépend de l'auditeur n'est pas affecté pour sa caractéristique synthétique et pas analytique.

A3. PHYSIOPATHOLOGIE DES IVP

A3.1 DEFINITION DES INSUFFISANCES VELOPHARYNGEE

Ils existent trois composants qui collaborent à la fonction vélopharyngée : l'intégrité anatomique des structures vélopharyngées, la fonction normale neurophysiologique du sphincter vélopharyngée, et l'apprentissage des mouvements articulatoires corrects. Sur la base de ce concept il est possible aboutir aux définitions suivants (Kummer, 2011 et Hopper 2014) :

DYSFONCTION VELOPHARYNGEE (DVP) : c'est une condition où le sphincter vélopharyngée ne se ferme pas complètement et de forme efficace pendant la production de sons oraux. Cette définition comprend tous les désordres suivant.

INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE (IVP) : forme la plus fréquente de DVP, c'est une définition normalement utilisée pour décrire tous les défauts anatomiques et structurels qui empêchent l'adéquate fermeture vélopharyngée.

INCOMPETENCE VELOPHARYNGEE (iVP) : il s'agit d'une DVP due à un défaut de mouvement des structures vélopharyngées à cause d'un désordre neuromusculaire qui empêche la fermeture complète de la valve vélopharyngée.

MESAPPRENTISSAGE VELOPHARYNGEE (MVP) : forme de DVP due à erreurs articulatoires pour une ouverture vélopharyngée inappropriée dans la tentative de produire sons oraux.

Les deux IVP et iVP sont des défauts d'intérêt chirurgical qui nécessitent d'une prise en charge multidisciplinaire, tandis que le mésaprentissage est un type spécifique de DVP qui peut bénéficier d'un traitement de rééducation simple en orthophonie (fig.5).

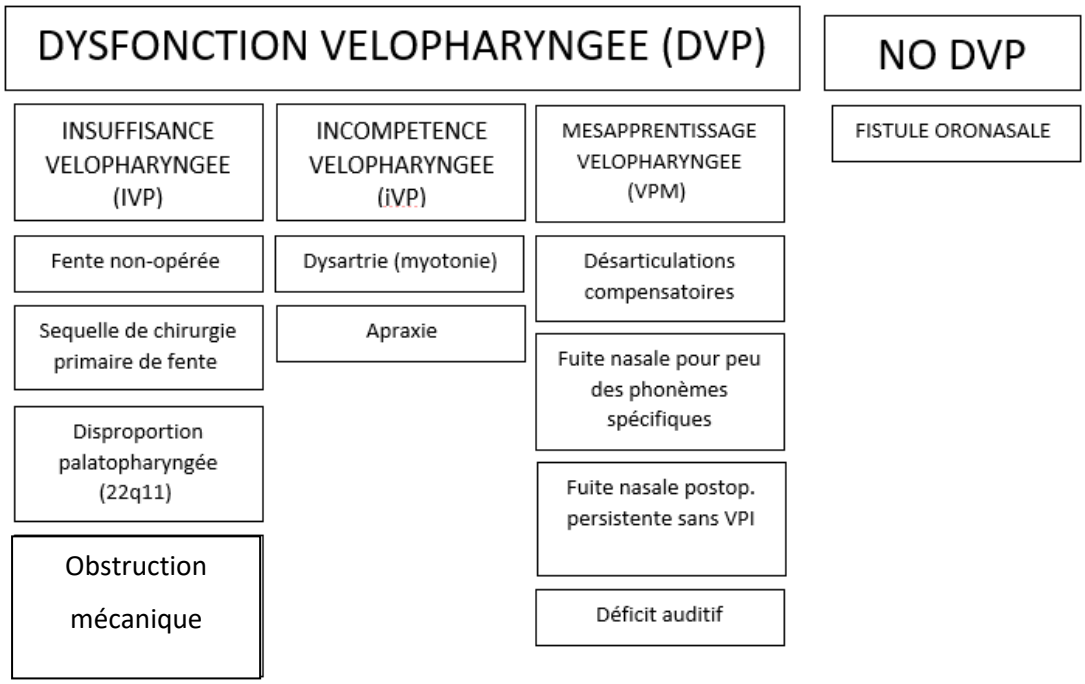


Figure 5 Classification des dysfonctions vélopharyngée selon Hopper 2014.

Certains auteurs ne trouvent pas facile d'établir l'étiologie exacte des toutes dysfonctions vélopharyngée parce que les instruments cliniques disponibles ne peuvent pas le déterminer et que beaucoup de patients peuvent avoir plusieurs composantes qui coopèrent à la fuite nasale en même temps (anatomique et neuromusculaire). Ces auteurs utilisent le terme « insuffisance vélopharyngée » et « incompétence vélopharyngée » indépendamment de l'étiologie (Sie, 2007).

Une ouverture résiduelle de 0.05 cm2 est normale. Une légère rhinolalie ouverte se réalise pour des ouvertures résiduelles entre 0,1 et 0,2 cm2. Si l'ouverture résiduelle est supérieure de 0,2 cm2 nous sommes dans de cas franchement pathologiques d'IVP (Montoya 1996).

A3.2 FUITE NASALE

Au niveau perceptif la fuite d'air par le nez entraine un nasonnement pour l'anormale ouverture synchrone des cavités nasales et buccopharyngé, dont dérive la distorsion des consonnes orales. Ce phénomène détermine une diminution de pression intrabuccale qui est responsable des troubles articulatoires simples et des bruits surajoutés, comme le ronflement pendant la prononciation des occlusives, et le souffle nasal pendant la prononciation des constrictives.

A3.3 COMPENSATION

Quand la fuite d'air par le nez affecte l'intelligibilité toute une série de stratégies compensatoires se mettent en place pour diminuer la rhinolalie ouverte. Le patient tente de corriger la déviation du flux aérien vers les fosses nasales par des mécanismes compensatoires à tous niveaux de la filière vocale (langue, lèvre, narines), mais principalement sous la valve (larynx) en modulant la puissance d'émission d'air. Il peut parler faiblement pour diminuer le flux aérien nasal ou au contraire forcer la voix pour la projeter avec des attaques dures, ou encore substituer des phonèmes. Le souffle rauque se produit pour remplacer les fricatives, et il est dû à une expiration forcée freinée par le larynx sans vibration des cordes vocales. Au même temps l'épiglotte se rabat sur le larynx et la base de la langue recoule vers le pharynx, phénomène connu comme coup de glotte. Ces mouvements synergiques peuvent être modulés pour produire des sons qui substituent [ch] [s] [f] [j] [z] [v]. Ce mécanisme se met en place pendant la prononciation des fricatives. Les mouvements du visage aussi participent à cette compensation à travers des grimaces définies syncinésies faciales (tab.2).

TYPOLOGIE DE COMPENSATION ARTICULATOIRE	OÙ ?	COMMENT ?	ARTICULATIONS SUBSTITUTIVES
COUP DE GLOTTE	Larynx	Fermeture de la glotte	Plosives
COUP DE PHARYNX	Pharynx	La base de la langue entre en contac avec la paroi postérieure	Vélairs
FRICATIVE PHARYNGIENNES	Pharynx	Une fricative qui naisse dans l pharynx	Fricatives sibilantes
AFFRIQUÉE PHARYNGIENNE	Pharynx - Larynx	Combine les fricatives et les coups d glotte	Affriquées orales
FRICATIVES NASALES POSTÉRIEURES	Pharynx	Constriction entre le vélum et la parc pharyngée postérieure	Fricatives et affriquées sibilantes
COUP PALATALE DU GENOU	Genou du palais	La langue entre en contact avec la par centrale du palais	Plosives /t/, /k/, /d/, /g/
FRICATIVES NASALES	Nez	Emission nasale non turbulente	Fricative

Tableau 2 Typologies de compensation articulatoire (Ysunza, 2015)

Beaucoup d'études ont étudié les contraintes sociales des IVP mesurables avec des score de la qualité de vie (Barr, 2007, Hunt 2006, Skirko 2015).

A3.3.1 LES COMPENSATIONS ANATOMO-FONCTIONNELLES POSTERIEURES

Ils existent deux mécanismes fondamentaux de compensation des DVP qui se manifestent comme des adaptations anatomiques pour combler la fuite nasale :

Végétations adénoïdes : il s'agit d'une hyperplasie lymphoïde physiologique qui se développe et régresse selon un calendrier qui varie en fonction des enfants et de pathologies intercurrentes, mieux connue pour ces conséquences négatives de détérioration des pathologies de l'oreille moyenne pour obstruction de l'orifice tubaire. En cas de IVP cette masse pharyngée postérieure représente une pharyngoplastie naturelle parce que diminue la profondeur du cavum et facilite le contraction du voile du palais. D'autre côté, en cas d'adénoïdectomie il y aura suppression brusque des végétations avec deux conséquences négative par les patients porteurs d'IVP : la profondeur du pharynx augment brusquement, et les réflexes barorécepteurs vélopharyngés disparaissent pour la perte soudaine du contact entre le voile du palais et le retropharynx. Cela aboutira à une décompensation d'un état latent d'iVPen cas par exemple de dysraphie vélaire.

Bourrelet de Passavant : il s'agit d'une hypertrophie localisée au muscle constricteur supérieur du pharynx. Mme Borel-Maisonny la considère pathognomique d'IVP en représentant un mécanisme compensatoire d'un voile court.

A3.4 TOLÉRANCE EN FONCTION DE LANGUES

Chaque langage a des caractéristiques phonétiques spécifiques. Dans le domaine des IVP les différences linguistiques ont été étudiées surtout pour établir les niveaux de normalité dans l'utilisation d'un instrument informatisé pour l'étude de l'IVP connu comme nasomètre. Cet instrument donne une mesure de la fuite nasale, définie la nasalance, qui représente le pourcentage calculé d'air nasal qui echappe du nez pendant la prononciation de textes standardisées de phonèmes oraux ou nasaux. Langues ou dialectes différents donnent des valeurs de nasalance différents chez les sujets normaux. Dans la même langue il y a une différence de nasalance dans les différents accents régionaux. Les hypothèses expliquent ce phénomène en observant que le voile du palais présente des temps de fermeture différents au moment de la transition entre les consonnes nasales et orales. Une prononciation avec des voyelles plus ouvertes ou plus fermés est capable également de modifier la nasalance. En même temps, il existe aussi une différence de nasalance importante en fonction de l'âge (mineur chez les enfants et adolescents, augmente chez les jeunes adultes pour retourner à diminuer chez les personnes âgés) et du sexe (chez les femmes elle est légèrement majeure par rapport aux hommes). Découvrir qu'au niveau instrumental ils existent des modèles différents de prononciation, signifie qu'au niveau perceptif simple il existe également une tolérance différente à la fuite nasale qui dépend de la langue maternelle. Il faut aussi considérer que les degrés de fuite nasale déterminent des degrés différents d'intelligibilité dans les différentes langues, pour cela la même fuite nasale peut être responsable d'un handicap social variable dans les différentes régions de la planète.

Les mêmes instruments de mesure d'impact de l'IVP sur la qualité de vie varient selon le pays d'application. (Garnier 2012 Shaheen 2014, Ridgell 2020, Denadai 2019, Skirko 2018, Guillemin 1993, Wild 2005, Huang 2019, Santillana 2018, Bruneel 2017, WHO Process of translation and adaptation of instruments. http://www.who.int/substance_abuse/research_tools/translation/en/. Accessed 02 Feb 2019)

A3.5 CLASSIFICATIONS ETIOLOGIQUES DES INSUFFISANCES VELOPHARYNGEES

Plusieurs classifications se sont développées dans l'histoire de l'IVP selon les progrès de l'évaluation instrumentale. Il est important de les connaitre pour comprendre l'évolution des traitements chirurgicaux.

Classification de Calnan 1959

L'étude de la radiographie de profil, développé par Calnan en 1955, décrit la classification anatomoclinique suivante :

A. Défaut anatomique du voile du palais (problème mécanique)
   - Congénital : fente palatine, fente sousmuqueuse, disproportion du palais ou des piliers de la gorge
   - Acquis : traumatique (chirurgie, plaie d'arme de feu), secondaire (tumeurs, syphilis)

B. Défaut fonctionnelle vélopharyngée (problème moteur)
   - Neurologique :
   - Nucléaire et périphérique : congénital (hypoplasie nucléaire), acquis (traumatique : diphtérie, poliomyélite)
   - Supra nucléaire : parésie congénitale, encéphalite, méningite
   - Corticale : PCI grave, hystérie
   - Musculaire : agénésie congénitale, unilatérale ou bilatérale, tissue cicatriciel

C. Disproportion vélo-pharyngée
   - Congénitale : fistule palatine opérée, palais court congénital, pharynx large congénital
   - Acquis : post adénoïdectomie

En 1969 Pigott introduit la naso-fibroscopie qui ajoute un point de vue différent à l'étude morpho-fonctionnel du voile du palais qui complète la tridimensionnalité des mouvements du voile du palais. La vision directe en ciné en fait l'étude d'élection jusqu'à présent. Pigott n'a jamais publié une vraie classification fibroscopique, mais il laisse une description des observations personnelles :

Classification de Pigott 1973

1) Asymmetrical Attempt at Closure : left and right
2) Large Lateral Gutters
3) Observation of Islanf flap (en relation à une pharyngoplastie antérieure)
4) Lack of Musculus Uvulae (small residual midline espace : pour perte de l'innervation du nerf palatin mineur pour dissection chirurgicale dans la chirurgie primaire des fentes)
5) Velopharyngeal Incompetence Without Overt Cleft : il observe en transillumination une zone fine au tiers moyen du voile du palais, qui correspond à une perte d'union des muscles releveurs. Dans ce groupe d'observation il met aussi les enfants qui ne collaborent pas.
6) Obturator : la présence d'une orthèse gène la fonction palatine
7) No Extra Informations : ici il porte l'attention sur l'anneau de Passavant, en particulier sur l'importance qui occupe cette structure dans les IVP post-adénoïdectomie, où parfois la fermeture se fait correctement dans la déglutition mais pas forcément dans la parole.

Croft, Shprintzen et Bronx en 1981 implémentent les modèles de fermeture vélopharyngée décrites par Skolnick en 1973 seulement en vidéo-fluoroscopies, en utilisant soit les images dynamiques vidéo-fluoroscopiques, soit les images fibroscopiques, chez les sujets sains et chez les sujets porteurs d'une IVP, en classifiant les fermetures VP de cette façon

1) CORONALE
2) SAGITTALE
3) CIRCULAIRE
4) CIRCULAIRE AVEC ANNEAU DE PASSAVANT

Ils ont observé que chez les sujets avec une parole normale et chez les sujets avec IVP, il n'y a pas des différences significatives de distribution dans les différentes typologies de fermeture. Ils ont donc découvert qu'il n'y a pas qu'une seule façon de fermer le voile du palais et que chaque sujet utilise des mécanismes différents. Ils considèrent que le rôle des muscles dans la fermeture est variable chez les sujets normaux, qui peuvent utiliser en prévalence soit le muscle LVP, soit le constricteur supérieur, soit le musculus uvulae, sans que ça constitue une vraie anomalie. Cette observation est très importante parce que ça signifie qu'en cas de défaut de fermeture du voile du palais, il y a une capacité d'adaptation telle qui rend possible des mécanismes de fermetures alternatives.

Cette dernière classification représente donc une classification morphologique très importante, mais qui ne considère pas la pathophysiologie. C'est probablement pour ça que Montoya utilisait dès 1981 la classification suivante qui unie une systématisation anatomopathologique aux observations instrumentales in vivo soit fluoroscopiques, soit fibroscopiques :

Classification de Montoya 1981

Type I: VOILE COURT. Le défaut principal réside dans un défaut de mobilisation postéro-antérieure du voile du palais, 2 sous-groupes se rencontrent :

> **1A** : mauvais accolement postéro-antérieur associé à une bonne mobilité des parois latérales : cela correspond à une situation de voile du palais court
>
> **1B** : le défaut d'ascension du voile du palais est lié à un défaut de myoplastie (primaire ou secondaire) : cela se retrouve dans certaines séquelles de fente palatine et dans tous les cas de fente sous-muqueuse du voile du palais.

Type II: ABSENCE DE CONTRACTION LATERALE. La longueur du voile du palais dans ces cas est presque suffisante, le recul du voile du palais et son ascension également, mais il existe un défaut de mobilité latérale souvent aggravée par excès de largeur du cavum.

Type III: VOILE COURT + PHARYNX IMMOBILE : combine les deux cas précédents. La fonction vélaire est « gelée ». Il s'agit de la situation habituellement rencontrée dans les voiles multiopérés ou encore dans les séquelles de fente palatine s'inscrivant dans le syndrome d'arcs branchiaux (séquence de Pierre Robin, syndrome de Franceschetti), ainsi que dans la microdélétion 22q11.

Cette dernière classification a l'avantage d'être très simple et de prévoir une catégorie d'insuffisances avec une cause purement « anatomique » comme les séquelles de fente palatine et les dysraphies vélaires (type I), une catégorie avec un connotation toute « fonctionnelle » pour paralyse musculaire la plus part de cas d'origine neurologique (type II) et une dernière catégorie avec une composante mixte « anatomique et fonctionnelles » où à un voile du palais anatomiquement malformé se rajoute un contraction musculaire anormale (microdélétion 22q11).

Classification de Gart 2014

La dernière et plus complète classification est celle de Gart de 2014, où toutes les causes possibles d'IVP sont comprises.

		Dignostic
Méchanisme	Congénital	Acquis
	Anomalies structurelles	

Disproportion vélopharyngée	1. Palais court a. Fente palatine opérée b. DSM c. Palais sans fente 2. Nasopharynx profonde 3. Combinaison de 1+2	1. Post-adénotonsillectomie 2. Resection d'un cancer 3. Complications infectives
Anomalie anatomique des mucles releveurs du palais	1. Fente du palais primaire non-réparée a. unilatérale b. bilatérale 2. Fente du palais secondaire non-réparée a. Palais isolée b. Associations syndromiques (arc branchial, Klippel-Feil, hypoplasie mandibulaire, Pierre Robin, frontonasal, craniosténose, orofaciale digital,…) 3. Fente palatine opérée sans reconstruction du releveur du palais ou sans pushback 4. Fente sousmuqueuese a. Isolée b. Associée à autres anomalies (fistule congenitale du palais dur, rétard mental, hypoplasie maxillaire, troubles auditifs,…)	
Anomalies fonctionnelles		
	1. Surdité 2. Retard mentale	1. Mauvaise habitudes persistant après correction des défauts anatomiques et physiologiques 2. Mimétisme 3. Psychonévrose 4. Troubles auditifs (vasculaires, tumeur, infection, pathologies dégénératives)
Anomalies dynamiques		
Parésie palatine		
Motoneurone supérieur	1. Paralyse cérébrale 2. Dystonie	1. Accident cérébrovasculaire 2. Tumeurs cérébrales 3. Meningites, encefalite 4. Paralyse pseudobulbaire
Nucléaire	1. Paralyse faciale	1. Atrophie musculaire spinale 2. Poliomyélite 3. Sclérose latérale amyotrophique
Nerf périphérique		1. Post-diphtérie 2. Polynévrite
Jonction myoneurale		1. Myasthénie grave
Anomalie musculaire primaire	1. Hypoplasie 2. Dystrophie myotonique 3. Arthrogrypose	1. Dystrophie musculaire (fascio-capulo-humérale) 2. Maladie du collagène a. Dermatomyosite b. Sclérodermie 3. Polymyosite
Causes indéterminées ou aspécifiques	1. Problèmes de coordination mineurs (séquençage de la motricité fine) 2. Dysplasie ectodermique 3. Neurofibromatose	
Causes obstructives et restrictives	1. Hamartome (neurofibromatose)	1. Tumeur 2. Hypertrophie des amygdales 3. Cicatrices du pilier amygdalien 4. Cicatrices après chirurgie du palais 5. Lambeaus pharyngiens

Tableau 3 Classification de Gart 2014

Vues les classifications, voyons maintenant les causes qui en déterminent les conséquences cliniques.

A3.5.1 LES SEQUELLES DE FENTE PALATINE

Isolées ou associées à des fentes labiopalatines, les séquelles des fentes palatines sont très difficiles à analyser du fait de la complexité des troubles physiopathologiques qui se cachent derrière leur cause anatomique de base.

Le mécanisme fondamental de l'IVP d'une fente est déterminé par la modification d'insertion des muscles du voile du palais, et en particulier à la désorientation du muscle LVP du palais et du muscle palatopharyngien.

Le défaut de fusion sur la ligne médiane qui provoque la fente, détermine une anomalie d'insertion du couple musculaire LVP-palatopharyngien qui annule l'effet de sangle dont la contraction aboutit normalement à un recul et une ascension du voile du palais. L'effet de ce manque de recul et d'ascension détermine un élargissement de la fente.

Avec le temps le palatopharyngien va s'hypertrophier en donnant le bourrelet de Passavant, alors que le muscle LVP défonctionnalisé va progressivement s'atrophier. Voilà donc l'importance de rétablir la position normale des muscles avec une myoplastie intravélaire précoce.

Une fois opérées les fentes palatines peuvent présenter encore trois types de troubles anatomico-fonctionnels (Montoya, 1996) :

- Voile court résiduel (5% des cas) : le voile du palais opéré peut rester court à cause de troubles de croissance idiopathique des structures vélaires aggravé par la rétraction cicatricielle, troubles de croissance squelettique (maxillaire, ptérygoïdes), anomalies fonctionnelles neuromusculaires.

- Fistules palato-vélaires (présentes dans le 5-40% des cas, plus fréquentes dans les fentes labio-maxillo-palatines totales), capables d'entraîner une déperdition nasale pour certains phonèmes pour les fistules palato-vélaires importantes, des troubles articulatoires lorsque la fistule est antérieure. On peut décrire deux types de fistule : rétro-alvéolaire ou fistule trans-palatine antérieure, palatal postérieur, qui expose à un pseudo fuite nasale

- Défaut de cicatrisation de la partie postérieure du voile du palais, qui détermine une rétraction longitudinale qui limite la mobilité. On peut distinguer : les vrais lâchages, les dysraphies vélaires pour simples

anomalies de cicatrisation avec défaut de reconstruction musculaire et le voile du palais cicatriciel, la forme la plus défavorable.

A3.5.1.1 PREVENTION DE L'IVP AU MOMENT DE LA CHIRURGIE PRIMAIRE DES FENTES PALATINES

Une IVP est présente dans tous le cas de fente palatine non traité, et dans le 20-40% de cas après chirurgie primaire de fentes (D'Antonio 2009, Fisher 2011). Tout d'abord, une réflexion doit donc être faite sur la prévention des séquelles lors de la prise en charge primaire des fermetures vélaires.

1. L'âge de l'intervention primaire varie selon les centres, mais typiquement se situe dans la première année de vie : suffisamment tard pour pas entrainer la croissance faciale, suffisamment tôt pour obtenir une bonne fonction vélaire dans la période critique d'acquisition des sons des paroles.
2. La cause principale d'IVP après chirurgie primaire de fentes est la reconstruction musculaire insatisfaisante. Dans l'histoire de la chirurgie des fentes, les premières techniques se concentraient surtout sur la fermeture du palais primaire. Kriens (2003) reconnait l'importance de la reconstruction du voile du palais. La réparation en deux étapes est de moins en moins commune pour le risque augmenté de fistules et les mauvais résultats sur la parole, par rapport aux chirurgies en un temps (Landheer 2010, Sommerlad 2011, Hopper 2014). Les études anatomiques suggèrent que la fonction vélopharyngée peut être corrigée par la réorientation des muscles du palais avec une nouvelle intervention de palatoplastie ou palatoplastie intravélaire secondaire (Huang 1998, Sommerlad 2002). Les objectifs anatomiques de la chirurgie primaire de fentes sont :
    a. Séparation du plan nasale du plan orale sans fistule
    b. Longueur vélaire satisfaisante
    c. Réorientation musculaire du LVP

Sans entrer dans les détails de chaque technique chirurgicale spécifique, il y a des bases communes à toutes les techniques de chirurgie primaire de fente.

- Ostéotomie rétropédiculaire pour mobiliser correctement le pédicule vasculaire palatin.
- Pour éviter les fistules faire attention à l'épine nasale postérieure dans la dissection souspériosté de la marge nasale tout au long de la corne ptérygoïdien médiale.
- Myoplastie intravélaire : dissection et réorientation musculaire de sagittale à transversale des décours du LVP et du TVP. Ce geste il représente un moment chirurgical commun à toutes les techniques, qui peut être réalisé en bloc ou indépendamment pour une meilleure mobilité et rétroposition du voile du palais pour reconstruire le mécanisme de suspension du muscle LVP et améliorer les mouvements d'élévation et de recul du voile du palais, ainsi que la position correcte du muscle PP strictement connecté au muscle LVP et au CSP. Le

repositionnement vélaire intravélaire est effectué lorsque la LVP est libérée du PP et rétropositionnée ventralement (Sommerlad 2003), et il est applicable à la palatoplastie de von Langenbeck, à deux lambeaux et également à la plastie de Furlow. Au cours de la procédure de von Langenbeck, le LVP doit être libéré de manière adéquate de la muqueuse nasale (et d'une fine couche du PP) et des précautions doivent être prises pour ne pas effectuer une dissection rigoureuse sur le côté latéral du LVP (Logjes 2016). Cette technique en théorie détermine un effet sur les murs pharyngés également (Kriens 2003).

- Innervation du voile. Des précautions doivent être prises pour disséquer l'aspect dorsal/latéral du LVP du PP car c'est la zone où le nerf petit palatin pénètre dans le LVP. L'innervation musculaire du voile du palais et en particulier des muscles PP, LVP et TVP, démontre que l'innervation de la partie supéro-extravélaire du LVP et du PP pénètre dans le muscle depuis le côté latéral. Par la suite, le nerf petit palatin pénètre par le côté latéral de la partie nasale vélaire inférieure de la LVP.

EVOLUTION DE LA CHIRURGIE PRIMAIRE DES FENTES

1810S	Staphylorrafie (fermeture du palais primaire)	Von Graefe and Roux
1826	Uranoplastie du palais primaire	Dieffenbach
1859	Lambeaux d'avancement mucoperiostés	Von Langembeck
1863	Description de l'IVP	Passavant
1920S	Interventions de push-back	Gillies, Fry and Dorrance
1920	Avancement palatin postérieur V-Y	Ganzer
1922	Rapprochement à la ligne médiane des muscles fendus	Veau
1937	Avancement postérieur avec pharyngoplastie	Wardill and Kilner
1969	Véloplastie intravélaire	Kriens
1986	Double plastie en Z opposée	Furlow
1995	Palatoplastie à deux lambeaux	Bardach

Tableau 4 Evolution de la chirurgie primaire des fentes.

Analysant la littérature, nous trouvons plusieurs études. Un essai clinique multicentrique entre Sao Paulo au Brésil et l'Université de Florida aux Etats-Unis (Williams 2011) où ils ont comparé la technique de fermeture vélaire de von Langenbeck associée à myoplastie intravélaire et la technique de Furlow, a démontré que la palatoplastie en Z à double opposition de Furlow a entraîné une fonction vélopharyngée significativement meilleure par rapport à la procédure de von Langenbeck. L'occurrence de la fistule était significativement plus élevée pour la procédure de Furlow que pour la procédure de von Langenbeck. Les fistules étaient plus

susceptibles de se produire chez les patients présentant des fentes plus larges et lorsque les incisions de relaxation n'étaient pas utilisées.

Un autre essai clinique multicentrique randomisé de l'Eurocleft sur 448 patients opérés en 5 pays (Rautio 2017), n'a pas trouvé des différences significatives qu'une technique soit meilleure que l'autre, mais plutôt les résultats indiquent que la chirurgie était plus problématique pour les chirurgiens qui étaient nouveaux à un protocole chirurgical inconnu.

Une étude rétrospective multicentrique sur 49 hôpitaux (Sitzman 2019), a étudié quels facteurs au moment de la réparation primaire de la fente sont associés à une chirurgie palatine secondaire. Ils ont étudié en particulier les facteurs spécifiques à l'enfant, au chirurgien et à l'hôpital. La nécessité d'une chirurgie palatine secondaire était associée à la fois au type de fente de l'enfant et à l'âge de l'enfant lors de la réparation primaire de la fente palatine. Cependant, la plus grande variation dans l'utilisation de la chirurgie secondaire était attribuable à des différences inexpliquées entre les chirurgiens et les hôpitaux effectuant la réparation primaire du palais : la proportion d'enfants ayant subi une chirurgie secondaire du palais variait de cinq fois selon les chirurgiens et elle variait à nouveau de cinq fois selon les hôpitaux. Sur les 49 hôpitaux de cet échantillon, sept hôpitaux (14,3 %) avaient une incidence de chirurgie palatine secondaire sensiblement plus élevée que l'ensemble du groupe. Ces résultats suggèrent que les facteurs chirurgicaux et hospitaliers ont un impact substantiel sur le risque de chirurgie palatine secondaire chez un enfant.

Les mêmes auteurs l'année suivante publiaient une étude où ils démontraient que dans la chirurgie des lèvres aussi la proportion d'enfants ayant subi une chirurgie secondaire des lèvres variait de quatre fois selon les chirurgiens et de cinq fois selon les hôpitaux (Sitzman 2020).

Nous pouvons donc conclure que la littérature n'offre pas des techniques de chirurgie primaire meilleures que d'autres. Les évidences supportent la thèse que l'expérience du chirurgien soit le facteur crucial. Pour réduire la variation inter-opérateurs il pourrait être possible identifier des techniques optimales de palatoplastie en développant des interventions qui améliorent les performances techniques des chirurgiens (Williams 1999, Aznar 2015, Crowel 2021).

A.3.5.2 LES DYSRAPHIES VELAIRES

LA FENTE SOUS-MUQUEUSE DU VOILE. Les 6% d'IVP sont due à un hiatus fibromusculaire du voile du palais juste derrière le palais osseux, qui détermine un voile du palais encoché et une luette bifide. Il s'agit donc d'une fente palatine postérieure masquée par une muqueuse intacte qui fait pont sur la fente. Sur le plan

anatomo-pathologique les anomalies musculaires sont identiques à celles d'une fente palatine, dont les conséquences phonatoires décrites, parfois masquées au départ par la compensation postérieure des végétations adénoïdes.

La triade symptomatique de Calnan (1954)

- Encoche du palais osseux
- Sillions médian sur le voile du palais se creusant en phonation
- Luette bifide

LA FENTE SOUS-MUQUEUSE OCCULTE. En 1975 Kaplan a décrit un groupe de formes mineures de fente sous-muqueuse caractérisées par des anomalies de l'épine nasale, précisé par Montoya avec la description des anomalies de la luette associées.

Type A : luette bifide longue et flasque avec bifidité des épines nasales

Type B : luette présentant un sillon médian avec diastasis des épines nasales

Type C : luette courte, coudée, sillon médian avec agénésie des épines nasales postérieures.

Signes fonctionnelles associés :

- Troubles de la déglutition avec jetage nasal constant dans les premiers mois de la vie
- Importance variable des troubles phonétiques qui peuvent être décompensés par une adénoïdectomie
- Association quasi-constante d'un reflux gastro-œsophagien.

A.3.5.3 LES INCOMPETENCES VELOPHARYNGEES DE CAUSE FONCTIONNELLE

Nous pouvons classifier ces incompétences (iVP) comme décrit dans le schéma suivant.

1) Incompétences vélaires acquises :
   a. Diphtérie
   b. Séquelles de la chirurgie des tumeurs cérébrales
   c. Séquelles de souffrance périnatale (association à bavage et troubles de la déglutition avec fausses routes nasales)
2) Myopathies : (incompétence par fatigabilité du voile du palais)
   a. Maladie de Steinert (atteinte précoce)

b. Maladie de Duchenne (atteinte tardive)

c. Trisomie 21 : hypotonie musculaire (la fente sous-muqueuse est présent dans le 10% des cas)

3) Paralysies congénitales : elles réalisent un tableau de type atteinte supra-nucléaire. Atteinte vélaire rarement isolé, mais associé :

a. à une atteinte diffuse du V^{éme} nerf crânien (paralyse des masticateurs)

b. à une atteinte du facial (Syndrome de Moebius)

c. à une atteinte du complexe IX^{éme}, X^{éme} paire crânienne (paralysie pharyngolaryngée, reflux gastro-œsophagien)

d. Par analogie on rapproche le syndrome de Shprinzen (fente palatine + atteinte partielle des V^{éme}, VII^{éme} paires crâniennes : pauvreté de mimique faciale et hypotonie labiale et réflexe nauséeux absent

4) Incompétence vélopharyngée et surdité congénitale : difficulté majeure de prise en charge par rupture du feed-back auditif. Elle peut s'intégrer dans le cadre d'un syndrome malformatif (syndrome de Francescetti, microsomie hémifaciale) ou être une association fortuite.

A3.5.4 LE SYNDROME DE MICRODELETION 22q11

Le syndrome de microdélétion 22q11 regroupe sous une même appellation, différents syndromes : Sd de Di George, Sd de Cayler, Sd de Takao (hypertélorisme, oreilles bas implantées, paupières anti-mongolienne, cardiopathie), Syndrome de Opitz G/BBB (retard de développement , hypotonie, hypertélorisme, épicanthus, micrognatie, oreilles en déviation postérieure, fente labio-maxillo-palatine, hypospade, cryptorchidie, troubles de la déglutition, laryngomalacie), Sd de Shprintzen ou Syndrome vélocardiofacial; elle est connue aussi sous l'acronyme CATCH22 (Cardiac anomaly et surtout la cardiopathie conotroncale, Abnormal facies, Thymic hypoplasia, Cleft palate, Hypocalcemie, 22 microdélétion 22q11).18

L'incidence de la microdélétion 22q11 dans la population est estimée à 1/5 000 naissances, elle se transmet selon un mode dominant et dans 10 à 20% des cas, mais dans la plupart des cas, l'accident chromosomique survient de novo. Les problèmes immunologiques sévères sont rares et concernent environ 1% des patients. L'hypocalcémie fréquemment observée en période néonatale disparaît en général avec la croissance mais quelques enfants peuvent présenter une hyperparathyroïdie persistante nécessitant un traitement. Même en l'absence de fente palatine ces patients sont fréquemment porteurs d'une IVP avec pronostic mauvais nécessitant une rééducation préopératoire et postopératoire très large et intensive.

SYNDROME DE SHPRINZEN

- dysraphie vélaire et incompétence vélopharyngée
- malformations cardaiques
- dysmorphie faciale (pommettes plates/malaire hypoplasie, rétrognathisme/micrognathisme, télécanthus, nez long/gros/en bulbe, racine du nez large, oreilles bas implantées et en rotation postérieure)
- troubles de comportement
- troubles de l'apprentissage scolaire
- troubles skizophreniques 22%

SYNDROME DE DI GEORGE

- Séquence de Pierre Robin (micrognatie, fente palatine, glossoptose)
- Malformation cardiaques (conotroncale)
- Hypoplasie thymique
- Hypoplasie parathyroïde

SYNDROME DE CAYLER

L'asymétrie faciale lors des pleurs est due à une agénésie ou hypoplasie du muscle triangulaire des lèvres. Elle est associée à d'autres malformations dans plus de 50% des cas.

- Face asymétrie (pas de paralysie faciale)
- Anomalie bouche/lèvres/philtrum
- Amyotrophie / muscle agénésie
- Rétrognathisme/micrognathisme
- Fente palatine
- Diaphragme anomalie/hernie/agénésie
- Rein agénésie/hypoplasie uni/bilatérale
- Polykystose rénale
- Méga-uretère / hydronéphrose
- Testicule ectopie/cryptorchidie
- Retard mental sévère

La plupart de ces enfants présentent des troubles de l'apprentissage, qui sont majorés par le retard de langage.

Ces enfants présentent souvent un profil comportemental particulier avec une timidité et des difficultés sociales contrastant avec une hyperactivité et une désinhibition.

A3.5.5 LES IVP DUES A LA FATIGUE MUSCULAIRE

Les IVP dues au stress représentent une forme acquise d'IVP, causé par l'effort des muscles au niveau du sphincter vélopharyngée, qui se manifeste préférentiellement chez les individus qui jouent des instruments à vents. Chez les joueurs professionnels, on peut trouver une prévalence d'IVP de 34%. Pressions intra-orales excessives (jusqu'à trente fois majeures par rapport aux pressions produites pendant la phonation normale chez les adultes) pour des intervalles de temps prolongés, peuvent déterminer une fuite d'air nasal, qui peut entraîner des graves conséquences aux joueurs professionnels.

Pour les formes aigues, le traitement prévoie le repos avec l'arrêt de l'effort, et une rééducation orthophonique avec des jeux de souffle. Pour les formes chroniques, il existe une indication chirurgicale, qui peut prendre en compte les pharyngoplasties passives (auto- greffe de tissu adipeuxux au niveau du rétro-pharynx), la lipoinjection au niveau du palais sous guide endoscopique, le push-back du palais. Il faut considérer avec précaution l'opportunité des pharyngoplasties actives, car le déséquilibre musculaire entraîné par ces techniques peut perturber la fonction de respiration circulaire nécessaire pour jouer les

instruments à vents. Cette respiration permet de garder un son pour longtemps en inspirant du nez et en soufflant par la bouche au même temps, grâce à l'air contenu dans les joues (Klotz 2001, Siamal 2016).

PARTIE B

Approche clinique de l'insuffisance vélopharyngée

B.1 EXPLORATION DE L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE

Le diagnostic d'IVP nécessite d'une prise ne charge pluridisciplinaire, qui comprend un examen clinique de la part du chirurgien, un bilan orthophonique, ORL et audiologique.

B1.1 BILAN MALFORMATIF

Embryologiquement, le développement de la face est complexe et résulte d'une combinaison de phénomènes entre la 4éme et la 8éme semaine de vie in utero. La formation de la cavité buccale implique le palais, la langue, la position de la tête, la descente du cœur dans le thorax lié à des mécanismes de migration, fusion cellulaire et apoptose. Certaines associations sont liées embryologiquement et doivent être particulièrement recherchées :

- Anomalies de la face
- Anomalies du système nerveux central
- Anomalies des mains
- Anomalies du cœur
- Reflux gastro-oesophagien
- Anomalies neuro-sensorielles (surdité, myopie)
- Troubles de la spatialisation

B1.2 EXAMEN CLINIQUE

Pour un examen clinique complet il est nécessaire observer les facteurs suivants :

Examen endobuccal, pour évaluer la morphologie et le fonctionnement du voile du palais :

- Longueur du voile du palais
- Caractère cicatriciel de celui-ci et étude de sa souplesse par le toucher vélaire
- Existence d'éventuelles fistules témoignant d'une reconstruction défectueuse du voile du palais
- Bifidité de la luette témoignant d'une fente sous-muqueuse.

Etude de la fonction vélaire :

- Ascension du voile du palais lors de l'émission d'un phonème oral nécessitant une contraction vélaire importante (« A » tenu)
- Ascension « maximale » pendant le réflexe nauséeux du voile du palais : cette preuve démontre la force musculaire et donc les limites de rééducation éventuelle : si ce réflexe est faible ou absent, c'est le signe soit d'un voile cicatriciel musculairement « gelé », soit de l'existence d'une composante neurologique, en tout cas avec mauvais pronostic évolutif.

Etude de la fuite nasale au miroir de Glaser. Examen des éléments régionaux :

- Tonicité des muscles jugaux
- Qualité de la reconstruction labiale en cas de fente labio-maxillo-palatine totale
- Mobilité linguale et éventuels troubles de la déglutition Etude de l'occlusion dentaire.

Etude du risque d'apnée obstructive :

- Histoire de ronflement ou somnolence diurne
- Examen ORL des végétations
- Polysomnographie

B1.2 DIAGNOSTIC EN ÂGE PREPHONETIQUE

Dans la majorité des cas c'est en période phonétique que l'enfant consulte pour troubles de la voix et de la parole, le plus souvent le diagnostic est orienté par une pathologie malformative opérée durant l'enfance (fente labio-maxillo-palatine ou fente palatine), plus rarement il s'agira d'une dysraphie vélaire. Mais le diagnostic peut être établi en âge préphonétique, voire dès la période néonatale, devant des anomalies de la déglutition ou des troubles respiratoires.

Troubles de la déglutition :

- Difficulté de la tétée : enfants lents à prendre leur biberon (plus de 30 minutes), faisant de nombreuses pauses, ne terminant pas leur ration
- Incoordination des temps de la déglutition : jetage (rejet de liquides par le nez), vomissement, fausses routes associées
- Association d'un reflux gastrooesophagien est quasi constante (vomissements faciles au changement de position, complications respiratoires)

Troubles respiratoires :

- Ronflement : bruit respiratoire lors de l'expiration (hypotonie de la luette)
- Apnées du sommeil : rarement d'origine centrale, plus souvent de cause obstructive par hypotonie du vélo-pharynx
- Hyper réflexivité vagale responsable d'épisodes de bradycardie avec désaturation sanguine

Ces troubles sont présents à la naissance dans 10% des cas et sont constantes dans la séquence de Pierre Robin. Tous ces troubles fonctionnels régressent vers l'âge de 6 mois, à l'exception du ronflement.

B1.3 BILAN ORTHOPHONIQUE

Malgré les progrès de l'exploration instrumentale le bilan phonétique reste le critère fondamental du diagnostic d'une dysfonction vélopharyngée « The human ear is the final detector and arbiter in assessment of nasality » (Kantner, 1948).

Toute dysfonction vélopharyngée qu'elle soit de cause fonctionnelle ou anatomique, peut être responsable de troubles du langage à partir des facteurs suivants (tab.5) :

1. Troubles de la voix : la déperdition nasale est une manifestation directe d'IVP qui affecte directement la voix, mais il peut y avoir aussi une manifestation indirecte d'IVP quand la voix présente différentes dégrée d'hypernasalité.
2. Troubles de la parole : les manifestations directes d'IVP sur la parole sont dues aux défauts anatomiques qui déterminent la fuite d'aire qui empêche la fermeture dans la prononciation des consonnes. D'autres manifestations indirectes d'IVP sont tous les mécanismes adaptatifs à la fuite d'air qui parasitent le langage et déterminent un défaut de discrimination articulaire.
3. S'associe souvent à l'IVP une perturbation plus au moins grave de l'audition.

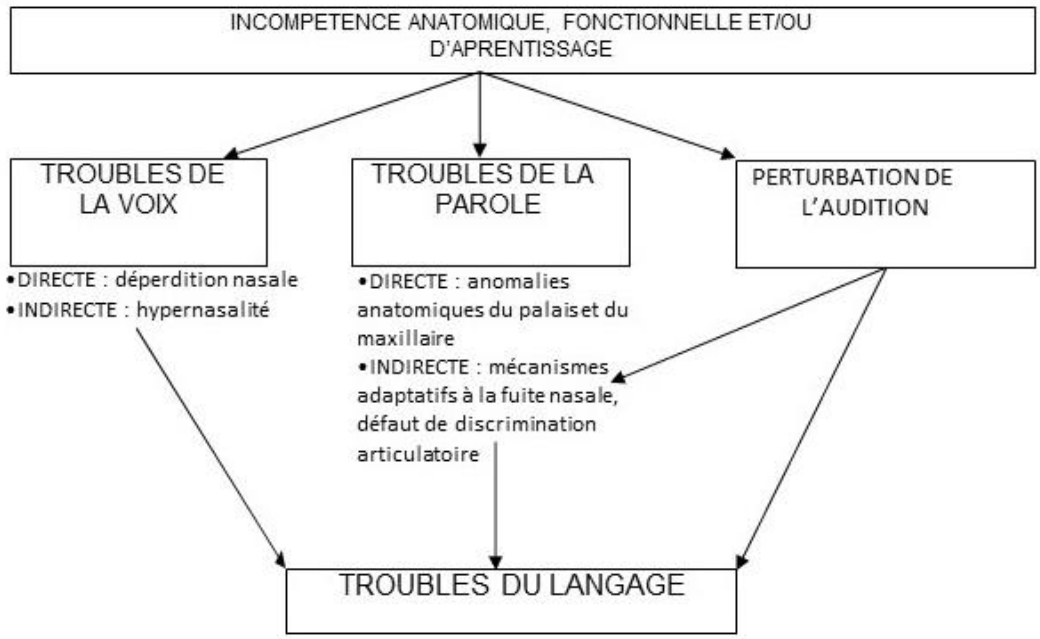


Tableau 5 Schéma des troubles du langage

L'examen orthophonique explore toutes les phonèmes existants pures ou en structures lexicales à travers l'exécution d'exercices standardisés ou en discours naturel. Dans cette phase il est nécessaire d'évaluer pas seulement l'examen phonétique mais aussi associer une évaluation du langage pour exclure des éventuels retards de parole ou de langage, et un examen sur la qualité de la voix. Très utile est l'utilisation du miroir de Glatzel qui peut quantifier la déperdition nasale en différents dégrées. La registration de l'exécution des exercices est très utile aussi. Le bilan doit comprendre aussi la conscience du sujet par rapport au problème et le gène qui représente dans sa vie sociale et relationnelle.

Le premier but du traitement pour l'IVP est l'obtention d'une fonction vélopharyngée normale. Pour évaluer l'efficacité chirurgicale et comparer les résultats dans la littérature il est nécessaire établir des critères standardisés des résultats thérapeutiques. Avant l'appel de 2002 de l'Organisation Mondiale de la Santé sur la nécessité d'une recherche collaborative et multicentrique, Eurocleft en 1992 avait déjà sorti un modèle pour la comparaison multicentrique dans la prise en charge des patients avec fente palatine et labiomaxillopalatine. En 2006 l'American Cleft Palate Craniofacial Association forma l'Americleft, qui en 2009 sortit l'Americleft Speech Project pour développer une méthodologie de collecte de données orthophoniques pour une comparaison intercentrique. Les protocoles d'évaluation orthophonique plus utilisés dans le monde anglophone sont : le protocole du Scandcleft, le « Universal Parameters for

Reporting Speech Outcomes in Indivuals with Cleft Palate » (Henningsson, 2008), la CAPS-A (Cleft Audit Protocol for Speech-Augmented) (John, 2006), le Pittsburg Weighted Speech Scale (PWSS) (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/projects/espace/cgi-bin/document.cgi?study_id=phs000774.v2.p1&phd=4944), le SVANTE-N (Swdish and Norwegian Articulation and Nasality Test, Lohmander 2016), le VPC-Sum (Velopharyngeal Composite Score Summary, Lohmander 2009). Le monde francophone utilise la classification de Borrel Maissony (Borel-Maisonny 1975). Dans le tableau 6 une équivalence de la classification de Borrel Maissonny avec les autres échelles d'évaluation anglophones (modifié de Kadlub 2017). La plupart des articles dans la littérature utilise des échelles non-validé faites maison (de Baclam 2018).

Classification de Borel-Maisonny		*PWSS*	*CAPS*
Phonation1	Phonation excellente sans déperdition nasale	0 Compétence velopharyngée	Vert foncé Absence d'IVP
Phonation 1-2	Bonne phonation, fuite nasale intermittente, bonne intellegibilité	1-2 Compétence velopharyngée borderline	Vert clair VPI minime ou borderline
Phonation 2	Phonation with continuous nasal emission		
2b	Bonne intellegibilité sans retentissement sociale	3-6 IVP borderline	Jaune-orange VPI légère-modéré
2m	Mauvaise intelligibilité	≥ 7 IVP grave	Rouge IVP grave
Phonation 3	Présence de compensations articulatoires: coups de glotte et/ou souffles rauques		

Tableau 6 Equivalence de la classification de Borrel Maissonny avec les autres échelles d'évaluation anglophones (modifié de Kadlub 2017)

Une récente révision a analysé 170 articles en 25 ans en concluant qu'il existe encore une haute variabilité dans la littérature concernant la façon de définir les résultats de la chirurgie vélopharyngée. En particulier la définition de succès rarement est basée sur une phonation normale sans déperdition nasale (Kummer, 2019).

B1.4 EXAMENS INSTRUMENTAUX

Les explorations instrumentales vont permettre d'objectiver l'importance et le mécanisme des troubles avec le but de personnaliser le traitement de correction de l'IVP. On peut distinguer 3 groupes d'exploration.

Quantification de la fuite nasale : l'aérophonoscope permet une exploration physiologique basée sur l'analyse des composantes buccales et nasales lors de la parole (débit, pression …)

Etude du mécanisme anatomophysiologique : exploration morphologique et dynamique.

- **Fibro-naso-endoscopie** : peu invasive, fondamental dans le diagnostic et dans le bilan préopératoire (détermination du type de pharyngoplastie), elle est en train de remplacer l'examen radiographique.

- **Imagerie médicale** : vidéofluoroscopie ou IRM.

B1.4.1 AEROPHONOSCOPE

Conçu par Rineau en 1993 (Huet, 1993), l'aérophonoscope de type IIC est un petit ordinateur couplé à capteurs thermiques appliqués à une sonde nasale avec une sonde buccale au-dessus réunies sous forme d'un micro à la base supérieure élargie. L'output est fourni par un petit écran et une imprimante. Les capteurs thermiques sont des filaments sensibles aux variations de température, qui mesurent le débit d'air nasal par la technique de l'anémomètre. L'onde vocale est recueillie à la fois par ce type de filament et par un micro. On peut sélectionner et faire apparaître sur l'écran de l'ordinateur les paramètres suivants

- Souffle nasal droit et souffle nasal gauche
- Onde buccale + souffle nasal droit, gauche, ou sommation du souffle nasal, ou souffle buccal

Les courbes correspondant à ces paramètres apparaissent par paires sur l'écran en même temps que s'éclairent, à gauche de l'écran, deux colonnes de lumière l'une en rouge pour le souffle nasal, l'autre en vert pour l'onde vocale selon une hauteur variable en fonction de la quantité d'énergie recueillie. Pour chaque courbe, on a en abscisse le temps, en ordonné la quantité de souffle nasal ou buccal ou l'intensité de l'onde sonore selon les paramètres choisis.

L'aérophonoscope est un instrument objectif, bien toléré par le patient et très diffusé dans la littérature internationale. Un haut degré de relation a été trouvé entre les résultats de l'aérophonoscope et le jugement perceptif de nasonnement.

B1.4.2 LA FIBROSCOPIE

Introduite par Pigott en 1969, cette technique est de réalisation aisée. La fibroscopie représente un point fondamental dans l'évaluation d'une dysfonction vélopharyngée, car grâce à cet instrument rapide et peu invasif on peut évaluer le voile du palais d'un point de vue anatomique et physiologique en même temps. A travers une évaluation statique et dynamique on peut obtenir une évaluation qualitative et quantitative du carrefour vélopharyngée, qui permet de construire un planning de traitement sur mesure, car il a été démontré que les modèles de fermeture vélopharyngée pendant la parole varient considérablement entre individus. Une étude récente (Sharma 2019) qui a comparé les modèles de fermeture des patients opérés de palatoplastie par rapport à la population normale, a démontré que dans les deux groups la fermeture est de type coronale et que le palais est l'élément mobile dominant dans la réalisation de cette fermeture, ce qui démontre que la chirurgie du palais ne modifie pas le modèle de fermeture. Dans la population saine la

fermeture est complète, tandis que chez les patients opérés de palatoplastie, le 50% montre une fermeture incomplète avec un mouvement du voile du palais sous-optimale.

Cet examen permet une vision panoramique du cavum et du vélo-pharynx en position de repos et en cours de parole. Il est très important réaliser cette examen avec un enregistrement vidéo avec son. Afin d'effectuer une évaluation adéquate de la fonction vélopharyngée, il est essentiel d'avoir une solide formation en orthophonie pour reconnaitre la présence d'erreurs articulatoires compensatoires qui déterminent une distorsion du sphincter vélopharyngée en action. Pendant l'examen il est possible aussi observer la présence de facteurs anatomiques qui pourraient entrainer un risque obstructif des voies aériennes et déterminer s'il y a indication d'exérèse des végétations avant l'intervention pour l'IVP. Parfois il est aussi possible de visualiser des pulsations rétropharyngienne qui peuvent dépister la présence d'une carotide interne aberrante fréquente chez les patients porteurs d'une microdéletion 22q11. Cette technique présente des limites techniques : âge de l'enfant, coopération de celui-ci, perméabilité de la filière nasale. Certains auteurs attendent pour effectuer la fibroscopie jusqu'au moment de l'intervention chirurgicale, et la réalisent après le traitement hypno-induisant juste avant de l'induction de l'anesthésie pour diminuer la gêne du patient (Gart et Gosain 20013). Un autre inconvénient est représenté par l'impossibilité de réaliser des mesures en taille réelle des espaces et de structures à cause de la magnification visuelle lorsque l'instrument s'approche à la structure anatomique et la réduction visuelle quand l'instrument s'éloigne. La technologie à disposition ne permet pas encore d'évaluer la longueur utile du voile du palais.

B1.4.2 IMAGERIE

B1.4.2.1 LA VIDEOFLUOROSCOPIE

Le premier examen radiologique pour étudier le mouvement du pharynx pendant la parole fut décrit par Hilton en 1836, après systématisé en 1909 dans une évaluation radiologique vélopharyngée. La vidéofluoroscopie multiplanaire est une technique radiologique dynamique jusqu'à 30 images par seconde, avec ou sans contraste, qui étudie les mouvements du voile du palais pendant la parole. Certains auteurs utilisent seulement la vision latérale ou sagittale associée à la fibroscopie, mais la plus part de centres soulignent l'importance d'une conceptualisation 3D de la jonction vélopharyngée pendant la parole en considérant au même temps les visualisations dans le trois plans coronale, sagittale et axiale, qui permet l'observation des mouvements des parois pharyngiennes latérales. Cet examen, enregistré et visualisable au ralenti, fournit des informations bidimensionnelles, notamment avec la hauteur du lieu de contact vélaire avec la paroi postérieure. Les avantages sont de pouvoir obtenir images objectives et mesurables, donc ce

n'est pas une technique opérateur-dépendante. L'inconvénient le plus important est l'exposition aux rayons X qui doivent être évité le plus possible en âge pédiatrique.

B1.4.2.2 LA STANDARDISATION ANATOMOCLINIQUE

En 1990 un groupe d'étude multisciplinaire internationale (Golding-Kushner, 1990) réalise un travail de normalisation des techniques instrumentales d'étude de l'IVP en rapport à la videofluoroscopie et à la nasofibroscopie, pour trouver des standards universellement acceptés pour l'observation vélopharyngée directe. Du moment que notre étude préopératoire se fait seulement du point de vue fibroscopique, nous avons simplifié cette classification en donnant une description de l'amplitude du espace en léger, modère et sévère (Skolnick 1973), parce que la mesure quantitative de la classification originale ne peut pas se faire avec vision directe de forme autant précise (tab.7).

MOUVEMENT VELAIR : simmetrie ou asimmetrie et sa direction, uniformité intersillabique et intrasillabique, spécificité de la fuite nasale et de la fermeture selon les sons, cohérence des tentatives répétées de la même tâche, fermeture vélaire-adénoïdale / vélopharyngée / les deux, basculement de la luette dans le port vélopharygénien.
MOUVEMENT DE LA PAROI PHARYNGÉE LATÉRALE : toute la tâche ci-dessous, y compris la direction du mouvement de chaque paroi pharyngée a médiale, postéromédiale, antéromédiale ou vers l'extérieur
PAROI PHARYNGÉE POSTERIEURE ET ANNAUX DE PASSAVANT : présence et localisation des pulsations de la paroi pharyngée, présence des végétations adénoïdes, leur localisation par rapport à la ligne médiane, leur forme, qu'elles soient localisées ou diffuses, lisses ou crevassées.
VELOPHARYNGEAL ESPACE DESCRIPTION
Taille de l'espace : absent, trou de pin, léger, modéré, sévère
Morphologie de l'espace : coronale, sagittale, système circulaire de Skolnick, autre (si une forme irrégulière est observée)
Emplacement de l'espace : central, latéral droit, latéral gauche ou bilatéral
INFORMATIONS COMPLEMENTAIRES : instrument utilisé, narine utilisée, type d'anesthésie, compliance du patient, qualité de l'examen en terme de visibilité par rapport aux sécrétions. Facteurs limitatifs affectant l'interprétation : fistule palatine, cicatrisation pharyngée, description des amygdales.

Tableau 7 Classification standardisée simplifiée du groupe de travail international (Golding-Kushner, 1990). La simplification par rapport à la classification originale est que l'évaluation quantitative du défaut est classée comme légère modérée et sévère (Skolnick 1973), et l'évaluation n'a été effectuée que du point de vue fibroscopique.

B1.4.2.3 L'INTRODUCTION DE L'IRM 3D

Les techniques radiologiques ont été progressivement abandonnées par la plupart des praticiens pour éviter aux enfants une expositions excessive aux radiations, mais c'est le même Pigott en 2002 qui décrit les limites de la naso-fibroscopie, pour la présence d'aberrations optiques (erreur de magnification pour la distance sujet-objet, erreurs d'obliquité pour végétations hypertrophiques ou déviations du septum, erreurs de parallaxe), erreurs liées à l'observateur pour la subjectivité intrinsèque à la technique. Au même temps les techniques radiologiques d'un côté peuvent corriger les erreurs de parallaxe grâce à la majeure distance sujet-objet, et ça aide à approximer la mesure du défaut, mais il y a d'autres erreurs qui gênent l'interprétation des examens, comme par exemple l'hyperextension qui change les dimensions de l'isthme. Pigott considère que les deux techniques doivent se compléter l'une l'autre.

Pour résoudre le problème d'aberrations optiques et pour trouver une technique qui puisse offrir la mesure exacte de l'espace, l'étude par IRM a été introduite dans les méthodes d'évaluation de l'IVP. D'un côté cette technique est très intéressante pour la relative rapidité d'acquisition d'images (3 minutes) et pour la possibilité d'étude dynamique de chaque composante musculaire de la parole, qui permet de créer de modèles réalistes et reproductibles. D'autre côté ça peut offrir des mesures quantitatives du vélopharynx, évaluer du point de vu soit anatomique soit physiologique le muscle LVP, et finalement peut associer ces informations aux mesures céphalométriques pour compléter l'étude. Une récente étude d'IRM dans l'IVP démontre que la mesure de la distance vélaire genou-paroi pharyngée postérieure pendant la production sonore explosive est la donnée la plus liée à l'intelligibilité de la parole (Yildiz-Deger 2022).

Le plus grand inconvénient de l'IRM est la mauvaise qualité des images en cas des mouvements du patient. Un autre inconvénient est que l'examen est fait allongé avec un recul de la mandibule, de la langue et du voile du palais alors que la fibroscopie est faite en position assisse qui est plus proche de la situation habituelle d'utilisation de la parole. Ça porte à la nécessité de sédation quand il manque la collaboration nécessaire à l'évaluation de la parole, surtout chez les enfants plus petits ou plus émotifs. Deux auteurs en particulier ont étudié l'application de l'IRM pour l'étude de l'IVP chez les enfants. Kao en 2010 considère qu'un enfant pour collaborer doit avoir 5 ans, et il doit être capable de maintenir un son (Iel et Inl) pour 15-20 secondes. Pallavi en 2015 étude 5 enfants porteurs d'IVP, âgés entre 8 et 16 ans, en élaborant images IRM en vidéo avec audio associé. Cette étude utilise phrases et pas seulement phonèmes. Les paramètres descriptifs qui peuvent être mesurés sont résumés dans la table suivante (tableau 8) :

Mésure statiques (détails anatomiques)	Mésures cinematique (physiologie vélopharyngée)
Hypertrophie adénoïde	Forme
Légère	Génouillère
Modérée	Génouillère partielle
Grave	Fermeture
Hypertrophie amygdalienne	Aucune
Légère	Touché
Modérée	Complète
Grave	Anneau de Passavant
Conformation du releveur du voile	Présent
Continu	Absent
Discontinu	Dimensions de l'espace
	Petit
	Moyen
	Grand
	Type d'espace
	Constant
	Intermittent
	Modèle de fermeture
	Coronal
	Sagittal
	Circulaire
	Mouvements des parois pharyngées latérales
	Absent
	Léger
	Modéré
	Persque complète
	Complète

Tableau 8 Mésures en IRM (Sagar, 2015)

Cette nouvelle technique présente jusqu'à présent plusieurs inconvénients. Les nouvelles observations qui utilisent l'IRM pour l'étude de l'IVP, n'ont pas encore pris en compte un nombre de sujet tel qui puisse permettre une description de toute la population saine ou pathologique, et ne considèrent pas toute la possible variabilité interpersonnelle chez les sujets sains. Les images vidéos obtenues avec l'IRM ne sont pas vraiment en temps réel, et beaucoup de chirurgiens les considèrent des informations utiles, même si les séquences ciné sont enregistrées avec la plus rapide cadence possible (Kao 2008, Atik 2008).

Une autre différence importante en faveur de la nasofibroscopie par rapport à l'IRM est le fait que l'étude d'imagerie ne peut pas prendre en compte toutes les composantes de la production de la parole. La plupart des travaux prend en compte l'étude de la production de sons ou d'une seule parole (« ansa »). L'étude fibroscopique in vivo aujourd'hui est encore l'étude plus complète et de rapide réalisation, et permet à l'opérateur d'observer tous les mouvements du voile du palais et du pharynx durant la production de phonèmes simples, mais aussi des souffles et des phrases. L'étude de tout le répertoire phonétique en fibro permet de faire une classification morpho-fonctionnelle de Borrel Maisonny avec visualisation directe des structures. Il s'agit d'une technique mini-invasive qui ne nécessite pas de sédation, et que, faite dans les bonnes conditions, donne des images reproductibles de la réelle anatomie et physiologie de la fermeture

vélopharyngée à âges très précoces. Cette technique peut être utilisée aussi pour le traitement par bio-feedback (Pegaroro-Krook 2008).

Une récente étude pilote (Tessler 2022) explore la possibilité d'utilisation de la tomographie à faisceau conique pour l'étude de l'IVP avec des résultats promettant pour la bonne tolérabilité de l'exam associée à la possibilité d'obtenir mesures reproductibles.

B2. TRAITEMENT DE L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE

Comme le diagnostic de toute IVP doit être multidisciplinaire, la prise en charge thérapeutique aussi doit impliquer plusieurs professionnels. La rééducation est un moment fondamental même quand une intervention chirurgicale est indiquée. La littérature de la prise en charge thérapeutique des IVP est très controversée. Dans ce chapitre nous allons exposer une révision de la littérature la plus approfondie possible avec analyse critique des contestations pour trouver une ligne directrice qui puisse guider les choix cliniques du chirurgien.

B2.1 REEDUCATION ORTHOPHONIQUE

La rééducation orthophonique débute à 3 ans et poursuit deux objectifs principaux : réduire l'hypernasalité et normaliser l'articulation pour améliorer l'intelligibilité. Il bénéficie des instruments suivants :

- Exercices de relaxation et étirement des zones cervicales et orofaciales associés à des exercices de respiration.
- Exercices de fermeture du sphincter vélopharyngé : souffle buccal.
- Exercices d'articulation : déconditionnement des mécanismes erronés, travail d'antériorisation ([k/g] - [t/d]).
- Rétroaction visuelle (miroir de Glatzel, aérophonoscope) et auditive (moins efficace) : fondamentale même après chirurgie pour déconditionner les erreurs articulatoires.
- Correction des autres troubles associés : dyspraxies orofaciales, troubles alimentaires, dysphonie, retard de langage.

B2.2 TRAITEMENT AVEC PROTHESES

Il existe aussi la possibilité de traitement avec prothèses qui est reservée aux patients qui ne veulent ou ne peuvent pas être soumis à un traitement chirurgicale. Le palatal lift s'utilise dans les cas de hypomobilités pour paralyse ou défauts de coordination musculaire et bonne longueur du voile du palais, tandis que l'obturateur palatin ou le bulbe pharyngé est indiqué pour les voiles courts (fig.6). On peut le considérer comme un traitement palliatif avec dispositif de communication augmentée pour compléter une communication fonctionnelle surtout dans les IVP iatrogène ou neurologiques (Guyton 2018). Dans une étude randomisée Marsh et Wray comparent les traitements ave prothèses et le lambeau pharyngien, en démontrant des résultats équivalents, avec une épargne du 60% à faveur des prothèses. (Marsh 1980).

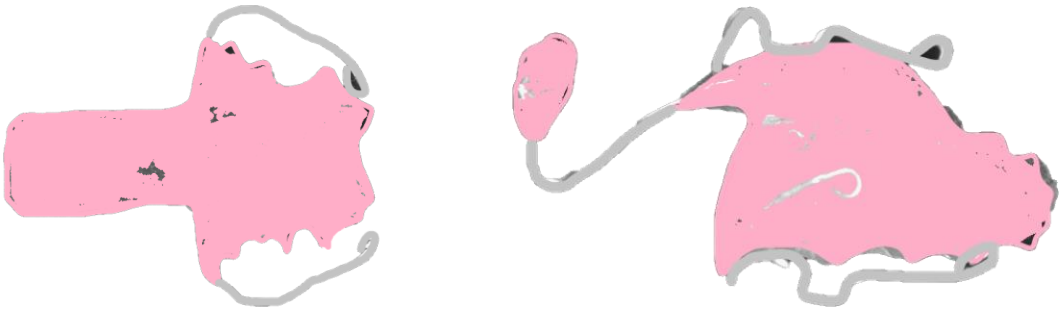


Figure 6 Schéma de prothèses « palatal lift » à gauche, et obturateur palatin à droite.

1. Chez les patients avec troubles neurologiques stables ou progressifs, pour obtenir un aide mécanique supplémentaire amovible (Belcher 2016, Dworkin 2004, Gart & Gosain 2014, Glade &Deal 20156, Kummer 2015, Marsh 2003, Purcell & Sie 2013, Sie & Chen 2007, Yorkston 2001).
2. Chez les patients avec des pathologies obstructives des voies aériennes (Belcher et al, 2016 ; Crockett & Goudy, 2014 ; Marsh, 2004; Meier & Muntz, 2016)
3. Chez le patients avec évolution imprevisible des troubles de la parole dans le temps (Kummer et al., 2015 ; Yorkston et al., 2001)
4. Chez les patients instables du point de vue clinique (Dworkin et al., 2004; Gart & Gosain, 2014 ; Glade & Deal, 2016 ; Marais, 2003 ; Pearson & Kirschner, 2011 ; Purcell et Sie, 2013 ; Rudnick & Sie, 2008 ; Sell et al., 2006 ; Sie et Chen, 2007).

B2.3 TRAITEMENT CHIRURGICALE DES INSUFFISANCES VELOPHARYNGEES

Tous les auteurs concordent que la prise en charge de l'IVP doit être multidisciplinaire. Il est très important d'associer à tout traitement chirurgical un traitement orthophonique.

Les techniques chirurgicales disponibles pour le traitement de l'IVP se classifient en :

- Procédures invasives :
    - sur le voile (plastie en Z de Furlow, myoplasties intravélaires) : pour l'allongement et recoul d'un palais court
    - Procédures vélopharyngées ou pharyngoplasties actives
        - Pharyngoplasties à lambeau postérieur ou supérieur,
        - Pharyngoplasties dynamiques ou sphincteroplasties
- Pharyngoplasties mininvasives ou passives : pharyngoplasties de comblement.

B2.3.1 PROCEDURES SUR LE VOILE

Le but des procédures sur le palais vise d'un côté à allonger le voile du palais et de l'autre coté à rétablir la continuité musculaire du LVP. Ils existent plusieurs techniques qui laissent une perte de substance pour la section de la muqueuse nasale à la face supérieure du voile du palais, qui engendre une cicatrice rétractile néfaste. Cette perte de substance peut être couverte avec greffes ou lambeaux. Procédé de recouvrement de la perte de substance palatine : Dorrance et Brandfield (greffe de peau libre), Croning et Bauer (lambeau de muqueuse nasale), Millard (lambeau muqueux du vomer). Lambeaux empruntés à la muqueuse palatine : technique en ilots de Millard (Island Flap), technique de Moore ou sandwich push-back (lambeaux appliqués l'un contre l'autre, mineur rétraction secondaire), lambeaux prélevés au niveau de la muqueuse buccale avec greffe libre (Gilles - Brown) ou lambeau pédiculé jugal (Kaplan), lambeau musculo-muqueux de buccinateurs ou recul en sandwich du buccinator (Bozola et Hill). Ces techniques sont souvent utilisées dans le traitement des IVP associés à fente sousmuqueuse occulte du voile du palais.

Les techniques actuellement plus utilisées qui ne déterminent aucune perte de substance à combler sont :

- la plastie du palais en double Z (pour la distinguer de la palatoplastie de Furlow qui est utilisée en chirurgie primaire), où il est très important de réaliser la résection du tissue cicatriciel des chirurgies

précédentes (fig.7). Avantages : cette technique allonge le voile du palais au détriment de sa largeur en augmentant l'angle du genou du voile du palais au repos, ce qui fonctionne pour resserrer le vélopharynx ; cette technique peut être réalisée aussi chez les patients où une myoplastie intravélaire a déjà été faite. Désavantages : l'excessive tension dans les voiles très courts peut prédisposer à la formation des fistules. (Furlow 1985, Pet 2015, Chen 1994, Hudson 1995)

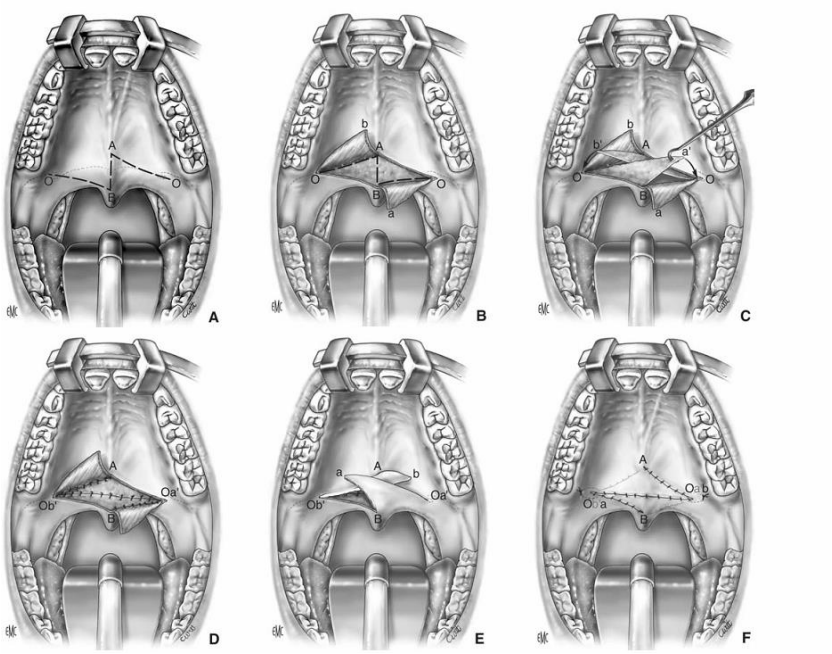


Figure 7 Technique Furlow.
A. Lambeaux muqueux du côté oral.
B. Lambeaux muqueux du côté nasal.
C, D. Fermeture des lambeaux nasaux.
E, F. Fermeture des lambeaux oraux.18
(D'après Chen 1994)

- la myoplastie intravélaire de Sommerlad, nommée aussi véloplastie intravélaire radicale : cette technique consiste dans l'isolement complet du complexe musculaire vélaire de ses adhérences à la muqueuse nasale et orale, pour le rétropositionner dans le but de reconstruire la sangle musculaire du LVP (Sommerlad 2002).

- Suture des piliers de Sanvenero-Rosselli (SAN VENERO Rosselli 1934, Trigos 1988).

- Lambeau myomuqueux buccal, soulevée de la face interne de la joue ont également permis d'allonger et de retropositionner le voile du palais (Hens 2013, Hill 2004, Mann 2011).

Il n'y a pas d'autres complications au-delà de celles prévues par toute chirurgie sur le palais (déhiscence, fistule oronalasale). Les principaux échecs sont dus au gain insuffisant de la longueur palatine ou de la fonction des muscles LVP. Etudes qui comparent la sécurité et efficacité des palatoplasties en double Z par

rapport à la véloplastie de Sommerlad pour le traitement de l'IVP associé à DSMO ne montrent pas des différences dans le taux de complications ou de réinterventions (Afrooz 2015).

B2.3.2 PROCEDURES VELOPHARYNGEES : LES PHARYNGOPLASTIES A LAMBEAU PHARYNGIEN

La première pharyngoplastie à lambeau pharyngien a été réalisé par Schoenborn en 1876.

Selon la position du lambeau, on décrit plusieurs types de pharyngoplasties :

- Pharyngoplasties à lambeau postérieur (fig.8) (Passavant, 1865)
- Lambeau pharyngien médian à pédicule inférieur (Schoenborn 1876 et Rosental 1924)
- Lambeau pharyngien médian à pédicule supérieur (Padgett et Sanvenero-Rosselli SANVENERO-ROSSELLI G 1960) et ses variantes : Hogan, Johns

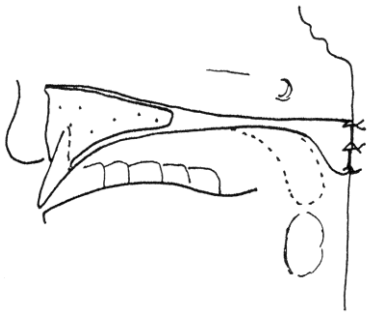


Figure 8 Pharyngoplastie de Passavant (Montoya 1996)

Ce sont des techniques de suture de la partie postérieure du voile du palais à un lambeau pharyngé qui corrigent l'IVP grâce à deux principes d'action : premièrement elles avancent la paroi postérieure, deuxièmement elles rétrécirent la partie centrale du vélopharynx en laissant libres les gouttières latérales. Les résultats sont meilleurs chez l'enfant que chez l'adolescent ou l'adulte, pour l'adaptation fonctionnelle au nouveau du sphincter qui se réalise chez les plus petits. L'âge idéal pour la réalisation de l'intervention est entre 5 et 6 ans. Même si plusieurs variantes techniques ont été développées entre lesquelles un approche robitique, aucune n'a démontré une supériorité par rapport aux autres, la plus utilisé est le lambeau supérieur (Karling 1999, Whitaker 1972, Rogers 2013, Smartt 2013. Honig 1967, Skoog 1965). La largeur et la hauteur du lambeau doit être personnalisé sur le degré des mouvements des parois latérales du pharynx appréciables pendant la fibroscopie préopératoire (Peat 1994, Shprintzen 1979). Au-delà de variantes chirurgicales, il y a toujours un risque de complications potentiellement très lourd : déhiscence du lambeau, fermeture insuffisante du vélopharynx, saignement dans les voies aériennes supérieures, mais surtout

syndrome obstructive du sommeil. Le risque le plus important se réalise lorsque les lambeaux sont trop larges. En ce cas, la respiration devient exclusivement orale et il y a un risque augmenté d'apnée du sommeil. Si le patient est gêné pour respirer en cas d'apnées du sommeil, Il est possible de sectionner le lambeau de pharyngoplastie quand le résultat est stable depuis 3 ans. Cette technique n'est pas indiquée chez les patients avec des mouvements des parois latérales déficitaires parce que la fermeture au niveau du lambeau dépend uniquement des mouvements des parois latérales. Même si ça c'est vrai, il y a une indication spécifique pour les patients avec syndrome vélocardiofaciale, chez lesquels un lambeau grand et très haut inséré offre des excellents résultats (Arneja 2008).

Le premier qui a utilisé le terme de « chirurgie pour la parole » a été Shprintzen en 1979. Il fut le premier à introduire le concept de « tailoring » du lambeau pharyngé, qui doit être mesuré et taillé en fonction du degré du mouvement du palais et des parois pharyngées latérales, vues à travers la nasoendoscopie. Il compare deux groupes de patients, pris en charge selon trois techniques de pharyngoplastie différentes utilisant un lambeau pharyngé à pédicule supérieur : une technique avec un recul du voile du palais (Shprintzen A), une technique avec section transversale du voile du palais type lambeau-sandwich (Shprintzen B) et une technique avec section médiane longitudinale du voile du palais (Shprintzen C). Dans le premier groupe, la technique opératoire était choisie selon les habitudes de chaque opérateur. Dans le second groupe, la méthode d'insertion du lambeau pharyngé dans le voile du palais était adaptée à l'évaluation préopératoire des mouvements des parois pharyngés latérales. Les patients présentant une excellente motricité des parois pharyngées latérales bénéficiaient d'une pharyngoplastie avec recul. Les patients présentant des mouvements faibles ou absents bénéficiaient d'un lambeau-sandwich, car dans cette technique, le bord postérieur du voile du palais est très proche de la paroi pharyngée postérieure, et les orifices latéraux de part et d'autre du lambeau ont un diamètre réduit. Lorsque la motricité des parois latérales était modérée, les patients bénéficiaient d'un lambeau pharyngé avec section médiane du voile du palais. Le résultat était établi sur la qualité de fermeture des orifices latéraux. Dans le premier groupe, 62 % des patients avaient une fermeture complète des orifices latéraux alors que dans le second groupe, ce taux passait à 97 %. En modifiant la méthode d'insertion du lambeau pharyngé dans le voile du palais, le degré d'occlusion des orifices latéraux peut varier. Il conclue en disant qu'il faut trouver la bonne technique pour le bon patient. Il faut faire un compromis entre la largeur du lambeau (dessinée sur mesure selon le degré de mobilité de la paroi pharyngée latérale en nasofibroscopie) et le risque d'obstruction postopératoire (Shprintzen, 1979).

Karling (1999a) a étudié l'adaptation de mouvement des parois pharyngées latérales après la mise en place d'un lambeau pharyngé postérieur. Il a montré une adaptation statistiquement significative du mouvement des parois pharyngées latérales vers la ligne médiane. Les patients dont l'activité est limitée en préopératoire

ont retrouvé en postopératoire une augmentation de cette activité, meilleure en présence d'un lambeau étroit qu'en présence d'un lambeau large. Au contraire, chez les patients présentant une activité des parois pharyngées latérales prononcée en préopératoire, le lambeau a créé un obstacle et l'activité a diminué, surtout en présence d'un lambeau large.

Vandevoort (2001) a étudié le degré de rétraction postopératoire du lambeau et son effet sur le résultat fonctionnel. Il a montré que le lambeau se rétracte et ne mesure, à 6 mois postopératoires, qu'environ 45 % de la largeur de la paroi pharyngée postérieure. Son étude a démontré qu'il n'y avait aucun rapport entre la largeur du lambeau résiduel et les résultats fonctionnels. L'explication la plus probable est l'adaptation des mouvements de la paroi pharyngée latérale à la largeur du lambeau. Ces deux dernières études suggèrent qu'il n'est pas nécessaire de tailler très précisément le lambeau en fonction des mouvements de la paroi pharyngée latérale et le principe de « tailoring » n'est donc pas fondamental pour tous les auteurs.

Karling (1999b) rapportent une série de 20 patients ayant bénéficié d'une pharyngoplastie utilisant un lambeau pharyngé à pédicule supérieur avec section médiane du voile du palais, qu'ils comparent à une série de 22 patients dont le lambeau pharyngé à pédicule supérieur est positionné dans le voile du palais grâce à une section transversale de celui-ci. Le résultat sur la parole correspond à une amélioration globale dans 67 % des cas, quelle que soit la technique chirurgicale employée.

Les pharyngoplastie à lambeau inférieurs selon Rosental ont été abandonné car le voile du palais est tracté vers le bas de façon anti-physiologique. Les techniques d'allongement du voile du palais sont encore utilisées surtout en association avec les pharyngoplasties.

B2.3.3 LES PHARYNGOPLASTIES DYNAMIQUES OU SPHINCTEROPLASTIES

La première sphincteroplastie a été décrite par Hynes en 1950 (Hynes 1950), et Orticochea l'a modifié en 1968 (Orticochea 1983). Orticochea (fig.9) réalise cette intervention de façon systématique chez tous les patients porteurs de fente palatine. Selon cet auteur l'âge de la chirurgie est fondamentale : six mois après la fermeture primaire de la fente palatine (vers deux ans et demi). D'après lui à cet âge il n'y a pas encore eu une empreinte au niveau cérébral des déformations de mauvaise prononciation des phonèmes. Dans les séquelles de fente, il considère l'IVP comme une maladie évolutive, qui s'aggrave de façon parallèle à la croissance de la lumière pharyngée. L'âge de deux ans et demi représente le moment de mobilité maximale du sphincter qui diminue après cet âge.

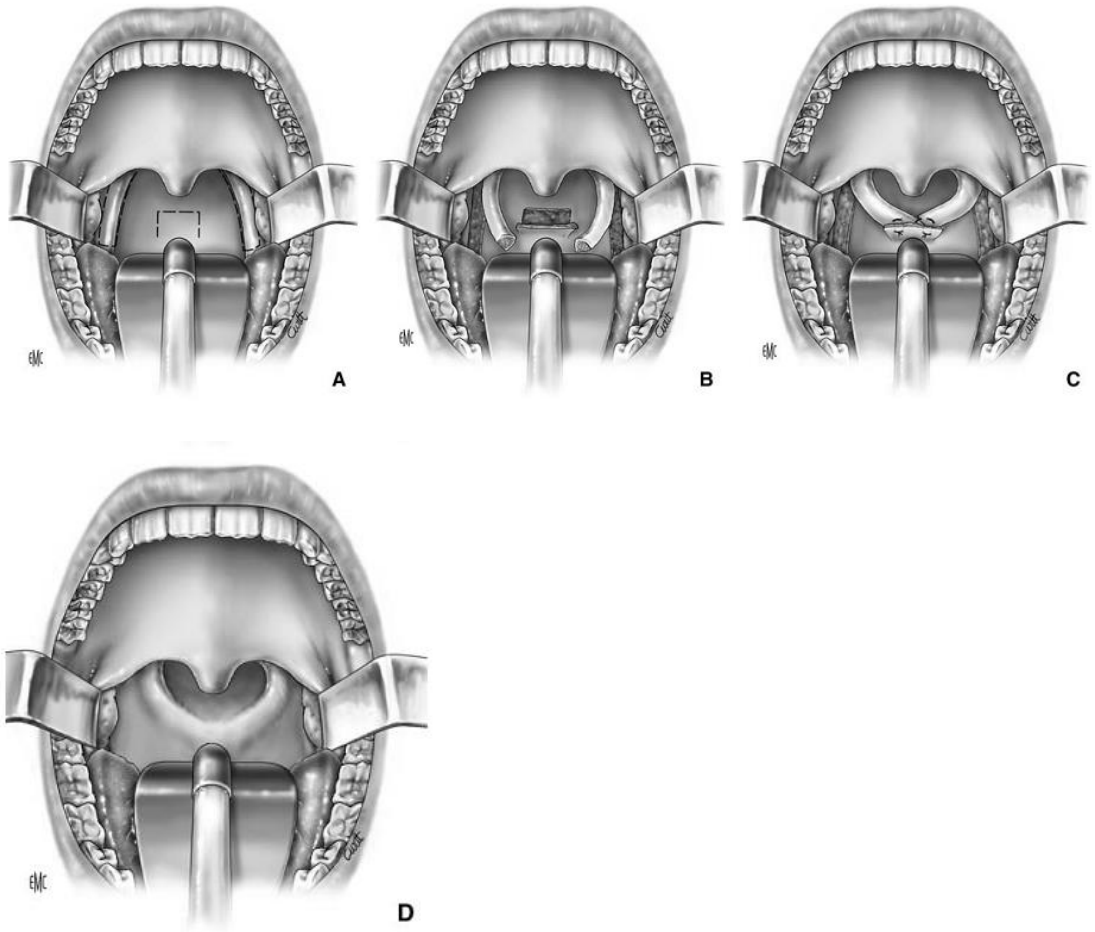


Figure 9 Technique de pharyngoplastie, Orticochea.
A. Tracé des lambeaux latéraux et postérieurs.
B. Mouvements des lambeaux. Les lambeaux latéraux sont amenés en dedans tandis que le lambeau pharyngien postérieur est décollé en avant.
C. Suture des lambeaux. À la fin de ce temps, il reste trois orifices : l'un médian, deux latéraux.
D. Vue terminale après fermeture spontanée des orifices latéraux.
(D'après Guerrier 1978).

Du point de vue technique il s'agit de soulever deux lambeaux muqueux latéraux à base supérieure et les fixer à un site receveur sur la paroi postérieure du pharynx près du niveau de l'orifice vélopharyngé pour aider à la fermeture : les sphincteroplasties rétrécissent l'éspace entre les parois latérale et postérieure en diminuant la circonférence du vélopharynx sans diminuer les mouvements des parois latérales. D'ailleurs, avec insertion dans le pharynx postérieur, la pharyngoplastie sphinctérienne ne compromet pas l'élévation du voile du palais, c'est pour ça qu'elle est indiquée chez les patients avec une bonne élévation vélaire et des mauvais mouvements des parois latérales. Cette techniqe consiste à prélever deux petits lambeaux musclo-muqueux comprenant une bande de muscle salpingo-pharyngien croisée sur la paroi postérieure en sous-

muqueux, en réalisant une avancé de la paroi pharyngée postérieure, qui facilite l'occlusion vélaire de façon statique et dynamique grâce à l'action des muscles transposés. (Sloan 2000)

Cette technique peut être associée à la palatoplastie en double Z chez les patients avec éspaces très larges et des mauvais mouvements des parois latérales (Gosain, 2007). Même si certains auteurs utilisent cette technique chez les patients avec syndrome vélocardiofaciale, en réalité l'hypotonie qui caractérise ces patients nécessite des sphincters très serré avec le risque supplémentaire de limitation du flux d'air nasal. (Witt 1999). Un autre désavantage de cette technique est représenté par le fait que la révision d'une sphincteroplastie est à la fois difficile et peu fiable chez les patients qui n'ont pas atteint la compétence vélopharyngée après une pharyngoplastie initiale. (Shprintzen 1995)

Plusieurs modifications techniques ont été proposées (Mundnich, Kapetansky, Reichter, Papangelu, le palatopharyngeal sling, Jeckson et Silverton, Roberts et Brown, Riski, Moss, Ran et Wang, la levatorplasty de Sader, assistence endoscopique), ce qu'indique la manque de consensus dans cette intervention (Abdel-Aziz 2008, Askar 2013, Hynes 1950, Hynes 1953, Orticochea 1968, Jackson 1977, Riski 1984, James 1996, Moss 1987, Witt 1994, Gersuny 1900, Orticochea 1983, Pigott 1993).

B2.3.4 AUTRES TECHNIQUES DE PHARYNGOPLASTIE

Lambeau nasoseptal (Rivera-Serrano 2013) : Il s'agit d'un lambeau basé sur l'artère septale postérieure, qui peut être transposé entre le nasopharynx et l'oropharynx pour combler l'éspace.

Lambeau cutané musculomuqueu de l'artère nasale (Rossell-Perry 2012) : C'est un lambeau basé sur l'artère nasale latérale, branche terminale de l'artère faciale, il peut être utilisé pour combler grandes fistules palatines.

Lambeau buccinateur myomuqueu (Hens 2013) : Il est utilisé pour allonger le palais et il est très efficace pour le traitement de l'IVP aussi quand le voile est très cicatriciel.

B2.3.5 LES PHARYNGOPLASTIES PASSIVES

Les pharyngoplasties passives, appelées aussi pharyngoplastie d'avancement ou d'augmentation (Hagerty 1969), réduisent la distance qui sépare le voile du palais de la paroi pharyngée postérieure en lui donnant une aide proprioceptif qui étire le voile du palais vers l'arrière en facilitant son rôle occlusif. Le rational anatomique est celui d'augmenter l'effet compensateur du bourrelet de Passavant.

Divers matériaux ont été utilisés : lambeau de pharynx enroulé (Conessa 2005), implants autologues de cartilage costal, paraffine (Eckstein 1922), collagène injectable (Remacle 1990), silicone (Brauer, 1973), téflon (Smith 1977), hidroxyapatite. Les matériaux exogènes ont été abandonnés par la plupart des auteurs pour la mauvaise tolérance locale et le risque de la migration de l'implant. Le néo-bourrelet formé par un lambeau pharyngien à pédicule supérieur replié sur lui-même, décrit par Passavant, malheureusement s'atrophie rapidement. Une récente méta-analise (Bell 2021) a comparé les résultats des chirurgies de comblement rétropharyngé selon le matériel utilisé, et il a été observé que les matériels synthétiques offrent des meilleurs résultats par rapport au tissu adipeux chez les patients avec IVP légère-modéré. Les limites de cette étude sont : hétérogénéité des patients significative en termes démographiques, d'étiologie de l'IVP, de grade de gravité de l'IVP, modèles de fermeture vélopharyngée, protocole chirurgicale et mesure des résultats.

Entre les avantages de cette technique, il faut reconnaitre le respect de l'anatomie qui permet d'obtenir des bons résultats sans varier l'insertion des structures musculaires, ce qui rend plus facile une reprise ou une reintervention avec une technique plus invasive si nécessaire. Il s'agit d'une technique simple, avec une courbe d'apprentissage rapide et sans complications significatives dans les séries plus importantes.

Cette technique est indiquée classiquement dans les IVP légères (éspace entre 3 et 5 mm avec une voile du palais bien mobile), ou chez les patients avec un trouble neuromusculaire (syndrome vélo-cardio-faciale) qui obtiennent des résultats incomplets avec les pharyngoplasties actives, ou quand une chirurgie sur le pharynx est contre indiquée pour un risque de de SAOS du sommeil. Dans les dernières années il y a des études qui la proposent comme première technique de choix chez tous les patients pour sa simplicité d'exécution, en réservant les pharyngoplasties plus invasives aux deuxièmes temps chirurgicaux dans les échecs de greffes (Diallo-Hornez 2021).

Cette technique peut être associée à la pharyngoplastie (Cao 2013).

B2.3.5.1 TECHNIQUE DE LIPOSTRUCTURE® DU PHARYNX

La première description d'injection rétropharyhngienne d'une autogreffe de tissue adipeu remonte aux années '20 (Gaza1926). La préparation du tissu adipeux autologue selon la technique de Lipostructure® de Sydney Coleman (Coleman 1997) représente à ce jour la technique la plus utilisée de pharyngoplastie de comblement.

Le but principal de cette technique est le transport de petites particules intactes de tissu adipeux d'un site donneur à la région retropharyngienne en regard du tubercule antérieur de l'atlas : la région de contact entre le voile du palais et le pharynx qui permet la fermeture vélopharyngée. Selon la technique de Coleman le tissu prélevé est travaillé avec centrifugation légère et de courte durée (3000 tours pour 3 minutes) pour

séparer les composantes non vivantes (sang et huile), tout en évitant le traumatisme mécanique et l'exposition à l'air des cellules adipeuses à transplanter. Tout ce procès vise à maintenir intacte l'architecture lobulaire du tissu adipeux et protéger les particules adipeuses pendant le transport tout en préservant son architecture microscopique.

PRELEVEMENT : Le prélèvement abdominal est le plus fréquemment utilisé ou bien fessier chez les enfants plus minces. Ces deux sites donneurs représentent des localisations telles que la perte de tissu prélevé ne change pas trop le contour du corps. L'intervention se réalise sous anesthésie générale et en asepsie, cuisse fléchie. Nous utilisons comme instrument de prélèvement est une seringue jetable de 10 ml avec Luer-lock de petites dimensions pour assurer une tension baisse d'aspiration, attachée à une canule avec pointe arrondie et deux trous distaux. Il faut appliquer une aspiration manuelle de façon graduelle pour limiter au maximum la tension négative du vide.



Figure 10 Instrumentation de prélèvement

PURIFICATION ET TRANSFERT : Une fois la canule est déconnectée de la seringue, elle est remplacée par un bouchon et le piston est enlevé. La seringue constitue donc le conteneur du greffon qui est directement introduit dans le rotor stérile d'une centrifugeuse, qui est mise en marche à 3000 tours par minute pour 3 minutes. La centrifugation du matériel sous-cutané aspiré permet d'obtenir une séparation en trois niveaux : le moins dense est le niveau composé par l'huile produit par la rupture partielle des cellules adipeuses ; le niveau plus dense, c'est le sang ; le niveau intermédiaire contient le tissu adipeux utilisable. Après décantation du niveau plus léger et drainage du niveau plus dense, on conserve dans la seringue le niveau intermédiaire représenté par les particules de tissu adipeux, qui sont transférés à une seringue de 1-3ml à laquelle une canule 18 gauge est connecté pour la transplantation dans le rétropharynx. La largeur de 18 gauge représente la dimension exacte pour permettre le passage des particules avec le minimum traumatisme possible. Un pli du quart distal de la canule de 60° facilite l'infiltration à travers des incisions de la paroi rétro pharyngienne avec bistouri n° 11, surélevé avec 2 fils de traction ré absorbables. Le lipoinfiltreur créait un tunnel d'avancement dans la muqueuse, où une petite quantité de matériel (1/8 de ml) est infiltré par une pression manuelle minimale contrôlée. En cas de résistance significative il est nécessaire déconnecter la canule de la seringue et enlever tous ce qui bouche.

PRINCIPES DE LOCALISATION DE LA GREFFE : Il est très important de créer un tunnel soumuqueux capable de dispenser une adéquate disponibilité nutritionnelle aux particules de tissu adipeux vivant et vascularisé d'une dimension idéale de 1,5 mm. En cas de transfert de lobules trop gros, dans les zones centrales la vascularisation n'est pas efficace et les globules peuvent nécroser, avec réabsorption ou calcification. C'est pour ça que la meilleure disposition des tunnels des greffes est la disposition linéaire pour permettre un bon ancrage et une meilleure surface de contact possible avec le tissu receveur vascularisé.

Du point de vue anatomique, normalement on choisit le tubercule antérieur de l'atlas comme repère pour commencer l'infiltration, parce que c'est la position plus fréquente de croissance de l'anneau de Passavant. Il est très important de personnaliser l'infiltration sur le défaut morphofonctionnel spécifique du patient. C'est donc la fibroscopie préopératoire qui détermine la localisation de l'injection du tissu adipeux et la quantité nécessaire pour combler l'espace.

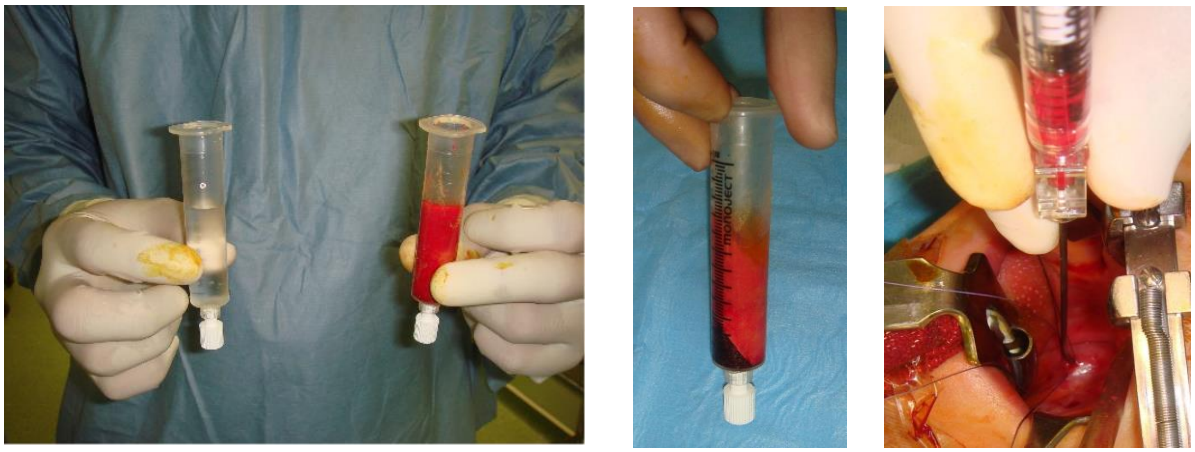


Figure 11 Purification, stratification après centrifugation et transfert du greffon.

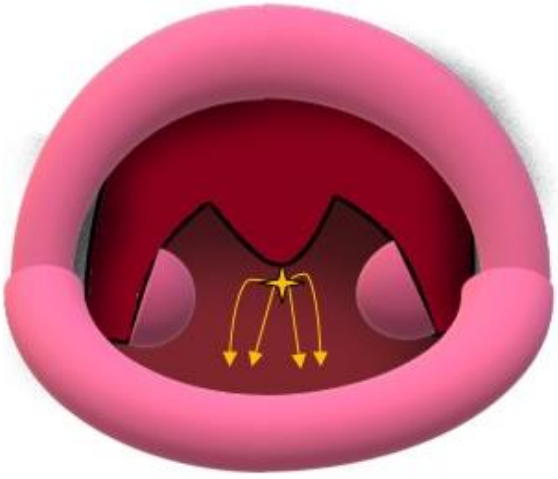


Figure 12 Lipostructure® de la paroi pharyngée. Disposition de le tissu adipeux en microtunnels (à gauche en pointillés) au niveau uniquement de la paroi postérieure du pharynx, à partir d'un seul point d'infiltration.

POSTOPERATOIRE : Après l'intervention une prophylaxie antibiotique est indiquée pour 7 jours pour préserver le tissu adipeux des infections, ainsi que une alimentation mixée pour 10 jours pour prévenir les traumatismes. Une seule nuit d'hospitalisation est suffisante comme contrôle postopératoire. La prise en charge orthophonique doit commencer le plus tôt possible dans la première semaine postopératoire. Des contrôles postopératoires sont programmés à une semaine, 1 mois, 3 mois, 6 mois et un fois par an. La fibroscopie postopératoire n'est pas nécessaire sauf dans le cas de résorption partielle de la greffe, mais jamais avant les 6 mois postopératoires.

B2.3.6 RISQUES ET COMPLICATIONS CHIRURGICALES

B2.3.6.1 COMPLICATIONS DES PHARYNGOPLASTIES ACTIVES.

Les complications des pharyngoplasties actives, quelle que soit la technique utilisée, peuvent se classifier en complications péropératoires et complications à distance.

Complications péropératoires. La morbidité anesthésiologiste est estimée dans 15% de patients : intubation difficile (10% des cas), saignement peropératoire avec nécessité de réintubation et mutation dans les services de réanimation, obstruction des voies aériennes postopératoire. En postopératoire immédiat, les patients peuvent présenter des troubles respiratoires obstructifs légers (ronflements), mais la majorité des symptômes disparaissent à moyen terme. L'obstruction des voies aériennes représente la complication la plus grave qui peut être mortelle, l'administration intraopératoire de stéroïdes est utile autant que la surveillance postopératoire. (Kravath 1980). Des auteurs indiquent la traction linguale, mais le lâchage du rétracteur toutes les 90 minutes pendant l'intervention peut être suffisant à la prévention de l'œdème de la langue. Les hémorragies sont rares mais elles peuvent nécessiter une reprise ou une transfusion. Le décollement secondaire du lambeau palatin est un incident bénin. La pression linguale suffit pour sa réapplication spontanée en quelques jours. Le lâchage de sutures au niveau du lambeau pharyngé est lié souvent à une faute technique conduisant à l'échec de l'opération et nécessitant une reprise chirurgicale.

Complications à distance. La complication tardive la plus importante reste de toute façon l'obstruction des voies aériennes : une complication bien reconnue avec une incidence d'environ 10 %, mais qui peut arriver au 38% dans le pharyngoplastie à lambeau (Agarwal 2003, Griner 2013). Dans chaque étude, un petit pourcentage de patients a démontré un degré d'obstruction suffisamment sévère pour déterminer une révision chirurgicale. Une étude préopératoire avec enregistrement cardio-respiratoire et polysomnographie devrait être envisagé chez tous les patients qui doivent être soumis à une pharyngoplastie. Le traitement de l'apnée obstructive est la C-PAP nocturne. Un lâchage du lambeau pharyngien peut être envisagé, et ça ne

détermine finalement pas des mauvaises conséquences sur la parole probablement pour la masse cicatricielle retropharyngienne résiduelle ou pour la compensation apprise qui persiste malgré la fente du lambeau. Les sphincteroplasties ont un risque moins important d'apnée (1996), mais présent (81% dans la série de Madrid (2015) et 22% dans la série d'Ettinger (2012).

Un des facteurs préopératoires associés au risque obstructif est l'hypertophie des amygdales. La majorité des auteurs considèrent que l'amygdalectomie et l'adénoıdectomie ne doivent pas être réalisées dans le même temps opératoire que la pharyngoplastie, quelle que soit la technique chirurgicale employée. Les amygdalectomies doivent être réalisées selon une technique chirurgicale rigoureuse, avec suture des piliers antérieurs et postérieurs du voile du palais afin de ne laisser aucune face cruentée en cicatrisation dirigée. Le délai minimum entre ces deux interventions est de trois-six mois : il faut attendre que les tissus pharyngiens guérissent complètement. Les autres facteurs qui peuvent augmenter le risque de syndrome obstructif postopératoire sont : les associations syndromiques connues, la séquence de Pierre Robin, l'hypotonie, la micrognathie, les désordres neurologiques, la chirurgie pharyngée précédente. Dans ces cas une sphinctéroplastie ou l'utilisation de prothèses peuvent être envisagé. De toute façon cette problématique postopératoire doit être expliquée à la famille et mérite une étude postopératoire.

Une altération de la ventilation nasale a été aussi bien décrite, avec une ventilation orale exclusive. Les autres complications sont rares, plus ou moins importantes.

Causes d'echecs des pharyngoplasties actives. Quelle que soit la technique utilisée, il existe un certain nombre de cas pour lesquels il persiste une rhinolalie ouverte après pharyngoplastie.

Dans les pharyngoplasties à pédicule supérieur, le caractère statique du lambeau pharyngé reste son principal inconvénient fonctionnel. La persistance ou la récidive de fuites nasales est due soit à un lambeau trop étroit (par mauvais calcul au départ ou par rétraction cicatricielle), soit à un lambeau trop bas situé ne permettant pas une occlusion efficace des orifices latéraux par les parois pharyngées latérales, soit à un lambeau asymétrique avec des orifices latéraux de taille différente. Un pédicule trop large détermine une obstruction nasopharyngée avec comme conséquence hypernasalité ou apnées obstructives.

Pour la sphinctéroplastie, l'existence d'un orifice sphinctérien trop large ou le positionnement à un niveau bas du sphincter sont responsables de la persistance de fuites nasales. Pour obtenir une insertion du lambeau les plus haut possible, différents auteurs indiquent la résection partiale ou complète des végétations (Hynes 1993, Riski 1992). Une autre cause de déplacement vers le bas du lambeau myomuqueu est la rétraction cicatricielle qui doit être évité avec une suture primaire du site donneur (Pryor 2006).

Autre cause d'échec commune aux différentes techniques est la déhiscence des lambeaux. La reprise chirurgicale de la pharyngoplastie est conseillée, améliorant l'intelligibilité de la parole dans plus de 90% des cas. La question qui reste posée est la technique chirurgicale à employer. Dans les échecs tout d'abord une tentative avec démontage du lambeau peut être poursuit avec des bon résultats. Plusieurs auteurs (Gart 2014) considèrent que la technique de dernier recours préférée est la pharyngoplastie à lambeau supérieur. La sphincteroplastie par contre, en créant une structure dynamique, peut limiter l'hypernasalité ou l'hyponasalité persistante observée après un lambeau pharyngé de taille inappropriée, et peut être facilement révisée par relèvement et chevauchement supplémentaire des deux lambeaux myomuqueux, rétrécissant davantage le vélopharynx. Si l'hypernasalité persiste encore malgré la révision, il existe l'option d'un deuxième lambeau pharyngé étroit (Gart 2014).

Les reprises chirurgicales des pharyngoplasties actives sont très difficiles à réaliser, avec un taux de complications important et des résultats pas toujours satisfaisant. Il y a 3 articles dans la littérature qui en parlent : Cochran propose la « magnum procedure » qui comprend un ou deux lambeaux palatins tapissés de muqueuse buccale ou pharyngée pour obtenir la rétroposition du voile du palais majeur possible (Cochran 1983). Barone (1994) répète le lambeau pharyngé et Lin (Lin 2010) propose une pharyngoplastie émisphincterienne après faillite d'une pharyngoplastie à lambeau postérieur.

B2.3.6.2 COMPLICATIONS DES PHARYNGOPLASTIES PASSIVES.

Malgré la simplicité d'esecution, des complications sont de toute façon possibles, comme la résorption du matériel (Leuchter 2010), le déplacement local ou embolisation de l'implant (Yoshimura 2015), la croissance du matériel injecté (exclusivement pour la greffe adipeuse pour prise de poids du patient : Teixeira 2011).

L'efficacité de ces techniques est estimée à environ 80% de résultats satisfaisants. Parmi les inconvénients de cette technique il faut toujours prendre en compte l'imprévisibilité du résultat final à cause d'une risque connue de résorption adipeuse, dont le pourcentage est estimé d'environ 40% dans les premier 6 mois. Si un bon résultat initial s'altère progressivement, une deuxième injection peut être proposée. La deuxième injection peut être suivie par une troisième injection aussi. La quantité de tissu adipeux qui reste fixée et qui se vascularise à chaque étape, constitue un volume progressivement acquis. Cette nécessité de répéter les injections pourrait être considérée soit comme un échec, soit comme une opportunité pour affiner facilement le résultat chirurgical avec une technique sûre. Si la greffe n'a pas obtenu un bon résultat, une pharyngoplastie peut être proposé sur un base anatomique encore vierge, car la greffe n'altère pas la conformation musculaire du pharynx et d'autre coté n'altère pas la croissance maxillaire (Delaire 1989, Vosho0 2013)..

B2.3.6.3 LES SYNDROMES D'APNEES OBSTRUCTIVES DU SOMMEIL (SAOS)

L'impact de la chirurgie des IVP sur les voies respiratoires nasales est une préoccupation très importante. Les interventions chirurgicales effectuées sur le sphincter vélopharyngé peuvent entraîner une obstruction du flux d'air pendant le sommeil. Les troubles respiratoires du sommeil, connues aussi comme Syndromes d'apnées obstructives du sommeil (SAOS), sont un terme générique pour plusieurs maladies chroniques dans lesquelles l'arrêt partiel ou complet de la respiration se produit plusieurs fois au cours de la nuit. Les symptômes peuvent inclure des ronflements, des pauses respiratoires et des troubles du sommeil. Le résultat est une fatigue diurne qui interfère avec la capacité d'une personne à fonctionner et réduit la qualité de vie. Donc un instrument de dépistage des SAOS serait indispensable dans toutes prises en charge chirurgicales des IVP. Patients atteints de microrétrognathie, dysfonction respiratoire périnatale, jeune âge, et infection des voies respiratoires supérieures semblent être à risque accru d'apnée obstructive du sommeil postopératoire aiguë (Witt 1996). Une récente analyse de la base de données nationale des Etats Unis sur les réclamations des patients pédiatriques avec et sans fente, le taux d'apnée obstructive du sommeil après une chirurgie de l'IVP n'était pas significativement différent pour le lambeau pharyngé par rapport à la pharyngoplastie du sphincter sur 1000 patients. La chirurgie palatine n'a pas eu des SAOS. Il est intéressant observer que les 25% des SAOS ont été diagnostiqué dans les premiers 5 mois, un autre 30% dans le sixième mois postopératoire, après 6 mois le pourcentage diminue progressivement (Rochlin 2021). La polysomnographie est considérée comme l'examen plus sensible pour l'étudier, mais il est un examen plutôt coûteux en termes économiques et de temps, et il est réservé seulement aux patients de haut risque. Ils existent plusieurs instruments de dépistage. Le Pediatric Sleep Questionnaire est un questionnaire de 22 questions utilisé chez les patients à opérer de végétations (Chervin 2007, Mitchell 2015). Un autre instrument est le Sleep Clinical Record qui comprend un examen clinique, synptomes subjectifs, et histoire clinique du patient, en demonstrat une sensibilité du 96,5% dans le dépistage des SAOS chez 279 enfants avec ronflement primaire (Villa 2013). Un ultérieur instrument très rapide est le « I'M SLEEP », un questionnaire de 8 question avec une sensibilité du 82% de dépistage des AOS (Kadmon 2014). Dans notre hopital il est utilisé le questionnaire de Sruyt et Gozal (2011) disponible en version française. Il s'agit d'un questionnaire très rapide à utiliser et un score est assigné aux questions suivantes pour obtenir un classement de degré de risque.

1. Avez-vous déjà été obligé de secouer votre enfant pendant son sommeil pour qu'il se remette à respirer ?
2. Est-ce que votre enfant s'arrête de respirer pendant son sommeil ?
3. - Est-ce que votre enfant a des difficultés pour respirer pendant son sommeil ?

4. - Est-ce que la respiration de votre enfant pendant son sommeil a déjà été un motif d'inquiétude pour vous ?
5. Quel est l'intensité du bruit de son ronflement ?
6. - A quelle fréquence votre enfant ronfle-t-il ?

B2.3.7 CAS PARTICULIERS

B2.3.7.1 PHARYNGOPLASTIES ET FENTE SOUS-MUQUEUSE OCCULTE

Dans le 44% des cas avec fente sous-muqueuse occulte, la chirurgie n'est pas nécessaire, la majorité de ces patients sont en fait asymptomatiques. Beaucoup de techniques chirurgicales ont été proposé pour le traitement de ces patients.

Dans le seul essai clinique randomisé dans la littérature cité par une review de la Cochrane collabraotion (Nasser 2008), sur 230 patients avec fente sous-muqueuse, compare un group (A) de patients qui a été opéré avec la minimal-incision palatopharyngoplastie. Il s'agit d'une technique qui prévoie une incision antéropostérieure du voile du palais, avec dissection minimale de la muqueuse du palais osseux, et le rétropositionnement du muscle LVP. Dans le groupe (B) des patients cette technique a été associée à pharyngoplastie à lambeau supérieure ou sphinctéroplastie. Le type de pharyngoplastie du groupe B, a été choisi sur la base de l'évaluation fibroscopique préopératoire. Après intervention les auteurs n'ont pas trouvé des différences entre l'éspace résiduel moyen en fibroscopie. Ils concluent que la chirurgie associée ne diminue pas la fréquence d'IVP postopératoire, ni la largeur du éspace résiduel (Nasser 2008, Smaïl-Faugeron 2014).

B2.3.7.2 PHARYNGOPLASTIES ET SYNDROME VELOCARDIOFACIALE (VCF)

Un chapitre à part est représenté par le traitement des IVP chez les patients syndromiques.

En particulier les patients avec syndrome VCF présentent plusieurs facteurs qui contribuent à la dysfonction vélopharyngée : hypotonie du pharynx, platybasie (la base du crâne a une angulation obtuse), atrophie adénoïdienne, voile du palais court congénital. La chirurgie pharyngienne de ces patients est très délicate aussi par la fréquente aberration d'orientation des artères carotides internes au niveau pharyngien postérieur, qui sont médialisées dans 30% des patients, ce qui indique une étude angiographique ou RMN préopératoire pour éviter un risque de saignement pendant l'intervention ou la nécessité de redessiner le plan opératoire. La palpation retropharyngienne intraopéraotire est utile aussi. Une autre caractéristique qui doit être prise en compte est l'hypertrophie des amygdales souvent présente. Les options chirurgicales pour

ces patients sont donc limitées pour les anomalies anatomiques et fonctionnelles décrites. Une fois opérés ces patients trouvent difficile d'obtenir des bons résultats et ils ont des taux de réintervention très hauts, aussi pour le fait qu'ils sont particulièrement difficiles à rééduquer.

Shprintzen propose pour ces patients une pharyngoplastie à lambeau supérieur très haut et très large (Shprintzen 1978). Sie et al. (2007) ont trouvé que les patients syndromiques (retard de développement, microsomie hémifaciale, syndrome de Stickler et syndrome VCF) traités par palatoplastie de Furlow ont des résultats phonétiques moins satisfaisant par rapport à la population des fentes. Au contraire, Henry et al. (2006) ont publié une étude sur 14 patients avec syndrome VCF et IVP, comparés à 14 patients non-syndromiques, traités par sphinctéroplastie ou palatoplastie de Forlow, ou les deux selon l'évaluation endoscopique préopératoire. Aucun patient n'était né avec une fente palatine ou n'avait été opéré d'une chirurgie du voile du palais précédemment. Ils concluent que les patients avec syndrome VCF répondent au traitement de la même façon et sans incrément de la morbidité. D'autre coté, Losken et al. (2006) confirment des résultats moins satisfaisants après sphincteroplastie (taux de révision chirurgicale 22% par rapport à 11%) chez les patients avec syndrome VCF à cause du degré majeur de déperdition nasale et de l'âge plus tardif de présentation. Widdershoven (2008) a reporté un taux de révision chez ces patients du 16% après procédure d'allongement du voile du palais, par rapport à 0% des patients non-syndromiques. Failla (2020), dans une récente étude comparatif, a confirmé une réduction importante de la mobilité des parois pharyngiennes latérales chez les patients porteurs d'une microdéletion 22q11 par rapport aux patients sans altérations génétiques, en concluant que ces patients pourraient bénéficier soit d'une pharyngoplastie à lambeau très large pour mieux compenser la partie dynamique des parois latérales, plutôt que d'une chirurgie palatine d'allongement. Autrement il pourrait être proposé une sphincteroplastie qui dépend moins du mouvement latéral existant de la paroi latérale et qui, en rétrécissant le vélopharynx, peut compléter la limitation dynamique présente chez ces patients. Filip 2013, indique chez ces patients une pharyngoplastie à lambeau supérieur (Filip 2013). Gosain reprend l'idée du lambeau très haut de Shprintzen en proposant une modification de la pharyngoplastie à lambeau supérieur pour obtenir une insertion encore plus haute (Arneja 2008).

Deux études recommendent l'association d'une palatoplastie à une sphincteroplastie (Mehendale 2004, Milczuk 2007). Une révision de la littérature de Spruijt n'a pas démontré des différences significatives dans l'analyse quantitative entre les résultats de différents types de pharygnoplastie, mais les patients opérés par palatoplastie seule ont nécessité d'autres chirurgies. C'est pour ça qu'il a formulé une recommandation de type C (Oxford Centre of Evidence Based Medicine) qui conseille d'opérer ces patients avec une pharyngoplastie d'emblé. (Spruijt 2012a).

B3. PROBLEMATIQUE DE LA THESE

Comme nous avons vu dans le chapitre précèdent, les pharyngoplasties actives sont un groupe d'interventions qui ont le but d'avancer la paroi postérieure ou de réparer les muscles du voile et diminuer les parois latérales du pharynx avec une suture au palais à travers un ou deux lambeaux pharyngiens. Ces techniques ont beaucoup de complications assez importantes : obstruction des vois aériennes, saignement peropératoire, altération de la ventilation nasale. Dans les cas d'apnées obstructives l'intervention est contrindiquée. Des alternatives moins invasives ont été proposée pour donner une solution aux patients avec contre-indications et aux patients avec une insuffisance vélopharyngée modérée : il s'agit des pharyngoplasties passives, qui ont l'objectif de faciliter le rôle occlusif du voile avec la réduction de la distance qui le sépare de la paroi pharyngée postérieure à travers un complément au comblement naturel qui offre le bourrelet de Passavant. Plusieurs matériels ont été utilisés. Dernièrement la technique la plus utilisée pour la facilité de prélèvement et gestion du matériel à injecter, est l'autogreffe retropharyngée des cellules adipeuses.

Comme dans toute chirurgie fonctionnelle, la chirurgie pour l'IVP aussi, même si elle est parfaitement réalisée du point de vue technique, n'est pas capable de corriger une IVP si elle est réalisée chez un patient mal sélectionné, facteur qui augmente les complications des voies respiratoires supérieures (Gart 2014). C'est pour ça qu'il est très important que ces techniques soient personnalisées sur la base des caractéristiques anatomophysiologiques observé pendant l'étude préopératoire avec nasofobroscopie seule ou associé à vidéofluoroscopie. Si dans le cas des pharyngoplasties actives l'étude dynamique préopératoire est très importante, dans les pharyngoplasites passives cette étude est fondamentale. Effectivement seulement grâce à la visualisation directe des mouvements musculaires pendant la production de phonèmes, on peut établir les caractéristiques du défaut et décider : où infiltrer la greffe, combien de matériel infiltrer et quelle forme lui donner.

Indépendamment de la technique chirurgicale choisie, il s'agit d'une chirurgie sur mesure qui nécessite d'une coordination parfaite entre plusieurs professionnels. D'un côté le bilan orthophonique diagnostique et classifie le défaut du point de vu perceptif avec une évaluation qui doit être standardisée. D'autre côté la visualisation in vivo du défaut avec la nasofibroscopie permet de classifier du point de vue morphologique et fonctionnel. Le chirurgien doit intégrer ces informations, les adapter au conteste clinique et aux antécédents des patients, évaluer les risques par rapport aux bénéfices espérés, et décider la technique la plus indiquée à la clinique et à l'anatomie fonctionnelle du patient. Après l'intervention, due au fait qu'il s'agit d'une chirurgie fonctionnelle, la prise en charge orthophonique reprend un rôle crucial pour la récupération de l'intelligibilité de la parole.

Dans la littérature il n'existe pas un consensus sur les indicatons chirurgicales d'une technique par rapport à l'autre. Comment est-ce que nous pouvons aider le chirurgien à prendre une décision ?

B3.1 QUELLE TECHNIQUE DE PHARYNGOPLASTIE ACTIVE UTILISER ?

La littérature classique manque d'évidence sur la meilleure technique chirurgicale. Elle est dominée par des études rétrospectives de comparaison de séries, où la fiabilité est inévitablement préconçue par importantes sources de biais. D'ailleurs, la plupart des études sur le traitement chirurgical de l'IVP comparent groups de patients sans une homogénéité de base par rapport au dégrée d'IVP et de déformations associées, ou des cas qui ont reçu une chirurgie pharyngienne par des opérateurs avec différents niveaux de qualification. Les indications pour chaque technique chirurgicale varient beaucoup entre les écoles chirurgicales. Dans la littérature il y a plusieurs méta-analyses et 3 essais cliniques contrôlés randomisés qui comparent les résultats après pahryngoplastie à lambeau et sphincteroplastie, mais elles n'ont pas démontré des différences significatives entre les techniques à cause de la petite taille des échantillons avec une puissance statistique insuffisante (Collins 2012, Abyholm 2005, Ysunza 2002, Ysunza 2004). Karling et al. (1999) ont comparé deux types de technique de lambeau pharyngien dans un essai clinique randomisé qui regardait la taille des lambeaux, sans trouver des différences. Whitaker et al. (1972) sur une étude randomisée sur 35 patients, n'a pas trouvé de différences entre les résultats des pharyngoplasties à lambeau supérieur et inférieur. Ysunza et al. (2002) ont comparé la pharyngoplastie à lambeau supérieur et la sphinctéroplastie dans une étude prospective randomisée. La fréquence d'IVP résiduelle ne change pas entre les deux groupes de patients, même si chaque procédure chirurgicale randomisée avait été adaptée à l'évaluation endoscopique préopératoire. Le « VPI Surgical Trial clinique Group » (Abiholm 2005) a comparé le pharyngoplastie à lambeau supérieur avec la sphinctéroplastie d'Ortichochea (performées selon techniques standardisée) dans un trial multicentrique randomisé sur 97 patients. Les patients ont été évalués depuis 3 mois et 12 mois de l'intervention à travers l'évaluation orthophonique perceptive, la naso-pharyngoscopie, la nasométrie, la polysomnographie, les radiographies latérales céphalométriques, l'audiométrie et la tympanométrie. Ils n'ont pas trouvé des différences entre les deux interventions à 12 mois de distance. Une amélioration est significative à trois mois dans le groupe de pharyngoplastie à lambeau supérieur. Ils ont ainsi évalué le degré de mouvement du palais et des parois pharyngées latérales en fibroscopie avant et après intervention, et ils n'ont pas trouvé des différences de résultat entre les patients qui présentaient en préopératoire des mouvements des parois latérales absents ou mauvais, par rapport aux patients avec une mobilité préopératoire modérée ou bonne pour la pharyngoplastie à lambeau supérieur. Pour la sphinctéroplastie par contre, il a été plus facile obtenir des bons résultats postopératoires en fibroscopie, si

la mobilité du voile du palais en préopératoire était bonne-modéré, par rapport à une mauvaise-absente mobilité préopératoire.

Une étude publiée en 2007, qui compare pharyngoplastie à lambeau supérieur et sphinctéroplastie, pratiquées l'une dans un centre et l'autre dans un autre centre en France, conclue que les résultats sur la parole sont tout à fait comparables. L'analyse des deux séries montrait qu'une disparition des fuites nasales dans les formes sévères cotées 2M ou 3 selon BM chez les patients ayant bénéficié d'une pharyngoplastie avec lambeau pharyngé supérieur représentait 23,1 % des cas, alors que ce taux était de 17,5 % pour les patients ayant bénéficié d'une sphinctéroplastie dynamique. Il n'existe pas de différence significative entre les résultats obtenus (p = 0,801). Nous pouvons donc résumer qu'il est possible d'obtenir des bons résultats avec les deux techniques, sauf pour un léger taux de révision plus élevé et un risque légèrement majeur d'apnée dans la pharyngoplastie à lambeau (Pensler 1991, Sloan 1990), ce qui est confirmé par l'essai clinique randomisé d'Abyholm qui n'a pas démontré des différences dans aucun résultat mesuré à 12 mois des interventions (Abyholm 2005).

Les études qui comparent la plastie en double Z avec soit la pharyngoplastie à lambeau soit la sphincteroplastie, n'ont pas trouvé des différences significatives dans les résultats (Gilleard 2014, Ha 2013).

Une bonne portion de la littérature traite la personnalisation de la chirurgie sur le défaut morpho-fonctionnel du patient. En 1979 Shprintzen reportait que l'insertion et la taille du lambeau pharyngé devait être faite sur mesure du défaut de l'espace vélopharyngée (Shprintzen 1979). Ysunza utilise la vidéfluoroscopie pour évaluer les végétations et les mouvements vélaires (Gart 2014). En 2009 Marsh reportait qu'après un diagnostic perceptif d'une IVP, il est nécessaire d'avoir une visualisation instrumentale du vélopharynx pour personnaliser le traitement pour maximiser les résultats et minimiser la morbidité des interventions (Marsh 2009). Ysunza, après avoir observé que la vidéfluoroscopie est la meilleure technique pour évaluer les IVP (Ysunza 2011), il a démontré qu'associer la nasofibroscopie « peropératoire » permet d'obtenir un taux de réussite de complète résolution de l'IVP du 90%, avec une démonstration postopératoire d'une différence de distance de l'insertion du lambeau pharyngé de 10mm par rapport aux patients qui n'avait pas fait de nasofibroscopie préopératoire, et une risque de SAOS augmenté (Ysunza 2015). Il a été démontré que la nasofibroscopie est suffisante et supérieure par rapport à al vidéofluoroscopie pour prédire en préopératoire le risque d'IVP post-avancement maxillaire (Yao 2021).

Il y a d'autres études qui ont démontré une grande variabilité entre différents chirurgiens et Hôpitaux dans cette chirurgie (Sitzman 2020), avec une courbe d'apprentissage importante dans le taux de réussite de l'intervention de pharyngoplastie active (Aznar 2015).

A compliquer les variables du choix, il y a aussi la possibilité de combiner des techniques différentes : Honig (1967) combine la pharyngoplastie à lambeau supérieure avec le recul V-Y, Bohm en 2014 et Gart et Gosain en 2015 dans les cas des défaut vélopharyngés coronaux de grande dimension propose la réalisation d'une sphinctéroplastie associée à une palatoplastie de Furlow ; Wermer (2013) associe la pahryngoplastie à lambeau inférieur à la procédure palatine de recul selon la technique de Dorrance. Il s'agit d'études basées sur la préférence du chirurgien sans randomisation.

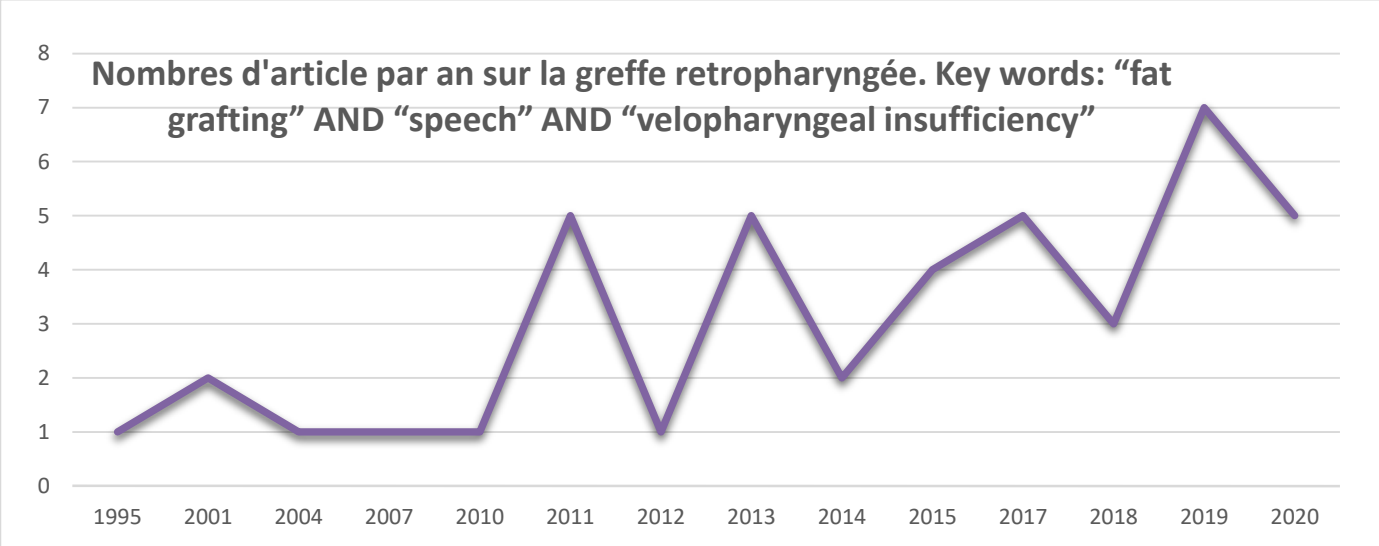
Dans ce cadre d'incertitude, un autre facteur qui complique la comparaison des techniques chirurgicales est la variabilité dans la littérature de la définition du succès du traitement et de la mesure des résultats. Certains auteurs définissent deux dégrées de bon résultats postopératoire : la résolution complète consiste en l'obtention d'une parole parfaitement normale, tandis que l'amélioration est définie comme un taux d'amélioration par rapport à les conditions précédentes (Lam 2020, Riski 1992). D'autres auteurs considèrent seulement les résultats insatisfaisants définis comme la nécessité d'une révision chirurgicale (Losken 2003, Carlisle 2011). D'autres encore définissent comme succès de l'intervention, l'élimination des manifestations symptomatiques de l'IVP (résonance hy-pernasale, turbulence nasale et/ou grimace faciale) et le maintien d'une voie aérienne nasale suffisante pour une respiration calme avec les lèvres fermées et le drainage des sécrétions (Marsh 2009).

Un autre facteur qui complique l'échange des connaissances au niveau international est la tolérance d'un IVP en fonction des langues différentes. Petits degrés d'IVP dans certaines langues sont bien tolérés, tandis qu'en autres langues peuvent entrainer des défauts d'intelligibilité très importants.

D'autres études dédiés aux caractéristiques associés avec de mauvais résultats chirurgicaux ont montré que l'âge, la gravité de l'IPV, les antécédents de fente palatine et l'association syndromique pouvaient affecter les résultats, mais sans résultats cohérents entre les études (Losken 2003, Carlisle 2011, Riski 1992, Samoy 2015, Lam 2021).

B3.2 ROLE DES PHARYNGOPLASTIES PASSIVES DANS LA LITTERATURE

L'augmentation de la paroi pharyngée postérieure, en remplissant l'anneau de Passavant avec une greffe d'adipocytes autologue retropharyngée (greffe), offre une alternative moins invasive pour les patients présentant une IVP légère à modérée aux pharyngoplasties par lambeau pharyngé (Dejonckere 2001, Leboulanger 2011, Filip 2013, Bishop 2014), son intérêt est en train d'augmenter dans la littérature.



1995	2001	2004	2007	*2010*	2011	2012	2013	2014	2015	2017	2018	2019	2020
Canady	Dejonckere Klotz	Guerrero santos	Bardot	Leuchter	Filip Leboulanger Cantarella Teixeira Nicolas	Cantarella	Cao Rossleigh Filip Lau Darryl	Bishop Filip	Piotet Mazzola Boneti Perez	Nigh Dinsever Bois Impieri Syamal	Panizza Phua de Blacam	Adams Abdali Impieri Denadai Zaer Jones Diallo-Hornez	Denadai Cantarella Shih Contrera Contrera

Tableau 9 Le nombre des publications par an dans la littérature est progressivement augmenté jusqu'à présent (Suzzi 2021).

Après vingt ans depuis son introduction nous ne pouvons désormais plus parler de traitement nouveau. Bishop en 2014 a présenté un bilan de l'état de l'art actuel des résultats de cette intervention. Il décrit 11 études comparant le volume de tissu adipeux injecté, le site d'injection et l'âge des patients au moment de l'intervention. Il démontre que l'injection large loin de la paroi rétropharyngée ne garantit pas de meilleurs résultats. Une autre révision plus récente (Night, 2017) analyse 15 études : sans discrimination du site d'injection, il conclut que davantage d'études futures sont nécessaires dans lesquelles un plus grand nombre de cas d'hypernasalité de grade sévère sont inclus. De Blacam en 2018, compare les 3 catégories d'interventions chirurgicales pour le traitement de l'IVP sur le palais, les pharyngoplasties et les injections retropharyngés, dans une révision de 83 études avec 4011 patients, et il conclut que toutes les procédures ont des résultats similaires en termes de parole, de nécessité d'une intervention chirurgicale supplémentaire

et de survenue d'une SAOS. Dans cette révision la chirurgie plus utilisée est la pharyngoplastie à lambeau supérieur, suivie par la sphyncteroplastie, la palatoplastie et finalement la chirurgie des comblements postérieurs. La plupart des patients avec syndromes sont opérés par pharyngoplastie.

Denadai (2020), dans sa récente étude observationnelle rétrospective, a présenté une analyse bivariée et multivariée des résultats de 117 patients traités par greffe adipeuse. Il a trouvé qu'un défaut vélopharyngé important, le nombre d'interventions chirurgicales antérieures et certains protocoles chirurgicaux initiaux des fentes étaient des prédicteurs négatifs indépendants du résultat à 15 mois postopératoire, tandis que la petite taille du défaut vélopharyngé était positivement corrélée à des bons résultats postopératoires. Âge, sexe, race, classification de Veau, diagnostic syndromique, classe d'Angle de la malocclusion, type de palatoplastie primaire, indice de masse corporelle, scores liés au SAOS, site donneur, volume greffé, complications liées au site receveur et caractéristiques préopératoires (modèle de fermeture vélopharyngée, hypernasalité, émission nasale audible et pression intra-orale) n'étaient pas significativement corrélées avec les résultats finales. En cas de défauts vélopharyngés de grandes dimensions, ils proposent une chirurgie combinée : repositionnement du muscle LVP et augmentation de la paroi pharyngée postérieure pour mieux personnaliser le traitement sur le défaut du patient.

Les indications classiques de cette chirurgie sont les IVP légères (défauts vélopharyngé entre 3 et 5 mm avec une voile du palais bien mobile), en cas de contrindication à une chirurgie pharyngée pour présence de SAOS, ou en cas de présence de troubles neuromusculaires (syndrome vélo-cardio-faciale). Les patients porteurs d'une microdélétion 22q11, ont un pronostic prévisible plus sombre, plus de risque d'apnées et nécessitant une intervention chirurgicale supplémentaire (de Blacam 2018, Filip 2013b, Crockett 2014, Spruijt 2012a. et 2012b, Wagner 2017).

La sphincteroplastie a un taux de complications de 6,4%, bien que les plus grandes séries de greffes d'adipocytes de la paroi pharyngée postérieure ne montrent aucune complication chirurgicale (Denandai, 2019). Nous avons déjà vu comme cette technique a l'avantage de respecter l'anatomie. Sans varier l'insertion des structures musculaires, il sera plus facile si nécessaire la reprise ou une reintervention avec une technique plus invasive sans risques supplémentaires. C'est pour ça aussi que plusieurs auteurs la proposent comme technique de premier choix chez tous les patients pour sa simplicité d'exécution, en réservant les pharyngoplasties plus invasives aux deuxièmes temps chirurgicaux dans les échecs de greffes (Diallo-Hornez 2021). Cette technique peut être associée à la pharyngoplastie (Cao 2013). Il s'agit d'une technique simple, avec une courbe d'apprentissage rapide. Cette revue de la littérature est importante pour identifier les facteurs potentiels qui peuvent influencer le résultat de la greffe d'adipocytes pour traiter l'IVP.

B3.3 DEROULEMENT DE LA THESE

La chirurgie de l'IPV, même parfaitement réalisée d'un point de vue technique, n'est pas en mesure de corriger l'IPV si elle est pratiquée chez un patient mal sélectionné, facteur responsable aussi d'un taux augmenté de complications au niveau des voies respiratoires supérieures (Cao, 2013). C'est pourquoi il est très important que ces techniques soient personnalisées en fonction des caractéristiques individuelles des patients.

Le but de l'aide à la décision chirurgicale est celui de personnaliser un traitement qui soit sur mesure pour le patient, c'est-à-dire faire correspondre l'intervention spécifique pour la gestion de l'IPV avec le type spécifique de dysfonctionnement : il faut appliquer une gestion différente basé sur le diagnostic différentiel, pour maximiser le résultat tout en minimisant la morbidité de l'intervention. Comme nous avons pu voir dans le chapitre précèdent, la littérature n'est pas capable de donner au chirurgien un aide pratique pour cette prise de décision parce qu'ils n'existent pas des études qui puissent démontrer une franche supériorité entre les deux techniques chirurgicales. La plus part des études de la littérature se basent sur une approche « taille unique » pour la correction chirurgicale de l'IPV, mais au contraire dans la chirurgie de la parole, il est nécessaire une parfaite personnalisation des indications sur la base des caractéristiques uniques de chaque patient, associé à une étude morpho-fonctionnelle précise in vivo en évaluation préopératoire.

En s'agissant d'une pathologie avec une prise en charge multidisciplinaire et avec la nécessité d'une étude dynamique préopératoire qui multiplie les variables pour le processus de prise de décision du chirurgien, il nous intéresse d'étudier ces variables avec le but de créer un modèle reproductible du traitement, pour construire un arbre décisionnel pour la prise en charge personnalisé des patients.

Pour construire un modèle de traitement il faut étudier les facteurs suivants :

- Les causes multifactorielles que déterminent la pathologie et si elles sont une variable qui altère de forme significative les résultats des traitements
- Quelle est la technique chirurgicale la plus efficace en considérant les avantages des techniques moins invasives
- Quels sont les facteurs qui déterminent l'échec de la technique prise en considération en rapport aux autres techniques, en considérant aussi la courbe d'apprentissage chirurgicale
- Quels sont les facteurs qui par contre déterminent les succès du traitement, en termes de locution parfaite (« perfect speech »).

Ces facteurs sont influencés par les variables suivants :

- Gravité de l'IVP
- Présence des syndromes ou d'altérations génétiques
- Age
- Etiologie
- Défaut anatomique et caractéristiques morpho-fonctionnelles du défaut
- Technique chirurgicale et association entre techniques différentes (Cao 2013)
- Quantité de graisse et site d'injection
- Balance risques-bénéfices en relation aux complications

Du point de vue méthodologique, après une analyse des arbres décisionnels présents dans la littérature (partie C), nous allons travailler les données des patients opérés à l'Hôpital Lapeyronnie de Montpellier dans le service de chirurgie plastique pédiatrique. Dans la partie D nous utiliserons d'abord les outils de la statistique traditionnelle pour étudier les variables, pour faire des comparaisons entre les différentes techniques chirurgicales utilisés et pour construire un modèle prédictif pour les résultats de la chirurgie. A cause de la petite dimension de l'échantillon et de la complexité des variables en jeu, l'étude linéaire offerte par la statistique traditionnelle ne sera pas suffisant à décrire dans un modèle mathématique la complexité de choix de cette chirurgie fonctionnelle. En outre, la fibroscopie, comme technique d'évaluation du défaut morpho-fonctionnel, n'offre pas des mesures objectives et ses descriptions sont difficiles à utiliser à travers la statistique traditionnelle. Pour obtenir des résultats reproductibles jusqu'à aboutir à une modélisation des données fibroscopiques, il faut rechercher dans les nouvelles applications de la science des données et de l'intelligence artificielle. A la méthodologie statistique traditionnelle nous ajouterons alors dans la partie E une étude avec techniques de machine learning pour classifier les variables et aboutir à la construction d'un arbre de décision basé sur les données capable de guider le chirurgien dans sa prise de décision.

PARTIE C

ARBRES DECISIONNELS DANS LA PRISE NE CHARGE DE L'INSUFFISANCE VELOPHARYNGEE.

Dans cette section, nous allons presenter l'état de l'art des plusieurs arbres décisionnels sur la pris en charge de l'IVP proposés par différents auteurs après analyse de la littérature. Cette analyse permettra de démontrer qu'il s'agit d'une prise en charge très controversé, où les décisions sur la technique à utiliser sont souvent chirurgien-dépendents ou école-dépendents. Ils n'existent donc pas des critères objectifs qui puissent permettre de choisir une technique par rapport à l'autre. Seulment Denadai (2017) considère l'option de la greffe dans la prise de décision chirurgicale.

CALNAN (1959)

Pour expliquer l'importance des interventions précoces, il considère que le résultat de l'intervention des fentes dépendra de la formule algébrique suivante :

Chez les enfants : C + OK + A2 + X + Ph= R

Chez les adultes : C + OK + A18 (ou plus) + X = R1

Où « C » correspond au chirurgien, « O » à la technique chirurgicale utilisée, « A » à l'âge au moment de la chirurgie primaire, « R » est le résultat fonctionnel sur la parole. « C », « O », et « A » sont valeurs constants ou presque constants, tandis que la valeur « X » représente une variable que le chirurgien peut controller qui représente les conditions cliniques du patient (absence d'infections, une nutrition adéquate, bonnes conditions au moment de l'intervention et du suivi). « X » représente une variable que selon Calnan ne peut pas être sous le control du chirurgien, qui nous pouvons considérer le facteur chance, présent en chaque

intervention chirurgicale. La variable « Ph » a été ajoutée après, pour donner suite à l'hypothèse de Wardill selon laquelle les patients porteurs d'une fente ont une augmentation des diamètres osseux des structures du nasopharynx. Après les études de Calnan sur les variantes anatomiques osseuses de fentes, il conclue qu'une mesure significative de cette amplitude peut être représentée par la largeur bihamulaire.

PEAT (1994)

Cet auteur se demandait « Wich pharyngoplasty ?», et il a cherché une chirurgie sur mesure basée sur l'étiologie de l'IVP.

Défaut observé en fibroscopie associée à radiographie de profil avec contraste pour mesurer l'espace	**Pharyngoplastie choisie**
Faible amplitude des mouvements palatins, peu ou pas d'adduction des parois latérales	**Honig** : lambeau pharyngé supérieur combiné avec push-back du palais V-Y
Bonne amplitude des mouvements vélaires (espace < 0,5mm), bonne adduction des parois latérales	**Hynes modifiée** : lambeaux des piliers tonsillaires postérieurs transposés horizontalement dans la partie médiane du retropharyx au niveau de l'atlas
Faible amplitude des mouvements palatins (espace > 0,5mm), bonne adduction des parois latérales	**Lambeau pharyngé supérieur** : largeur sur mesure pour combler l'espace
Petit défaut centrale avec la majorité de la portion latérale de la surface supérieur du palais qui entre en contact avec les parois latérales et postérieures du pharynx	**Fish flap** : transposition d'un lambeau myomuqueu en ilot de la surface orale à la surface nasale du voile du palais au niveau de la ligne médiane.

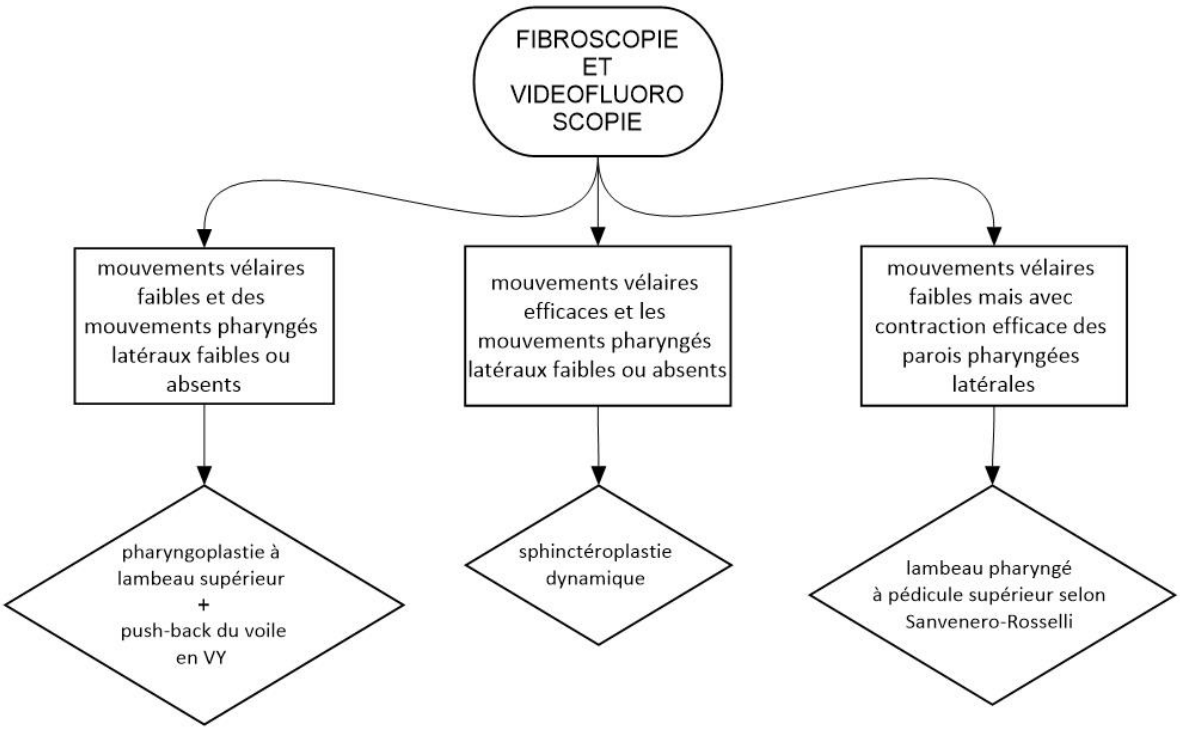


Figure 13 Diagramme de Peat

ROTTGERS (2001)

Algorithme pour le traitement des IVP des patients avec syndrome vélocardiofaciale (SVCF).

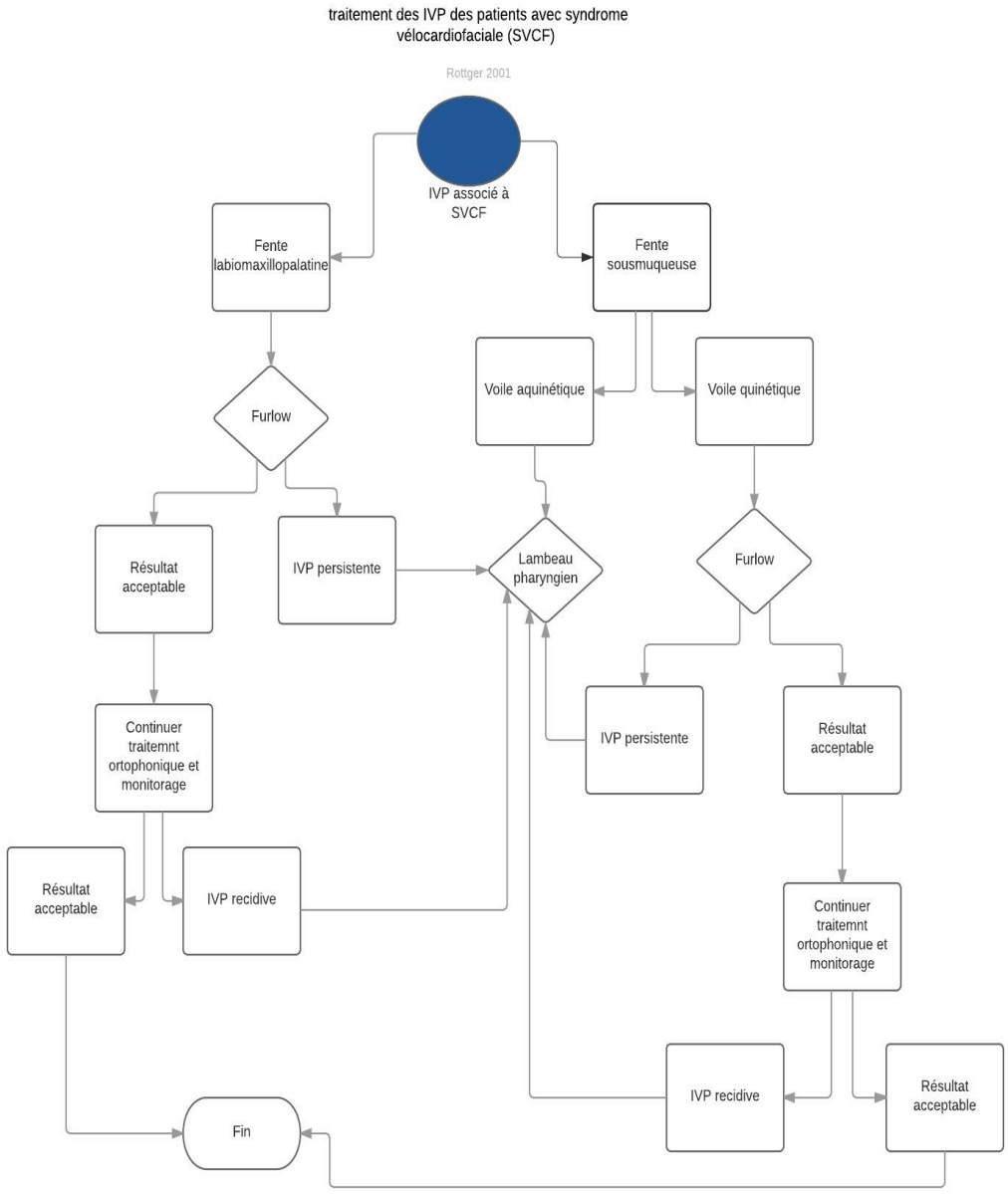


Figure 14 Diagramme de Rottgers

SIE (2007)

Sie et al. ont analysé une casuistique de 150 patients avec IVP traités par palatoplastie de Furlow, en trouvant que le facteur prédictif le plus important pour décider le type d'intervention est l'évaluation du releveur du voile du palais et après dimension du espace, visualisées en fibroscopie. La vidéofluoroscopie est réservé seulement s'il n'y a pas d'altérations du releveur du voile du palais sur le plan sagittale et si le espace est large. Sur la base de ces observations ils ont modifié le protocole du traitement de l'IVP de Seattle du 1993, avec l'algorithme suivante.

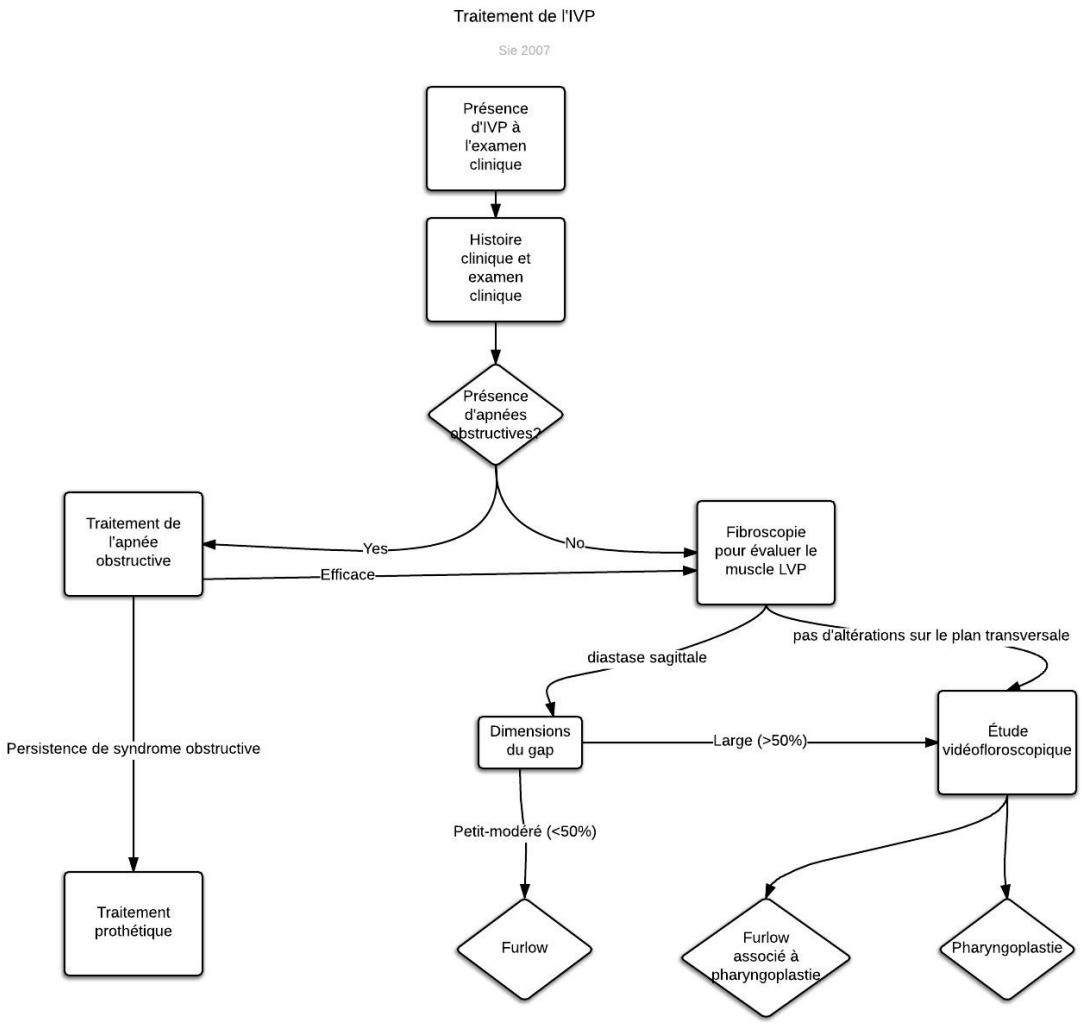


Figure 15 Diagramme de Sie

MARSH (2009)

Marsh présente 4 algorithmes pour le traitement de l'IVP, qui peuvent être résumés dans le schéma unique suivant.

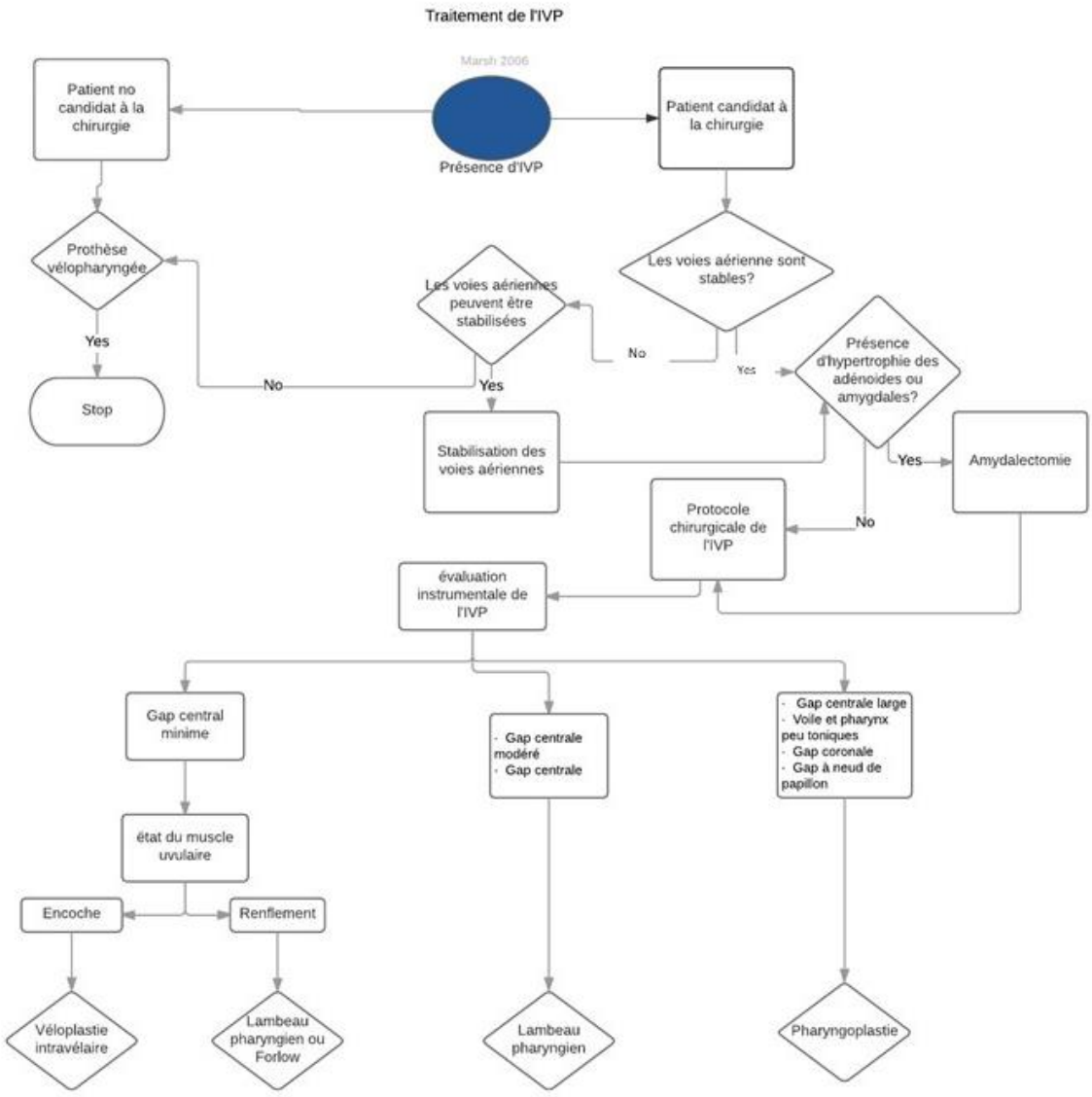


Figure 16 Diagramme de Marsh

ASKAR ET ABOU-ELSAAD (2013)

Ces auteurs ont trouvé que la nasofibroscopie permet de construire un traitement sur mesure selon les modes de fermeture vélopharyngé spécifique des patients :

- Pour les patients avec espace circulaire ou coronal : sphincteroplastie
- Pour les patients avec espace sagittal : pharyngoplastie à lambeau

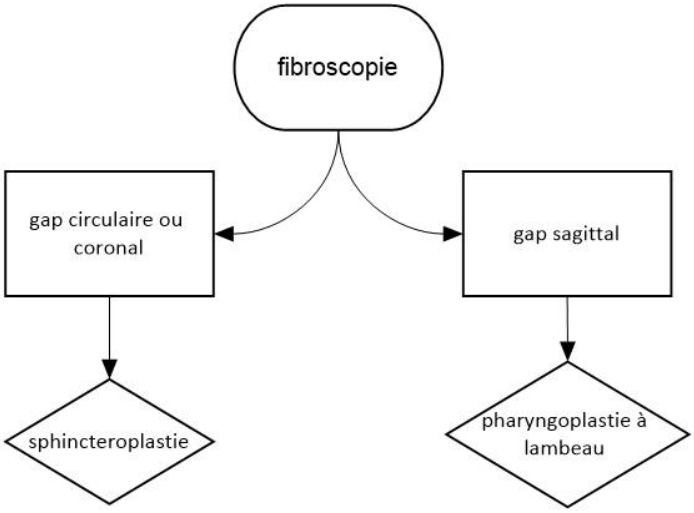


Figure 17 Diagramme d'Askar et Abu-Elsaad

GART ET GOSAIN (2014)

Ces auteurs utilisent un lambeau pharyngien ou une sphincteroplastie selon les résultats des nasofibroscopie et de vidéofluoroscopie préopératoires, examens capables de donner des images utiles pour personnaliser la technique chirurgicale.

- Pour les patients avec un espace sagittal < 9mm (voile court ou défaut de mouvement vélaire postérieur) : procédure sur le palais (palatoplastie de Furlow)
- Pour les patients avec un espace sagittal > 9mm : lambeau pharyngé supérieur. Le fait que l'espace soit sagittal signifie qu'il existe une bonne fonction des parois latérales du pharynx qui permet une bonne ouverture, qui permet de minimiser le risque d'apnée obstructive.
- Pour les patients avec espace coronal < 9mm (limitation des mouvements des parois pharyngée latérales et voile du palais bien mobile) : sphincteroplasties dynamiques. Chez ces patients, la réalisation d'un lambeau pharyngien augmente le risque d'obstruction nasale des voies aériennes pour le défaut de mouvement des parois latérales du pharynx.
- Les patients avec espace coronal > 9mm représentent un problème de choix difficile. Gart indique chez ces patients une combinaison de palatoplastie d'allongement de Furlow qui réduit l'espace et de sphincteroplastie pour compléter la fermeture dynamique du sphincter vélopharyngienne. Dans sa série de 13 patients le 15% avaient une IVP résiduelle corrigé avec un lambeau pharyngien étroit (Gosain, 2007).
- Pour les patients avec un espace circulaire ou sphinctérien <9mm : procédure sur le palais (palatoplastie de Furlow)
- Pour les patients avec un espace circulaire ou sphinctérien >9mm : lambeau pharyngé supérieur. Chez ces patients aussi il existe une bonne mobilité des parois latérales qui minimise le risque obstructif.
- En générale ils préfèrent les lambeaux pharyngiens comme dernier recours, sauf en cas de syndrome vélocardiofaciale où une artère carotide interne aberrante pourrait entrainer un grave saignement intraopératoire ou obliger à redessiner le lambeau pharyngien de forme diffèrent : lambeau pharyngé à insertion haute obtenu par dissection de part en part du voile du palais. (Arneja, 2008; Kirschner, 2014).

- Pour les patients avec espace très large et mauvais mouvement des parois latérales : sphincteroplastie associée à la palatoplastie en double Z.

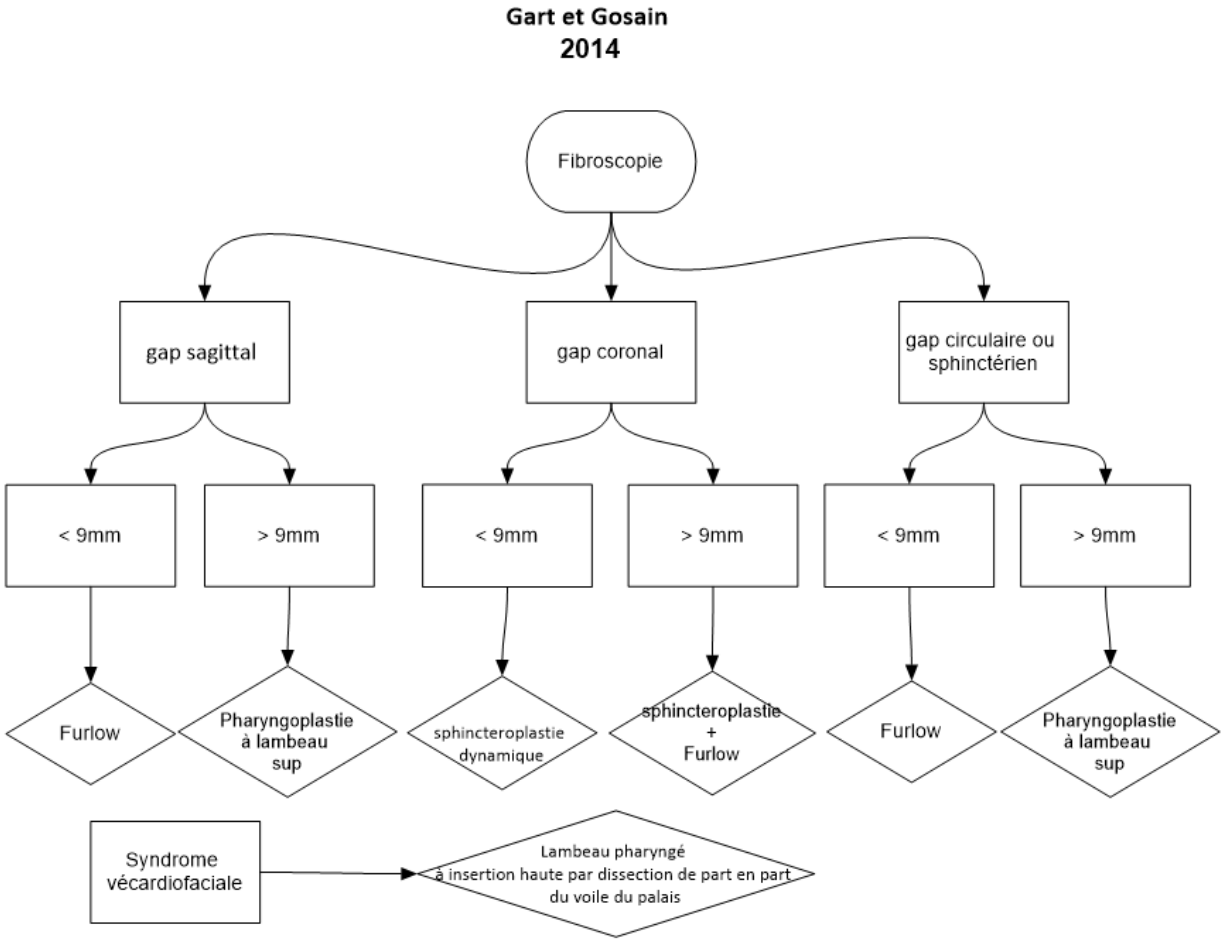


Figure 18 Diagramme de Garte et Gosain

HOPPER (2014)

Ces auteurs proposent un algorithme basé sur les indications du protocole de Seattle de Sie 2007. Ils appellent « traitement physique » le traitement chirurgical. La fibroscopie oriente l'indication chirurgicale dans la façon suivante : si l'orientation du muscle LVP est sagittale, ils proposent une palatoplastie de Furlow pour allonger le voile du palais, tandis que si l'orientation du muscle LVP est transversale ils indiquent une pharyngoplastie. En cas d'indication de pharyngoplastie, une vidéofluoroscopie est aussi réalisée pour aider le chirurgien à personnaliser les dimensions et la forme du lambeau pharyngien. La pharyngoplastie peut être complétée par une palatoplastie de Furlow si, pendant l'intervention, une orientation transversale des muscles du voile du palais est observée. Par rapport à la technique chirurgicale de pharyngoplastie, dans l'article ils suggèrent la pharyngoplastie à lambeau supérieur chez les patients avec un sphincter vélopharyngien peu dynamique avec espace sagittal. Le lambeau peut être fait sur mesure pour maximiser le résultat tout en évitant l'apnée obstructive. Chez les patients avec espace central, une sphincteroplastie est proposée.

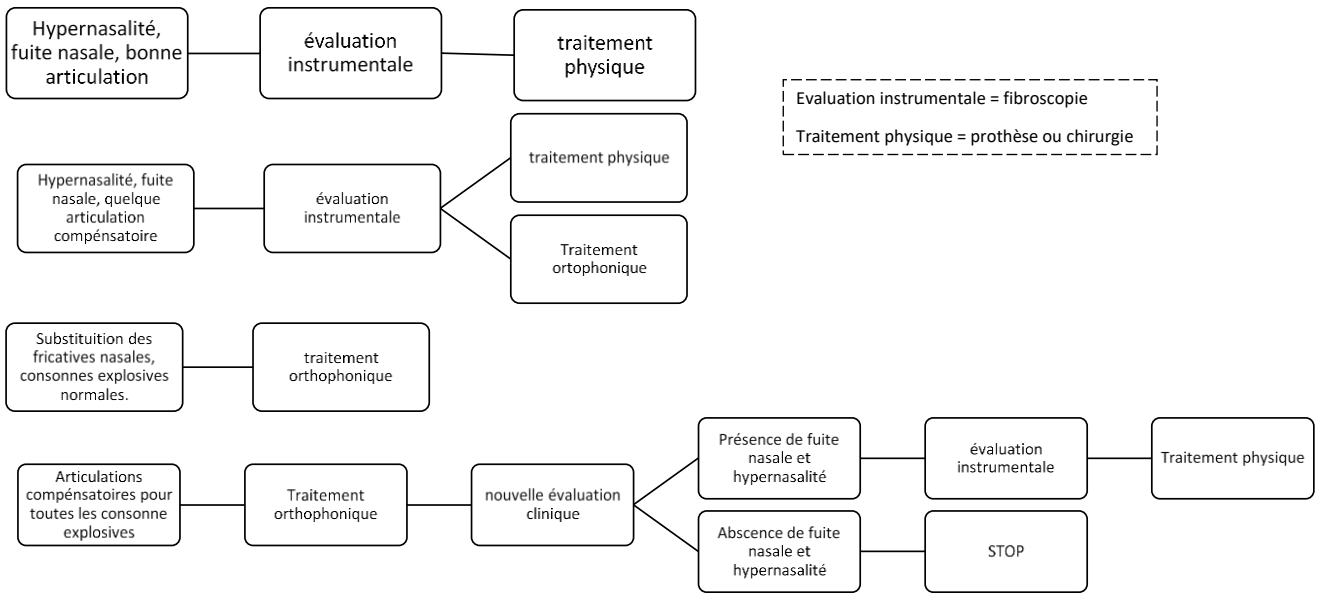


Figure 19 Diagramme de Hopper

CROCKETT (2014)

Cet auteur considère crucial l'étude faryngoscopique préopératoire en stratifiant les patients selon la gravité de l'IVP et les morphologies de fermeture de l'espace.

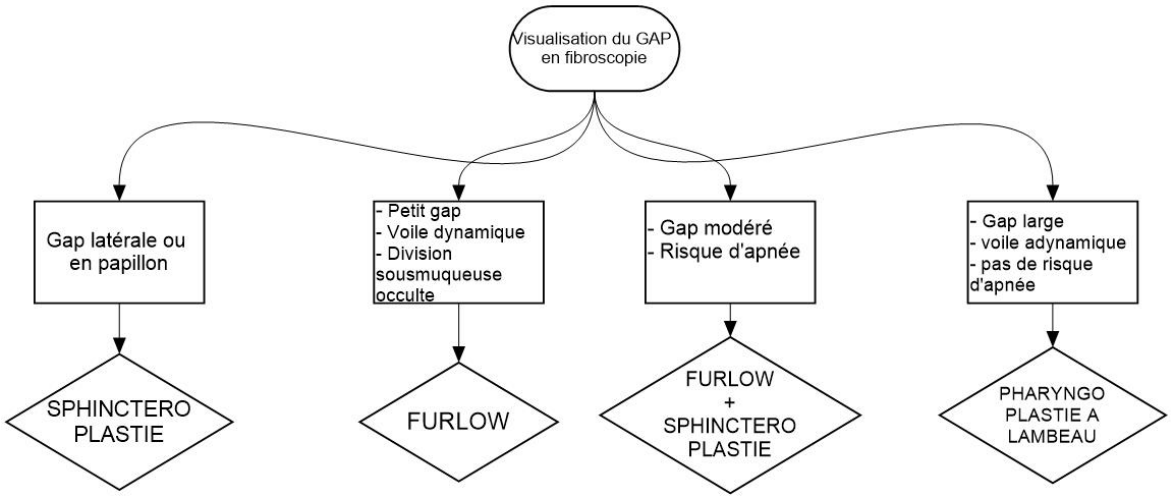


Figure 20 Diagramme de Crockett

YAMAGUCHI (2016)

Ces auteurs proposent un algorithme de traitement de l'IVP pour les patients ayant déjà subi une réparation de fente palatine, avec un taux de réussite global de 86,9 % et un taux de complications obstructives relativement faible (10,7 %). Cet algorithme de traitement est composé de deux étapes d'évaluation préopératoires (évaluation perceptive et nasopharyngoscopie), et deux procédures chirurgicales (plastie en double Z opposée et lambeau pharyngé à base supérieure). Dans cette étude, le schéma de fermeture n'a pas démontré une corrélation significative pour la fonction vélopharyngée en postopératoire.

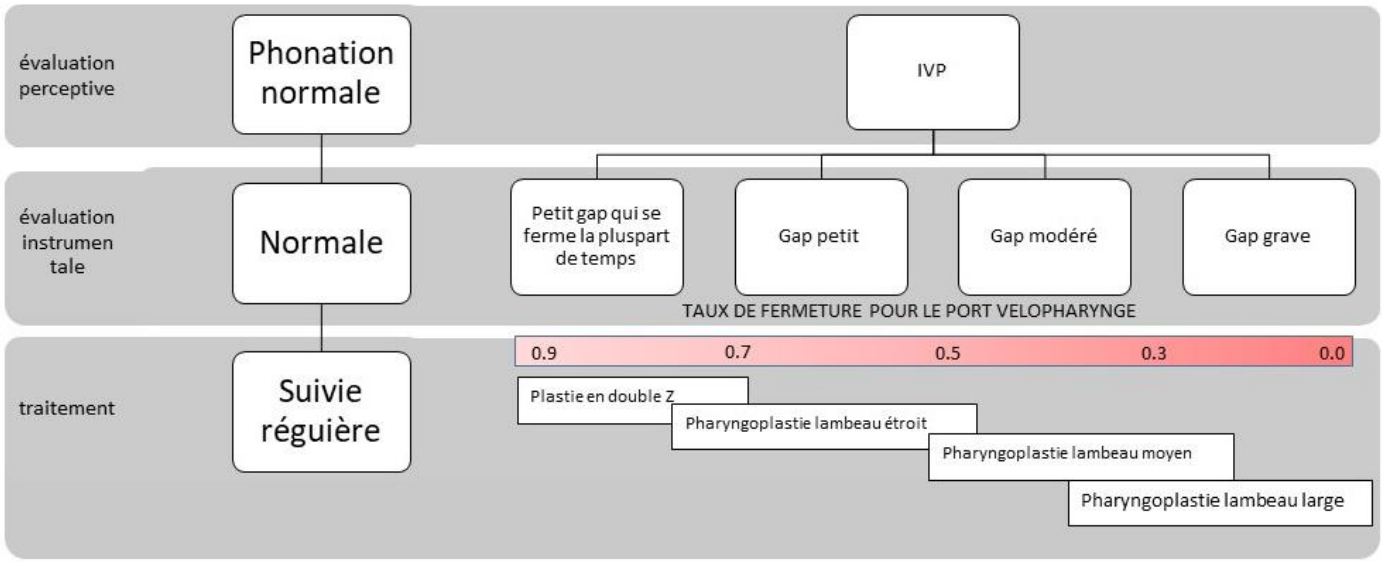


Figure 21 Diagramme de Yamaguchi

DENADAI (2017)

Il présente l'algorithme de traitement de l'IVP chez les patients traités de fente palatine, qui se base sur le rational selon lequel il faut prévoir des techniques chirurgicales différentes dans les cas suivants : échec de traitement chirurgical de l'IVP antérieur (voiles cicatriciels), orientation du muscle LVP (sagittal ou transversal) et taille de l'espace (petit, modéré ou grand).

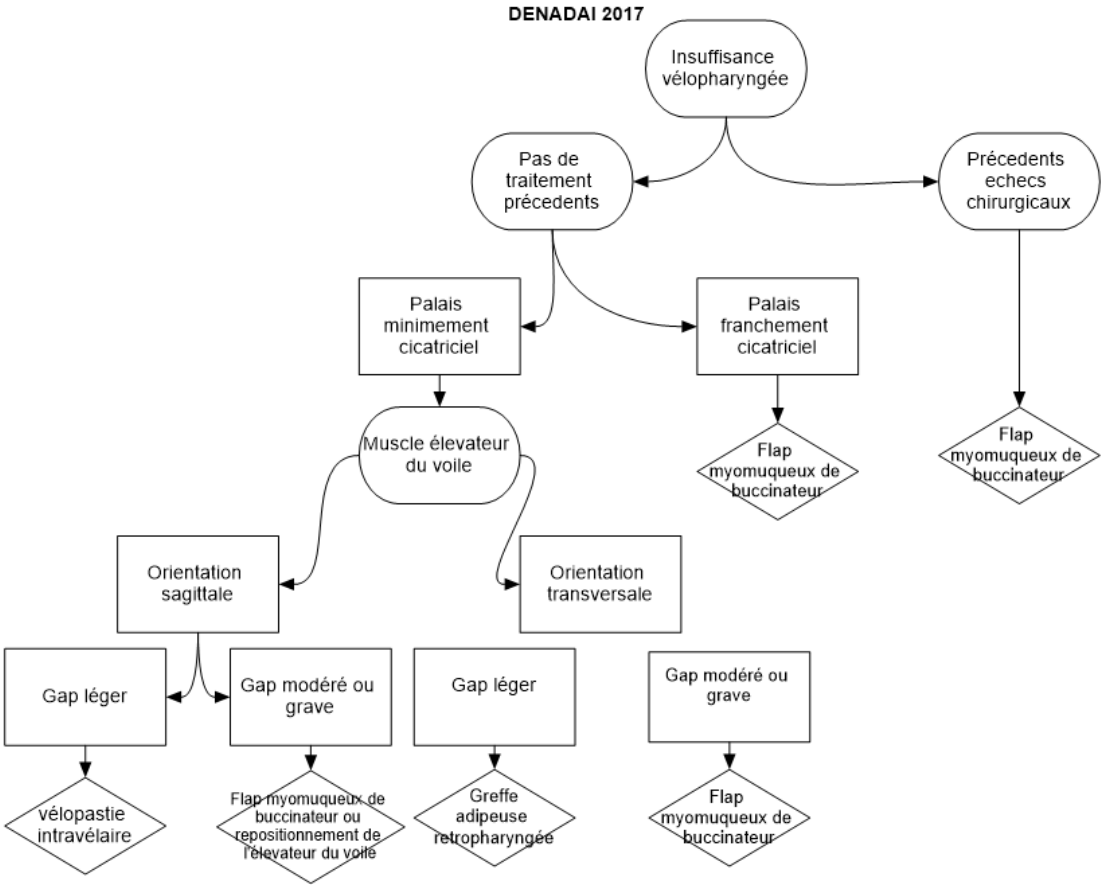


Figure 22 Diagramme de Denadai

GUYTON (2018)

Il propose une feuille de travail comme aide à la décision pour le traitement de la dysfonction vélopharyngée acquise (DVPA), qui représente l'étiologie de dysfonction vélopharyngée non-congénitale (c'est-à-dire que les patients avec fente ou avec une étiologie neuromusculaire sont exclus). La feuille de travail a été construite à partir d'un questionnaire administré à 162 orthophonistes des États-Unis, et d'une révision de la littérature pour lui donner une importance basée sur les preuves. Du point de vue méthodologique tout d'abord ils ont schématisé les possibles indications des différents traitements : réhabilitation, chirurgie, prothèse. Sur la base des indications ils ont construit une liste de questions booléenne (oui/non), dont le résultat donne la probabilité du traitement plus indiqué pour chaque patient. Voici les tableaux présentés par Guyton

	ndications pour le traitement comportemental chez les patients avec DVPA
	n'a pas une IVP due à une chirurgie ou à autre cause acquise qui détermine l'impossibilité du voile du palais ou x à séparer la cavité nasale de la buccale
	est cognitivement et cliniquement stable pour comprendre al communication, entendre les instructions et œuvre les stratégie suggérées
	fait partie d'une prise en charge chirurgicale ou prosthétique qui nécessite une réhabilitation orthophonique iorer l'articulation et l'intelligibilité
	n'a pas un désordre neuromusculaire progressif (sclérose latérale amyotrophique, dysarthrie, ...), caractérisé iblesse musculaire et une prognostique négatif pour la coordination des mouvements articulatoires
	sale est due à une posture inadéquate qui nécessite de stratégies articulatoires dans la routine quotidienne
	présente une DVP modérée
	est motivé et peut compter avec le support des soignants

	ndications chirurgicales chez les patients avec DVPA
	le modéré-grave ou trop grave pour être traité avec traitement comportemental
	n'a pas d'autres conditions cliniques qui contrindiquent une intervention chirurgicale, ou une condition istent a été stabilisée au point que le risque chirurgical est minime (cardiopathie, détresse respiratoire grave, atoires instables, ...)
	présente une déficience structurale qui affecte la fermeture vélopharyngée.
	présente un déficit neurologique assez stable pour permettre à la chirurgie d'être efficace avec des risques
	association avec un des problèmes suivants : obstruction des voies aériennes significative, condition que progressive, déshabilité cognitive significative, surdité importante, radiation oropharyngée préexistante, s de la coagulation, médialisation de l'artère carotide congénitale
	présent un entour soignant favorable
	démontre une faible capacité à apprendre et un échec du traitement réhabilitatif dans la phase précoce

	ndications pour le traitement prothésique chez les patients avec DVPA
	est instable et présente conditions cliniques associées qui contrindiquent la chirurgie (cardiopathie, apnée e du sommeil)
	présent une condition neurologique stable
	présente une condition neurologique instable (lentement progressive), qu'indique que la chirurgie est un t inapproprié pour le traitement du DVPA

	présente un déficit structurel due à une chirurgie précédente ou autre cause acquise, un déficit neuromoteur les causes mêmes du DVPA
	est cognitivement stable, avec une bonne dextérité manuelle ou un fournisseur de soins efficace pour la la prothèse dans la routine quotidienne
	présente des structures anatomiques appropriées et une bonne base d'appui de la prothèse aux dents, t palais mou et dur
	n'a pas évidence d'intolérance sensitive aux prothèses dans la bouche (reflex de vomissement antérieur ou rations sensitives buccales)
	de dysfonction vélopharyngée du patient est importante, mais l'erreur est relativement isolée. Quand le une étiologie caractérisée par une altération dynamique avec plusieurs erreurs de parole qui associe la DVP, Il ir un suivi plus rapproché pour contrôler qu'il se fait bien servir de sa prothèse.
	est capable de de participer volontairement à la parole
	isme vélopharyngé du patient est faible, avec une spasticité modérée

travail du DVPA			
comportamentale			

Tableau 10 Feuille de travail de Guyton 2018

FAYYAZ (2019)

Il s'agit d'un groupe de travail entre le Pakistan, Taiwan et la California (USA) qui, en travaillant les complications des fentes opérées par les équipes humanitaires, a développé une classification des fistules palatines sur la base d'une casuistique de 2537 patients opérés tout en considérant la fonction vélopharyngée selon la localisation des fistules.

Location of Fistula	No.	V1 (%)	V2 (%)	V3 (%)
Midline	2258	792 (35.0)	1243 (55.0)	223 (9.9)
Lateral	208	16 (7.7)	148 (71.1)	44 (21.1)
Subtotal	53	27 (50.9)	15 (28.3)	11 (20.7)
Total	2519	835 (33.1)	1406 (55.7)	278 (11.0)

Ils considèrent trois paramètres : L=localisation, D= dimension, V= compétence vélopharyngée.

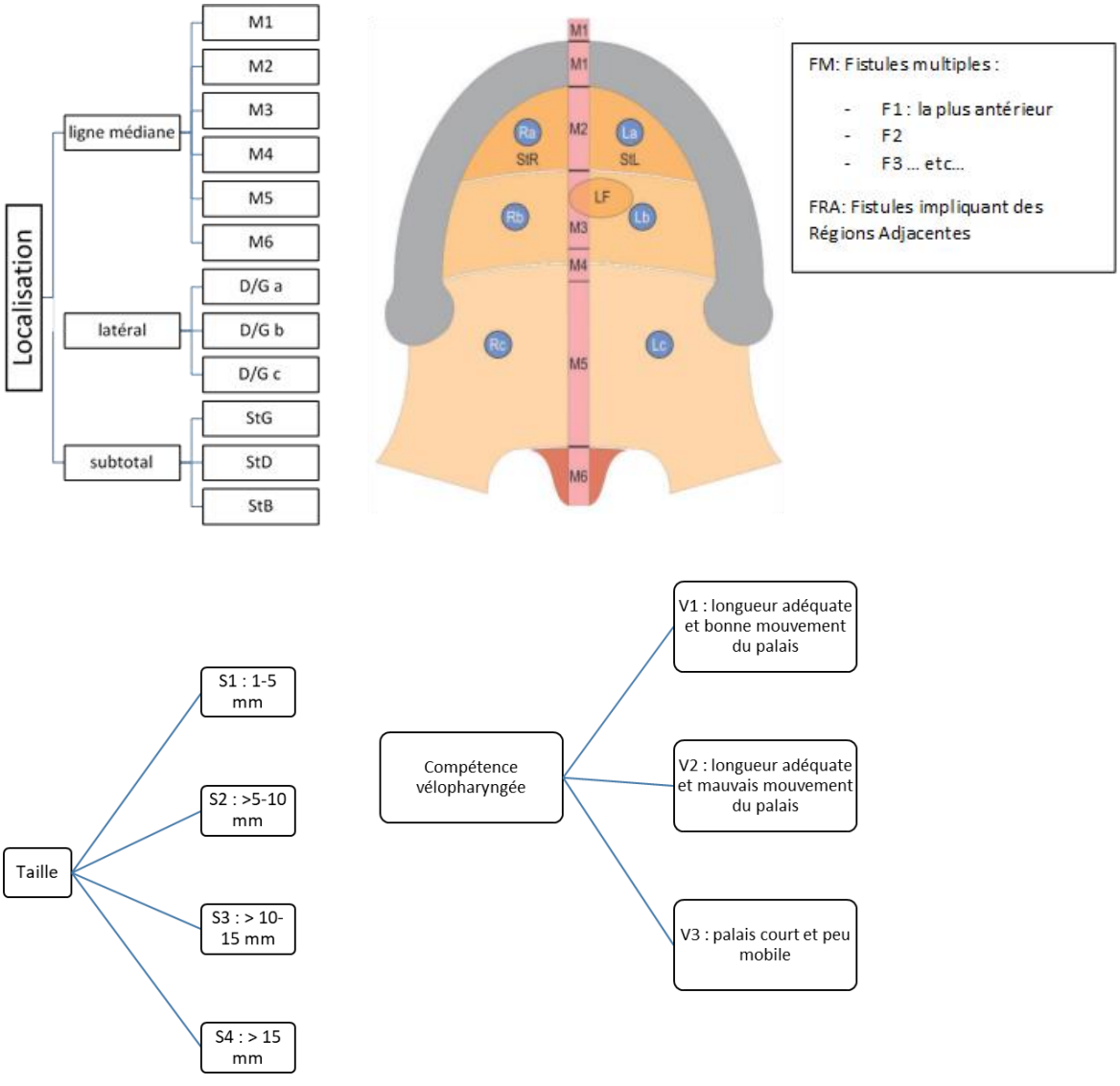
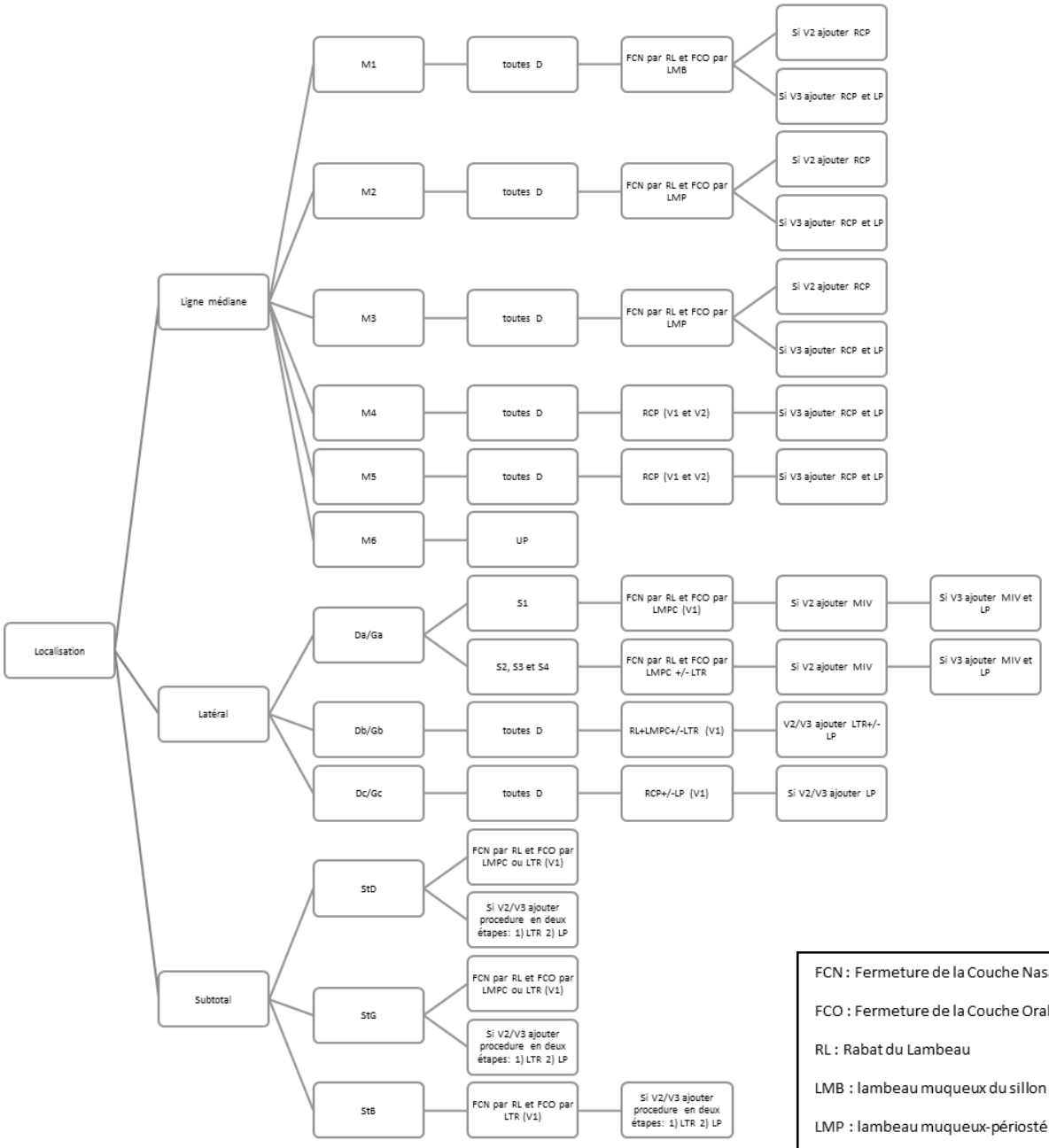


Figure 23 Schéma de Fayyaz

Sur la base de cette classification ils construisent un algorithme de traitement des fistules palatines en considérant aussi le niveau de fonction vélopharyngée.



FCN : Fermeture de la Couche Nasale

FCO : Fermeture de la Couche Orale

RL : Rabat du Lambeau

LMB : lambeau muqueux du sillon buccal

LMP : lambeau muqueux-périosté

LMPC : lambeau muqueux-périosté controlatéral

RCP : Reconstruction complète du palais

MIV : Myoplastie Intraélaire

LP : Lambeau Pharyngé

LTR : lambeau tissulaire régional

UP : uvuloplastie

Figure 24 Diagramme de Fayyaz

PARTIE D

Traitement personnalisé de l'IVP : comparaison entre greffe d'adipocyte de la paroi pharyngée postérieure et pharyngoplasties. Etude avec statistique traditionnelle

INTRODUCTION

Nous avons vu dans le chapitre précèdent toutes les problématiques dans la prise de décision pour le traitement chirurgicale d'une IVP. Nous introduisons maintenant la partie expérimentale avec statistique traditionnelle. Il s'agit d'une étude rétrospective observationnelle où nous visons à évaluer les résultats chirurgicaux à long terme des deux groupes de techniques chirurgicales : la greffe et les pharyngoplasties. L'objectif de notre étude est celui de trouver à chaque technique la meilleure place dans l'arsenal chirurgical du traitement des IVP, en analysant les résultats et les contraintes des complications pour construire un spectre objectif des indications de chaque technique sur les caractéristiques personnelles des patients. Ce chapitre est divisé en deux parties :

1) Analyse préliminaire des données de patients traités par greffe dans le Service de Chirurgie Plastique Pédiatrique de Montpellier : étude des caractéristiques démographiques des patients, efficacité et complications du traitement selon les variables recueillies.

2) Analyse des données des patients traités par pharyngoplasties dans le même service pour aboutir à deux objectifs :

    a. comparaison des caractéristiques démographiques des patients et des variables qui déterminent les différentes efficacités des deux techniques dans la réduction du niveau du score de Borrel Maisonny (BM, Borrel Maisonny 1975).

    b. Construction d'modèle prédictif de parole parfaite (« PERFECT SPEECH TOOL»).

Ces deux parties sont précédées par une seule introduction pour décrire les matériels et méthodes et la prise en charge préopératoire qui est commune aux deux groups de techniques chirurgicales. Les résultats seront présentés séparément pour conclure avec une discussion commune.

Matériels et méthodes

Une étude rétrospective observationnelle de cohorte a été réalisée sur 244 patients consécutifs ayant subi une chirurgie vélopharyngée pour le traitement d'une IVP dans un seul pôle hospitalier de troisième niveau entre 1982 et 2019. 130 patients ont été exclus de l'étude car leur dossier médical et/ou leur suivi postopératoire (12 mois) était incomplet. Nous avons donc inclus 114 patients ayant subi une chirurgie de la parole de tous âges et sexes. Nous avons inclus toutes les étiologies (fente palatine, fente labiopalatine, fente palatine sous-muqueuse, IVP isolée). Tous les patients sont des personnes francophones.

Le comité d'éthique du CHU de Montpellier a validé cette étude (numéro de référence : 2018_IRB_MTP_04-06).

Protocoles préopératoires

L'évaluation du protocole préopératoire comprenait un examen clinique de la parole à l'aide d'une évaluation perceptive standardisée de la parole (Henningsson, 2008) et une endoscopie nasale pour évaluer le défaut morphofonctionnel de la fermeture vélaire. L'orthophoniste et le chirurgien ont classé la rhinolalie avec un bilan perceptif et un bilan instrumental à l'aérophonoscope (Aérophonoscope SARL-ORQUAL GROUP, modèle 2C et RD. 64053 PAU CEDEX 9 – FRANCE) pour réduire la variabilité subjective inter-jugement. Les patients ont été classés selon le BM après évaluation clinique. L'endoscopie nasale (avec l'appareil Storz End Tricam SLPAL 2022020. Karl Storz SE & Co. KG, Tuttlingen, Allemagne) pour évaluer la fermeture vélopharyngée a été réalisée sous anesthésie locale nasale avec spray à la xylocaïne, réalisée en ambulatoire. Le patient a été invité à avaler, et à produire des voyelles, et un répertoire standardisé des phrases courtes en français qui permet d'évaluer la mobilité vélaire dans tout le répertoire phonétique français. La fibroscopie explore l'anatomie fonctionnelle vélopharyngée, le degré (aucun, ponctuel, léger, modéré, sévère) et la localisation de l'espace, ainsi que les mécanismes compensatoires comme la contraction latérale de la paroi pharyngée, selon une classification standardisée simplifiée du groupe de travail international (Golding-Kushner, 1990). D'autres informations anatomiques ont été recueillies au cours de l'examen : pulsations de la paroi pharyngée postérieure pour écarter un mégadolichocarotide ou un trajet aberrant de l'artère vertébrale,

présence d'un coussinet adénoïde hypertrophié, conformation épiglottique et anomalies des cordes vocales si présentes (hypertrophie ou nodules).

Une endoscopie nasale préopératoire a été nécessaire pour sélectionner la procédure la plus appropriée pour corriger l'IVP et pour décider le site d'injection. Les patients présentant un espace de grand dimensions ou un mouvement vélaire et pharyngé hypotonique avec un score BM de 3 ne sont pas considérés comme éligibles à la greffe en raison de la présence de mécanismes compensatoires (grimaces nasales, coups de glotte ou substitutions de phonèmes) qui empêchent la rééducation de la parole. Les patients avec un espace petit et une bonne mobilité vélaire ou latérale ont été considérés éligibles pour une greffe. Lorsque la greffe a été confirmée comme la procédure de choix la morphologie et la position de l'espace déterminent le site d'infiltration et la quantité de tissu adipeux nécessaire. Tandis qu'en cas de pharyngoplastie la fibroscopie est indispensable pour personnaliser la morphologie et la hauteur des lambeaux qui doivent être construits sur mesure. En même temps, soit en cas de greffe soit en cas de pharyngoplastie, l'endoscopie nasale permet le diagnostic d'autres défauts possibles pour planifier d'autres interventions chirurgicales complémentaires telles que la réparation d'une éventuelle fistule palatine ou la myoplastie vélaire.

Tous les patients ont reçu une évaluation ORL préopératoire pour étudier la fonction de l'oreille et l'état d'involution des végétations, et s'ils sont toujours présents, une adénoïdectomie prophylactique a été réalisée au moins 6 mois avant la chirurgie de la parole. Une évaluation préopératoire du risque de SAOS est prévue si nécessaire.

Chez tous les patients avec une altération génétique ou un syndrome, une IRM a été réalisée en préopératoire pour étudier la présence de branches aberrantes de l'artère carotide interne, qui pourraient être une contre-indication relative à la greffe (Bois 2017).

D1. ETUDE DES PATIENTS OPERES PAR GREFFE

D1.1 Operation chirurgicale de greffe

Introduite dans notre service en2006, la procédure chirurgicale de greffe a été réalisée par un seul chirurgien senior dans tous les cas, la procédure de pharyngoplastie a été réalisée par deux chirurgiens seniors de la même équipe. Le patient est préparé en décubitus dorsal, sous anesthésie générale et intubation orotrachéale.

En cas de greffe, le site donneur a été choisi en fonction de la morphologie corporelle du patient (région ombilicale 59% de cas, ou zone trocanthérique 49% des cas), et le prélèvement et la manipulation des tissus ont été effectués selon la technique de Coleman (Coleman 1997). Le site d'infiltration a été réalisé uniquement dans la paroi rétropharyngée en suivant 'l'état de l'art' de Bishop (2014), mais selon la description de Bardot (2007). Afin d'éviter un infarctus ou une embolie de l'artère cérébrale moyenne, nous palpons toujours la paroi rétropharyngée pour détecter les branches aberrantes de l'artère carotide interne. D'ailleurs, plus la pression d'infiltration est faible, plus le risque d'embolie est faible. Le protocole postopératoire comprenait : 7 jours de traitement antimicrobien par Amoxicilline, régime froid mixé pendant 10 jours. La sortie de l'hôpital était prévue le lendemain de l'intervention. Le traitement orthophonique doit débuter strictement dans la première semaine après l'opération.

Le retour précoce chez l'orthophoniste pour rééduquer la parole et récupérer l'intelligibilité, est très importante car le but de cette chirurgie fonctionnelle est d'apporter une aide proprioceptive au voile du palais pour le rapprochement fonctionnel des structures sphinctériennes vélopharyngées.

D1.2 Analyses statistiques des patients opérés par greffe

Pour faciliter cette analyse, les patients avec microdélétion 22q11 ont été exclus. La taille de l'échantillon a été déterminée sur la comparaison de la proportion de scores BM de niveau "1-2" ou plus, entre la ligne de base et la dernière visite (12 mois). Avec 80% de scores majeurs de "1-2" à l'inclusion et 40% après 12 mois, une erreur de type 1 de 5% et une puissance de 80%, 46 sujets étaient nécessaires. Le critère de jugement principal était l'amélioration des scores BM après 12 mois. La distribution des scores BM aux quatre visites (initiale, postopératoire, 6 mois et 12 mois) a été comparée par le test de distribution Cochrane. Différentes caractéristiques des patients ont été enregistrées à l'inclusion : âge à l'intervention, sexe, syndromes associés. L'analyse descriptive de l'échantillon a été réalisée en utilisant les fréquences pour les variables catégorielles et la moyenne et les écarts-types pour les variables quantitatives. L'âge a été classé en 2 classes (c'est-à-dire 5-7 ans et plus). Le seuil de signification a été fixé à 0,05. Les différences entre la ligne de base et la dernière visite par rapport aux autres variables pertinentes identifiées ont été étudiées à l'aide du test de McNemar. Pour l'analyse multivariée, un modèle de régression logistique a été utilisé. La variable dépendante était le taux de réussite à 12 mois. Les variables indépendantes avec une signification statistique à 20 % ou moins dans les analyses bivariées ont été incluses dans l'analyse de régression logistique en utilisant une procédure pas à pas vers l'arrière.

D1.3 Résultats des patients opérés par greffe

Dans le cas des greffes, 54 dossiers cliniques ont été étudiés, 47 patients (23 femmes et 24 hommes) ont été inclus sur une période de 13 ans. 3 patients ont été exclus en raison d'un syndrome de microdélétion 22q11, 4 patients ont été exclus en raison d'un dossier clinique incomplet ou d'un suivi incomplet, avec les résultats cliniques suivants. L'étiologie de l'IVP était secondaire à la chirurgie de la fente palatine dans la plupart des cas : 23 patients avec une fente labiale et palatine, et 21 avec une fente palatine (dont 9 avec une Séquence de Pierre Robin), 1 patient avec une fente palatine sous-muqueuse, 2 patients avec une VPI isolée sans fente. Au départ, notre étude présentait un total de 47 patients. 9 patients avec un BM préopératoire de "1-2", 32 patients avec un BM préopératoire de "2b", et 6 patients avec un BM préopératoire de "2m". La localisation du prélèvement adipeux était dans 59 % la région périombilicale, et dans 41 % dans la région trochantérienne en fonction de l'épaisseur du tissu adipeux. Le volume moyen de tissu adipeux autologue injecté était de 3,557 ml (1,5 – 10 ml). Nous n'avons eu aucune complication pharyngée ou générale selon la classification de Clavien-Dindo : douleur, hématome, infection, cicatrice du site de prélèvement des tissus adipeuxs, saignement, embolie, migration du greffon. La durée moyenne du suivi multidisciplinaire était de 56,2 mois correspondant à 4 ans et 8 mois (0-133 mois). 40 patients (86,96%) après greffe ont présenté une amélioration clinique du score BM stable à 12 mois de suivi. 6 patients (13,04%) n'ont pas obtenu d'amélioration du score BM en postopératoire. Parmi ces patients, un qui avait un score 2b en préopératoire a atteint un résultat 2m en postopératoire. Ce patient avait un léger retard mental qui empêche la rééducation de la parole. Dans un tel cas une greffe n'est pas indiquée, alors qu'une pharyngoplastie à lambeau supérieur permet une meilleure récupération avec une bonne intelligibilité. Au total, dans 4 cas une pharyngoplastie a été nécessaire afin d'obtenir une récupération de la parole : 2 des 32 patients avec un score préopératoire de 2b et autres 2 des 6 patients avec un score préopératoire de 2m subi une intervention de pharyngoplastie : le pourcentage global d'échec complet de la greffe était de 8 %. Dans le groupe de patients avec un score BM préopératoire de 2m, 2 patients ont obtenu une parole parfaite, et 4 autres ont obtenu une fuite nasale acceptable, avec un pourcentage global de résultats excellents et satisfaisants de 90,1%. Le résultat de nasalité perceptive est décrit dans la figure ci-dessous. Pour l'étude de stabilité des résultats tout au long du suivi nous avons utilisé le test Q de Cochran, qui est un moyen non paramétrique de trouver des différences dans des ensembles appariés de trois ou plus fréquences ou proportions. L'hypothèse nulle pour le Q de Cochran est que la proportion de "succès" est égale pour tous les groupes (dans la présente étude, c'est la proportion de scores BM inférieurs ou égaux à 1-2 à chaque visite). L'hypothèse alternative est que la proportion est différente pour au moins un groupe. L'hypothèse nulle est rejetée lorsque la valeur critique Q calculée est supérieure à une valeur chi carré critique. Dans notre cas, le test de Cochran significatif dans la répartition des scores aux 4 visites à distance de temps. Cela signifie qu'il

y a un changement significatif dans la répartition des scores BM entre 1 mois et 12 mois : le résultat a une tendance fluctuante jusqu'à 6 mois, et il devient stable et définitif au 12ème mois de suivi.

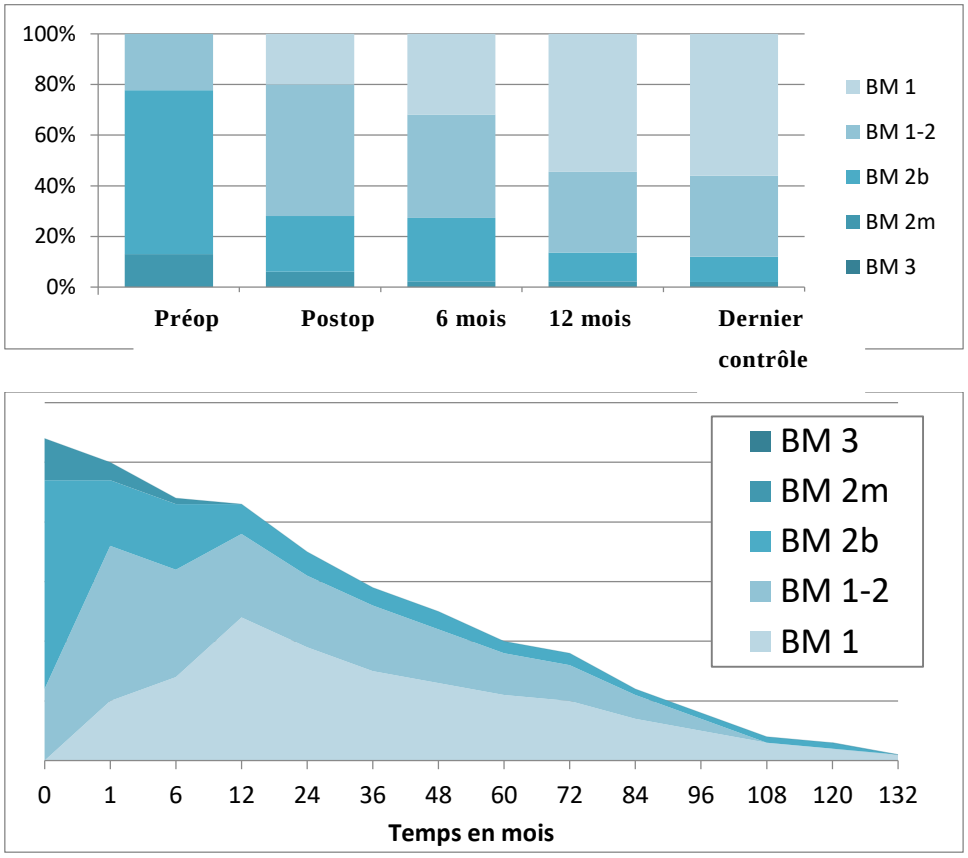


Figure 25 Distribution du score de BM pendant le follow-up. En haut : dans la première colonne, nous pouvons observer la distribution du score BM dans l'évaluation préopératoire. Dans la deuxième colonne il y a le score BM à 1 mois, la troisième colonne représente le score BM à 6 mois, la quatrième le score BM à 12 mois, et la dernière colonne le score BM au dernier contrôle du suivi. En bas : si nous observons la distribution du score BM de notre série en fonction du temps en mois de suivi postopératoire, nous pouvons affirmer que lorsqu'un résultat stable est atteint, le suivi peut être arrêté après la première année de l'intervention.

Les figures 25 et 26 montrent la tendance générale des résultats. On définit un bon résultat lorsque le score BM postopératoire est une parole normale, ou une fuite nasale intermittente bien tolérée (BM1 ou BM1-2). 35 patients ont obtenu un bon résultat. Chez un patient, nous avons obtenu un résultat partiel qui consiste en un score BM postopératoire de 2b sans nécessité de réaliser une pharyngoplastie. Nous considérons comme un échec partiel la nécessité de répéter la greffe (10 patients), et un échec complet la nécessité de réaliser une pharyngoplastie (4 patients).

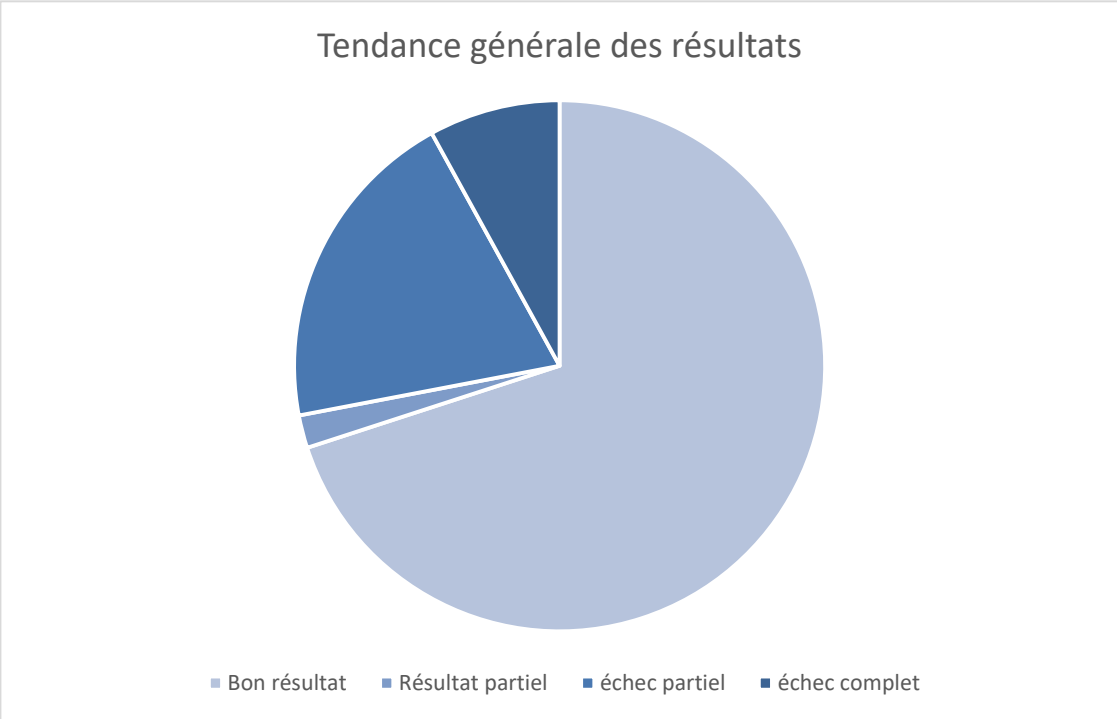


Figure 26 Ce diagramme montre la tendance générale des résultats

63 injections de tissu adipeux ont été réalisées chez les 47 patients, soit une moyenne de 1,32 interventions par patient, avec un intervalle moyen entre chaque intervention chirurgicale de 24,8 mois (6-76 mois). La nécessité de répéter l'injection était due à une importante réabsorption du tissu adipeux entraînant une réapparition de la parole hypernasale. Chez 38 patients, la réinjection a été réalisée une fois, chez sept patients deux fois, chez deux patients trois fois. Cet item ne modifie pas statistiquement les résultats (p=0,78). Dans 16 cas (37 % des patients) l'injection de tissu adipeux a été réalisée en même temps opératoire qu'une autre intervention chirurgicale comme la myoplastie palatine, la fermeture de la fistule ou l'uvulaplastie, mais ces interventions chirurgicales n'ont pas modifié les résultats (p = 0,65). Huit patients avaient un diagnostic de surdité avec atteinte unilatérale ou bilatérale, mais cet item ne modifie pas les résultats (p=0,6). Plusieurs variables ont été étudiées avec régression logistique : sexe, âge, étiologie, nombre d'injections, quantité de tissu adipeux injectée, surdité, autres interventions chirurgicales pendant la greffe, type de fermeture vélopharyngée, comme indiqué dans le tableau suivant. Dans cette étude, nous avons

trouvé une signification statistique dépendante de l'âge (p 0,03) : si la greffe était réalisée à ou avant l'âge de 7 ans, nous obtenions toujours une parole parfaite. Les autres variables n'ont pas modifié les résultats. Dans le tableau 11 nous pouvons observer les résultats par rapport aux variables.

	Dernière visite		signification statistique	
	échec	succès	analyse bivariée	analyse multivariée
Genre			1	0.43
Masculin	(16%)	(84%)		
Féminin	(16%)	(84%)		
AGE : seuil à 7 ans			0.03	-
≤ 7 ans	(0%)	(100%)		
> 7 ans	(23.5%)	(76.5%)	0.49	-
AGE : seuil à 12 ans				
≤ 12 ans	(18%)	(82%)		
> 12 ans	(9.1%)	(9.9%)		
ETIOLOGIE			0.21	0.85
Fente palatine	(21.7%)	(78.3%)		
Fente labiopalatine	(14.3%)	(85.7%)		
IVP isolée	(0%)	(100%)		
Fente sousmuqueuse	(0%)	(100%)		
AUTRES GESTES CHIRURGICAUX			0.13	0.11
no	(21.9%)	(78.1%)		
oui	(5.6%)	(94.4%)		
SOURDITE			0.46	0.33
no	(14.3%)	(85.7%)		
oui	(25%)	(75%)		
NOMBRE D'INJECTIONS			0.85	0.78
1 injection	(14.6%)	(85.4%)		
2 injections	(28.6%)	(71.4%)		
3 injections	(0%)	(100%)		
RÉSULTATS FIBROSCOPIQUES			0.83	0.62
Espace central	(14.3%)	(85.7%)		
Espace latéralisé	(11.1%)	(88.9%)		
Espace central et latéralisé	(0%)	(100%)		
Palais hypotonique	(28.6%)	(71.4%)		
Palais tonique	(18.2%)	(81.8%)		
Palais court	(23.5%)	(76.5%)		
VOLUME DE TISSU ADIPEUX INJECTEE			0.72	0.63
moyenne	3.5	3.3		
sd	0.8	1.6		

Tableau 11 Tableau croisé entre le résultat principal (scores BM) et les variables indépendantes de la régression logistique (bivariée et multivariée).

D2. ETUDE DE COMPARAISON GREFFE - PHARYNGOPLASTIE

D2.1 Operations chirurgicales des pharyngoplasties

Les procédures classiques de traitement chirurgical de l'IVP dans notre service comprennent la pharyngoplastie à lambeau pharyngé supérieur avec la technique décrite par Padgett et Sanvenero-Rosselli (SANVENERO-ROSSELLI G. 1960), et la sphinctéroplastie dynamique décrite par Orticochea (Orticochea 1968). Tous les patients opérés par pharyngoplastie ont bénéficié d'une observation postopératoire intensive le premier jour postopératoire. La sortie de l'hôpital est prévue 1 semaine après l'intervention. Pendant l'hospitalisation, une prophylaxie antibiotique est réalisée avec de l'amoxicilline.

En l'absence de complications chirurgicales (infections ou douleurs), une évaluation précoce postopératoire a prévue après 7 jours de la sortie de l'hôpital pour tous les patients. Un contrôle clinique avec la même évaluation perceptive et instrumentale avec aérophonoscope pour classer les patients selon la classification BM avec évaluation phonétique était prévu à 1, 3, 6, et 12 mois postopératoires ; par la suite, une visite de suivi annuelle a été recommandée. L'examen endoscopique nasal n'était répété en postopératoire que si le résultat de la parole était insuffisant, mais pas avant six mois après chirurgie.

En ce cas aussi le retour précoce chez l'orthophoniste est très important pour la réussite de ces chirurgies car le but de cette chirurgie fonctionnelle est d'apporter une aide proprioceptive au voile du palais pour le rapprochement fonctionnel des structures sphinctériennes vélopharyngées, et une rééducation précoce aide la récupération de l'intelligibilité. En cas d'interventions plus invasives, il faut attendre un temps de récupération d'un mois. Dans le cas de la greffe, la récupération est plus rapide et la rééducation de la parole doit commencer strictement dans la première semaine après l'opération.

D2.2 Analyse de comparaison greffe-pharyngoplastie.

Dans cette analyse nous avons cru nécessaire inclure les patients porteurs d'une microdélétion 22q11, exclus dans l'analyse antérieure pour le petit nombre. Toutes les variables collectées ont été décrites par la moyenne et l'écart type lorsqu'elles sont normalement distribuées. La médiane et l'intervalle interquartile ont été utilisés en cas de données biaisées. Les variables catégorielles ont été exprimées en nombres et en pourcentages. Les distributions des variables ont été étudiées par le test de Shapiro-Wilk. Des analyses bivariées ont été menées pour identifier les différences statistiquement significatives entre les deux groupes. Le test du chi 2 et le test de Wilcoxon-Mann Withney ont été utilisés respectivement pour les variables

catégorielles et continues. Deux critères d'efficacité ont été considérés : la variation de BM entre post et prétraitement et le résultat parfait après chirurgie (BMpost=1). Les estimations d'efficacité conditionnelle de la pharingoplastie par rapport à la greffe ont été obtenues en développant des modèles de régression multivariés. Plus précisément, une régression linéaire multiple et une régression logistique binomiale multiple ont été utilisées respectivement pour le changement de BM et la guérison complète. L'âge, le sexe, le BM-pre, la génétique et le diagnostic ont été pris en compte dans la construction du modèle d'analyse du changement de BM. La sélection du modèle a été effectuée avec le critère d'information d'Akaike (Portet, 2020). L'exactitude du modèle linéaire a été évaluée par l'analyse de la linéarité, de l'hétéroscédasticité et de la normalité des résidus. Le modèle logistique de guérison complète construit en introduisant les variables dont la combinaison est intéressante pour l'analyse des probabilités moyennes de guérison (BM de base, présence de troubles génétiques, diagnostic et catégorie d'âge). Le modèle a été évalué par la qualité d'ajustement de Hosmer et Lemeshow (Nattino, 2020), le test de spécification et l'analyse résiduelle standardisée de Pearson.

D2.3 Résultats de l'analyse de comparaison greffe-pharyngoplastie.

Nous avons recueilli les données de 114 patients âgés de 4 à 48 ans, dont 63 (55,26%) ont subi une pharyngoplastie et 51 (44,74%) ont subi une greffe. Pour souci d'exhaustivité, nous avons considéré aussi les patients avec une microdélétion 22q11. Par rapport au groupe de pharyngoplastie, 42,86 % étaient des hommes et 57,14 % étaient des femmes. L'âge médian était de 6 ans (IQR : 5-7). 18 (28,57%) d'entre eux avaient des troubles génétiques tels que microdélétion 22q11, séquences de Pierre Robin, syndrome de Stickler, déficit en alpha glucosidase, dystrophie musculaire, syndrome de Van der Woode, syndrome cérébro-costo-mandibulaire, syndrome oculo-auriculo-temporal, scoliose syringomielie, anomalie du chromosome 13, 47-trisomie XXX, 49-trisomie XXXY, alcoolisme fœtal, syndrome de Moebius et syndrome de Jacobsen. Le diagnostic le plus fréquent était de fente labiopalatine (30 patients, 47,62 %) suivi par la fente palatine avec 22 patients (34,92 %) et IVP isolée avec 11 patients (17,46 %). Un BMpre de 3 était la valeur de base la plus représentée (28 patients, 44,44 %) tandis que BMpre = 2m et BMpre = 2b et BMpre = 1-2 ont été trouvés chez 11 (17,46 %), 22 (34,92 %) et 2 (3,17 %) patients respectivement. En ce qui concerne le groupe de patients subissant la greffe, les femmes et les hommes étaient respectivement de 50,98 % (26 patients) et 49,02 % (25 patients). L'âge médian était de 7 ans (IQR : 6-11). 17 (33,33%) patients souffraient de troubles génétiques tandis que le diagnostic le plus fréquent était la fente palatine (26 patients, 50,98%) suivi de la fente labiopalatine (21 patients, 41,18%) et de l'IVP isolée (4 patients, 7,84%). La valeur initiale de BM était significativement plus élevée que dans le groupe pharyngoplastie ($p < 0,001$). Au contraire, l'âge des patients subissant une greffe était significativement plus élevé que celui des patients traités par pharyngoplastie, à la

fois lorsque l'âge est considéré comme continu (p <0,001) et catégoriel (p <0,001). Le suivi moyen est de 19,5 ans.

		Pharyngoplastie (n=63)		Greffe (n=51)		
		N	%	N	%	p*
Genre	**Fémenin**	36	57.14	26	50.98	0.511
	Masculin	27	42.86	25	49.02	
Altération génétique ou syndrome[a]	**Non**	45	71.43	34	66.67	0.584
	Oui	18	28.17	17	33.33	
Diagnostique	**Fente labiopalatine**	30	47.62	21	41.18	0.137
	Fente palatine	22	34.92	26	50.98	
	IVP isolée	11	17.46	4	7.84	
Catégorie d'âges	**<7 ans**	46	73.02	19	37.25	<0.001
	≥7 ans	17	26.98	32	62.75	
BM-pre	**1-2**	2	3.17	10	19.61	<0.001
	2b	22	34.92	34	66.67	
	2m	11	17.46	7	13.73	
	3	28	44.44	0	/	
BM-post	**1**	37	58.73	27	52.94	0.233
	1-2	17	26.98	17	33.33	
	2b	8	12.70	4	7.84	
	2m	0	/	3	5.88	
	3	1	1.59	0	/	
'Perfect speech' (BM-post=1)	**Oui**	37	58.73	27	52.94	0.536
	Non	26	41.27	24	47.06	

Tableau 12 Tableau croisé de comparaison entre pharyngoplastie et greffe

R	moyenne	sd	P50	P25	P75	N
pharyngoplastie	2.673913	1.076091	**3**	**2**	**4**	**46**
greffe	1.473684	.7723284	**2**	**1**	**2**	**19**
Totale	2.323077	1.133409	**2**	**1**	**3**	**65**

< 7 ans

R	moyenne	sd	P50	P25	P75	N
pharyngoplastie	1.823529	1.509772	**2**	**1**	**3**	**17**
greffe	1.15625	.9196554	**1**	**1**	**2**	**32**
Totale	1.387755	1.187019	**1**	**1**	**2**	**49**

>7 ans

Tableau 13 Statistiques descriptives stratifiés pour âge : < 7 ans / >/= 7 ans

Chez les patients de moins de 7 ans la différence entre pharyngoplastie et greffe est majeure par rapport aux patients de plus de 7 ans (2.67-1.47) vs (1.82-1.15). En général les deux techniques sont plus efficaces chez les patients de moins de 7 ans par rapport aux patients plus âgés. Dans les deux classes d'âge il n'y a pas une différence significative entre les deux techniques. Chez les patients de moins de 7 ans la différence entre pharyngoplastie et greffe est majeure par rapport aux patients plus âgés (2.67-1.47) vs (1.82-1.15).

Par rapport aux complications nous avons déjà remaqrqué que dans le groupe de greffe, nous n'avons pas de complications pharyngées ou générales (douleur, hématome, infection, cicatrice du site de collecte de tissu adipeux, saignement, embolie, migration de la greffe). Dans le groupe pharyngoplastie, un seul patient a un diagnostic de SAOS postopératoire. Ce patient a un score BM préopératoire de 2m, un diagnostic de fente palatine, sans cadre syndromique associé, et un score BM postopératoire de 2b. Nous avons un taux d'échec de greffe adipeuseuse de 7,8%, par rapport à 4 cas de pharyngoplastie à lambeau supérieur réalisée en raison d'un résultat d'élocution insatisfaisant post-greffe (2 des 34 patients avec un score préopératoire de "2b" et autres 2 des 7 patients avec un score préopératoire de "2m" ont subi une pharyngoplastie). En moyenne, 1,23 interventions par patient ont été réalisées (63 injections de tissu adipeux chez 51 patients). La réinjection a été réalisée une fois chez 40 patients, deux fois chez 7 patients, trois fois chez 2 patients.

Score de propension. Sur la base du critère d'information d'Akaike, le meilleur modèle logistique prédisant le groupe de traitement contenait les variables sexe, âge, génétique, BM de base et le terme d'interaction entre l'âge et la génétique. Le test de Hosmer et Lemeshow a montré une qualité d'ajustement satisfaisante (p = 0,88) tandis que l'analyse résiduelle standardisée de Pearson a montré l'absence de valeurs aberrantes.

Enfin, le test de lien de spécification a confirmé la bonne sélection des variables (valeur prédite linéaire : p=0,002 ; valeur prédite au carré : p=0,809). La valeur du score de propension a été stratifiée en quintiles et aucune des strates ne contenait de cellules vides en termes de patients traités. La différence standardisée des moyennes au sein des strates était inférieure à 0,1 dans le cas de l'âge et les tests du chi carré n'ont pas mis en évidence de différences significatives concernant les covariables catégorielles.

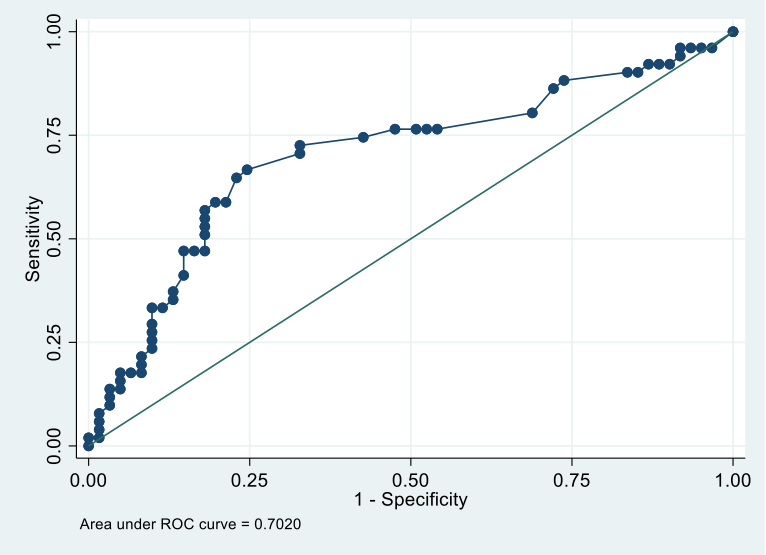


Figure 27 Évaluation du modèle

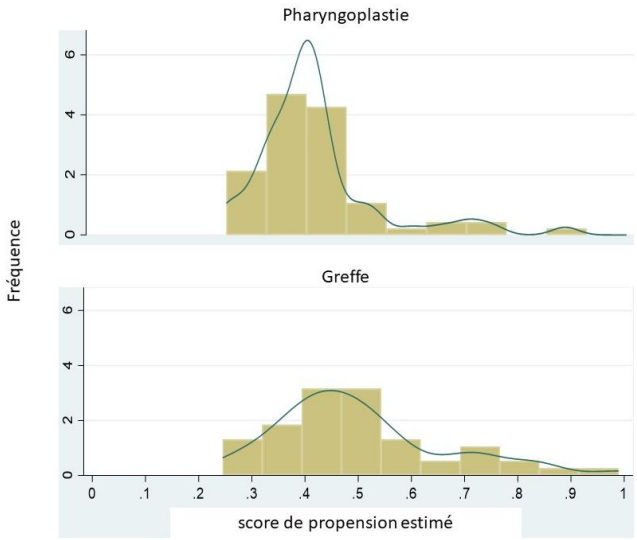


Figure 28 Graphique montrant le chevauchement des scores de propension spécifiques au traitement.

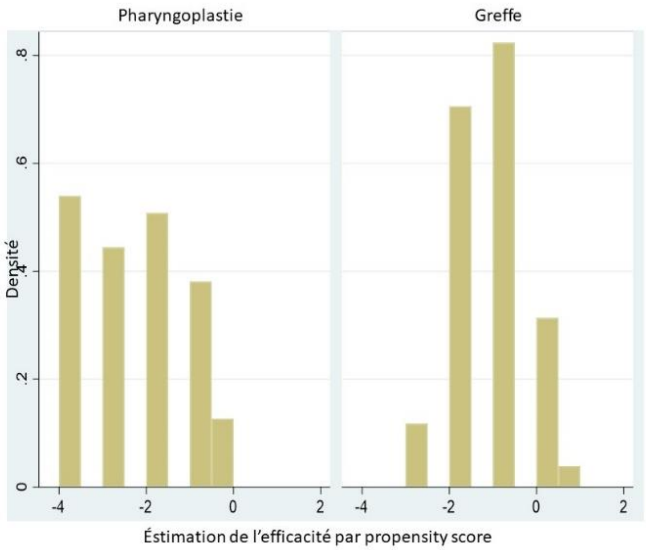


Figure 29 Tableau d'efficacité

Du fait du petit échantillon et du petit nombre de variables, le score de propension n'a pas sortie ds resultats significatifs, mais il nous permet de toute façon d'avoir une estimation plus précise de nos analyses statistiques et une estimation marginale pour généraliser l'effet des traitements sur toute la population avec une caractéristique spécifique, même au-delà du champion.

Comme nous pouvons observer dans la figure 29, il existe une différence importante dans les deux typologies des patients traités par greffe ou par pharyngo.

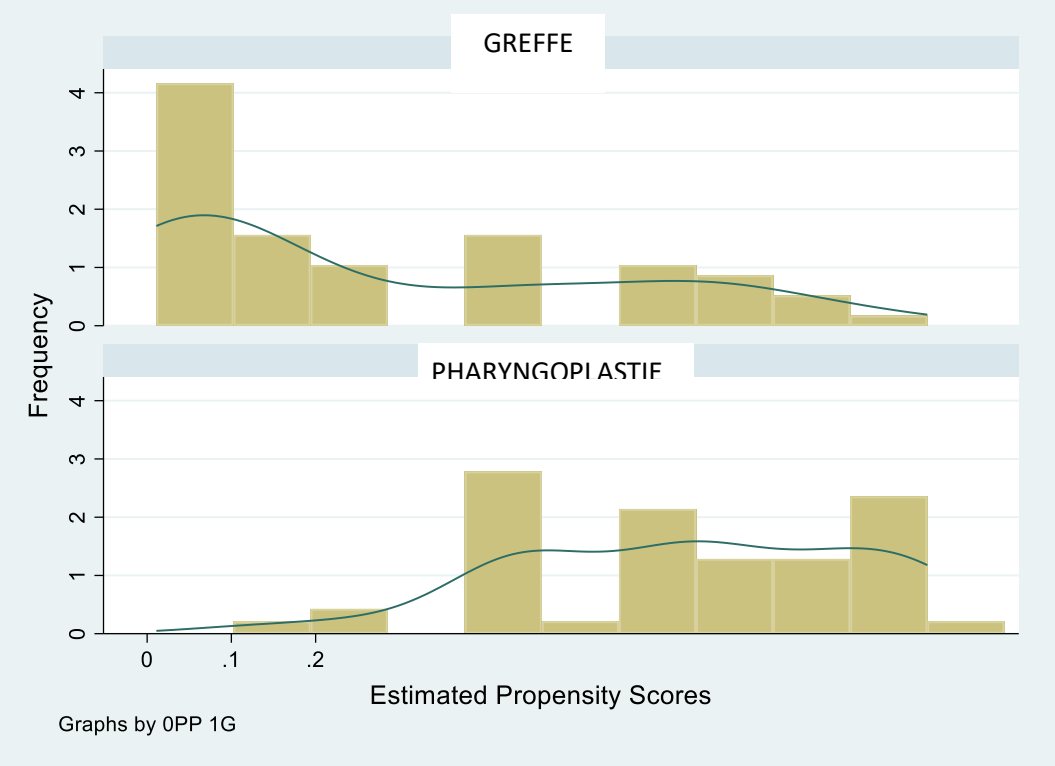


Figure 30 Score de propension entre patients opérés par greffe et patients opérés par pharyngoplastie.

Si nous corrigeons pour cette diversité des patients, en attribuant a chacun entre eux un score de propension d'être traité par greffe par rapport à pharyngoplastie, nous obtiendrons que la pharyngoplastie est plus efficace mais sans significativité statistique (dans la greffe nous avons une réduction de 0.24 points d'efficacité).

Variation du score du BM par rapport à la situation préopératoire. La diminution médiane du BM dans le groupe pharyngoplastie était de -2 (IQR : -4, -1), tandis que dans le groupe greffe, elle était de -1 (IQR : -2, -1). La différence non ajustée entre la pharyngoplastie et la greffe était de -1,17 point (IC à 95 % : -1,58, -0,76) lorsqu'elle était estimée par régression linéaire simple naïve. Après ajustement par le meilleur sous-ensemble de covariables, la différence était de -0,20 (IC à 95 % : -0,58 ; 0,19). Fait intéressant, le modèle multivarié a suggéré une interaction possible entre l'âge et la BM de base. En fait, à l'âge croissant, chez les patients avec la pire BM de base (BM = 3), un changement plus faible est observé par rapport à la BM de base de 2m, 2b ou 1-2.

Résultat : bmpost-bmpre	Coeff	p	95% CI	
Pharyngoplastie	-0.20	0.31	-0.58	0.19
Genre masculin	0.18	0.29	-0.15	0.50
Age	0.16	0.01	0.04	0.29
BMpre=1-2	3.56	0.00	2.31	4.82
BMpre=2b	3.02	0.00	2.07	3.98
BMpre=bm	3.14	0.00	1.30	4.98
BMpre=1-2 x age	-0.18	0.02	-0.33	-0.03
BMpre=2b x age	-0.17	0.01	-0.30	-0.04
BMpre=2m x age	-0.32	0.04	-0.63	-0.01
Fente palatine	0.28	0.11	-0.06	0.62
IVP isolée	0.06	0.82	-0.45	0.57

Tableau 14 Estimation ajustée de la variation du BM (post-pré) de la pharyngoplastie par rapport à la greffe et des prédicteurs possibles évalués par régression linéaire multiple. R au carré ajusté : 0,57. N=114. Catégories de reference : greffe, femme, BMpre=3, BMpre=3 x âge, fente labiopalatine.

Lorsque les variables ont été fusionnées en un score de propension pour éliminer le déséquilibre, les effets marginaux de la pharyngoplastie et de la greffe étaient respectivement de -1,48 (IC à 95 % : -1,78, -1,18) et -1,39 (IC à 95 % : -1,64, -1,15). (Différence moyenne -0,09 ; IC à 95 % : -0,50, -0,33).

D2.4 Analyse marginale du 'perfect speech tool'

Des estimations marginales ont été réalisées par l'utilisation du score de propension dans le but d'obtenir le meilleur équilibrage des covariables des sujets comparés. Le développement du modèle de propension a été effectué et vérifié comme pour le modèle de guérison complet décrit précédemment. La qualité du score de propension a été évaluée en stratifiant le score en cinq quintiles et en testant la différence de distribution des covariables entre les groupes de pharyngoplastie et de greffe dans chaque strate de propension. Des estimations d'efficacité marginales ont finalement été obtenues en régressant les deux résultats sur le groupe chirurgie et en ajustant les strates de propension. Le changement moyen prédit de BM et la probabilité moyenne de guérison complète ont également été estimés pour chaque combinaison de génétique, de diagnostic, de BM au départ et d'âge (en classant le classes d'âge à <7 ans vs >=7 ans, comme le résultat obtenu dans l'analyse antérieure). En tant qu'analyses de sensibilité, des estimations d'efficacité conditionnelle et marginale ont été réalisées à l'aide de modèles de régression ordinale pour prédire les valeurs catégorielles de BM-change et BM-post. Le seuil de signification utilisé dans l'analyse est de 5 %. Aucune donnée manquante n'a été observée.

Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide des logiciels Excel®11.0 (Microsoft Corp, Washington, USA) et Stata®16.0 (Stata Corp LP, Texas, USA, www.stata.com).

D2.5 Résultats de l'analyse marginale du 'perfect speech tool'

Trente-sept (58,73 %) et 27 (52,94 %) patients ont eu une récupération complète (BMpost = 1) après pharyngoplastie et greffe, respectivement. La différence non ajustée dans les proportions n'a pas atteint la signification statistique (p = 0,55). Le modèle logistique multivarié dans lequel on analyse le BM initiale, la tranche d'âge (plus ou moins de 7 ans), le diagnostic et la présence de troubles génétiques, fournit une différence d'efficacité encore non significative entre les deux techniques chirurgicales (OR : 1,28 ; IC 95 % : 0,49, 3,36). De même, lorsque l'effet est estimé à la marge par le score de propension, la possibilité de guérison complète des patients traités par pharyngoplastie n'est pas significativement supérieure à celle de ceux traités par greffe (OR : 1,02 ; IC 95 % : 0,38, 2,72). Les probabilités moyennes prédites de guérison selon les caractéristiques des patients sont rapportées dans le tableau 15.

Résultat : 'perfect speech'	**OR**	**p**	**95% CI**	
Pharyngoplastie	1.33	0.56	0.50	3.51
BMpre=1-2	7.20	0.06	0.90	57.90
Bmpre=2b	1.15	0.82	0.36	3.69
Bmpre=2m	0.78	0.70	0.21	2.86
>6.5 ans	0.55	0.20	0.22	1.38
Génétique	1.40	0.53	0.49	3.94
Fente palatine	0.37	0.06	0.14	1.03
IVP isolée	0.56	0.37	0.16	1.98

Tableau 15 Évaluation par régression logistique multiple. Pseudo Squared-R : 0,08. N=114. Catégories de référence : greffe, BMpre=3, pas de troubles génétiques, <6,5 ans, fente labiopalatine.

Notre étude vise à prédire les caractéristiques associées à un résultat d'élocution parfait ('perfect speech') après traitement chirurgical de l'IVP. Pour obtenir la probabilité d'un bon résultat, à partir de la régression logistique de notre ensemble de données, nous calculons l'analyse marginale pour obtenir une généralisation du modèle de caractéristiques nécessaires pour obtenir un résultat postopératoire parfait. Le tableau de décodage que nous avons obtenu (tableau 16) représente l'association des caractéristiques cliniques et thérapeutiques que le patient doit inclure pour atteindre une récupération complète de son IVP. Les couleurs aident à visualiser la contribution de chaque caractéristique à la probabilité d'obtenir de bons résultats. Comme dans le jeu Master Mind, où le décrypteur essaie de deviner la combinaison secrète des pions, à la fois dans l'ordre et la couleur, ce n'est pas la caractéristique seule qui contribue individuellement à cette probabilité, mais c'est l'association entre différentes caractéristiques qui est importante. Comme on peut le

voir sur la figure 31, on peut visuellement observer qu'il y a des caractéristiques plus représentées dans la zone de probabilité la plus favorable : âge inférieur à 7 ans, moindre degré de gravité préopératoire d'IVP, et absence d'altérations génétiques. On peut affirmer que l'association d'un âge plus jeune, l'absence de malformations génétiques et la moindre sévérité des IPV préopératoires, sont de bons facteurs pronostiques pour obtenir un résultat parfait après chirurgie, malgré la technique chirurgicale pratiquée. Il est intéressant de noter que la technique chirurgicale n'est pas une caractéristique importante pour prédire un résultat parfait. Il semble que la greffe de tissu adipeux et la pharyngoplastie obtiennent les mêmes résultats.

TGBDA = Profile du patient	Probabilité	Intervalle de confiance	
1 1 2 1 0	0,945744	0,826635	1.064.853
0 0 2 1 0	0,943226	0,836413	1.050.038
1 0 2 1 0	0,92587	0,799506	1.052.234
1 0 2 1 1	0,873314	0,683792	1.062.837
0 0 2 2 0	0,861154	0,637857	1.084.452
1 0 2 2 0	0,823407	0,571617	1.075.196
0 1 5 1 0	0,763036	0,526749	0,999323
0 0 3 1 0	0,725486	0,522129	0,928842
1 0 2 2 1	0,720164	0,392799	104.753
0 0 5 1 0	0,697631	0,50621	0,889051
1 0 3 1 0	0,665194	0,440883	0,889505
0 1 5 3 0	0,642141	0,342241	0,94204
0 0 4 1 0	0,641633	0,381717	0,901548
0 0 3 3 0	0,595587	0,271188	0,919985
0 0 3 1 1	0,593273	0,342843	0,843702
0 1 3 2 0	0,579296	0,285314	0,873277
1 0 4 1 0	0,573745	0,270854	0,876637
0 0 5 3 0	0,5625	0,244132	0,880867
0 0 5 1 1	0,560136	0,274855	0,845417
0 1 5 2 0	0,545892	0,277462	0,814322
0 1 3 3 1	0,531493	0,164432	0,898553
1 0 3 3 0	0,525428	0,173923	0,876934
1 0 3 1 1	0,523034	0,305359	0,740709
1 1 3 2 0	0,508643	0,225098	0,792188
0 0 4 3 0	0,499432	0,139777	0,859088
0 1 5 3 1	0,497585	0,144214	0,850956
0 0 3 2 0	0,496632	0,224054	0,76921
0 1 4 2 0	0,482633	0,179934	0,785332
0 0 5 2 0	0,462752	0,16611	0,759394
1 1 3 3 1	0,460291	0,125199	0,795383
0 0 3 3 1	0,44838	0,101631	0,795129
0 1 3 2 1	0,431817	0,157983	0,705651
1 0 4 3 0	0,428596	0,039266	0,817926
1 0 3 2 0	0,425856	0,151388	0,700323
1 1 4 2 0	0,412217	0,107079	0,717356
0 0 4 2 0	0,400627	0,098288	0,702967
0 1 5 2 1	0,398855	0,110548	0,687162
1 1 4 3 1	0,3662	-0,02133	0,753734
1 1 3 2 1	0,363605	0,157914	0,569296
0 0 3 2 1	0,352562	0,090419	0,614704
1 0 3 2 1	0,290469	0,07406	0,506878
1 1 4 2 1	0,279059	0,001796	0,556322

T (traitement)	1	Greffe
	0	Pharyngoplastie
G (génétique)	1	Sindrome présent
	0	Pas de syndrome
BMPre	2	1-2
	3	2b
	4	2m
	5	3
D (Diagnose)	1	Fente labiopalatine
	2	Fente palatine
	3	IVP isolée
A (âge)	0	<7 ans
	1	>=7 ans

Tableau 16 A gauche le tableau TGBDA : l'acronyme TGBDA représente le profil du patient où T est le traitement (1=greffe, 0=pharyngoplastie), G est la génétique (1=syndrome présente, 0=pas d'altérations génétiques), BMpre est codé comme dans le tableau à droite, D est diagnose (1=fente labiopalatine, 2=fente palatine, 3=iIVP), A est l'age (0=moins de 7 ans, 1=plus de 7 ans). Dans le meme tableau sont représentés aussi la probabilité et l'intervalle de confiance.

A droite le tableau de codage couleur pour améliorer la visualisation.

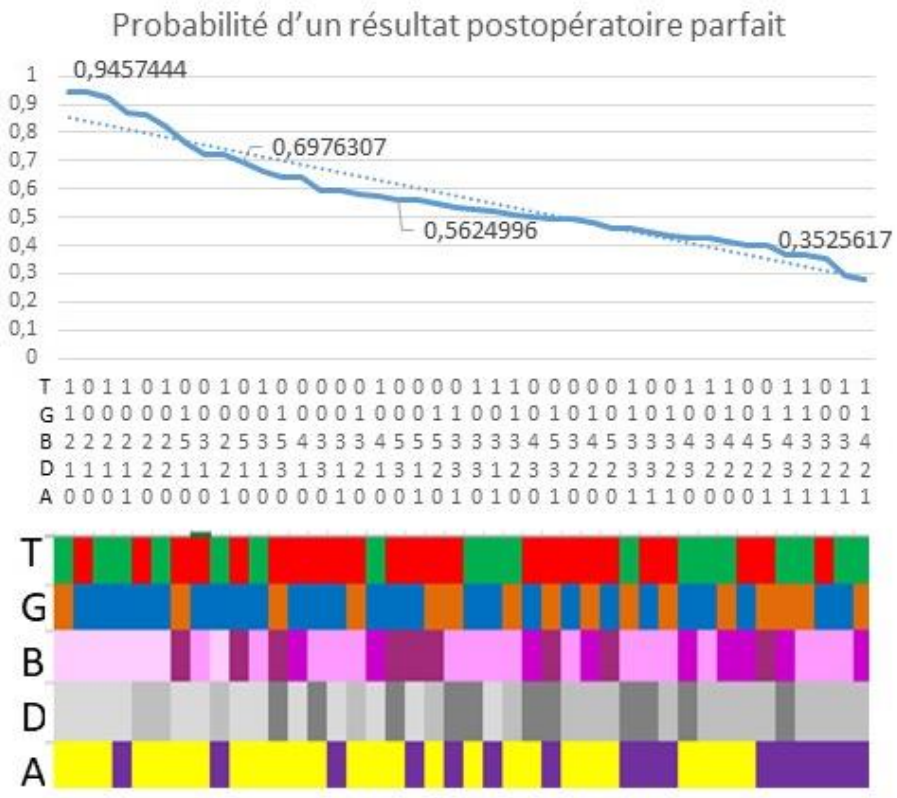


Figure 31 Probabilité de 'perfect speech' après chirurgie avec analyse marginale : « PERFECT SPEECH TOOL ».

Dans cette figure, nous pouvons apprécier la probabilité d'obtenir un résultat d'élocution parfait après chirurgie sur la base des variables suivants : T) traitement : greffe en rouge et pharyngoplastie en vert ; G) génétique : altération ou syndrome génétique présent en orange, aucun en bleu ; B) BMpre : la sévérité préopératoire d'IVP est représenté en teinte rose plus au moins foncée selon le degré de BM ; D) diagnostic : fente labiopalatine en gris clair, fente palatine en gris moins clair, IVP isolé en gris foncé. A) âge : moins de 7 ans en jaune, et plus de 7 ans en violet. Comme nous pouvons l'observer, sur le côté gauche de la figure, nous avons les caractéristiques associées à une probabilité élevée de meilleur résultat, sur le côté droit, la caractéristique avec une moindre probabilité d'élocution parfaite postopératoire. Pour une probabilité d'élocution parfaite de 95% nous avons besoin des caractéristiques suivantes : un patient ayant moins de 7 ans avec un syndrome, un VPI intermittent préopératoire, et un antécédent de fente labiale et palatine, opéré d'une pharyngoplastie. Pour une probabilité de 35% il faut un patient de plus de 7 ans, avec un syndrome, une fuite d'air nasale continue mais une bonne intelligibilité, un antécédent de fente palatine, opéré d'une pharyngoplastie. On peut observer une répartition des variables selon la tendance de probabilité : un âge inférieur à 7 ans, un diagnostic antérieur de fente labio-palatine, une VPI intermittente sans syndrome semblent être corrélés à un meilleur résultat, malgré la technique chirurgicale choisie. Comme dans le jeu Mastermind, toutes les fonctionnalités doivent être considérées simultanément. Il représente un outil pronostique du profil personnel du patient pour obtenir un résultat de parole parfait.

DISCUSSION

La petite taille de l'échantillon et le large éventail d'étiologies impliquées dans l'IVP ne permettent pas une randomisation statistiquement efficace, compliquée aussi par les problèmes éthiques présents dans toute décision de randomisation en âge pédiatrique.

Dans notre étude de cas, l'endoscopie nasale est le point crucial pour obtenir un choix chirurgical personnalisé sur le défaut. Cette technique permet de personnaliser l'algorithme de traitement sur le modèle de fermeture spécifique. Malheureusement l'examen fibroscopique ne peut pas fournir des données objectives quantifiables et donc utilisables dans un modèle statistique. Pour arriver à un résultat prédictif généralisable même si les résultats d'imagerie ne peuvent pas fournir de mesures objectives, notre étude a construit l'outil prédictif « **PERFECT SPEECH TOOL** » pour personnaliser le traitement sur les autres variables objectives non-modifiables des patients. Cet outil est conçu pour aider le chirurgien à prévoir les variables préopératoires associées à des résultats postopératoires parfaits et à mieux informer les patients et les familles avant l'intervention, dans une discipline où un résultat partiel est souvent le seul résultat possible chez un pourcentage important de patients malgré la technique chirurgicale utilisée.

Dans notre étude effectivement, nous n'avons pas pu démontrer non plus une franche supériorité entre les deux techniques chirurgicales à l'étude. Premièrement, la diminution médiane plus importante du score de BM obtenu en postopératoire par pharyngoplastie par rapport à la greffe, sans signification statistique, pourrait être attribuable à l'attribution des patients avec BMpre plus sévère au bras thérapeutique plus invasif. En effet, la présence de mécanismes compensatoires tels que les compensations articulatoires, les coups de glotte et la raucité ont été considérés comme une contre-indication à la greffe. La greffe a été introduite dans notre établissement en 2006, cela signifie que tous les patients opérés de 1982 à 2006 ont bénéficié d'une pharyngoplastie. Après cette date, les indications chirurgicales dépendent de la sévérité de l'IVP et des résultats fibroscopiques. Cette manque d'appariement représente un possible facteur de confusion parce qu'il pourrait être important pour généraliser les résultats dans le choix de la technique chirurgicale. C'est pour ça que dans l'analyse statistique nous avons associé le calcul du score de propension pour aboutir à une randomisation à posteriori capable de généraliser le plus possible les résultats surtout dans les données marginales.

Deuxièmement, l'observation que l'augmentation de l'âge chez les patients avec le pire BM de base détermine des changements plus faibles dans BMpost, confirme que la présence de ces mécanismes compensatoires, empêche la rééducation de la parole, car la rééducation orthophonique est plus efficace jusqu'à 7 ans. Probablement, après la 7ème année, les mécanismes compensatoires qui parasitent la parole prennent des caractères d'irréversibilité. Dans l'étude préliminaire sur les greffes, nous avons pu affirmer

que l'injection rétropharyngée de tissu adipeux, si elle est effectuée tôt (avant l'âge de 7 ans), est sûre et efficace chez les patients avec une mauvaise intelligibilité aussi. Cette importance centrale représentée par l'âge, pourrait être en accord avec le constat que la rééducation orthophonique est plus efficace entre 4 ans et 7 ans. Avant 4 ans, les enfants présentent une immaturité intellectuelle qui empêche une observance complète du traitement de rééducation. Après la 7ème année, en revanche, les mécanismes compensatoires rendent plus difficile l'intervention de réhabilitation. L'âge de 7 ans est confirmé comme un facteur prédictif important de bon résultat soit pour la greffe, soit pour la pharyngoplastique.

En termes d'échecs ou de taux de complications, la greffe n'a pas eu de complications, mais elle a un taux d'échec de 7,84%, résolu par une nouvelle pharyngoplastie avec de bons résultats. Par contre, la pharyngoplastie comme traitement de première ligne n'a enregistré aucun échec, mais nous avons un patient avec un diagnostic de SAOS.

De nombreuses variables peuvent néanmoins influer sur les résultats postopératoires des greffes : réabsorption adipeuse, surdité intercurrente, défaut d'apprentissage, d'autre acte chirurgical réalisé simultanément. Dans notre étude de cas, dix patients ont dû répéter l'injection en raison d'une importante réabsorption de tissu adipeux entraînant un résultat partiel de la parole. Le risque de réabsorption se produit précocement, avec une réduction d'environ 30 à 40 % du volume injecté au cours des 6 premiers mois, après cette période, le coussinet adipeux semble être stable sur le site. On ne considère pas comme une véritable récidive la réabsorption de tissu adipeux, d'une part parce que l'intervention peut être facilement répétée, et d'autre part, le bombement adipeuxux fonctionne comme un stimulus proprioceptif qui permet un étirement musculaire pour attirer le voile du palais vers la paroi postérieure du pharynx pendant parole. Le retour précoce à l'orthophonie est crucial pour rééduquer ce contact, responsable de la récupération de la parole. En ce qui concerne le défaut d'apprentissage, le seul cas d'aggravation de l'hypernasalité après greffe était dû à un léger retard mental. Cet événement montre l'importance d'une indication chirurgicale adéquate dans la classification préopératoire des patients telle qu'une insuffisance vélopharyngée ou une dysfonction vélopharyngée due à des habitudes articulatoires inadaptées. Un autre variable est la perte auditive, qui pourrait empêcher l'observance du traitement orthophonique. Notre série démontre que lorsque l'hypoacousie est bien traitée, le déficit auditif n'affecte pas les résultats chirurgicaux ($p < 0,33$).

En raison du pourcentage global de résultats excellents et satisfaisants chez les patients ayant un score préopératoire de 2m, nous pouvons proposer l'intervention de greffe également dans les cas plus graves, où l'intelligibilité est altérée, avant de planifier une correction plus agressive de l'hypernasalité. Au-delà du matériau de comblement choisi (Bell, 2021), la greffe a démontré d'être une alternative efficace et sûre par rapport aux approches chirurgicales plus invasifs chez les patients avec IVP légers à modérés, limitant les temps d'hospitalisation, la douleur, la sensation d'oppression ou d'étouffement et les coûts des soins.

Cependant, lorsque des mécanismes de compensation sont présents empêchant la rééducation (grimaces nasales, coups de glotte ou substitutions de phonèmes), une pharyngoplastie par lambeau pharyngé peut être préférée. D'un point de vue technique, la greffe est plus facile à réaliser, avec une courbe d'apprentissage plus rapide.

Notre étude présente de nombreuses limites. Premièrement, dans tout l'arsenal des techniques chirurgicales pour le traitement chirurgical de l'IVP, notre casuistique ne considère que les patients traités par greffe et pharyngoplastie. Dans l'étude préliminaire sur les greffes seules, quand dans 36% des cas la greffe a été associée à d'autres chirurgies sur le palais (myoplastie ou réparation de fistule oronasale), comme indiqué par Cao (2013), cette association n'a pas influencé statistiquement les résultats. C'est pour ça que dans la comparaison entre greffes et pharyngoplasties, l'association d'un geste chirurgical sur le palais n'a pas été considérée parmi les variables, car il a été considéré comme un geste accessoire de la chirurgie de pointe de la parole. Dans le groupe des pharyngoplasties, la plupart de patients a reçu un lambeau pharyngé supérieur, seuls quatre patients ont été opérés d'une sphinctéroplastie d'Orticochea et nous ne considérons pas ces patients de manière indépendante. Deuxièmement, l'un des outils de décision les plus importants est les résultats in vivo obtenus avec fibroscopie, mais nos données fibroscopiques étaient trop descriptives pour être utilisées dans un modèle informatique. Troisièmement, le dépistage des SAOS, a été réalisé avec un simple entretien clinique avant d'indiquer une polysomnographie. Quatrièmement, nous considérons toutes les altérations génétiques comme une même variable, mais la gamme des manifestations syndromiques est très hétérogène. Pour simplifier l'analyse statistique dans l'étude préliminaire sur les greffes seules nous avons exclus les patients porteurs d'une microdélétion 22q11. Quand dans la deuxième partie de l'étude nous les avons inclus, nous avons observé que la moitié des IVP isolés étaient des patients porteurs d'une microdélétion 22q11, avec un pronostic prévisible plus sombre. Enfin, notre série de cas est limitée en termes numériques.

CONCLUSIONS DE L'ETUDE AVEC STATISTIQUE TRADITIONNELLE.

En conclusion, dans l'incertitude du contexte bibliographique de la chirurgie de la parole, nous présentons les résultats à long terme d'une technique miniinvasive pour le traitement de l'IVP par greffe, démontrant que si elle est effectuée tôt (avant 7 ans), malgré la possibilité connue de réabsorption du tissu adipeux transplanté, les résultats obtenus dans la première année de suivi, restent stable dans le temps. Nous avons comparé cette technique aux pharyngoplasties classiques, sans trouver des différences significatives. Nous visons à étendre l'indication de cette technique sûre et reproductible dans les cas plus sévères d'IPV, afin

d'éviter, ou en tout cas avant de réaliser une pharyngoplastie, une intervention techniquement plus agressive nécessitant une hospitalisation plus longue, et sujette à un taux de complications plus élevé. Pour atteindre à une parfaite personnalisation du traitement, nous avons ensuite construit un profil patient avec résultat postopératoire parfait dans le but d'offrir un outil décisionnel au chirurgien pour une prévision postopératoire du résultat chirurgical. Des études multicentriques avec des ensembles de données plus importantes et la possibilité de moduler des variables spécifiques sont nécessaires à l'avenir pour mieux comprendre cette variabilité chirurgicale. Les progrès de la gestion des données pourraient aider à créer une communauté multidisciplinaire entre les institutions pour partager des données standardisées. Cette large collaboration pourrait permettre de personnaliser le traitement et de sélectionner la bonne procédure pour le bon patient.

Nous ne considérons pas ces résultats conclusifs pour les limites des méthodes statistiques traditionnels qui peuvent étudier seulement les corrélations linéaires et qui nécessitent des grandes bases des données pour obtenir résultats significatifs. D'ailleurs il n'a pas été possible travailler les données de fibroscopies perce qu'elles sont trop descriptives pour être travaillées avec ces méthodes statistiques. Pour construire un arbre décisionnel nous avons besoin de mieux prioriser et classifier les variables. Dans le chapitre suivant nous étudierons les nouvelles frontières de la science des données et de l'apprentissage automatique pour aboutir à construire un arbre décisionnel objectif pour l'aide à la décision chirurgicale.

Cette partie a fait l'object de deux pubblications, l'une dans le Journal of Craniofacial Surgery (Suzzi 2021), l'autre dans l'International Archives of Otorhinolaryngology (en cours de pubblication).

PARTIE E

Algorithme décisionnel dans l'insuffisance vélopharyngée à l'aide de techniques de machine learning

Par rapport aux méthodes de modélisation statistiques classiques qui détectent seulement les interactions linéaires entre variables, la science des données et en particulier l'apprentissage automatique, est capable de détecter aussi les interactions non linéaires. Une revue récente avec une large révision de la littérature trouve 10 études sur l'évaluation de la parole, mais il n'y a pas d'étude avec l'application d'outils d'IA dans le domaine de la chirurgie de la parole (Dhillon 2021).

Comme nous avons vu dans La partie C de cette thèse, quatorze algorithmes d'aide à la décision sont présents dans la littérature depuis les premières équations de Calnan :

$C + O^K + A_2 + X + Ph = R$

$C + O^K + A_{18\ (ou\ plus)} + X = R_1$

(Calnan 1959, Peat 1994, Rottger 2001, Marsh 2009, Sie 2007, Askar 2013, Hopper 2014, Gart et Gosain 2014, Hopper 2014, Crockett 2014, Yamaguchi 2016, Guyton 2018, Denadai 2017, Fayyaz 2019).

Dans la partie précédente nous avons étudié avec des méthodes statistiques traditionnelles notre base de données sur le traitement de l'IVP, et on a vu que, malgré l'importance de la fibroscopie reconnue dans la litrérature pour personnaliser le traitement chirurgical, il n'a pas été possible utiliser les données retrospectives des comptes rendus fibroscopiques parce qu'elles étaient trop descriptives pour être utilisées dans un modèle informatique de statistique traditionnelle.

L'objectif de cette dernière partie est celui d'appliquer les outils d'IA à notre base de données pour améliorer la prédictibilité du modèle et pour une étude des données relatives aux fibroscopies, avec le but de construire un arbre décisionnel complet pour l'aide à la décision chirurgicale. Nous avons donc deux objectifs.

Premièrement nous voulons utiliser l'analyse algorithmique pour classifier l'importance des variables en considérant aussi les variables relatives aux donnés fibroscopiques. Deuxièmement, notre objectif final est d'utiliser nos données historiques pour prédire un résultat postopératoire parfait, et construire un arbre décisionnel capable d'aider le chirurgien dans la prise de décision.

E.1 INTRODUCTION A LA SCIENCE DES DONNEES EN MEDICINE

Tous les champs de notre vie sont dominés par les algorithmes, qui nous guident et qui anticipent nos nécessités. Il suffit de penser aux prévisions météorologiques que nous avons disponibles dans le smartphone en temps réel. Chaque mouvement, chaque intérêt, chaque achat avec carte bancaire est enregistré et élaboré pour les comparer avec ceux de millions de personnes au monde entier, en nous encadrant dans des profils psychométriques qui permettent d'anticiper nos goûts et nos nécessités (Vespignani, 2019).

Toutes ces évolutions numériques ont une application dans la médicine aussi, qui est en train de se transformer très rapidement grâce à l'augmentation des données disponibles. Au-delà des dossiers cliniques informatisés dans les hôpitaux, le smartphones peuvent notamment collecter aussi des données physiologiques de monitorage continu des citoyens, comme par exemple les nombres de pas pendant la marche, le régime diététique, le rythme cardiaque, les heures du sommeil, etc. Il y a déjà plusieurs études qui utilisent ces données pour le monitorage médical (Zai 2013, Swan 2012, Clark 2007). La pandémie COVID-SARS2 a poussé cette révolution numérique avec la naissance dans plusieurs pays d'applications gouvernementales pour le smartphone pour le control de la transmission du virus. Plusieurs articles avec modèles predictifs de deterioration des patients hospitalisé par COVD-19 existent dans la littérature, avec partage des codes algorithmiques pour les utiliser (Kamran 2021).

Les systèmes médicaux d'aide à la décision diagnostique font déjà partie de la technologie médicale, comme instruments inductifs qui apprennent les décisions qui caractérisent un diagnostic et les utilisent pour construire un nouveau diagnostic pour des futurs patients (Ramesh 2004).

La science des données (ou Data Science) est la discipline qui permet d'explorer et d'analyser les données brutes pour mieux connaitre les phénomènes naturels et résoudre des problèmes. À travers l'analyse mathématique et statistique des quantités massives d'informations brutes, il est possible de reconnaitre des patterns répétitifs, qui, élaborés par des raisonnements analytiques, logiques et computationnels, sont capables de prédire le futur et d'aider à la prise de décision. L'analytique se compose des deux composants : l'analytique qualitative et quantitative.

Pour mieux comprendre la science des données appliquée aux études cliniques nous pouvons construire le diagramme suivant (fig.32). D'abord il faut positionner l'analyse et l'analytique sur la barre temporelle.

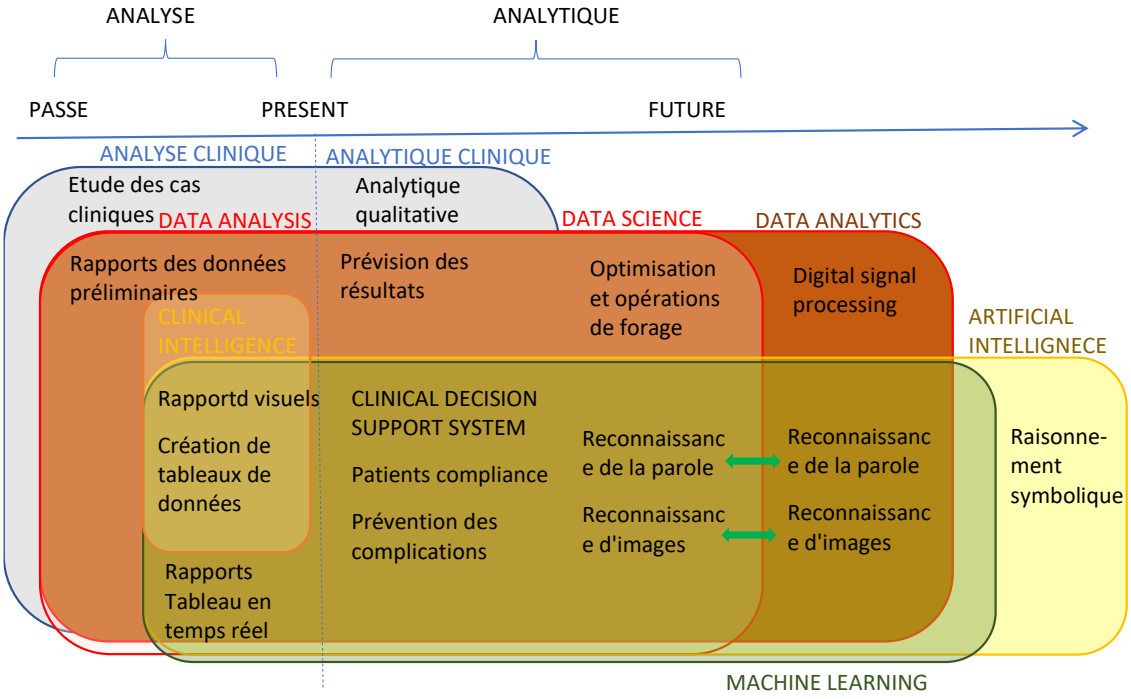


Figure 32 Diagramme de l'application de la science des données à la recherche clinique. Dans une étude clinique il y a plusieurs étapes successives qui permettent la résolution des problèmes médicaux. L'étude des cas cliniques, à travers une analyse qualitative, abouti dans un report préliminaire, qui est amélioré par rapports visuels, qui aident à prévoir des résultats tout en considérant l'occurrence des complications pour élaborer des tableaux de bords comme par exemple une recommandation de bonnes pratiques clinique, qui doit tenir en compte la compliance des patients aux prescriptions. Ce diagramme est adapté depuis un digramme du cours « The data Science Course 2020 : Complete Data Science Bootcamp : Complete Data Science Training: Mathematics, Statistics, Python, Advanced Statistics in Python, Machine & Deep Learning », crée par l'équipe « 365 Careers Team » et disponible en la page web https://www.udemy.com/course/the-data-science-course-complete-data-science-bootcamp/ .

Dans la séquence d'actions de chaque recherche clinique, certaines activités cliniques sont orientées par les données et d'autres se fondent sur l'expérience des cliniciens, donc il y a des actions qui appartiennent uniquement au champ clinique, d'autres qui appartiennent seulement au champ des statistiques et d'autres encore qui se superposent.

Nous pouvons aussi classifier les activités selon si elles s'occupent des données du passé ou si elles se projettent dans une prévision future, en les classifiant dans le champ de l'analyse ou de l'analytique.

La science des données s'occupe aussi d'optimiser les procédures, en offrant la possibilité d'améliorer la précision des prédictions en se basant sur les données extraites depuis activités diverses.

Définissons maintenant la « clinical intelligence », terme qui dérive du parallélisme avec la « Business Intelligence » ou informatique décisionnelle des systèmes financiers. L'informatique décisionnelle s'occupe

du processus d'analyse et de communication des données cliniques historiques. Son objectif est d'expliquer les évènements passés en utilisant les données cliniques. C'est pour ça que ce domaine fait partie de l'analyse clinique des évènements passés, en se superposant à la science des données aussi, parce qu'elle représente l'étape préliminaire de l'analytique prédictive, pour construire la modélisation qui aide aux futures décisions.

Quand la quantité des données est limitée, les méthodes d'études statistiques traditionnelles sont suffisantes. Quand, au contraire, le volume des données augmente et se complique avec des données audiovisuelles, on rentre dans le domaine des Big Data. Pour l'élaboration des Big Data nous avons désormais à disposition des instruments statistiques complexes comme l'apprentissage automatique et l'intelligence artificielle.

Artificial Intelligence

On appelle « Intelligence Artificielle (Artificial Intelligence) » (IA) la capacité de simuler les connaissances humaines et la prise de décision avec un ordinateur. L'apprentissage automatique fait partie de l'intelligence artificielle. Ces outils informatiques sont capables par exemple d'élaborer beaucoup des données au même moment pour offrir en temps réel une recommandation clinique personnalisée sur l'histoire clinique de chaque patient. Il existe, par exemple, un système d'aide à la décision clinique pour le pédiatre de famille, capable d'offrir au praticien pendant la consulte la recommandation clinque plus récente et spécifique au problème clinique ponctuel du patient , en la choisissant entre les nombreuses recommandations cliniques qui se renouvellent très rapidement dans la littérature (Anand 2018, Jordan 2015).

Machine learning

On appelle « apprentissage automatique (Machine learning) » (ML) la capacité des machines de prédire les résultats sans être explicitement programmée, en créant et/ou en mettant en œuvre des algorithmes qui permettent à l'ordinateur de recevoir les données, de les analyser et les utiliser pour faire des prédictions et donner des recommandations sans l'intervention de l'opérateur. Le domaine de l'apprentissage automatique fait partie de l'analytique des données, mais peut être utilisé aussi dans l'informatique décisionnelle des données du passé.

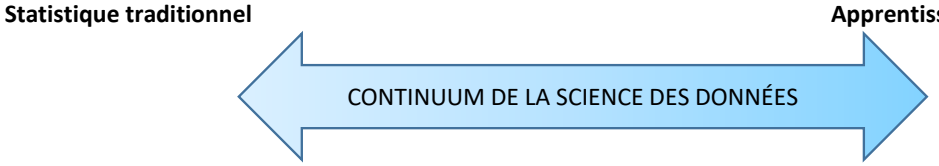
Quand l'homme guide et construit l'algorithme implémenté par l'ordinateur, en recherchant un modèle qui correspond le mieux aux données disponibles, on parle d'apprentissage supervisé. Nous appelons au contraire apprentissage non-supervisé la technique pour laquelle il ne faut pas donner à la machine les instructions pour construire le modèle, mais, à travers un autre type d'algorithme, la machine peut se construire son modèle toute seule avec un processus d'essai-erreur, pour lequel chaque essai successif est

égale ou améliore le résultat précèdent. Dans le tableau suivant une classification des algorithmes basé sur la fonction qu'on recherche.

	Objectif	Applications	Algorithmes
Algorithmes de classification	Identification de la catégorie d'un objet.	Détection de spam ou reconnaissance d'images.	Machines à vecteurs de support (SVM), Nearest Neighbors, random forests, …
Algorithmes de régression	Prédire un attribut à valeur continue associé à un objet.	Réponse aux médicaments, cours des actions	Support Vector Regression (SVR), Nearest Neighbors, random forests …
Algorithmes de regroupement	Regroupement automatique d'objets similaires en ensembles	Segmentation de la clientèle, regroupement des résultats d'expériences	k-Means , spectral clustering , mean-shift
Algorithmes de réduction de la dimensionnalité	Réduction du nombre de variables aléatoires à considérer	Visualisation, Efficacité accrue	k-Means , sélection de caractéristiques , factorisation matricielle non négative, …
Algorithmes de sélection du modèle	Comparaison, validation et choix des paramètres et des modèles	Amélioration de la précision à travers le réglage des paramètres	Recherche de grille , validation croisée , métriques, …
Algorithmes de prétraitement	Extraction et normalisation de caractéristiques	Transformation de données d'entrée telles que du texte à utiliser avec des algorithmes d'apprentissage automatique.	Prétraitement , extraction de caractéristiques

Tableau 17 L'algorithmique d'apprentissage automatique classifie les algorithmes aussi sur la base de l'objectif que l'algorithme veut rejoindre.

Les modèles d'apprentissages automatiques nécessitent d'une autre caractéristique particulièrement importante dans le champ de la santé : la fiabilité. Cette fiabilité dérive de l'interprétabilité du modèle, c'est-à-dire la capacité d'expliquer quel est le mécanisme qui a amené à al prédiction. Dans la statistique traditionnelle la fiabilité est très haute, dans les modèles black-box la fiabilité est faible (fig.33).



Modèles transparents
calcul plus simple, accent sur la methodologie, effets de causalité et du processus, recherche d'un modèle correct

Modèles boite noire
Grande complexité de calcul, accent mis sur la vitesse et la qualité de la prédiction, trouver un modèle performant

Figure 33 Il existe un continuum entre la statistique traditionnelle et l'apprentissage automatique (https://towardsdatascience.com/machine-learning-interpretability-techniques-662c723454f3)

Le degré d'explicabilité d'un modèle est souvent lié à deux propriétés de la fonction mathématique qui produit la réponse de l'algorithme. La fonction de réponse f(x) d'un modèle définit la relation input-output entre l'input d'un modèle (variable x) et son output (target f(x)). Selon le modèle d'apprentissage automatique, cette fonction doit avoir des caractéristiques constantes de linéarité et monotonie (fig.34).

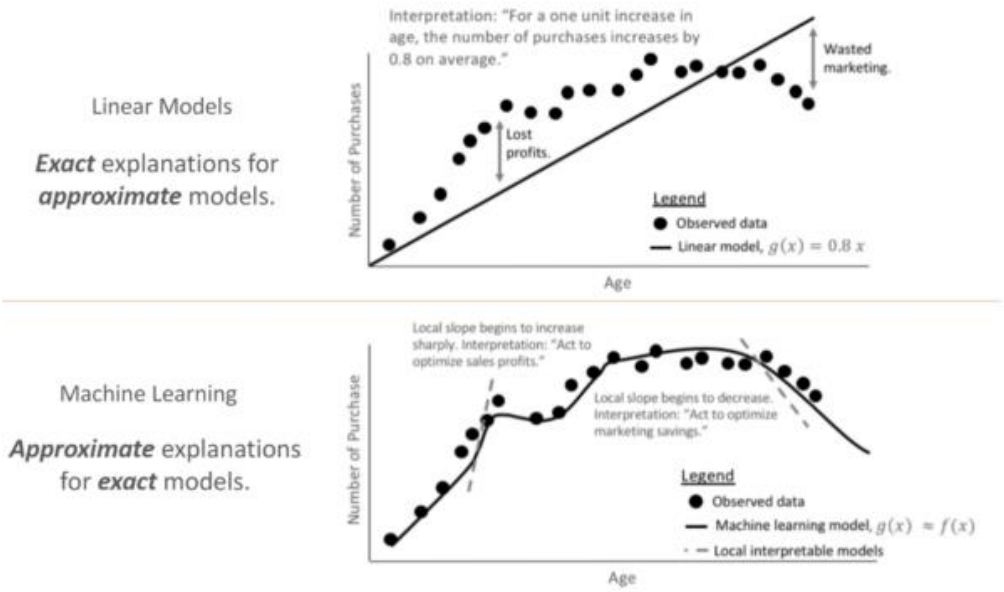


Figure 34 Dans l'exemple en haut, un modèle linéaire donne un'interprétation approximative mais exacte de la réalité, tandis que le modèle de machine learning offre une prédiction exacte, mais avec une explication approximative de la méthodologie utilisée au niveau globale, que dévient plus précise en tant qu'à linéarité et monotonie au niveau locale (Hall, 2022).

La portée de l'interprétabilité du modèle, c'est-à-dire au niveau global ou local, est intrinsèquement liée à la complexité du modèle. Les modèles linéaires présentent le même comportement dans tout l'espace des caractéristiques et ils sont donc globalement interprétables. La relation entre l'input et l'output est souvent limitée en complexité et les interprétations locales (c'est-à-dire, le pourquoi un modèle a fait une certaine

prédiction à un certain point de données) est très claire. Pour les modèles plus complexes, le comportement global du modèle est plus difficile à définir, tandis que les interprétations locales de petites régions des fonctions de réponse sont plus susceptibles de se comporter de manière linéaire et monotone, permettant une classe d'explications plus précise.

Le machine learning est en train de gagner intérêt dans la littérature internationale. Dans une récente révision de la littérature de chirurgie plastique, des 1181 articles analysés, 51 ont démontré une bonne précision dans le diagnostic, dans la prédiction des résultats et dans l'étude préopératoire (Mantelakis, 2021).

Neural network

On appelle « réseau neuronale (neural network) » un algorithme d'apprentissage automatique basé sur un modèle simplifié du cerveau humain. Un ensemble d'unités (neurones) reçoit un input et effectue des calculs simples qui sont transférés à un niveau d'unité successive. Le niveau final représente la réponse/solution de l'algorithme (output). L'arrivé des superordinateurs permet de développer réseaux neuronaux plus grands et à plusieurs niveaux. Chaque niveau sélectionne une caractéristique spécifique à apprendre et donne une meilleure capacité de trouver et d'amplifier les signaux plus petits avec un système défini apprentissage profond (deep learning). Finalement, s'il y a une erreur, un algorithme connu comme "rétropropagation" est capable de retracer le procès en régulant l'intensité des connections pour obtenir au fur et à mesure un meilleur résultat.

Un exemple de système de support à la décision clinique (Clinical Decision Support System, CDSS) qui donne un support cognitif artificiel au procès de sélection thérapeutique en oncologie a été introduit par le système Watson de IBM pour l'oncologie (IBM's Watson for Oncology, WFO). Il s'agit d'un système capable d'apprendre « en lisant » la littérature, les recommandations cliniques et les dossiers cliniques informatisés. « En apprenant » depuis des cas cliniques réels, le CDSS offre des recommandations pour le traitement des patients oncologiques, avec une concordance de 93% avec l'avis de l'équipe d'experts oncologistes. Un autre système d'apprentissage automatique appliqué aux dossiers cliniques électroniques est celui du contrôle des accès inappropriés aux bases de données médicales (Boxwala 2011). Les algorithmes de deep learning sont blackbox, avec une intelligibilité très baisse.

Les potentialités de ces outils sont innombrables.

E.1.1 La science de données en chirurgie

La science des données en chirurgie (**Surgical Data Science** - SDS) est une nouvelle discipline scientifique née en 2016, date d'organisation du premier workshop in Heidelberg (Alemagne), qui a réuni des chercheurs de premier plan qui travaillent dans le domaine connexe aux interventions assistées par ordinateur et par robot (http://workshop2016.surgical-data-science.org/). Cette discipline se base sur le principe que d'un métier artisanal basé sur les expériences individuelles, les préférences et les traditions des médecins, les soins chirurgicaux sont devenus une discipline qui repose sur une prise de décision objective sur la base de données à grande échelle provenant de sources hétérogènes.

Définition du SDS. SDS vise à améliorer la qualité des soins chirurgicaux et leur valeur à travers la capture, l'organisation, l'analyse et la modélisation des données. Il englobe toutes les disciplines cliniques dans lesquelles les soins aux patients nécessitent une intervention pour manipuler les structures anatomiques dans un but diagnostique, pronostique ou thérapeutique, telles que la chirurgie, la radiologie interventionnelle, la radiothérapie et la gastro-entérologie interventionnelle. Les données peuvent concerner n'importe quelle partie du processus de soins au patient (de la présentation initiale aux résultats à long terme), peuvent concerner le patient, l'équipe soignant et/ou la technologie utilisée pour dispenser les soins, et sont analysées dans le contexte d'un domaine spécifique. Les connaissances de base peuvent dériver des études de littérature, des lignes directrices cliniques, des pratiques actuelles, de l'expérience de l'équipe soignant et des préférences des patients. Les données peuvent être obtenues à travers les dossiers médicaux, l'imagerie médicale, les dispositifs médicaux ou les capteurs qui peuvent être positionnés sur les patients ou l'équipe soignant, ou intégrés aux instruments et à la technologie utilisés pour prodiguer les soins. L'amélioration peut résulter de la compréhension des processus et des stratégies, de la prédiction des événements et des résultats cliniques, de l'aide aux médecins dans la prise de décision et l'exécution du plan chirurgical, l'optimisation de l'ergonomie des systèmes, le contrôle des appareils avant, pendant et après le traitement, et des progrès en matière de prévention, de formation, de simulation et d'évaluation. L'SDS s'appuie sur des principes et des méthodes d'autres disciplines à forte intensité de données, telles que l'informatique, l'ingénierie, la théorie de l'information, les statistiques, les mathématiques et l'épidémiologie, et complète d'autres technologies basées sur l'information telles que la robotique chirurgicale, les salles d'opération intelligentes et les dossiers électroniques des patients.

La SDS étudie les prochains changements fondamentaux de la chirurgie pour aboutir à un **traitement personnalisé** : de l'intuition du clinicien à des modèles informatiques explicites dérivés de données, de la

prise de décision subjective à la prise de décision objective, et de l'évaluation qualitative à l'évaluation quantitative. Cela fournira au chirurgien un soutien quantitatif pour faciliter la prise de décision et les actions chirurgicales nécessaires et, surtout, liera les décisions aux résultats pour le patient. D'autre côté, pour le patient, cela signifie avoir accès aux meilleurs soins chirurgicaux, avec moins de variabilité résultant des caractéristiques uniques du patient et du choix du chirurgien ou de l'établissement de soins. En fin de compte, la SDS offrira la possibilité de créer une chirurgie « surhumaine », qui dépassera les associations de données que les individus sont capables de percevoir, de détecter et de maintenir, vers le domaine de vastes types et tailles de données qui ne peuvent être exploitées que par des solutions informatiques.

E1.2 Défies de la science des données chirurgicale

Le progrès de la SDS nécessite de surmonter plusieurs défis liés à l'acquisition et à l'analyse de données multimodales très hétérogènes. Premièrement, le stockage des données détermine des préoccupations étiques liées à la protection des données confidentielles. D'autre part, bien que grandes quantités de données soient systématiquement disponibles lors des soins interventionnels, elles ne sont pas saisies et annotées à l'aide de protocoles standardisés (Lemke, 2006). En fin de compte, les données doivent être collectées de manière cohérente et longitudinale en utilisant des outils qui s'intègrent en douceur dans le flux de travail clinique pour susciter l'intérêt et la confiance des praticiens (Warren, 2016). En outre, le processus chirurgical varie considérablement d'un cas à l'autre et il est très spécifique à la procédure, au patient et au chirurgien (Lalys 2014). L'hétérogénéité des données résultant de différents matériels, protocoles d'imagerie, contexte, formation, directives de soins et médecins est un grand défi à surmonter, non seulement pour le développement de méthodes d'analyse de données mais aussi pour la validation de nouvelles méthodologies et de nouveaux systèmes. Non seulement, les données procédurales doivent être analysées de manière holistique avec d'autres données hétérogènes - y compris les données génétiques, les données de biomarqueurs, les données démographiques des patients et les données d'imagerie et pré et peropératoires - pour permettre le passage d'une médecine basée sur les preuves à une médecine basée sur les connaissances et les données.

Au niveau d'analyse des données, encore que l'apprentissage automatique aie fait des progrès rapides, principalement en exploitant la confluence de grands ensembles de données (Jordan, 2015), ils existent des grandes difficultés dans la modélisation des actions orchestrées des équipes chirurgicales et la réponse des patients à telles actions. D'un côté, il existe une difficulté lié au fait que l'équipe chirurgicale est formée de plusieurs professionns qui doivent collaborer et se coordonner (chirurgien en chef, anesthésistes, chirurgiens assistants, infirmiers, circulateurs). D'autre côté, la manipulation anatomique pendant la chirurgie est

souvent irréversible, avec des erreurs entraînant de graves complications ou même la mort, et les décisions clés et les modifications de la trajectoire thérapeutique doivent souvent être prises en quelques minutes ou secondes (Flin, 2007), soulignant la nécessité de temps de calcul rapides. Par conséquent, la robustesse et la fiabilité des méthodes sont cruciales (Collins, 2014), ainsi que la transparence du raisonnement (intelligence artificielle explicable).

Dans ce cadre, des outils communs d'optimisation de la découverte et de formation des chercheurs existent. Pourtant, les progrès dans l'acquisition et l'analyse des données ne seront pas suffisants à eux seuls pour réaliser pleinement le potentiel de la SDS pour améliorer les soins aux patients. En particulier, changer la culture de la santé en une culture qui accueille et exploite l'utilisation de l'analyse de données nécessite l'adhésion de plusieurs parties prenantes.

Plusieurs applications cliniques de la SDS sont présentes dans la littérature dans le champ spécifique de la chirurgie plastique. Une récente révision a trouvé 89 articles, en soulignant des exemples d'application de l'IA en chirurgie plastique entre autres : big data, machine learning, deep learning, natural language processing et reconnaissance faciale. Ils reconnaissent des contraintes étiques dans l'application de ces outils en chirurgie liées à l'autonomie du patient, au consentement informé, à la confidentialité et à l'utilisation appropriée des données (Jarvis 2020). Une autre révision spécifique sur le machine learning en chirurgie plastique de 1181 articles, a trouvé 51 articles qui ont utilisé des algorithmes pour le diagnostic, la prévision des résultats ou la planification préopératoire. La plupart des modèles utilisés sont les réseaux neuronaux, les décisions tree/random forrest et la régression logistique. Les domaines spécifiques d'application étaient les brulures, les déformations faciales congénitales ou acquises, la chirurgie esthétique (Mantelakis, 2021).

E2. L'ALGORITHME "DECISION-TREE" POUR LE TRAITEMENT DE L'IVP.

L'algorithme "Decision-tree" est un outil de machine-learning qui élabore une base des données pour établir les choix qui ont été faits pour obtenir un résultat. Dans notre cas, un chirurgien a décidé de soumettre des enfants porteurs d'une IVP à une greffe ou à une pahryngoplastie sur la base de certaines caractéristiques qui sont les variables de la base des données.

Il s'agit d'un algorithme d'apprentissage de type supervisé dont l'objectif est celui de prédire un résultat sur la base d'une classification des patrons reconnaissables soit linéaires soit non-linéaires dans l'analyse des variables qui modifient le résultat.

Un algorithme « Decision-tree » est formé de nœuds qui représentent les différents choix possibles et de feuilles qui sont les résultats. Les nœuds donnent origine à autres nœuds ou à des feuilles, les feuilles terminent en sois mêmes et représentent les décisions finales.

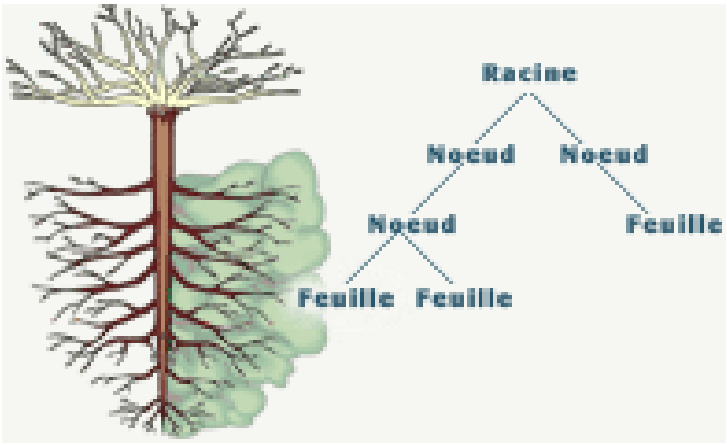


Figure 35 Structure d'un arbre décisionnel

Par rapport aux autres algorithmes de machine-learning disponibles (ID3, C4.5 ou C5.0, CART) qui sont non-supervisés (black-box), le « Decision-tree » est un algorithme qui permet d'étudier les critères de choix appliquées aux différents nœuds.

Ils existent plusieurs paramètres qui déterminent les choix d'un arbre décisionnel, comme par exemple l'entropie, qui est une mesure d'information qui indique le désordre des variables, et l'information gain, qui préconise aussi le concept de « bit » comme unité d'information. Ces deux index dérivent de la théorie de l'information de Shannon (Mackay 2003). La base mathématique que nous utilisons comme critère de choix est l'index d'impureté GINI défini comme :

$$\text{GiniIndex}=1-\sum jpj2$$

Où « jpj » est la probabilité de classe j. Le coefficient de Gini, introduit par le statisticien italien Corrado Gini (Gini 1955), est une mesure de l'inégalité d'une distribution.

L'impureté de gini mesure la fréquence à laquelle tout élément de l'ensemble de données sera mal étiqueté lorsqu'il est étiqueté au hasard. La valeur minimale de l'indice de Gini est 0. Cela se produit lorsque le nœud est pur, qui signifie que tous les éléments contenus dans le nœud appartiennent à une classe unique et ce

nœud ne sera plus divisé. La répartition optimale est choisie par les caractéristiques avec moins d'indice de Gini possible. La valeur maximale de Gini est 0,5, lorsque la probabilité des deux classes est la même.

L'indice de Gini et l'entropie ont deux différences principales (fig.37) :

- L'indice de Gini a des valeurs à l'intérieur de l'intervalle [0, 0.5] alors que l'intervalle de l'entropie est [0, 1]. Dans la figure suivante, les deux sont représentés. L'indice de Gini a également été représenté multiplié par deux pour voir concrètement les différences entre eux, qui ne sont pas très significatives.
- Sur le plan informatique, l'entropie est plus complexe à calculer, car elle utilise des logarithmes et par conséquent, le calcul de l'indice de Gini sera plus rapide.

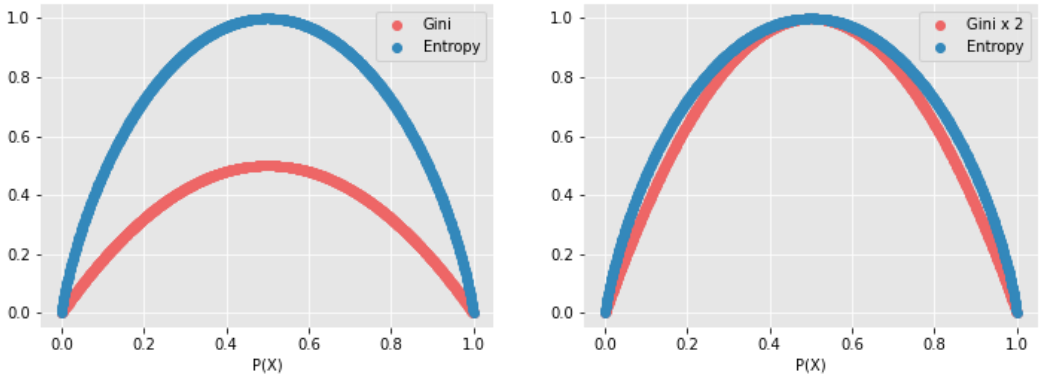


Figure 36 Différence entre score de GINI et entropie (https://towardsdatascience.com/gini-index-vs-information-entropy-7a7e4fed3fcb)

Comme dans toutes algorithmes, une partie des donnés est utilisés pour l'entraînement, et une partie mineure des données est réservée pour tester la précision de la prédiction, pour éviter l'erreur méthodologique d'entrainer le modèle et le tester sur les mêmes données. L'erreur est connu comme surajustement (« overfitting »), et consiste dans la création d'un modèle qui copie simplement les exemples d'étiquettes qu'il vient de voir, en obtenant surement un score de prestation parfait, mais pas capable de prédire quoi que ce soit sur les données futures (fig.38).

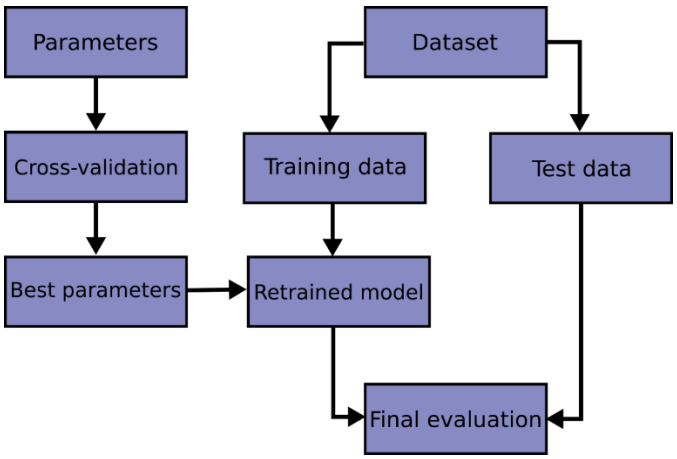


Figure 37 Développement d'un algorithme de machine learning. (https://scikit-learn.org/stable/modules/cross_validation.html?highlight=nested%20cross%20validation)

Dans nos algorithmes nous avons utilisé deux outils ultérieurs, nécessaires pour les bases des données de petite dimension : la cross-validation et la nested cross-validation.

Dans les petites bases de données, lors de l'évaluation des hyperparamètres" (paramètre dont la valeur est utilisé pour contrôler le processus d'apprentissage), il existe toujours un risque de surajustement sur l'ensemble de test, car les paramètres rentrent dans un processus d'optimisation jusqu'à ce que l'hyperparamètre fonctionne de manière parfaite sur l'ensemble de données de test lui-même. De cette façon, la connaissance de l'ensemble de test peut « infiltrer » le modèle, ce qui fait que les métriques d'évaluation ne rendent plus compte de la performance globale que le modèle aurait en réalité. Pour résoudre ce problème, une autre partie de l'ensemble de données peut être présentée comme un « ensemble de validation » (« validation set »). Nous arrivons à construire 3 ensembles : l'ensemble d'apprentissage, l'ensemble de validation et l'ensemble de test. L'entrainement se déroule donc premièrement sur l'ensemble d'apprentissage. Deuxièmement l'évaluation est effectuée sur l'ensemble de validation et lorsque l'expérience semble être réussie, l'évaluation finale peut être faite sur l'ensemble de test. Cependant, cette triple répartition de la base de données, détermine une importante réduction de l'échantillon. Cette réduction de champion sur l'ensemble d'apprentissage, pourrait altérer les résultats qui finalement dépendent d'un choix aléatoire entre la paire d'ensembles apprentissage/ensemble de validation. Pour résoudre ce problème il existe la procédure de validation croisée (« cross validation », fig.39).

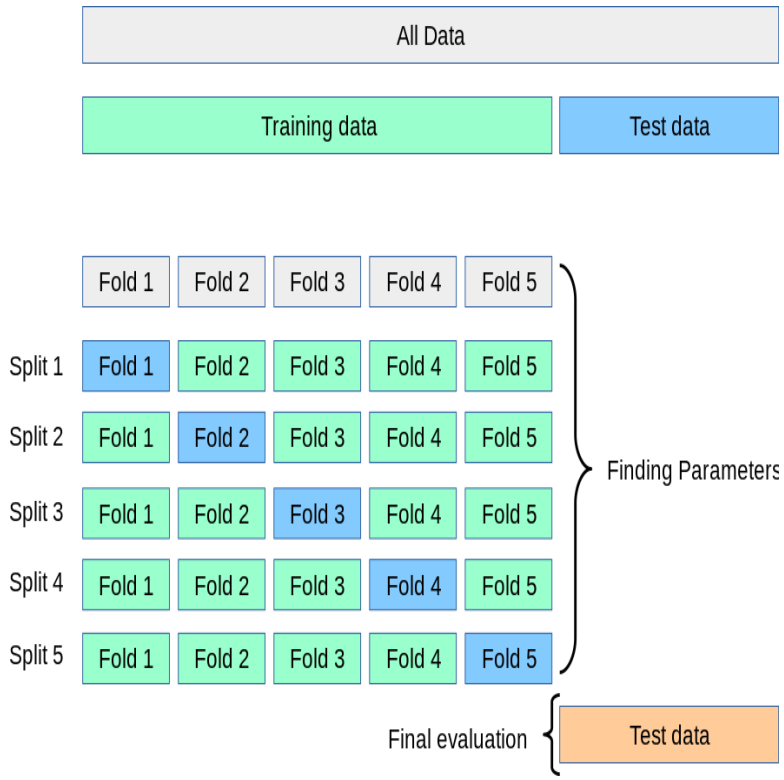


Figure 38 Dans cette image nous pouvons voir l'approche de base de validation croisée, appelée k-fold cross validation : la base de données est partitionnée dans les données d'entrainement et les données de test. Pour la validation croisée les données d'entrainement sont subdivisées en différents petits ensembles (folds), qui sont textés de forme itérative sur les autres ensembles pour calculer la précision de l'algorithme. Finie l'itération, le meilleur modèle obtenu est texté sur l'ensemble de test que nous avions laissé de côté sans être utilisé dans l'apprentissage.

Dernièrement l'ensemble de test aussi est fait tourner avec l'ensemble d'apprentissage et de validation pour obtenir la validation croisée imbriquée (nested cross-validation, fig.40).

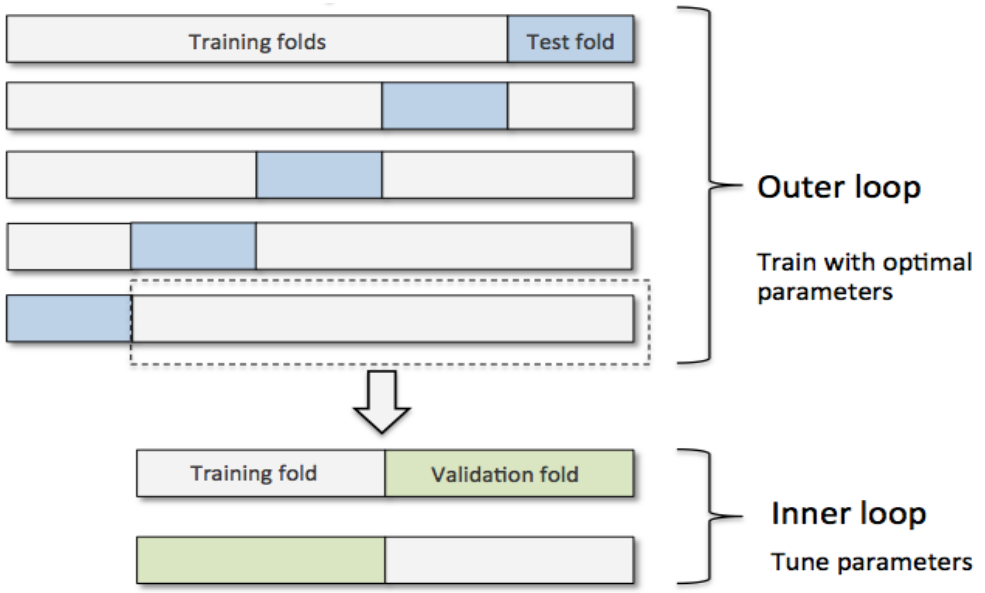


Figure 39 Validation croisé imbriquée : après son utilisation pour texter l'algorithme, les données réservées pour le test sont faites tourner dans l'ensemble d'apprentissage pour obtenir une mesure de précision majeure pour les bases des données avec petite numérosité.

Dans la finalité classificatoire de l'algorithme « decision tree », nous pouvons étudier le poids que chaque variable peut avoir dans la prise de décision. Cette caractéristique se définie « Feature Importance ». Cet ensemble de techniques permet d'identifier les variables avec l'impact le plus important sur chaque prévision générée par la classification ou l'analyse de régression. Dans notre cas, nous utiliserons l'outil « permutation importance », une technique qui, sans favoriser les variables continues, vise à estimer comment les performances d'un modèle diminuent lorsqu'une seule caractéristique est perturbée de manière aléatoire. Il s'agit d'une technique indépendante du modèle, mais au même temps qui dépend des performances du modèle, perce que la permutation importance ne calcule pas l'importance d'une caractéristique en elle-même, mais son importance dans le contexte d'un modèle particulier. Les caractéristiques jugées peu importantes pour un mauvais modèle (faible score de validation croisée), pourraient être très importantes pour un bon modèle. Il est donc très important calculer la validation croisée avant des importances (Breiman 2001), c'est-à-dire, une fois calculé la précision du modèle (accuracy) dans les deux composantes précision d'apprentissage (train accuracy) et précision de test (test accuracy), nous pouvons mieux juger l'importance des variables.

E3. L'ALGORITHME INTERPRET-ML EXPLAINABLE BOOSTING MACHINE

Pour améliorer à la fois soit la précision, soit la fiabilité de mes algorithmes et interpréter encore mieux le modèle, il existe un autre outil de machine learning plus avancé : le package de Python InterpretML qui contient différents algorithmes d'interprétabilité.

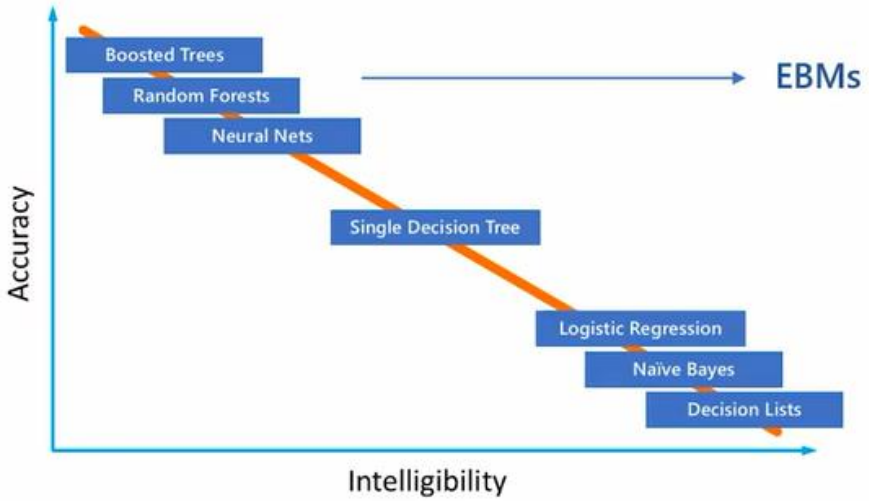


Figure 40 Les algorithmes plus simples comme les arbres de décision sont transparents (glassbox), mais moins précis que les algorithmes plus complexes comme le random forrest, qui d'autre coté est moins interprétable (blackbox). L'outil Interpretable-ML EBM rejoigne la même précision des puissants algorithmes complexes comme le random forrest et le boosted trees, mais en maintenant l'interpretabilité des algorithmes glassobox normalement moins précis. (https://interpret.ml/docs/ebm.html)

Explainable Boosting Machine (EBM) est un modèle glassbox conçu pour avoir une précision comparable aux modèles d'apprentissage automatique tels que Random Forest et Boosted Trees, ainsi que des capacités d'interprétabilité que les modèles blackbox n'ont pas (fig. 40). EBM est un modèle additif généralisé qui est très similaire aux modèles linéaires. Dans les modèles linéaires, la relation entre les observations Y et les variables dépendantes X est formulée comme :

$$Y = \beta 0 + \beta 1X1 + \beta 2X2 + \beta 3X3 + \ldots + \beta nXn$$

Tandis que dans les modèles additifs généralisés, la relation est formalisée comme :

$$Y = \beta 0 + f(X1) + f(X2) + f(X3) + \ldots + f(Xn)$$

Ça détermine que chaque contribution au prédicteur est maintenant une fonction f. Par rapport aux méthodes traditionnelles d'interprétation des modèles, avec EBM chaque fonction caractéristique est apprise à l'aide de techniques modernes d'apprentissage automatique telles que le bagging (ensachage) et le boosting (renforcement). L'élaboration est effectuée en plusieurs itérations qui renforcent séparément chaque variable. Le nombre élevé d'itérations vise à atténuer les effets de colinéarité afin d'apprendre au mieux quelle est la contribution de chaque caractéristique à la prédiction du modèle (fig.41). De plus, EBM peut détecter et inclure automatiquement des termes d'interaction par paires, ce qui augmente la précision du modèle tout en préservant son explicabilité. Étant donné que l'EBM est un modèle additif, la contribution de chaque caractéristique peut être capturée et visualisée, et donc améliorer l'explicabilité.

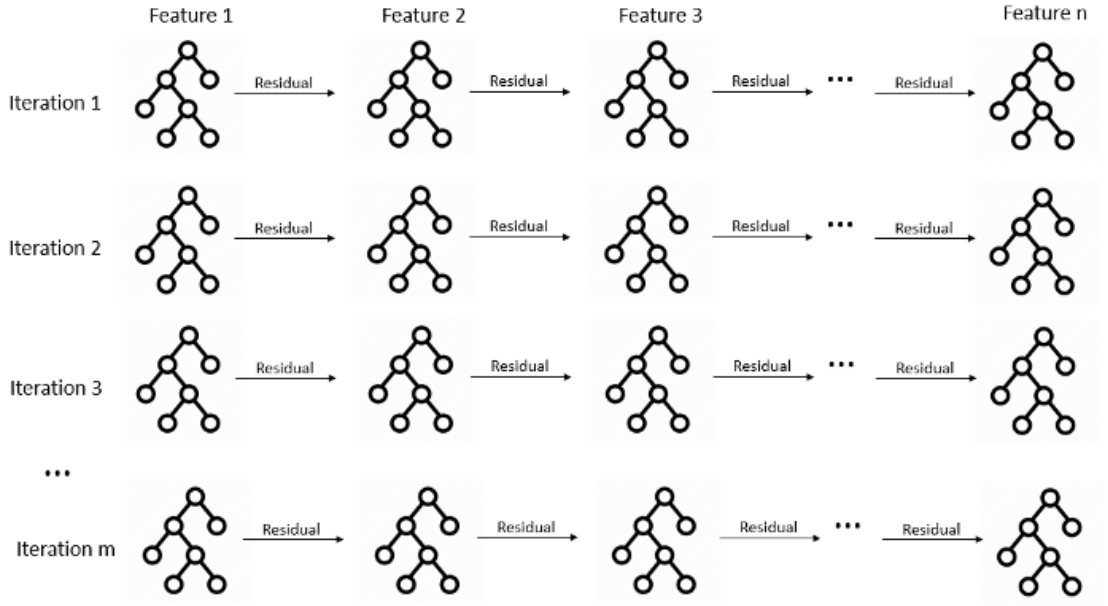


Figure 41 Structure de fonctionnement du renforcement des algorithms iteratifs du système EBM (https://towardsdatascience.com/interpretml-another-way-to-explain-your-model-b7faf0a384f8)

Comme explication supplémentaire, pour chaque itération du modèle, de petits arbres sont construits séquentiellement et chaque arbre ne peut utiliser qu'une seule caractéristique, de manière renforcée, le résidu est mis à jour et un nouvel arbre est construit en utilisant une caractéristique différente. Ceci est fait pour chaque variable à chaque itération. Une fois la formation terminée, nous pouvons examiner tous les arbres qui ont été construits par une certaine variable et créer un graphique basé sur leurs prédictions montrant la contribution de chaque variable aux prédictions.

Les modèles obtenus peuvent fournir des explications à la fois au niveau global (comportement global) et local (prédictions individuelles de chaque individu de la base de données). Les explications globales sont utiles pour comprendre ce qu'un modèle juge important, ainsi que pour identifier les défauts potentiels dans sa prise de décision.

L'importance globale de chaque variable est la moyenne de la valeur absolue prédite de chaque caractéristique dans l'ensemble d'apprentissage. Essentiellement, chaque point de la base de données dans les données d'entraînement est noté en utilisant une variable à la fois. Les valeurs absolues des scores sont moyennées, cela crée chaque barre dans le graphique récapitulatif. On utilise la fonction suivante :

$$feature_importance_i = \frac{\sum_{j=1}^{n} |f(x_{i,j})|}{n}$$

A coté des importances de chaque variable respet à l'autre, cet outil algorithmique offre aussi un analyse automatique des importances des associations de deux variables entre elles quand significatives.

E4. ANALYSE DES RESULTATS :

Nous avons construit quatre algorithmes « decision tree » implémentés dans le langage de programmation Python avec l'outil Scikit Learn. (https://scikit-learn.org/stable/) :

- PERFECT SPEECH WITHOUT FIBROSCOPY
- SURGICAL TECHNIQUE WITHOUT FIBROSCOPY
- PERFECT SPEECH WITH FIBROSCOPY
- SURGICAL TECHNIQUE WITH FIBROSCOPY

Les deux premiers utilisent les mêmes donnés utilisées dans l'étude de la partie D. où on a travaillé avec les outils de statistique traditionnelle, l'un en prédisant le résultat postopératoire parfait (PERFECT SPEECH), l'autre ne prédisant la technique chirurgicale (SURGICAL TECHNIQUE). Ces deux algorithmes ont étés utiles au niveau descriptif comme on peut apprécier dans la fig. 42 et 43, mais n'ont pas été capables de donner des bonnes performances de précision dans le prévison des résultats. Le motif de cette faible performance pourrait être du surement à la petite taille de l'échantillon qui empêche la réalisation d'expériences de machine learning plus puissantes. Ces derniers outils sont plus précis que les arbres de décision, sans perdre interpretabilité et donc fiabilité, très important dans les champs de la recherche médicale par rapport aux sciences humaines ou financières.

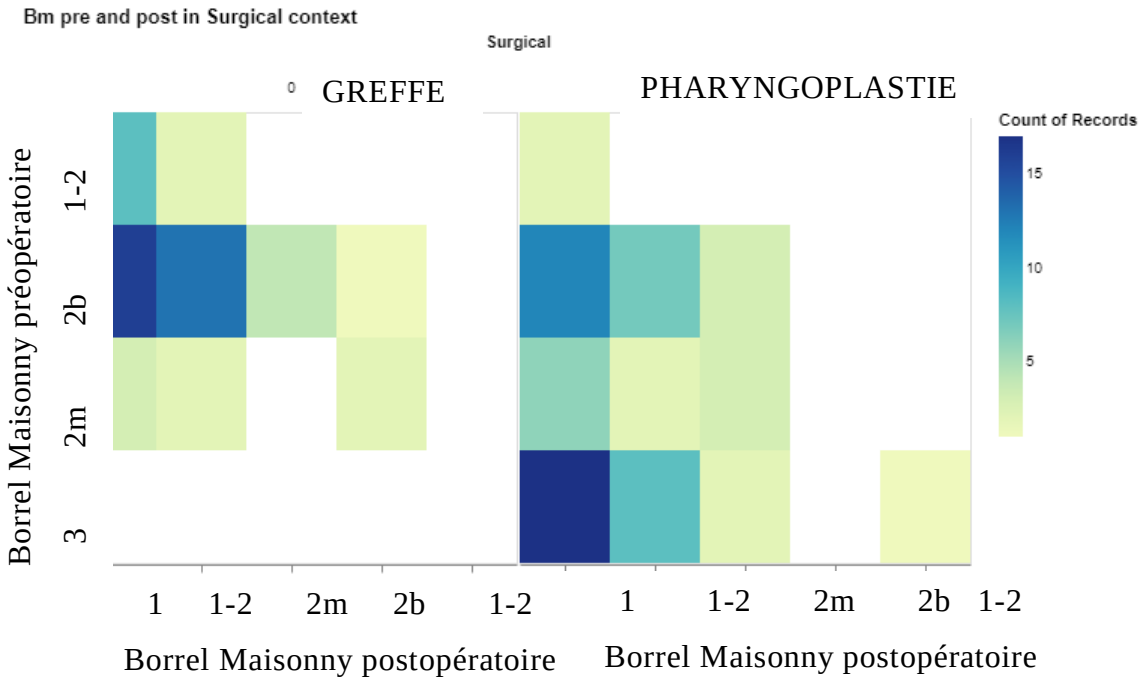


Figure 42 Dans ce schéma généré par l'algorithme qui prévoit la technique chirurgicale nous pouvons observer la distribution de la gravité des IVP dans le contexte chirurgical. La majorité des patients opérés par greffe avaient un score de Borrel Maisonny de 2b et en postopératoire ils ont obtenu un score de 1, tandis que la majorité des patients opérés par pharyngoplastie d'un score de 3, ont obtenu un score de 1.

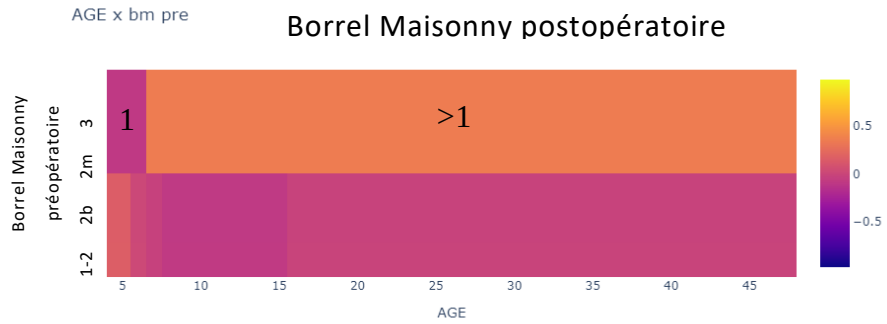


Figure 43 Un schéma généré par l'algorithme qui prévoit le succès postopératoire qui montre comme patients plus jeunes et avec des cadres d'IVP moins graves peuvent avoir une plus haute probabilité de BM1 postopératoire.

D'autre coté, il y a aussi un grand limite qui est représenté de l'impossibilité d'utiliser les descriptions des comptes rendus des fibroscopies avec les techniques de statistique traditionnels. Nous avons donc crée un index de gravité fibroscopique de l'IVP pour rendre les descriptions des comptes rendu des données plus simples à travailler (Tableau 18).

	NORMALE	LEGER	MODERE	GRAVE	ESPACE TRES LARGE	SPECIFICITE DU DEFAUT SELON LES SONS, COHERENCE DES TENTATIVES REPETEES DE LA MEME TACHE.
MOUVEMENT VELAIRE	0	1	2	3		Symétrie ou asymétrie et sa direction, uniformité des mouvements, fermeture vélaire-adénoïdale / vélopharyngée / les deux, basculement de la luette dans le port vélopharygénien. Hypotonie musculaire.
MOUVEMENT DE LA PAROIS PHARYNGEE LATERALE	0	1	2	3		Direction du mouvement de chaque paroi pharyngée vers la ligne médiane, en postéromédiale, antéromédiale ou vers l'extérieur.
MOUVEMENT DE LA PAROIS PHARYNGEE POSTERIEUR ET ANNAU DE PASSAVANT	0	1	2	3		Présence et localisation des pulsations de la paroi pharyngée, présence des végétations adénoïdes, leur localisation par rapport à la ligne médiane, leur forme, qu'elles soient localisées ou diffuses, lisses ou crevassées.
DESCRIPTION DE L'ESPACE	0	1	2	3	4	**Taille** : absent, trou de pin, léger, modéré, sévère. **Morphologie** : coronale, sagittale, système circulaire de Skolnick, autre (si une forme irrégulière est observée). **Emplacement** : central, latéral droit, latéral gauche ou bilatéral

Tableau 18 Construction de l'INDEX FIBROSCOPIQUE, basé sur la classification standardisée du groupe de travail international de 1990 simplifié. Nous avons réclassifié les données déscriptives avec des données numériques pour les travailler dans les modèles algorithmiques de ML.

Cet index tien en compte la classification fibroscopique du groupe de travail international de 1990, mais sans mesures quantitatives, impossibles à obtenir en vision directe de forme autant précise. Nous avons donné à posteriori une évaluation qualitative de quatre degrés (normale = 0, léger = 1, modéré = 2 et grave = 3), avec une ponctuation extra de 4 points pour les ESPACE de plus de 5 mm pour la gravité intrinsèque de cette éventualité. La somme de ces valeur donne une ponctuation générale de la fibroscopie qui va de 0 = complétement normale, à 13 points la plus grave.

Nous avons donc utilisé les données des fibroscopies dans les deux types d'algorithmes : l'un prédisant le résultat parfait et l'autre la technique chirurgicale plus approprié. En ce cas, nous avons préféré laisser de côté la variable sexe, toujours peu significative, pour rendre l'algorithme plus léger. Les résultats obtenus sont meilleurs en termes de performances des deux algorithmes decision-tree précedents, mais pas encore complètement satisfaisants.

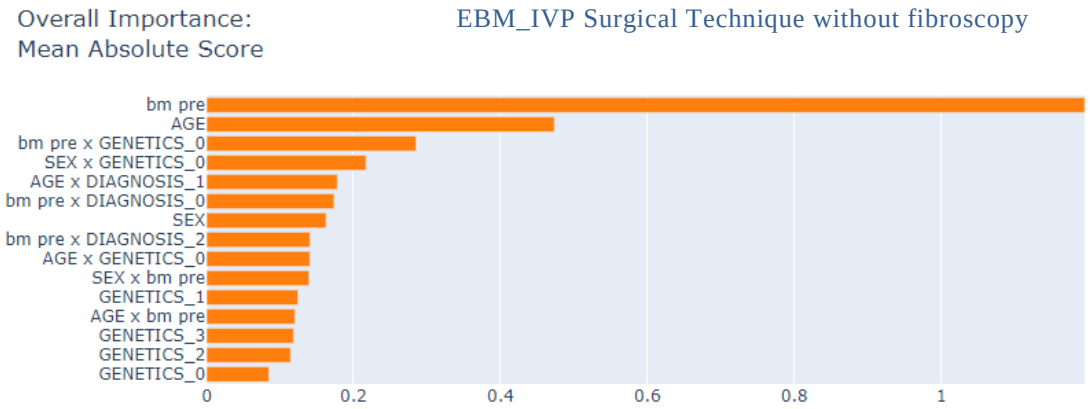
Pour texter la précision et l'améliorer nous avons ensuite utilisé l'outil de machine learning interpretable-ML EBM (https://interpret.ml/docs/intro.html) implémenté toujours dans le langage de programmation Python, en obtenant des algorithmes avec des excellentes performances surtout pour le modèle qui prédit la technique chirurgicale avec fibroscopie (pour une vision de tous les algorithmes implémentés voir les documents annexes). Dans le tableau 19 nous avons récapitulé les performaces des algorithmes utilisés.

MODELE	PERFECT SPEECH WITHOUT FIBROSCOPY	SURGICAL TECHNIQUE WITHOUT FIBROSCOPY	PERFECT SPEECH WITH FIBROSCOPY	SURGICAL TECHNIQUE WITH FIBROSCOPY
DECISION TREE	Best f1-score : 0.67 Training F1: 0.814 Accuracy: 0.789 Test F1: 0.497 Accuracy: 0.500	Best f1-score : 0.83 Training F1: 0.909 Accuracy: 0.908 Test F1: 0.545 Accuracy: 0.553	Best f1-score : 0.60 Training F1: 0.929 Accuracy: 0.921 Test F1: 0.460 Accuracy: 0.474	Best f1-score : 0.88 Training F1: 0.935 Accuracy: 0.934 Test F1: 0.809 Accuracy: 0.816
INTERPRET-ML EBMS	EBM_score 0.719 ROC curve: 0.8361	EBM_ score 0.815 ROC curve: 0.9283	EBM_ score 0.701 ROC curve: 0.826	EBM_ score 0.938 ROC curve: 0.9283
RANDOM FORREST				Score 0.9375 nEstimators 112 nDepths 4 nSampleInLeaf 2 nFeatures 5

Tableau 19 Tableau récapitulatif des performances des algorithmes

E5. Construction de l'arbre de decisions sur la base de l'importance des variables

Comme il est possible de voir dans les annexes, à chaque variation d'input donnée à l'algorithme, nous obtenons des performances de précisions différentes sur la prevision future. Vue les différents degrés de précision des différents algorithmes que j'ai calculé, nous pouvons affirmer que les plus performants sont les algorithmes que prévoient la technique chirurgicale plutôt que ceux qui prévoient les résultats. Notre objectif est celui de construire un aide à la décision chirurgicale, il est donc très important d'analyser les importances globales des variables des algorithmes les plus performants : les interpret-ML EBMs Surgical technique. Pour une analyse plus précise, nous allons comparer les résultats des importances de variables avec et sans les données fibroscopiques pour en apprécier les différences (fig.44).



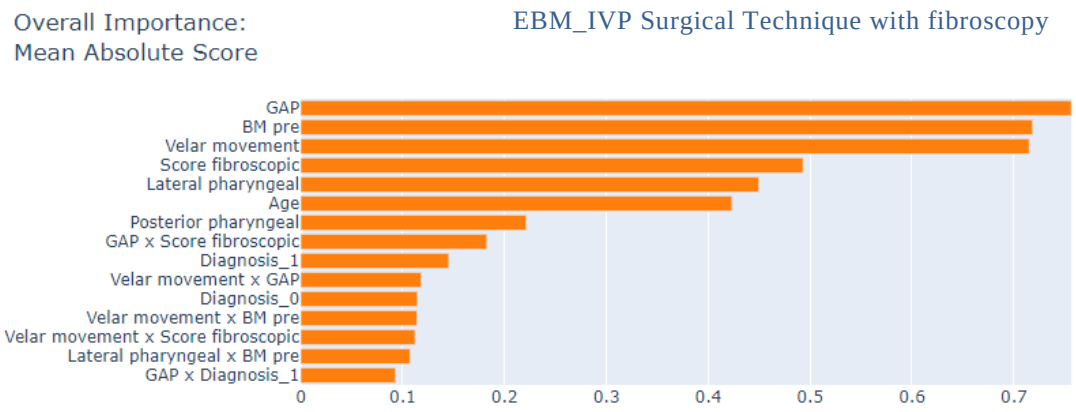


Figure 44« Overall Importance » : pour cette explication globale, la page de résumé initiale montre les variables les plus importantes dans l'ensemble. Dans le diagramme en haut l'importance des variables dans la prévision de la technique chirurgicale sans considérer les données fibroscopiques, dans le diagramme en bas nous avons ajouté les données fibroscopiques.

Au-delà des importances locales de chaque cas de la base des donnée, pour établir les performances des algorithmes calculés et obtenir un hiérarchisation des variables qui puisse aider le chirurgien à construire son arbre des décisions, , nous avons construit un tableau de comparaison entre les scores des importances globale des variables produits par les algorithmes de ML interpret-ML EBMs avec ou sans donnés fibroscopiques en considérant aussi l'index fibroscopique (tableau 19).

Comme on peut voir dans le tableau 20, nous pouvons observer que les valeurs absolues d'importance globale des variables changent, mais il y a une certaine cohérence dans l'ordre d'importance.

Variables en ordre d'importance	Modèle sans fibroscopie	Variables en ordre d'importance	Modèle avec fibroscopie
		Espace vélopharyngé	0.756
BMpre	1.195	**BMpre**	0.718
BMpre x absence d'altérations génétiques	0.285		
		Mouvements vélaires	0.715
		Index fibroscopique	0.493
		Parois latérales	0.449
Age	0.473	**Age**	0.423
		Parois postérieur	0.221
Age x fente palatine	0.178	**Fente palatine**	0.145
BMpre x iIVP	0.173	**iIVP**	0.114

Tableau 20 Comparaison des importances des variables dans les modèles qui prédisent la technique chirurgicale soit en utilisant les données fibroscopiques, soit en ne les considérant pas.

La dimension de l'espace vélopharyngé devient la variable la plus importante dans la décision vers une technique chirurgicale ou l'autre si nous considérons les données fibroscopiques, tandis que le degré de gravité d'IVP préopératoire reste un facteur fondamental avec un poids quantitatif très important avec et sans données fibroscopiques. A suivre, si nous utilisons dans l'analyse les données fibroscopiques, l'importance de ces variables apparait plus importante que l'âge, avec la valeur moyenne des différentes caractéristiques fibroscopiques observé qui prend une place centrale entre elles-mêmes. En fait, entre les différentes valeurs que nous pouvons déduire de l'observation fibroscopique, les plus importants sont sans doute les dimensions de l'espace vélopharyngé et la mobilité du voile du palais. Le degré de mouvement des parois latérales a un poids inférieur par rapport à l'index global, mais double par rapport aux caractéristiques de la paroi postérieure. Vue cette différence d'importance entre ces observations anatomophysiologiques, il ne semble pas utile de rejoindre toutes ces caractéristiques dans un seul index. Le poids étiologique d'une fente palatine par rapport à une IVP isolée a très peu d'importance dans les deux cas, tandis que la génétique parait n'avoir aucune importance, si non associé au degré de gravité d'IVP préopératoire si nous ne considérons pas les données fibroscopiques. En ce dernier cas, il est raisonnable penser que le poids du niveau préopératoire du Borrell Maisonny soit le plus important.

Par rapport à l'âge, nous pouvons confirmer dans ces analyses de machine learning aussi qu'il s'agit d'un élément fondamental pour prédire un résultat parfait, comme nous pouvons voir dans le graphique suivant (fig.45).

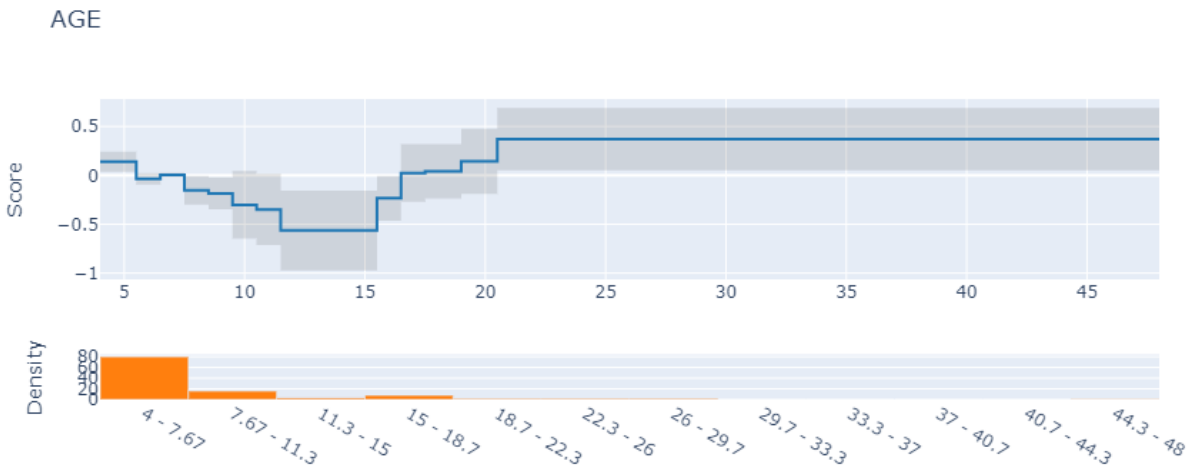


Figure 45 Variation de la distribution de résultat postopératoire parfait selon l'âge. La densité en bas est un histogramme décrivant la distribution des données pour cette caractéristique. Il est souvent utile de comprendre la quantité de données dans chaque région de l'espace de caractéristiques lors de la visualisation d'une explication - les modèles peuvent fonctionner très différemment avec des échantillons grands et petits. En ce cas nous avons 80 patients âgés entre 4 et 7.67 ans, 16 patients âgés entre 7.67 et 11.3 ans, 3 patients âgés entre 1.3 et 15 ans, 8 patients âgés entre 15 et 18 ans, etc. La chute d'efficacité après 7 ans peut être considéré comme significative, mais la remonte après les 15 ans n'est pas significative perche qu'il n'y a pas un échantillon suffisant. Dans cette image nous pouvons ainsi observer que la barre d'erreur (zone grise) se fait plus épaisse dans les valeurs de plus de 9.5 ans, ce qui confirme que l'algorithme n'est pas performant dans les prévisions des patients plus âgés.

La variable âge, conformément aux résultats des analyses statistiques conventionnelles que nous avons vu dans la partie précédente, ne modifie pas le choix chirurgical.

Comme déjà avait souligné Calnan, l'âge est un élément fondamental dans la réussite de tout traitement sur la parole. Calnan l'avait placé comme facteur de son équation pour son importance dans la chirurgie primaire des fentes, mais nous avons démontré qu'il est autant important pour la récupération de la parole dans la chirurgie secondaire aussi. Au contraire, il ne paraît pas que le choix d'une technique par rapport à l'autre puisse dépendre de ce facteur.Si on regarde les algorithmes présents dans la littérature (partie B3.), la plupart considère que le premier élément à prendre en compte dans la décision chirurgicale est la mobilité du voile du palais (Peat 1994, Rottgers 2001, Sie 2007, Denadai 2017 et Fayyaz 2019). Les autres considèrent au contraire l'espace comme le facteur le plus important : Marsh la localisation et les dimensions, Gart et Gosain la morphologie et les dimensions, tandis qu'Akar et Abou-Elsaad considèrent seulement la morphologie indépendamment des dimensions et Crockett et Yamaguchi se centrent seulement sur ses dimensions.

E6. CONCLUSION

La première analyse avec statistiques traditionnelles a démontré des limites qui ont été surmontés avec les outils de la science des données, en travaillant les données descriptives des fibroscopies, de hiérarchiser les variables en individuant les facteurs les plus importants pour la décision chirurgicale, mais surtout qui ont obtenu des résultats prédictifs plus puissants.

Nous avons en fait démontré que devant une IVP, le facteur le plus important qui discrimine le choix chirurgical est la fibroscopie. Entre les différentes observations que l'exploration fibroscopique nous offre, la caractéristique la plus importante pour faire un choix est représenté par les dimensions de l'espace vélopharyngé, et à suivre la tonicité et la mobilité du voile du palais. L'autre élément clé pour choisir une technique par rapport à l'autre est le BM-pre.

Sur la base de l'expérience de la littérature et après l'étude de notre casuistique avec les outils de la science de données nous pouvons donc proposer l'arbre décisionnel suivant qui prédit la meilleure technique chirurgicale selon les caractéristiques du patient (fig.42). Notre arbre tien en compte, d'un côté l'axiome « primum non nocere », et donc de tous les facteurs du bilan préopératoire qui peuvent contre indiquer l'intervention, ou qui peuvent déterminer des complications anésthesiologiques importants (obstruction des voies aériennes, hypertrophie des amygdales, SAOS). Pour le faire nous avons harmonisé le protocole préopératoire du service de chirurgie plastique pédiatrique du CHU de Montpellier avec les facteurs présents dans les autres arbres décisionnels que la littérature nous offre et ceux présentés dans la partie C de cette thèse. D'autre coté le choix entre une technique ou l'autre dépend des trois variables qui ont obtenu les valeurs d'importance majeures, en considérant la hiérarchisation résumé dans le tableau 19 : 1) l'espace vélopharyngé ; 2) la valeur de BM préopératoire ; 3) la tonicité du voile.

Les variables âge, étiologie et altérations génétiques associée trouvent un grand intérêt surtout dans la prévision du succès postopératoire, mais avec moins de puissance prédictive. Ces facteurs ont été donc exclus de l'arbre décisionnel conclusif, mais en ligne générale nous pouvons proposer de choisir préférablement un traitement peu invasif comme la greffe chez les patients avec un pronostique moins favorable et a un risque majeur de récidive (patients de plus de 7 ans, patients avec syndrome vélocardiofaciale ou les patients avec une IVP isolée), parce que c'est une technique facilement répétable et qui n'altère pas l'anatomie du pharynx et permet une plus facile reprise chirurgicale.

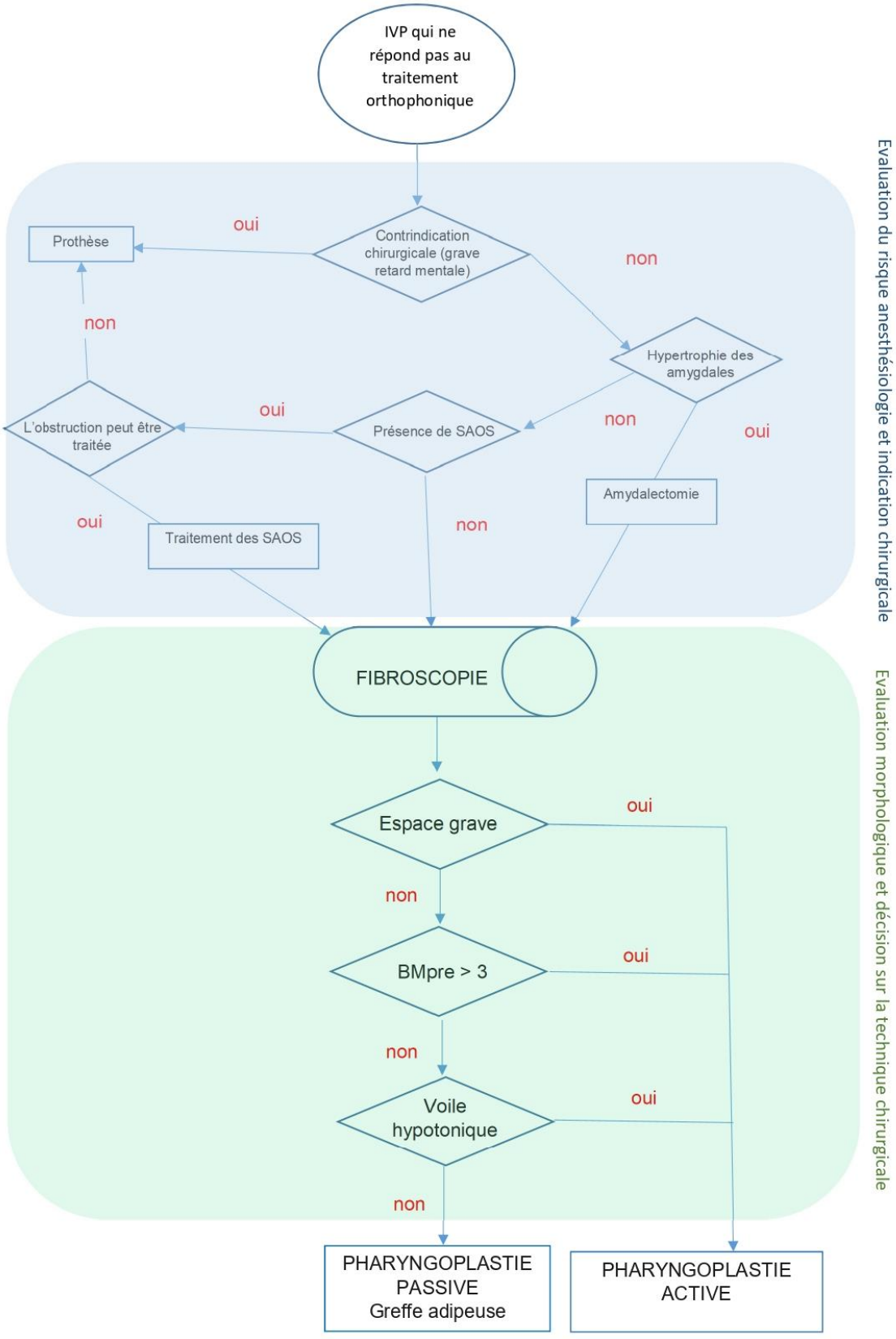


Figure 46 Arbre decisionnel de prise en charge de l'IVP

Conclusion générale

L'augmentation dramatique des connaissances scientifiques, la nécessité d'appliquer les évidences meilleures disponibles, associée aux innovations techniques, constituent un défi pour les chirurgiens soit du point de vue intellectuel, soit manuel, et nous avons vue que la littérature du traitement de l'IVP est très controversée à tous les niveaux. Ce sont surtout les décisions du chirurgien telles que les indications ou la technique chirurgicales plus appropriées qui déterminent la qualité des soins chirurgicaux. Traditionnellement, ces décisions s'appuyaient sur l'expérience directe du chirurgien qui dérive de l'expérience de l'école chirurgicale d'origine. Dans les dernières années le déluge de différentes données à gérer détermine un bruit de fond dans le processus décisionnel qui complique et limite la capacité décisionnelle humaine. Le cerveau humain répond à ce bruit à travers un processus d'idéalisation qui aide à réduire les goulots d'étranglement des processus de récupération de la mémoire. Ces mécanismes cérébraux associés à l'éducation médicale standard basé sur les évidences de la statistique traditionnelle portent souvent les médecins à prioriser l'attention vers les pathologies plus graves et plus fréquentes. Pathologies rares ou qui ne mettent pas la vie en danger comme celles que nous avons traité dans cette thèse, risquent de passer en deuxième plan. Par contre, les systèmes de Machine Learning qui présentent sélectivement les informations à travers les systèmes d'apprentissage automatique, ne sont pas affectés par l'idéalisation (Giguère, 2013). La réduction informatique des données en informations contextuellement appropriées pourrait être un outil très utile d'aide à la décision. En fait, de plus en plus d'études dans le domaine du diagnostic assisté par ordinateur démontrent le fort potentiel des techniques d'apprentissage automatique pour compléter la cognition humaine (Shen, 2017, Oakden-Rayner, 2017, Kamran 2021).

La science des données est impliquée en ce défi dans le champ d'aide à la décision chirurgicale en envisageant une nouvelle prospective chirurgicale définie par Kenngott "chirurgie cognitive", destinée à conduire l'avancée scientifique de la chirurgie vers « l'hôpital intelligent » ou "hôpital 4.0" (Kenngott 2017). L'objectif primaire de la science des données pour l'aide à la décision chirurgicale est celle de fournir la bonne information, au bon moment, dans le bon lieu, et seulement au professionnel concerné, pour réduire les complications et améliorer les processus cliniques et les résultats des patients.

Dans cette quatrième révolution industrielle dominée par l'information, la « chirurgie cognitive » représente un changement de paradigme et un nouveau domaine de recherche interdisciplinaire visant des solutions

logicielles et matérielles qui aident le chirurgien et le médecin en général. La vision globale est de développer et d'établir des solutions techniques intégrées et d'auto-apprentissage qui perçoivent les informations et effectuent une interprétation basée sur les connaissances pour fournir une assistance contextuelle. Ces systèmes et dispositifs aident les chirurgiens avec des compétences chirurgicales de plus haut niveau, par exemple combiner les données du patient avec l'anatomie du patient et la littérature chirurgicale actuelle pour développer la meilleure stratégie chirurgicale, tout en focalisant l'attention sur les structures à risque et les complications pendant l'opération et en guidant le chirurgien à travers les étapes chirurgicales difficiles. La « chirurgie cognitive » représente la forme moderne de chirurgie, qui n'implique pas seulement des dispositifs passifs, mais plus encore des appareils intelligents et actifs. Comme toutes nouvelles techniques prédictives, nous ne pouvons pas y croire comme à un oracle. Ils existent des outils pour mesurer les performances des modèles, mais surtout un modèle prédictif en soit n'est pas suffisant pour améliorer la prise ne charge des patients. Dans la vie réelle, des nombreux facteurs dans le système de soins de santé déterminent l'effet final que les mesures prises après application d'un modèle prédictif peuvent avoir. Ceux-ci incluent la capacité d'un clinicien à formuler une action réactive, à peser ses risques et ses avantages et à exécuter l'action, ainsi que l'adhésion du patient à l'action clinique recommandée (Shah 2019). Donc l'ordinateur ne suffit pas : peser les contextes sociétal, culturel et humain pour choisir l'action appropriée pour chaque patient nécessite un jugement humain (Verghese 2018).

Les applications de l'intelligence artificielle dans la prise en charge des fentes palatines sont déjà nombreuses. Une récente large révision de la littérature a trouvé parmi 458 publications, 26 articles qui traitaient d'applications d'intelligence artificielle d'aide à la décision appliqué au diagnostic, traitement primaire et secondaire des fentes labiales et/ou palatines. En particulier il y avait 10 études sur l'évaluation de la parole, mais il n'y a pas d'étude qui traitent de l'aide à la décision dans la chirurgie de la parole (Dhillon 2021).

Les études de prise en charge chirurgicale de la parole qui sont présents dans la littérature, sont caractérisées par des diagrammes décisionnels basés sur l'expérience des différentes écoles chirurgicales qui montrent une différente priorisation de l'importance des variables dans la décision. Hopper (2014) crée une chart de travail très utile pour la prise ne charge orthophonique préopératoire. Très intéressant aussi est le document de Guyton (2018) sur la prise en charge des IVP acquises qui pose l'accent sur l'aspect cognitif. Pour Peat (1994), le facteur le plus important est le mouvement du voile du palais, et Rottgers (2001) qui s'occupe des IVP chez le patients syndromiques, et Sie (2007) qui introduit la variable des apnées, sont d'accord avec lui. De la même opinion sont aussi Denadai (2017), qui est le premier auteur à introduire les greffes adipeuses dans des algorithmes décisionnels, et Fayyaz (2019), qui construit un algorithme complexe de prise en charge de fistules en considérant aussi la variable d'IVP associée. Les auteurs qui considèrent l'espace du défaut

vélopharyngé comme le premier facteur à prendre en compte dans le choix chirurgical sont : Marsh (2009) qui en considère la localisation et les dimensions, Gart et Gosain (2014) qui à côté des dimensions considèrent plus important sa morphologie. Akar et Abou-Elsaad (2013) d'un côté considèrent seulement la morphologie de l'espace indépendamment des dimensions, tandis que Crockett (2014) et Yamaguchi (2016) se centrent seulement sur ses dimensions. Il semble très clair que l'aspect morphologique observé en fibroscopie a été toujours considéré crucial dans la prise de décision chirurgicale. Darrière une morphologie il y a un patient aussi, avec d'autres variables importantes dans la prise de décision.

Notre étude prend en charge dès le diagnostic jusqu'à la solution de l'IVP toute l'histoire clinique du patient. Nous avons utilisé soit les techniques statistiques traditionnelles soit les outils algorithmiques de machine learning et nous pouvons conclure, comme déjà avait souligné Calnan, que l'âge est un élément fondamental dans la réussite de tout traitement sur la parole et que les meilleurs résultats s'obtiennent avant l'age de 7 ans. Ces résultats sont stables après 12 mois. Calnan l'avait placé comme facteur de son équation pour son importance dans la chirurgie primaire des fentes, mais nous avons démontré qu'il est autant important pour la récupération de la parole dans la chirurgie secondaire aussi. Au contraire, il ne paraît pas que le choix d'une technique par rapport à l'autre puisse dépendre de ce facteur.

Dans la comparaison des résultats entre pharyngoplastie classique et greffe rétropharyngée, nous n'avons pas trouvé des différences significatives. Du moment que la greffe est moins invasive et peut être répété plusieurs fois, nous proposons d'étendre l'indication de cette technique dans les cas plus sévères d'IVP aussi, afin d'éviter, ou en tout cas avant de réaliser une pharyngoplastie, une intervention techniquement plus agressive nécessitant une hospitalisation plus longue, et sujette à un taux de complications plus élevé. Pour atteindre à une parfaite personnalisation du traitement, nous avons ensuite construit un profil patient avec résultat postopératoire parfait dans le but d'offrir un outil décisionnel au chirurgien pour une prévision postopératoire du résultat chirurgical, où l'âge de moins de 7 ans, le diagnostic de fente labiopalatine par rapport à la fente palatine isolée, les degrés d'IVP plus légères et l'absence d'un diagnostic syndromique associé son plus favorables pour obtenir un résultat postopératoire parfait.

L'analyse avec machine learning d'un côté a confirmé les résultats de la statistique traditionnelle, d'autre coté nous a permis d'introduire les variables relatives aux données fibroscopiques dans la modélisation pour le choix chirurgicale. Nous pouvons donc conclure que devant une IVP, le facteur le plus important qui discrimine le choix chirurgical est la fibroscopie. Entre les différentes observations que l'exploration fibroscopique nous offre, la caractéristique la plus importante pour faire un choix est représenté par les dimensions de l'espace du défaut vélopharyngien, à suivre la tonicité et mobilité du voile du palais. L'autre élément clé pour choisir une technique par rapport à l'autre est le score de Borrel Maisonny préopératoire. Les variables âge, étiologie et altérations génétiques associée trouvent un grand intérêt dans la prévision du

succès postopératoire. Donc nous proposons de choisir préférablement un traitement peu invasif comme la greffe chez les patients avec pronostique moins favorable et à risque majeur de récidive (patients de plus de 7 ans, patients avec syndrome vélocardiofaciale ou les patients avec une IVP isolée), parce que c'est une technique facilement répétable et qui n'altère pas l'anatomie du pharynx et permet une plus facile reprise chirurgicale si nécessaire.

Des études multicentriques avec des ensembles de données plus importantes et la possibilité de moduler des variables spécifiques sont nécessaires à l'avenir pour mieux comprendre cette variabilité chirurgicale encore présente dans la littérature. Les progrès de la gestion des données pourraient aider à créer une communauté multidisciplinaire entre les institutions pour partager des données standardisées. Cette large collaboration pourrait permettre de personnaliser le traitement et de sélectionner la bonne procédure pour le bon patient.

Nous avons l'orgueil d'être donc d'accord avec Komaroff qui conclut dans son article « Algorithms and the 'art' of medicine » que dans son opinion les algorithmes nous peuvent aider à articuler comment on prend les décisions, à clarifier nos connaissances et à reconnaître notre ignorance. Ils nous peuvent aider à démystifier la pratique de la médicine et à démontrer que beaucoup de ce qu'on appelle l'art de la médecine en réalité n'est rien de plus qu'un processus scientifique, une science qui est en train d'attendre d'être articulée.

Komaroff AL. Algorithms and the "art' of medicine. Am J Public Health. 1982 Jan;72(1):10-2. doi: 10.2105/ajph.72.1.10. PMID: 7053613; PMCID: PMC1649746.

Bibliographie

En ordre alphabétique:

Abdali H, Yaribakht M. Assessment of outcomes and complications of posterior pharyngeal wall augmentation with dermal fat graft in patients with Velopharyngeal Insufficiency (VPI) after primary cleft palate repair: a pilot study. JPRAS Open. 2019;19:6-18.

Abdel-Aziz M. Palatopharyngeal sling: a new technique in treatment of velopharyngeal insufficiency. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008 Feb;72(2):173-7. doi: 10.1016/j.ijporl.2007.10.004. Epub 2007 Nov 26. PMID: 18031832

Abe M, Murakami G, Noguchi M, Kitamura S, Shimada K, Kohama GI. Variations in the tensor veli palatini muscle with special reference to its origin and insertion. Cleft Palate Craniofac J. 2004 Sep;41(5):474-84. doi: 10.1597/02-049.1. PMID: 15352865.

Abyholm F, D'Antonio L, Davidson Ward SL, Kjøll L, Saeed M, Shaw W, Sloan G, Whitby D, Worhington H, Wyatt R; VPI Surgical Group. Pharyngeal flap and sphincterplasty for velopharyngeal insufficiency have equal outcome at 1 year postoperatively: results of a randomized trial. Cleft Palate Craniofac J. 2005 Sep;42(5):501-11. doi: 10.1597/03-148.1. PMID: 16149831.

Adams S, Xoagus EA, Lazarus D, et al. Autologous Fat Grafting for the Treatment of Mild to Moderate Velopharyngeal Insufficiency: Journal of Craniofacial Surgery. 2019;30(8):2441-2444.

Afrooz PN, MacIsaac Z, Rottgers SA, Ford M, Grunwaldt LJ, Kumar AR. A comparison of speech outcomes using radical intravelar veloplasty or furlow palatoplasty for the treatment of velopharyngeal insufficiency associated with occult submucous cleft palate. Ann Plast Surg. 2015 Feb;74(2):182-6. doi: 10.1097/SAP.0b013e3182956632. PMID: 24051463.

Agarwal T, Sloan GM, Zajac D, et al. Speech benefits of posterior pharyngeal flap are preserved after surgical flap division for obstructive sleep apnea: experience with division of 12 flaps. J Craniofac Surg 2003;14(5):630–6.

Anand V, Carroll AE, Biondich PG, Dugan TM, Downs SM. Pediatric decision support using adapted Arden Syntax. Artificial Intelligence in Medicine. 2018;92:15-23.

Arneja JS, Hettinger P, Gosain AK. Through-and-through dissection of the soft palate for high pharyngeal flap inset: a new technique for the treatment of velopharyngeal incompetence in velocardiofacial syndrome. Plast Reconstr Surg. 2008 Sep;122(3):845-852. doi: 10.1097/PRS.0b013e3181811a83. PMID: 18766049.

Askar SM, Abou-Elsaad TS. A speech nasoendoscopy-based surgeon's decision for correction of velopharyngeal insufficiency following adenotonsillectomy. Eur Arch Otorhinolaryngol 2013; 271:391–398

Askar SM. Endoscopic-assisted sphincter pharyngoplasty (EASP). Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2013; 77:170–174.

Atik B, Bekerecioglu M, Tan O, Etlik O, Davran R, Arslan H. Evaluation of dynamic magnetic resonance imaging in assessing velopharyngeal insufficiency during phonation. J Craniofac Surg. 2008 May;19(3):566-72. doi: 10.1097/SCS.0b013e31816ae746. PubMed PMID: 18520366.

Aznar ML, Schönmeyr B, Echaniz G, Nebeker L, Wendby L, Campbell A. Role of Postoperative Antimicrobials in Cleft Palate Surgery: Prospective, Double-Blind, Randomized, Placebo-Controlled Clinical Study in India. Plast Reconstr Surg. 2015 Jul;136(1):59e-66e. doi: 10.1097/PRS.0000000000001324. PMID: 26111333.

Bardot J, Salazard B, Casanova D, Pech C, Magalon G. Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélaires. Pharyngoplastie par Lipostructure du pharynx [Velopharyngeal sequels in labial-alveolar-velopalatine clefts. Pharyngoplasty by pharynx Lipostructure]. Rev Stomatol Chir Maxillofac. 2007 Sep;108(4):352-6. French. doi: 10.1016/j.stomax.2007.06.014. Epub 2007 Aug 6. PMID: 17675123.

Barone CM, Shprintzen RJ, Strauch B, Sablay LB, Argamaso RV. Pharyngeal flap revisions: flap elevation from a scarred posterior pharynx. Plast Reconstr Surg. 1994;93:279-284.

Barr L, Thibeault SL, Muntz H, de Serres L. Quality of life in children with velopharyngeal insufficiency. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2007;133: 224–229.

Bell R, Cowan K, Marston AP. Metanalysis of alloplastic materials versus autologous fat for injection augmentation pharyngoplasty treatment of velopharyngeal insufficiency. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2021 Jul;146:110738.

Bishop A, Hong P, Bezuhly M. Autologous fat grafting for the treatment of velopharyngeal insufficiency: state of the art. J Plast Reconstr Aesthetic Surg JPRAS. 2014;67(1):1-8.

Boë LJ, Sawallis TR, Fagot J, Badin P, Barbier G, Captier G, Ménard L, Heim JL, Schwartz JL. Which way to the dawn of speech? : Reanalyzing half a century of debates and data in light of speech science. Sci Adv. 2019 Dec 11;5(12):eaaw3916.

Bohm LA, Padgitt N, Tibesar RJ, et al. Outcomes of combined Furlow palatoplasty and sphincter pharyngoplasty for velopharyngeal insufficiency. Otolaryngol Head Neck Surg 2014; 150:216–221.

Bois E, Celerier C, Belhous K, et al. Velopharyngeal insufficiency managed by autologous fat grafting in patients with aberrant courses of internal carotid arteries. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 2017;96:135-139.

Boneti C, Ray PD, Macklem EB, Kohanzadeh S, de la Torre J, Grant JH. Effectiveness and safety of autologous fat grafting to the soft palate alone. Ann Plast Surg. 2015;74(suppl 4):S190-192.

Borel-Maisonny S. L'insuffisance vélaire, point de vue de l'orthophoniste. Reeduc Orthophonique 1975;13:61–81

Boxwala AA, Kim J, Grillo JM, Ohno-Machado L. Using statistical and machine learning to help institutions detect suspicious access to electronic health records. J Am Med Inform Assoc. 2011;18(4):498-505.

Brauer RO, Retropharyngeal implantation of silicone gel pillows for velopharyngeal incompetence, Plast. Reconstr. Surg. 51 (3) (1973) 254–262.

Breiman, L. Random Forests. Machine Learning 45, 5–32 (2001). https://doi.org/10.1023/A:1010933404324

Bruneel L, Van Lierde K, Bettens K, Corthals P, Van Poel E, De Groote E, Keppler H. Health-related quality of life in patients with cleft palate: Validity and reliability of the VPI Effects on Life Outcomes (VELO) questionnaire translated to Dutch. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2017;98:91–96 [PubMed] [Google Scholar]

Calnan JS, The surgical treatement of nasal speech desorders. Ann R Coll Surg Engl. 1959 Aug-Sep;25:119-41

Canady JW, Thompson SA, Moon J. et al. Augmentation of oral tissues in rabbit using autogenous fat. Cleft Palate Craniofac. J 1995;32: 1.

Cantarella G , Mazzola RF , Mantovani M , Mazzola IC , Baracca G , Pignataro L . Fat injections for the treatment of velopharyngeal insufficiency. J Craniofac Surg . 2012 May;23(3):634–637

Cantarella G, Mazzola RF, Mantovani M, Baracca G, Pignataro L. Treatment of velopharyngeal insufficiency by pharyngeal and velar fat injections. Otolaryngol Head Neck Surg 2011;145:401-3.

Cantarella G, Mazzola RF. Adding Nanofat to Fat Grafting to Treat Velar Scarring in Velopharyngeal Incompetence. J Craniofac Surg. Published online July 7, 2020.

Cao Y, Ma T, Wu D, Yin N, Zhao Z. Autologous fat injection combined with palatoplasty and pharyngoplasty for velopharyngeal insufficiency and cleft palate: preliminary experience. Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg. 2013;149(2):284-291.

Captier G., Anatomie et croissance du conduit vocal : du fœtus à l'enfant de 5 ans. Biom. Hum. et Anthropol. 2010, 28, 3-4, p. 0-0.

Carlisle MP, Sykes KJ, Singhal VK. Outcomes of sphincter pharyngoplasty and palatal lengthening for velopharyngeal insufficiency: a 10-year experience. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2011;137:763–766.

Caruana R, Yin Lou, Gehrke J, Koch P, SturmM, Elhadad N. Intelligible models for healthcare: predicting pneumonia risk and hospital 30-day readmission. In Proceedings of the 21th ACM SIGKDD international conference on knowledge discovery and data mining, 1721–1730. 2015

Catanuto G, Pappalardo F, Rocco N, et al. Formal analysis of the surgical pathway and development of a new software tool to assist surgeons in the decision making in primary breast surgery. The Breast. 2016;29:74-81.

Chen PKT, Wu JTH, Chen YR, Noordhoff MS, Furlow LT Jr. Correction of secondary velopharyngeal insufficiency in cleft palate patients with the Furlow palatoplasty. Plast Reconstr Surg. 1994; 94:933-943

Chervin RD, Weatherly RA, Garetz SL, Ruzicka DL, Giordani BJ, Hodges EK, Dillon JE, Guire KE. Pediatric Sleep Questionnaire: prediction of sleep apnea and outcomes. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2007;133:216-222.

Christiansen M. H., S. Kirby, in Language Evolution, M. H. Christiansen, S. Kirby, Eds. Oxford Univ. Press, 2003, pp. 1–15.

Clark RA, Inglis SC, McAlister FA, Cleland JGF, Stewart S. Telemonitoring or structured telephone support programmes for patients with chronic heart failure: systematic review and meta-analysis. BMJ. 2007;334(7600):942. doi:10.1136/bmj.39156.536968.55

Classification de Clavien-Dindo. Disponible sur : https://www.assessurgery.com/clavien-dindo-classification/.

Cochran JH Jr, Kurtz JA, Ewanowski SJ, Dibbell DG. The Magnum procedure: surgical salvage of end-stage velopharyngeal incompetence. Plast Reconstr Surg. 1983;71:473-480.

Cochran JH Jr, Kurtz JA, Ewanowski SJ, Dibbell DG. The Magnum procedure: surgical salvage of end-stage velopharyngeal incompetence. Plast Reconstr Surg. 1983;71:473-480.

Coleman SR. Facial recontouring with lipostructure. Clin Plastic Surg 1997;24:347–367

Collins FS, Tabak LA. Policy: NIH plans to enhance reproducibility. Nature. 2014 Jan 30;505(7485):612-3.

Collins J, Cheung K, Farrokhyar F, Strumas N. Pharyngeal flap versus sphincter pharyngoplasty for the treatment of velopharyngeal insufficiency: a meta-analysis. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2012 Jul;65(7):864-8. doi: 10.1016/j.bjps.2012.01.020. Epub 2012 Mar 28. PMID: 22459796., ++++

Conessa C, Hervé S, Goasdoué P, Bandelle E, Poncet JL. Insuffisance vélopharyngée. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Oto-rhino-larungologie, 20-618-A-10, 2005 : 10p.

Contrera KJ, Tierney WS, Bryson PC. Autologous Fat Injection Pharyngoplasty in Adults with Velopharyngeal Insufficiency. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2020;129(2):201-204.

Contrera KJ, Tierney WS, Bryson PC. Response to Letter to the Editor: Fat Injection Pharyngoplasty for Velopharyngeal Insufficiency Management. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2020;129(10):1043.

Crelin, E. S. (1969). Anatomy of the newborn: an atlas. Lea and Febiger.

Crockett DJ, Goudy SL, Chinnadurai S, Wootten CT. Obstructive sleep apnea syndrome in children with 22q11.2 deletion syndrome after operative intervention for velopharyngeal insufficiency. Front Pediatr. 2014;2:84.

Crockett DJ, Goudy SL. Update on surgery for velopharyngeal dysfunction. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2014 Aug;22(4):267-75.

Croft CB, Shprintzen RJ, Rakoff SJ. Patterns of velopharyngeal valving in normal and cleft palate subjects: a multi-view videofluoroscopic and nasendoscopic study. Laryngoscope. 1981 Feb;91(2):265-71. PubMed PMID: 7464388.

Crowley JS, Friesen TL, Gabriel RA, Hsieh S, Wacenske A, Deal D, Tsai C, Lance S, Gosman AA. Speech and Audiology Outcomes After Single-Stage Versus Early 2-Stage Cleft Palate Repair. Ann Plast Surg. 2021 May 1;86(5S Suppl 3):S360-S366. doi: 10.1097/SAP.0000000000002747. PMID: 33559999

D'Antonio LL, Scherer NJ. Communication disorders associated with cleft palate. In: Losee JE, Kirschner RE, eds. Comprehensive Cleft Care. New York: McGraw-Hill Medical; 2009:569-588;

D'Antonio, L. L., Davio, M., Zoller, K., et al. Results of Furlow Z-plasty in patients with velocardiofacial syndrome. Plast. Reconstr. Surg. 107: 1077, 2001.

Darryl Lau BA , Adam J , Oppenheimer MD , Steve R , Buchman MD , Mary Berger MS , CCC, Steven J , Kasten MD . Posterior Pharyngeal Fat Grafting for Velopharyngeal Insufficiency. The Cleft Palate-Craniofacial Journal . January 2013;50(1):51–58

de Blacam C, Smith S, Orr D. Surgery for Velopharyngeal Dysfunction: A Systematic Review of Interventions and Outcomes. Cleft Palate Craniofac J. 2018;55(3):405-422.

De la Cuadra Blanco C, Peces Peña MD, Rodríguez-Vázquez JF, Mérida-Velasco JA, Mérida-Velasco JR. Development of the human tensor veli palatini: specimens measuring 13.6-137 mm greatest length; weeks 6-16 of development. Cells Tissues Organs. 2012;195(5):392-9.

Dehesdin D, Choussy O. Anatomie du pharynx. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-491-A-10, 1998 : 10p

Dejonckere PH, van Wijngaarden HA. Retropharyngeal Autologous Fat Transplantation for Congenital Short Palate: A Nasometric Assessment of Functional Results. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2001;110(2):168-172.

Delaire J, Mercier J, Gordeeff A, Bedhet N. [The 3 palatine fibromucous membranes. Their role in maxillary growth. Therapeutic role in surgery of the palatine shelves]. Rev Stomatol Chir Maxillofac. 1989;90:379–90.

Delaney AL, Arvedson JC. Development of swallowing and feeding: prenatal through first year of life. Dev Disabil Res Rev. 2008;14(2):105-17.

Denadai R, Raposo-Amaral CA, Sabbag A, et al. Tailored posterior pharyngeal fat grafting outcomes in velopharyngeal insufficiency managed according to a simplified algorithm. Ann Plast Surg. 2019;83(2):172-179.

Denadai R, Raposo-Amaral CE, Sabbag A, Ribeiro RA, Buzzo CL, Raposo-Amaral CA, Hung M, Skirko JR. Brazilian-Portuguese Linguistic Validation of the Velopharyngeal Insufficiency Effects on Life Outcome Instrument. J Craniofac Surg. 2019 Nov-Dec;30(8):2308-2312. doi: 10.1097/SCS.0000000000005679. PMID: 31233001; PMCID: PMC6834880.

Denadai R, Sabbag A, Raposo-Amaral CE, Filho JCP, Nagae MH, Raposo-Amaral CA. Bilateral buccinator myomucosal flap outcomes in nonsyndromic patients with repaired cleft palate and velopharyngeal insufficiency. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2017 Nov;70(11):1598-1607.

Denadai R. Fat Injection Pharyngoplasty for Velopharyngeal Insufficiency Management: A Call for High-level of Scientific Evidence in Future Research Agenda. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2020;129(9):942-943.

Dhillon H, Chaudhari PK, Dhingra K, et al. Current Applications of Artificial Intelligence in Cleft Care: A Scoping Review. Front Med (Lausanne). 2021;8:676490. Published 2021 Jul 28. doi:10.3389/fmed.2021.676490

Diallo-Hornez G, Khonsari RH, Mercier J, et al. Could pharyngeal fat injection with palatal lengthening be a first-line treatment of velopharyngeal insufficiency? International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2019;48:9.

Dinsever Eliküçük Ç, Kulak Kayıkcı ME, Esen Aydınlı F, et al. Investigation of the speech results of posterior pharyngeal wall augmentation with fat grafting for treatment of velopharyngeal insufficiency. Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery. 2017;45(6):891-896.

Dorrance GM. The “push-back operation” in cleft-palate surgery. Ann Surg. 1935;101(1):445.

Ebadi A, Tighe PJ, Zhang L, Rashidi P. DisTeam: A decision support tool for surgical team selection. Artif Intell Med. 2017;76:16-26.

Eckstein H, Hartparaffininjecktionen in der hintere rachenwand bei angeborenen und erworbenen gaumendefekten, Berl Klin Wochenschr 1 (1922) 1185–1187.

Ettinger RE, Oppenheimer AJ, Lau D, et al. Obstructive sleep apnea after dynamic sphincter pharyngoplasty. J Craniofac Surg 2012; 23:1974–1976.

Evans A, Ackermann B, Driscoll T. Functional anatomy of the soft palate applied to wind playing. Med Probl Perform Art. 2010 Dec; 25(4):183-9.

Everett. A Decision Support Simulation Model for the Management of an Elective Surgery Waiting System. J E.Health Care Management Science; New york Vol. 5, N° 2, (Apr 2002): 89-95.

Failla S, You P, Rajakumar C, Dworschak-Stokan A, Doyle PC, Husein M. Characteristics of velopharyngeal dysfunction in 22q11.2 deletion syndrome: a retrospective case-control study. J Otolaryngol Head Neck Surg. 2020 Jul 31;49(1):54. doi: 10.1186/s40463-020-00451-4. PMID: 32736586; PMCID: PMC7393773.

Fayyaz GQ, Gill NA, Ishaq I, Aslam M, Chaudry A, Ganatra MA, Obaid O, Tarar MN, Chen PK, Laub DR. Pakistan Comprehensive Fistula Classification: A Novel Scheme and Algorithm for Management of Palatal Fistula/Dehiscence. Plast Reconstr Surg. 2019 Jan;143(1):140e-151e.

Filip C, Matzen M, Aagenæs I, Aukner R, Kjoll L, Hogevold HE, Tonseth K. Autologous fat transplantation to the velopharynx for treating persistent velopharyngeal insufficiency of mild degree secondary to overt or submucous cleft palate. J Plast Reconstr Aesthetic Surg JPRAS. 2013a;66(3):337-344

Filip C, Matzen M, Aagenaes I, et al. Speech and MRI results following autologous fat transplantation to the velopharynx in patients with velopharyngeal insufficiency. Cleft Palate Craniofac J 2011;48:708-16.

Filip C, Matzen M, Aukner R, et al. Superiorly based pharyngeal flap for the treatment of velopharyngeal insufficiency in patients with 22q11.2 deletion syndrome. J Craniofac Surg 2013b; 24:501–504

Fisher DM, Sommerlad BC. Cleft lip, cleft palate, and velopharyngeal insufficiency. Plast Reconstr Surg. 2011;128:342e-360e.

Flin R, Youngson G, Yule S. How do surgeons make intraoperative decisions? Qual Saf Health Care. 2007 Jun;16(3):235-9.

Furlow LT Jr. Cleft palate repair by double opposing Z-plasty. Plast Reconstr Surg. 1986 Dec;78(6):724-38. doi: 10.1097/00006534-198678060-00002. PMID: 3786527.

Garnier E Etablissement de normes de nasalance sur une population adulte de langue maternelle française ne présentant pas de rhinolalie. Mémoire de Maîtrise Universitaire de Logopédie. Septembre 2012 http://archive-ouverte.unige.ch/unige:23489

Gart and A. K. Gosain, “Surgicalmanagement of velopharyngeal insufficiency,” Clinics in Plastic Surgery, vol. 51, pp. 253– 270, 2014.

Gaza W, Ueber freie Fettgewebstransplantation in den retropharyngealen Raum bei Gaumenspalte, Arch Klin Chir 142 (1926) 590 –599.

Gersuny. The classic reprint. Concerning a subcutaneous prosthesis: Robert Gersuny. (Uber eine subcutane Prothese. Zeitschrift f. Heilkunde Wien u Leipzig 21:199, 1900.). Translated from the German by Miss Rita Euerle. Plast Reconstr Surg 1980;65(4): 525 –7.

Giguère, G. & Love, B. Limits in decision making arise from limits in memory retrieval C. Proc. Natl Acad. Sci. USA 110, 7613–7618 (2013)

Gilleard O, B. Sommerlad, D. Sell, A. Ghanem, andM. Birch, “Nasendoscopy: an analysis of measurement uncertainties,” Cleft Palate-Craniofacial Journal, vol. 50,no. 3, pp. 351–357, 2013.

Gilleard O, Sell D, Ghanem AM, Tavsanoglu Y, Birch M, Sommerlad B. Submucous cleft palate: a systematic review of surgical management based on perceptual and instrumental analysis. Cleft Palate Craniofac J. 2014 Nov;51(6):686-95. doi: 10.1597/13-046. PMID: 25368910,

Gini C., Variabilità e mutabilità (1912). Ristampato in: Memorie di metodologica statistica, (Ed. Pizetti E, Salvemini, T). Roma : Libreria Eredi Virgilio Veschi (1955

Golding-Kushner KJ, Argamaso RV, Cotton RT, Grames LM, Henningsson G, Jones DL, Karnell MP, Klaiman PG, Lewin ML, Marsh JL, et al. Standardization for the reporting of nasopharyngoscopy and multiview videofluoroscopy: a report from an International Working Group. Cleft Palate J. 1990 Oct;27(4):337-47; discussion 347-8. PubMed PMID: 2253379.

Gosain AK, Arneja JS. Management of the black hole in velopharyngeal incompetence: combined use of a Furlow palatoplasty and sphincter pharyngoplasty. Plast Reconstr Surg. 2007 Apr 15;119(5):1538-1545.

Gould, S., & Vrba, E. (1982). Exaptation—a Missing Term in the Science of Form. Paleobiology, 8(1), 4-15.

Griner D, Sargent LA, Overmeyer CL. Changes in airflow dynamics after creation of pharyngeal flaps in nonsyndromic children. Ann Plast Surg 2013; 70:517–520.

Guerrerosantos J , Chicas M , Rivera H . Palatopharyngeallipoinjection: an advantageous method in velopharyngeal incompe- tence. PlastReconstr Surg . 2004 Feb;113(2):776–777 .

Guerrier Y, Charachon R, Dejean Y, Morgon A, Freyss G. Pathologie fonctionnelle du voile du palais et sa réhabilitation. Rapport de la Société française d’oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervicofaciale, 1978

Guillemin F, Bombardier C, Beaton D. Cross-cultural adaptation of health-related quality of life measures: Literature review and proposed guidelines. J Clin Epidemiol 1993;46:1417–1432

Guindi GM, Charia KK. A reappraisal of the salpingo-pharyngeus muscle. Arch Otorhinolaryngol. 1980;229(2):135-41. doi: 10.1007/BF00454236.

Guyton KB, Sandage MJ, Bailey D, Haak N, Molt L, Plumb A. Acquired Velopharyngeal Dysfunction: Survey, Literature Review, and Clinical Recommendations. Am J Speech Lang Pathol. 2018 Nov 21;27(4):1572-1597.

Ha KM, Cleland H, Greensmith A, Chong D, et al. Submucous cleft palate: an often-missed diagnosis. J Craniofac Surg 2013; 24:878–885.

Hagerty RF, Mylin WK, Hess DA. Augmentation pharyngoplasty. Plast Reconstr Surg 1969;44:353–6

Hall P, Gill N, Kurka M, Phan W. Machine Learning Interpretability sith H2O Driverless AI. Jan 2022, first edition. http://docs.h2o.ai

Hashimoto DA, Rosman G, Rus D, Meireles OR. Artificial Intelligence in Surgery: Promises and Perils. Ann Surg. 2018 Jul;268(1):70-76.

Heidsieck DS, Smarius BJ, Oomen KP, Breugem CC. The role of the tensor veli palatini muscle in the development of cleft palate-associated middle ear problems. Clin Oral Investig. 2016 Sep;20(7):1389-401.

Henningsson G, Kuehn DP, Sell D, Sweeney T, Trost-Cardamone JE, Whitehill TL; Speech Parameters Group. Universal parameters for reporting speech outcomes in individuals with cleft palate. Cleft Palate Craniofac J. 2008 Jan;45(1):1-17. doi: 10.1597/06-086.1. PMID: 18215095.

Hens G, Sell D, Pinkstone M, Birch MJ, Hay N, Sommerlad BC, et al. Palate Lengthening by Buccinator Myomucosal Flaps for Velo pharyngeal Insufficiency. Cleft Palate Craniofac J. 2013 Sep;50(5):e84–91.

Hill C, Hayden C, Riaz M, Leonard AG. Buccinator Sandwich Pushback: A New Technique for Treatment of Secondary Velopharyngeal Incompetence. Cleft Palate Craniofac J. 2004 May 1;41(3):230–7.

Honig CA. The treatment of velopharyngeal insufficiency after palatal repair. Arch Chir Neerl. 1967;19(1):71-81. PMID: 4861153.

Honjo I, Harada H, Kumazawa T. Role of the levator veli palatini muscle in movement of the lateral pharyngeal wall. Arch Otor hinolaryngol. 1976 May 31;212(2):93-8. doi: 10.1007/BF00454269.

Hopper RA, Tse R, Smartt J, Swanson J, Kinter S. Cleft palate repair and velopharyngeal dysfunction. Plast Reconstr Surg. 201 4 Jun;133(6):852e-864e.

Hu J, Su Q. A model to prioritize access to elective surgery on the basis of clinical urgency and waiting time. BMC Health Services Research, 2009, Vol.9(1), p.1

Huang H, Chen N, Yin H, Skirko JR, Guo C, Ha P, Li J, Shi B. Validation of the Chinese Velopharyngeal Insufficiency Effects on Life Outcomes Instrument. Laryngoscope. 2019. doi: 10.1002/lary.27792.

Huang MH, Lee ST, Rajendran K. A fresh cadaveric study of the paratubal muscles: implications for eustachian tube function in cleft palate. Plast Reconstr Surg. 1997 Sep;100(4):833-42. doi: 10.1097/00006534-199709001-00003. PMID: 9290650.

Huang MH, Lee ST, Rajendran K. Anatomic basis of cleft palate and velopharyngeal surgery: implications from a fresh cadaveric study. Plast Reconstr Surg. 1998;101:613-627; discussion 628-629

Huang MH, Lee ST, Rajendran K. Structure of the musculus uvulae: functional and surgical implications of an anatomic study. Cleft Palate Craniofac J. 1997 Nov;34(6):466-74.

Hudson DA, Grobbelaar AO, Fernandes DB, Lentin R. Treatment of velopharyngeal incompetence by the Furlow Z-plasty. Ann Plast Surg. 1995;34:23-26

Huet P, Sene JM, Rineau G, Mercier J, Legent F, Beauvillain C. Evaluation de la fonction vélopharyngée par l'aérophonoscope avant et après chirurgie du ronflement [Evaluation of velopharyngeal function using an aerophonoscope before and after surgery for snoring]. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac. 1993;110(7):372-82. French.

Hunt O, Burden D, Hepper P, Stevenson M, Johnston C. Self-reports of psychosocial functioning among children and young adults with cleft lip and palate. Cleft Palate Craniofac J 2006;43:598–605.

Hynes W. Pharyngoplasty by muscle transplantation. Br J Plast Surg 1950;3(2):128–35. 18.

Hynes W. The results of pharyngoplasty by muscle transplantation in “failed cleft palate” cases, with special reference to the influence of the pharynx on voice production. 1953. Br J Plast Surg 1993; 46(5):430–9. Riski JE, Ruff GL, Georgiade GS, et al. Evaluation of failed sphincter pharyngoplasties. Ann Plast Surg 1992;28(6):545–53

Ibuki K, Matsuya T, Nishio J, Hamamura Y, Miyazaki T. The course of facial nerve innervation for the levator veli palatini mu scle. Cleft Palate J. 1978 Jul;15(3):209-14.

Impieri D, Tønseth KA, Hide Ø, et al. Autologous fat transplantation to the velopharynx for treating mild velopharyngeal insu fficiency: A 10-year experience. Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery. 2019;72(8):1403-1410.

Impieri D, Tønseth KA, Hide Ø, et al. Change in quality of life after treatment of mild velopharyngeal insufficiency with autologous fat transplantation. JPRAS Open. 2017;13:126-135.

Inouye JM, Perry JL, Lin KY, Blemker SS. A Computational Model Quantifies the Effect of Anatomical Variability on Velopharyngeal Function. J Speech Lang Hear Res. 2015 Aug;58(4):1119-33. doi: 10.1044/2015_JSLHR-S-15-0013. PubMed PMID: 26049120; PubMed Central PMCID: PMC4765197.

Jackson IT, Silverton JS. The sphincter pharyngoplasty as a secondary procedure in cleft palates. Plast Reconstr Surg 1977;59(4):518–24.

Jacob F. Evolution and tinkering. Science. 1977 Jun 10;196(4295):1161-6.

James NK, Twist M, Turner MM, et al. An audit of velopharyngeal incompetence treated by the Orticochea pharyngoplasty. Br J Plast Surg 1996; 49(4):197–201.

Jarvis T, Thornburg D, Rebecca AM, Teven CM. Artificial Intelligence in Plastic Surgery: Current Applications, Future Directions, and Ethical Implications. Plast Reconstr Surg Glob Open. 2020 Oct 29;8(10):e3200.

John A, Sell D, Sweeney T, Harding-Bell A, Williams A. The cleft audit protocol for speech-augmented: A validated and reliable measure for auditing cleft speech. Cleft Palate Craniofac J. 2006 May;43(3):272-88. doi: 10.1597/04-141.1. PMID: 16681400

Jones CM, Mackay DR. Autologous Fat Grafting in Cleft Lip and Palate. J Craniofac Surg. 2019 May/Jun;30(3):686-691.

Jordan MI, Mitchell TM. Machine learning: Trends, perspectives, and prospects. Science. 2015 Jul 17;349(6245):255-60.

Joujima T, Oda M, Sasaguri M, Habu M, Kataoka S, Miyamura Y, Wakasugi-Sato N, Matsumoto-Takeda S, Takahashi O, Kokuryo S, Sago T, Yoshiga D, Tanaka T, Morimoto Y. Evaluation of velopharyngeal function using high-speed cine-magnetic resonance imaging based on T2-weighted sequences: a preliminary study. Int J Oral Maxillofac Surg. 2020 Apr;49(4):432-441. doi: 10.1016/j.ijom.2019.08.001. Epub 2019 Aug 23. PMID: 31451304.

Kadlub N, Chapuis Vandenbogaerde C, Joly A, Neiva C, Vazquez M-P, Picard A. Speech evaluation after intravelar veloplasty. How to use Borel-Maisonny classification in the international literature? J Stomatol Oral Maxillofac Surg. 2018;119(2):107-109. doi:10.1016/j.jormas.2017.11.011

Kadmon G, Chung SA, Shapiro CM. I'M SLEEPY: a short pediatric sleep apnea questionnaire. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014; 78:2116-2120.

Kamran F, Tang S, Otles E, McEvoy DS, Saleh SN, Gong J, Li BY, Dutta S, Liu X, Medford RJ, Valley TS, West LR, Singh K, Blumberg S, Donnelly JP, Shenoy ES, Ayanian JZ, Nallamothu BK, Sjoding MW, Wiens J. Early identification of patients admitted to hospital for covid-19 at risk of clinical deterioration: model development and multisite external validation study. BMJ. 2022 Feb 17;376:e068576.

Kao DS, Soltysik DA, Hyde JS, Gosain AK. Magnetic resonance imaging as an aid in the dynamic assessment of the velopharyngeal mechanism in children. Plast Reconstr Surg. 2008 Aug;122(2):572-7. doi: 10.1097/PRS.0b013e31817d54d5. PubMed PMID: 18626376; PubMed Central PMCID: PMC2867461.

Karling J, Henningsson G, Larson O, Isberg A. Adaptation of pharyngeal wall adduction after pharyngeal flap surgery. Cleft Palate Craniofac J. 1999b Mar;36(2):166-72. doi: 10.1597/1545-1569_1999_036_0166_aopwaa_2.3.co_2. PMID: 10213063.

Karling J, Henningsson G, Larson O, Isberg A. Comparison between two types of pharyngeal flap with regard to configuration at rest and function and speech outcome. Cleft Palate Craniofac J. 1999a Mar;36(2):154-65. doi: 10.1597/1545-1569_1999_036_0154_cbttop_2.3.co_2. PMID: 10213062.

Kenngott HG, Apitz M, Wagner M, Preukschas AA, Speidel S, Müller-Stich BP. Paradigm shift: cognitive surgery. Innov Surg Sci. 2017 Jun 6;2(3):139-143.

Kirschner RE, Baylis AL. Surgical considerations in 22Q11.2 deletion syndrome. Clin Plast Surg. 2014 Apr;41(2):271-82. doi: 10.1016/j.cps.2013.12.002. PMID: 24607194

Klotz DA , Howard J , Hengerer AS et al. Lipoinjection augmentation of the soft palate for velopharyngeal stress incompetence . Laryngoscope . 2001;111:2157–2161 .

Klotz DA, Howard J, Hengerer AS, Slupchynskj O. Lipoinjection augmentation of the soft palate for velopharyngeal stress incompetence. Laryngoscope. 2001 Dec;111(12):2157-61.

Kravath RE, Pollak CP, Borowiecki B, et al. Obstructive sleep apnea and death associated with surgical correction of velopharyngeal incompetence. J Pediatr 1980;96(4):645–8.

Kriens OB. An anatomical approach to veloplasty. Plast Reconstr Surg. 1969;43:29–41. Sommerlad BC. A technique for cleft palate repair. Plast Reconstr Surg. 2003 Nov;112(6):1542-8. doi: 10.1097/01.PRS.0000085599.84458.D2. PMID: 14578783

Kuehn DP, Azzam NA. Anatomical characteristics of palatoglossus and the anterior faucial pillar. Cleft Palate J. 1978 Oct;15(4):349-59.

Kummer AW, Hosseinabad HH, Redle E, Clark S. Protocols for Reporting Speech Outcomes following Palatoplasty or Velopharyngeal Surgery: A Literature Review. Plast Reconstr Surg Glob Open. 2019 Feb 8;7(2):e2151. doi: 10.1097/GOX.0000000000002151. PMID: 30881846; PMCID: PMC6416138.

Kummer AW. Types and causes of velopharyngeal dysfunction. Semin Speech Lang. 2011 May;32(2):150-8.

Lalys F, Jannin P. Surgical process modelling: a review. Int J Comput Assist Radiol Surg. 2014 May;9(3):495-511.

Lam AS, Kirkham EM, Dahl JP, Kinter SL, Perkins JA, Sie KCY. Speech Outcomes After Sphincter Pharyngoplasty for Velopharyngeal Insufficiency. Laryngoscope. 2021 Jun;131(6):E2046-E2052. doi: 10.1002/lary.29189. Epub 2020 Oct 26. PMID: 33103775; PMCID: PMC8071837.

Lam, J. R. Starr, J. A. Perkins et al., "A comparison of nasendoscopy and multiview videofluoroscopy in assessing velopharyngeal insufficiency," Otolaryngology—Head and Neck Surgery, vol. 134, no. 3, pp. 394–402, 2006.

Landheer JA, Breugem CC, van der Molen AB. Fistula inci-dence and predictors of fistula occurrence after cleft palate repair: Two-stage closure versus one-stage closure. Cleft Palate Craniofac J. 2010;47:623–630. Fisher DM

Lau D, Oppenheimer AJ, Buchman SR, et al. Posterior pharyngeal fat grafting for velopharyngeal insufficiency. Cleft Palate Craniofac J. 2013 Jan;50(1):51-8.

Leboulanger N, Nicolas L, Blanchard M, Marion B, Cenoyelle F. Autologous fat transfer in velopharyngeal insufficiency: indications and results of a 25 procedures series. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2011;75(11):1404-1407

Lemke, H.U., Vannier, M.W. The operating room and the need for an IT infrastructure and standards. Int J CARS 1, 117–121 (2006).

Leuchter I, Schweizer V, Hohlfeld J, et al. Treatment of velopharyngeal insufficiency by autologous fat injection. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2010;267(6):977-983.

Lieberman DE, McCarthy RC, Hiiemae KM, Palmer JB. Ontogeny of postnatal hyoid and larynx descent in humans. Arch Oral Biol. 2001 Feb;46(2):117-28

Lin WN, Wang R, Cheong EC, Lo LJ. Use of hemisphincter pharyngoplasty in the management of velopharyngeal insufficiency after pharyngeal flap: an outcome study. Annals of plastic surgery. 2010;65:201-205.

Loftus TJ, Tighe PJ, Filiberto AC, Efron PA, Brakenridge SC, Mohr AM, Rashidi P, Upchurch GR Jr, Bihorac A. Artificial Intelligence and Surgical Decision-making. JAMA Surg. 2020 Feb 1;155(2):148-158. doi: 10.1001/jamasurg.2019.4917.

Logjes RJ, Bleys RL, Breugem CC. The innervation of the soft palate muscles involved in cleft palate: a review of the literature. Clin Oral Investig. 2016 Jun;20(5):895-901.

Logjes RJH, van den Aardweg MTA, Blezer MMJ, van der Heul AMB, Breugem CC. Velopharyngeal insufficiency treated with levator muscle repositioning and unilateral myomucosal buccinator flap. J Cranio-Maxillofac Surg. 2017 Jan;45(1):1–7.

Lohmander A, Lundeborg I, Persson C. SVANTE—the Swedish Articulation and Nasality Test—normative data and a minimum standard set for cross-linguistic comparison. Clin Linguist Phon. 2016:1-18,

Lohmander A, Willadsen E, Persson C, Henningsson G, Bowden M, Hutters B. Methodology for speech assessment in the Scandcleft project—an international randomized clinical trial on palatal surgery: experiences from a pilot study. Cleft Palate Craniofac J. 2009;46:347-362.

Losken A, Williams JK, Burstein FD, Malick D, Riski JE. An outcome evaluation of sphincter pharyngoplasty for the management of velopharyngeal insufficiency. Plast Reconstr Surg 2003;112:1755–1761.

Losken, A., Williams, J. K., Burstein, F. D., et al. Surgical correction of velopharyngeal insufficiency in children with velocardiofacial syndrome. Plast. Reconstr. Surg. 117: 1493, 2006.

MACKAY, David JC; MAC KAY, David JC. Information theory, inference and learning algorithms. Cambridge university press, 2003

Madrid JR, Ortega VG, Echeverri P, Velasquez NL. Prevalence of Obstructive Sleep Apnea After Orticochea Pharyngoplasty for Velopharyngeal Insufficiency Management. Cleft Palate Craniofac J. 2015 Nov;52(6):682-7. doi: 10.1597/12-049. Epub 2013 Aug 16. PMID: 23952561.

Mann RJ, Neaman KC, Armstrong SD, Ebner B, Bajnrauh R, Naum S. The double-opposing buccal flap procedure for palatal lengthening. Plast Reconstr Surg. 2011;127:2413-2418

Mantelakis A, Assael Y, Sorooshian P, Khajuria A. Machine Learning Demonstrates High Accuracy for Disease Diagnosis and Prognosis in Plastic Surgery. Plast Reconstr Surg Glob Open. 2021 Jun 24;9(6):e3638.

Marsh JL, Wray RC. Speech prosthesis versus pharyngeal flap: a randomized evaluation of the management of velopharyngeal incompetency. Plast Reconstr Surg 1980;65(5):592–4

Marsh JL. Velo-pharyngeal dysfunction: Evaluation and management. Indian J Plast Surg. 2009 Oct;42 Suppl(Suppl):S129-36.

Mazzola RF, Cantarella G, Mazzola IC. Regenerative approach to velopharyngeal incompetence with fat grafting. Clin Plast Surg. 2015;42(3):365-374, ix.

McMyn, J. (1940). The Anatomy of the Salpingo-Pharyngeus Muscle. The Journal of Laryngology & Otology, 55(1), 1-22.

Mehendale FV, Birch MJ, Birkett L, Sell D, Sommerlad BC. Surgical management of velopharyngeal incompetence in velocardiofacial syndrome. Cleft Palate Craniofac J. 2004;41:124-135.

Middleton B, Sittig DF, Wright A. Clinical Decision Support: a 25 Year Retrospective and a 25 Year Vision. Yearb Med Inform. 2016;25(S 01):S103-S116.

Milczuk HA, Smith DS, Brockman JH. Surgical outcomes for velopharyngeal insufficiency in velocardiofacial syndrome and nonsyndromic patients. Cleft Palate Craniofac J. 2007;44:412-417.

Mitchell RB, Garetz S, Moore RH, Rosen CL, Marcus CL, Katz ES, Arens R, Chervin RD, Paruthi S, Amin R, et al. The use of clinical parameters to predict obstructive sleep apnea syndrome severity in children: the Childhood Adenotonsillectomy (CHAT) study randomized clinical trial. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2015; 141:130-136.

Montoya P, Baylon-Campillo H. L'incompétence vélo-pharyngée. Exploration et prise ne charge. L'Ortho-édition. 1996. ISBN 10 : 2906896462 ISBN 13 : 9782906896468. P 77-79

Moss AL, Pigott RW, Albery EH. Hynes pharyngoplasty revisited. Plast Reconstr Surg 1987;79(3): 346–55.

Naran S, Ford M, Losee JE. What's New in Cleft Palate and Velopharyngeal Dysfunction Management? Plast Reconstr Surg. 2017;139(6):1343e-1355e

Nasser M, Fedorowicz Z, Newton JT, Nouri M. Interventions for the management of submucous cleft palate. Cochrane Database Syst Rev. 2008 Jan 23;(1):CD006703. doi: 10.1002/14651858.CD006703.pub2. Update in: Cochrane Database Syst Rev. 2016;1:CD006703. PMID: 18254111.

Nattino G, Pennell ML, Lemeshow S. Assessing the goodness of fit of logistic regression models in large samples: A modification of the Hosmer-Lemeshow test. Biometrics. 2020 Jun;76(2):549-560. doi: 10.1111/biom.13249. Epub 2020 Apr 6. PMID: 32134502

Nicolas L, Marion B, Franc¸oise D, et al. Autologous fat transfer in velopharyngeal insufficiency: indications and results of a 25 procedures series. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2011;75: 1404e7.

Nigh E, Rubio GA, Hillam J, Armstrong M, Debs L, Thaller SR. Autologous Fat Injection for Treatment of Velopharyngeal Insufficiency. J Craniofac Surg. 2017;28(5):1248-1254.

Oakden-Rayner, L. et al. Precision Radiology: Predicting longevity using feature engineering and deep learning methods in a radiomics framework. Sci. Rep 7, 1648 (2017).

Orticochea M. A review of 236 cleft palate patients treated with dynamic muscle sphincter. Plast Reconstr Surg 1983;71(2):180–8.

Orticochea M. Construction of a dynamic muscle sphincter in cleft palates. Plast Reconstr Surg 1968;41(4):323–7.

Osheroff JA, Teich JM, Middleton B, Steen EB, Wright A, Detmer DE. A Roadmap for National Action on Clinical Decision Support. Journal of the American Medical Informatics Association. 2007;14(2):141-145.

Pamplona MDC, A. Ysunza, and S. Morales, "Strategies for treating compensatory articulation in patients with cleft palate," International Journal of Biomedical Science, vol. 10, no. 1, pp. 43–51, 2014.

Paniagua LM, Signorini AV, Costa SS, Collares MV, Dornelles S. Velopharyngeal dysfunction: a systematic review of major instrumental and auditory-perceptual assessments. Int Arch Otorhinolaryngol. 2013 Jul;17(3):251-6. doi: 10.7162/S1809-97772013000300004. PMID: 25992022; PMCID: PMC4423245.).

Panizza R, Ghiglione M, Zingarelli EM, et al. Autologous fat grafting in the treatment of velopharyngeal insufficiency: Clinical outcomes and treatment tolerability survey in a case series of 21 patients. Indian J Plast Surg. 2018;51(02):145-154.

Passavan PG. Ueber die Beseitigung der näselnden Sprache bei angeborenen Spalten des harten und weichen Gaumens (Gaumensegel-Schlundnaht und Rücklagerung des Gaumensegels). - Berlin (: bei Julius Sittenfeld), [1865]

Peat BG, Albery EH, Jones K, Pigott RW. Tailoring velopharyngeal surgery: the influence of etiology and type of operation. Plast Reconstr Surg 1994;93:948-53

Pegoraro-Krook MI, Dutka-Souza Jde C, Marino VC. Nasoendoscopy of velopharynx before and during diagnostic therapy. J Appl Oral Sci. 2008 May-Jun;16(3):181-8. PubMed PMID: 19089215; PubMed Central PMCID: PMC4327691.

Pensler JM, Reich DS. A comparison of speech results after the pharyngeal flap and the dynamic sphincteroplasty procedures. Ann Plast Surg 1991;26(5):441–3. Sloan GM, Reinisch JR, LS N, et al. Surgical management of velopharyngeal insufficiency: pharyngoplasty vs. pharyngeal flap. Plast Surg Forum 1990;128–30.

Perez CF, Brigger MT. Posterior pharyngeal wall augmentation. Adv Otorhinolaryngol. 2015;76:74-80.

Perry JL, Mason K, Sutton BP, Kuehn DP. Can Dynamic MRI Be Used to Accurately Identify Velopharyngeal Closure Patterns? Cleft Palate Craniofac J. 2018 Apr;55(4):499-507. doi: 10.1177/1055665617735998. Epub 2017 Dec 14. PubMed PMID: 29554453.

Perry JL, Sutton BP, Kuehn DP, Gamage JK. Using MRI for assessing velopharyngeal structures and function. Cleft Palate Craniofac J. 2014 Jul;51(4):476-85. doi: 10.1597/12-083. Epub 2013 Apr 8. PubMed PMID: 23566261; PubMed Central PMCID: PMC4496581.

Pet MA, Marty-Grames L, Blount-Stahl M, Saltzman BS, Molter DW, Woo AS. The Furlow palatoplasty for velopharyngeal dysfunction: velopharyngeal changes, speech improvements, and where they intersect. Cleft Palate Craniofac J. 2015 Jan;52(1):12-22. doi: 10.1597/13-033. PMID: 24164331

Phua YS, Edmondson MJ, Kerr RJ, et al. Safety and Efficacy Concerns of Autologous Fat Grafting for Velopharyngeal Insufficiency. The Cleft Palate-Craniofacial Journal. 2018;55(3):383-388.

Pigott RW, Bensen JF, White FD. Nasendoscopy in the diagnosis of velopharyngeal incompetence. Plast Reconstr Surg. 1969 Feb;43(2):141-7. PubMed PMID: 5765920.

Pigott RW. An analysis of the strengths and weaknesses of endoscopic and radiological investigations of velopharyngeal incompetence based on a 20 year experience of simultaneous recording. Br J Plast Surg. 2002 Jan;55(1):32-4. Review. PubMed PMID: 11783966.

Piotet E, Beguin C, Broome M, et al. Rhinopharyngeal autologous fat injection for treatment of velopharyngeal insufficiency in patients with cleft palate. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2015;272(5):1277-1285.

Pittsburgh Weighted Values for Speech Symptoms Associated with Velopharyngeal Incompetence. Available at: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/projects/gap/cgi-bin/document.cgi?study_id=phs000774.v2.p1&phd=4944),

Portet S. A primer on model selection using the Akaike Information Criterion. Infect Dis Model. 2020 Jan 7;5:111-128. doi: 10.1016/j.idm.2019.12.010. PMID: 31956740; PMCID: PMC6962709

Pryor LS, Lehman J, Parker MG, et al. Outcomes in pharyngoplasty: a 10-year experience. Cleft Palate Craniofac J 2006;43(2):222–5.

Ramesh AN, Kambhampati C, Monson JR, Drew PJ. Artificial intelligence in medicine. Ann R Coll Surg Engl. 2004 Sep;86(5):334-8.

Rautio J, Andersen M, Bolund S, Hukki J, Vindenes H, Davenport P, Arctander K, Larson O, Berggren A, Åbyholm F, Whitby D, Leonard A, Lilja J, Neovius E, Elander A, Heliövaara A, Eyres P, Semb G. Scandcleft randomised trials of primary surgery for unilateral cleft lip and palate: 2. Surgical results. J Plast Surg Hand Surg. 2017 Feb;51(1):14-20. doi: 10.1080/2000656X.2016.1254646. PMID: 28218552.

Remacle M, B. Bertrand, P. Eloy, E. Marbaix, The use of injectable collagen to correct velopharyngeal insufficiency, Laryngoscope 100 (3) (1990) 269–274.

Ridgell L, Roth CT, Bow M, Hares-Helou R, Arias KM, Pollard SH, Hamdan U, Tollefson TT, Skirko JR. Ecuadorian Spanish translation and validation of the VELO quality of life instrument. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2020 Nov;138:110312. doi: 10.1016/j.ijporl.2020.110312. Epub 2020 Aug 13. PMID: 32882600; PMCID: PMC7649090.

Riski JE, Ruff GL, Georgiade GS, Barwick WJ, Edwards PD. Evaluation of the sphincter pharyngoplasty. Cleft Palate Craniofac J 1992;29:254–261.

Riski JE, Ruff GL, Georgiade GS, et al. Evaluation of failed sphincter pharyngoplasties. Ann Plast Surg 1992;28(6):545–53.

Riski JE, Serafin D, Riefkohl R, et al. A rationale for modifying the site of insertion of the Orticochea pharyngoplasty. Plast Reconstr Surg 1984;73(6): 882–94.

Rivera-Serrano CM, Letz AK, Pinheiro-Neto C, Snyderman CH. Cadaveric study of the posterior pedicle nasoseptal flap: a novel flap for reconstruction of pharyngeal defects and velopharyngeal insufficiency. Plast Reconstr Surg 2013; 132:1269–1275.

Rochlin DH, Sheckter CC, Khosla RK, Lorenz HP. Rates of Revision and Obstructive Sleep Apnea after Surgery for Velopharyngeal Insufficiency: A Longitudinal Comparative Analysis of More Than 1000 Operations. Plast Reconstr Surg. 2021 Aug 1;148(2):387-398. doi: 10.1097/PRS.0000000000008193. PMID: 34398089; PMCID: PMC8371713.

Rodríguez-Vázquez JF, Sakiyama K, Abe H, Amano O, Murakami G. Fetal Tendinous Connection Between the Tensor Tympani and Tensor Veli Palatini Muscles: A Single Digastric Muscle Acting for Morphogenesis of the Cranial Base. Anat Rec (Hoboken). 2016 Apr;299(4):474-83.

Rogers DJ, Ahsland JE, Roseboom MJ, Hartnick CJ. Modified superior pharyngeal flap for the treatment of velopharyngeal insuff iciency in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2013; 77:1083–1087

Rossell-Perry P, Arrascue HM. The nasal artery musculomucosal cutaneous flap in difficulty palatal fistula closure. Craniomaxillofac Trauma Reconstr 2012; 5:175–184.

Rossleigh M, Purcell A, McGlynn M, et al. Parental perceptions of posterior pharyngeal wall augmentation using autologous fat for treating velopharyngeal dysfunction. Int J Speech Lang Pathol. 2013 Jun;15(3):268-78.

Rottgers SA, Ford M, Cray J, Smith D, Kinsella C, Grunwaldt L, Losee JE. An algorithm for application of furlow palatoplasty to the treatment of velocardiofacial syndrome-associated velopharyngeal insufficiency. Ann Plast Surg. 2011 May;66(5):479-84.

Sagar P, Nimkin K. Feasibility study to assess clinical applications of 3-T cine MRI coupled with synchronous audio recording during speech in evaluation of velopharyngeal insufficiency in children. Pediatr Radiol. 2015 Feb;45(2):217-27. doi: 10.1007/s00247-014-3141-7. Epub 2014 Aug 16. PubMed PMID: 25124806.

Samoy K, Hens G, Verdonck A, et al. Surgery for velopharyngeal insufficiency: the outcomes of the University Hospitals Leuven . Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2015;79:2213–2220.

SAN VENERO Rosselli G. (1934). Divisione palatina, sua cura chirurgica. In: San Venero Roselli G, ed. La divisione congenita del labio e del palato. Rome: Casa Editrice Luigi Pozzi, 262-268.

Santillana R, Skirko J, Roth C, Tollefson TT. Spanish Linguistic Validation for the Velopharyngeal Insufficiency Effects on Life Outcomes. JAMA Facial Plast Surg 2018;20:331–332

SANVENERO-ROSSELLI G. [Cleft palate plastic surgery using a pharyngeal flap]. Langenbecks Arch Klin Chir Ver Dtsch Z Chir. 1960;295:895-900. German. PMID: 13746407.

Scikit-learn: Machine Learning in Python, Pedregosa et al., JMLR 12, pp. 2825-2830, 2011

Shah NH, Milstein A, Bagley PhD SC. Making Machine Learning Models Clinically Useful. JAMA. 2019 Oct 8;322(14):1351-1352.

Shaheen N. Awan,a Tim Bressmann,b Bruce Poburka,c Nelson Roy,d Helen Sharp,e and Christopher Wattsf Dialectical Effects on Na salance: A Multicenter, Cross-Continental Study Journal of Speech Language and Hearing Research · September 2014.

Sharma A, Sahu SA, Agrawal K. Nasendoscopic Findings of Velopharyngeal Sphincter in Operated Cleft Palate Patients: Is It Dif ferent than Normal Population. Indian J Plast Surg. 2019 May;52(2):178-182.

Shen, D., Wu, G. & Suk, H.-I. Deep Learning in Medical Image Analysis. Annu. Rev. Biomed. Eng. 19, 221–248 (2017)

Shih L, Abu-Ghname A, Davis MJ, et al. Applications of Fat Grafting in Pediatric Patients. Seminars in Plastic Surgery. 2020;34(1):53 -58.

Shprintzen RJ and E. Marrinan, “Velopharyngeal insufficiency: diagnosis and management,” Current Opinion in Otolaryngology& Head and Neck Surgery, vol. 17,no. 4, pp. 302–307, 2009.

Shprintzen RJ, Goldberg RB, Lewin ML, et al. A new syndrome involving cleft palate, cardiac anomalies, typical facies, and learning disabilities: velo-cardio-facial syndrome. Cleft Palate J 1978; 15(1):56–62.

Shprintzen RJ, Lewin ML, Croft CB, Daniller AI, Argamaso RV, Ship AG, Strauch B. A comprehensive study of pharyngeal flap surgery: tailor made flaps. Cleft Palate J. 1979;16:46-55.

Shprintzen RJ, Marrinan E. Velopharyngeal insufficiency: diagnosis and management. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2009 Aug;17(4):302-7. doi: 10.1097/MOO.0b013e32832cbd6b. Review. PubMed PMID: 19448542; PubMed Central PMCID: PMC2810137.

Shprintzen, R. J., and Bardach, J. Cleft Palate Speech Management: A Multidisciplinary Approach. St. Louis: Mosby Year Book, 1995

Sie KC, Chen EY. Management of velopharyngeal insufficiency: development of a protocol and modifications of sphincter pharyngoplasty. Facial Plast Surg. 2007 May;23(2):128-39.

Sim I, Gorman P, Greenes RA, et al. Clinical Decision Support Systems for the Practice of Evidence-based Medicine. Journal of the American Medical Informatics Association. 2001;8(6):527-534.

Sinclair SW, Davies DM, Bracka A. Comparative reliability of nasal pharyngoscopy and videofluorography in the assessment of velopharyngeal incompetence. Br J Plast Surg. 1982 Apr;35(2):113-7. PubMed PMID: 7082883.

Sitzman TJ, Carle AC, Heaton PC, Helmrath MA, Britto MT. Five-Fold Variation Among Surgeons and Hospitals in the Use of Secondary Palate Surgery. Cleft Palate Craniofac J. 2019 May;56(5):586-594. doi: 10.1177/1055665618799906. Epub 2018 Sep 24. PMID: 30244603; PMCID: PMC6431573.

Sitzman TJ, Carle AC, Lundberg JN, Heaton PC, Helmrath MA, Trotman CA, Britto MT. Marked Variation Exists Among Surgeons and Hospitals in the Use of Secondary Cleft Lip Surgery. Cleft Palate Craniofac J. 2020 Feb;57(2):198-207. doi: 10.1177/1055665619880056. Epub 2019 Oct 9. PMID: 31597471; PMCID: PMC6957675.

Skirko JR, Santillana RM, Roth CT, Dunbar C, Tollefson TT. Spanish Linguistic Validation of the Velopharyngeal Insufficiency Effects on Life Outcomes: VELO-Spanish. Plast Reconstr Surg Glob Open. 2018 Nov 15;6(11):e1986. doi: 10.1097/GOX.0000000000001986. PMID: 30881793; PMCID: PMC6414130.

Skirko JR, Weaver EM, Perkins JA, et al. Change in quality of life with velopharyngeal insufficiency surgery. Otolaryngol Head Neck Surg 2015;153:

Skolnick ML , McCALL GN , Barnes M . The sphincteric mechanism of velopharyngeal closure. Cleft Palate J. 1973 Jul;10:286-305.

Skolnick ML, Shprintzen RJ, McCall GN, Rakoff S. Patterns of velopharyngeal closure in subjects with repaired cleft palate and normal speech: a multi-view videofluoroscopic analysis. Cleft Palate J. 1975 Oct;12:369-76.

Skolnick ML. Video velopharyngography in patients with nasal speech, with emphasis on lateral pharyngeal motion in velopharyngeal closure. Radiology. 1969 Oct;93(4):747-55.

Skoog T. The pharyngeal flap operation in cleft palate. A clinical study of eighty-two cases. Br J Plast Surg. 1965;18:265-282.

Sloan GM, Reinisch JR, LS N, et al. Surgical management of velopharyngeal insufficiency: pharyngoplasty vs. pharyngeal flap. Plast Surg Forum 1990;128–30.

Sloan GM. Posterior pharyngeal flap and sphincter pharyngoplasty: the state of the art. Cleft Palate Craniofac J. 2000;37:112-122.

Smaïl-Faugeron V, Fron-Chabouis H, Courson F. Methodological quality and implications for practice of systematic Cochrane reviews in pediatric oral health: a critical assessment. BMC Oral Health. 2014 Apr 9;14:35. doi: 10.1186/1472-6831-14-35. PMID: 24716532; PMCID: PMC4108002.

Smartt JM Jr, Gerety P, Serletti JM, Taylor JA. Application of robotic telemanipulator to perform posterior pharyngeal flap surgery: a feasibility study. Plast Reconstr Surg 2013; 131:841–845

Smith JK, B.F. McCabe, Teflon injection in the nasopharynx to improve velopharyngeal closure, Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 86 (4 Pt 1) (1977) 559–563.

Sommerlad BC, Mehendale FV, Birch MJ, Sell D, Hattee C, Harland K. Palate re-repair revisited. Cleft Palate Craniofac J. 2002;39: 295-307

Sommerlad BC. A technique for cleft palate repair. Plast Reconstr Surg 2003; 112:1542–1548. Sommerlad BC, Mehendale FV, Birch MJ, Sell D, Hattee C, Harland K. Palate re-repair revisited. Cleft Palate Craniofac J. 2002;39: 295-307

Sommerlad BC. Cleft lip, cleft palate, and velopharyngeal insufficiency. Plast Reconstr Surg. 2011 Oct;128(4):342e-360e. doi: 10.1097/PRS.0b013e3182268e1b. PMID: 21921748.

Spruijt NE, Reijmanhinze J, Hens G, Vander Poorten V, Mink van der Molen AB. In search of the optimal surgical treatment for velopharyngeal dysfunction in 22q11.2 deletion syndrome: a systematic review. PLoS One. 2012a;7:e34332

Spruijt NE, Widdershoven JCC, Breugem CC, Speleman L, Homveld ILM, Kon M, Van Der Molen ABM. Velopharyngeal dysfunction and 22q11.2 deletion syndrome: a longitudinal study of functional outcome and preoperative prognostic factors. Cleft Palate Craniofac J. 2012b;49:447-455.

Spruyt K, Gozal D. Development of pediatric sleep questionnaires as diagnostic or epidemiological tools: a brief review of dos and don'ts. Sleep Med Rev. 2011 Feb;15(1):7-17. doi: 10.1016/j.smrv.2010.06.003. Epub 2010 Oct 16.

Suzzi C, Baylon H, Tramini P, Captier G. Autologous Fat Grafting in Velopharyngeal Insufficiency Gives Complete and Stable Speech Recovery in Patient Under 7 years. J Craniofac Surg. 2022 Jan-Feb 01;33(1):e8-e14. doi: 10.1097/SCS.0000000000007845. PMID: 34510057.

Swan M. Health 2050: The Realization of Personalized Medicine through Crowdsourcing, the Quantified Self, and the Participatory Biocitizen. JPM. 2012;2(3):93-118. doi:10.3390/jpm2030093

Syamal MN, Bryson PC. Injection pharyngoplasty with autologous fat as treatment for stress velopharyngeal insufficiency in brass and woodwind musicians. JAMA Oto Head Neck Surg. 2017;143(2):142-146.

Syamal MN, Bryson PC. Injection Pharyngoplasty With Autologous Fat as Treatment for Stress Velopharyngeal Insufficiency in Brass and Woodwind Musicians. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2017 Feb 1;143(2):142-146. doi: 10.1001/jamaoto.2016.1920. PMID: 27787538.

Takemoto H. Morphological analyses of the human tongue musculature for three-dimensional modeling. J Speech Lang Hear Res. 2001 Feb;44(1):95-107.

Tatum, S. A., Chang, J., Havkin, N., et al. Pharyngeal flap and the internal carotid in velocardiofacial syndrome. Arch. Facial Plast. Surg. 4: 73, 2002.

Teixeira RP, Reid JA, Greensmith A. Fatty Hypertrophy Cause Obstructive Sleep Apnea after Fat Injection for Velopharyngeal Incompetence. The Cleft Palate-Craniofacial Journal. 2011;48(4):473-477.

Tessler K, Wiegmann AL, Esmaeeli S, Skertich NJ, Jeffe JS, Figueroa A, Tragos C. Using Active-Phonation Cone-Beam Computed Tomography to Evaluate Pediatric Patients With Suspected Velopharyngeal Dysfunction, a Pilot Study. J Craniofac Surg. 2021 Sep 17. doi: 10.1097/SCS.0000000000008154. Epub ahead of print.

Timokhov G, Semenova E. A Decision Support System for a Surgeon in Preoperative Planning of Mini-Laparotomy Gallbladder Surgery.; 2019. doi:10.1109/EIConRus.2019.8657043

Trigos I, Ysunza A, Vargas D, Vazquez MC. The San Venero Roselli pharyngoplasty: an electromyographic study of the palatopharyngeus muscle. Cleft Palate J. 1988;25:385-388.

Vacher C, Pavy B. Aponévrose palatine et terminaison du muscle tenseur du voile du palais. Etude anatomique et applications cliniques [Palatal aponeurosis and the insertion of the tensor muscle of the soft palate. An anatomic study and clinical applications]. Rev Stomatol Chir Maxillofac. 2001 Jun;102(3-4):159-61. French.

Vandevoort MJ, Mercer NS, Albery EH. Superiorly based flap pharyngoplasty: the degree of postoperative 'tubing'and its effect on speech. Br J Plast Surg 2001;54:192-6.

Vazquez M-P, Soupre V, Bénateau H, Seigneuric J-B, Martinez H, Taieb M-F, et al. Les séquelles vélopharyngées dans les fentes labioalvéolopalatovélaires. Véloplasties et pharyngoplasties par lambeau pharyngé à pédicule supérieur ou inférieur. Rev Stomatol Chir Maxillofac. 2007 Sep 1;108(4):334–42.

Verghese A, Shah NH, Harrington RA. What This Computer Needs Is a Physician: Humanism and Artificial Intelligence. JAMA. 2018 Jan 2;319(1):19-20.

Vespignani A. L'algoritmo e l'oracolo: Come La Scienza Predice Il Futuro e Ci Aiuta a Cambiarlo. Il Saggiatore; 2019

Vilensky JA, Henton P, Suárez-Quian CA. Infants can breathe and swallow at the same time? Clin Anat. 2022 Mar;35(2):174-177. doi: 10.1002/ca.23799. Epub 2021 Oct 18.

Villa MP, Paolino MC, Castaldo R, Vanacore N, Rizzoli A, Miano S, Del Pozzo M, Montesano M. Sleep clinical record: an aid to rapid and accurate diagnosis of paediatric sleep disordered breathing. Eur Respir J. 2013;41:1355-1361

Voshol IE, van Adrichem LN, van der Wal KG, Koudstaal MJ. Influence of pharyngeal flap surgery on maxillary outgrowth in cleft patients. Int J Oral Maxillofac Surg. 2013 Feb;42(2):192-7.

Wagholikar KB, MacLaughlin KL, Henry MR, et al. Clinical decision support with automated text processing for cervical cancer screening. J Am Med Inform Assoc. 2012;19(5):833-839. doi:10.1136/amiajnl-2012-000820

Wagner RD, Wolfswinkel EM, Buchanan EP, Khechoyan DY. Surgical Outcomes for Speech Surgery in 22q11.2 Deletion Syndrome: The Dilemma of Persistent Velopharyngeal Insufficiency After Pharyngeal Flap Operation. J Craniofac Surg. 2017 Jul;28(5):1320-1324.

Warren E. Strengthening Research through Data Sharing. N Engl J Med. 2016 Aug 4;375(5):401-3.

Wermker K, Lunenburger H, Joos U, et al. Results of speech improvement following simultaneous push-back together with velopharyngeal flap surgery in cleft patients. J Cranio Maxillofac Surg 2013

Whitaker LA, Randall P, Graham WP, et al. A prospective and randomized series comparing superiorly and inferiorly based posterior pharyngeal flaps. Cleft Palate J 1972;9:304–11.

WHO (World Health Organization). Process of translation and adaptation of instruments. http://www.who.int/substance_abuse/research_tools/translation/en/. Accessed 02 Feb 2019

Widdershoven JC, Stukenitsky BM, Breugem CC, MinkvanderMolen AB. Outcome of velopharyngoplasty in patients with Velocardiofacial syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2008;134(11):1159–64.

Wild D, Grove A, Martin M, Eremenco S, McElroy S, Verjee-Lorenz A, Erikson P; ISPOR Task Force for Translation and Cultural Adaptation. Principles of Good Practice for the Translation and Cultural Adaptation Process for Patient-Reported Outcomes (PRO) Measures: report of the ISPOR Task Force for Translation and Cultural Adaptation. Value Health 2005;8:94–104 [PubMed] [Google Scholar]

Williams AC, Sandy JR, Thomas S, Sell D, Sterne JA. Influence of surgeon's experience on speech outcome in cleft lip and palate. Lancet. 1999 Nov 13;354(9191):1697-8. doi: 10.1016/s0140-6736(99)03748-4. PMID: 10568574.

Williams WN, Seagle MB, Pegoraro-Krook MI, Souza TV, Garla L, Silva ML, Machado Neto JS, Dutka JC, Nackashi J, Boggs S, Shuster J, Moorhead J, Wharton W, Graciano MI, Pimentel MC, Feniman M, Piazentin-Penna SH, Kemker J, Zimmermann MC, Bento-Gonçalvez C, Borgo H, Marques IL, Martinelli AP, Jorge JC, Antonelli P, Neves JF, Whitaker ME. Prospective clinical trial comparing outcome measures between Furlow and von Langenbeck Palatoplasties for UCLP. Ann Plast Surg. 2011 Feb;66(2):154-63. doi: 10.1097/SAP.0b013e3181d60763. PMID: 21042188.)

Wilson FP, Shashaty M, Testani J, et al. Automated, electronic alerts for acute kidney injury: a single-blind, parallel-group, randomised controlled trial. Lancet 2015;385:1966–1974

Witt PD, D'Antonio LL, Zimmerman GJ, et al. Sphincter pharyngoplasty: a preoperative and postoperative analysis of perceptual speech characteristics and endoscopic studies of velopharyngeal function. Plast Reconstr Surg 1994;93(6):1154–68.

Witt PD, Marsh JL, Muntz HR, Marty-Grames L, Watchmaker GP. Acute obstructive sleep apnea as a complication of sphincter pharyngoplasty. Cleft Palate Craniofac J. 1996;33:183–189

Witt, P., Cohen, L. M., and Marsh, J. Sphincter pharyngoplasty for the surgical management of speech dysfunction associated with velocardiofacial syndrome. Br. J. Plast. Surg. 52: 613, 1999.

Yamaguchi K, Lonic D, Lee CH, Wang SH, Yun C, Lo LJ. A Treatment Protocol for Velopharyngeal Insufficiency and the Outcome. Plast Reconstr Surg. 2016 Aug;138(2):290e-299e.

Yao CF, Bhandari K, Lee MC, Chen PK, Lu TC. Videofluoroscopic Findings as Predictors of Velopharyngeal Insufficiency After Orthognathic Surgery in Patients With Cleft Lip and Palate. Ann Plast Surg. 2021 Feb 1;86(2S Suppl 1):S46-S51.

Yildiz-Deger TF, Cinar F, Baghaki S, Demiroz A, Polat Z, Kocer N, Aydin Y. Comparison of Real-Time Speech Magnetic Resonance Imagings With Perceptual Speech Analysis in Evaluation Velopharyngeal Sphincter Function. J Craniofac Surg. 2021 Jul 13.

Yoon PJ, Starr JR, Perkins JA, Bloom D, Sie KC. Interrater and intrarater reliability in the evaluation of velopharyngeal insufficiency within a single institution. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2006 Sep;132(9):947-51. doi: 10.1001/archotol.132.9.947. PMID: 16982971

Yoshimura K, Coleman SR. Complications of Fat Grafting. Clin Plast Surg. 2015 Jul;42(3):383–8

Ysunza A and M. Pamplona, "Velopharyngeal dysfunction. Diagnosis and management," Journal of Maxillofacial and Oral Surgery, vol. 7, pp. 168–173, 2008.

Ysunza A and R. Merson, "Videonasopharyngoscopy of the velopharyngeal sphincter during speech and swallowing," in Endoscopy and Endoscopic Procedures: Management, Technologies and Methods of Improvement, D. M. Grange, Ed., Nova Publishers, New York, NY, USA, 2014.

Ysunza A, M. C. Pamplona, J. M. Ortega, and H. Prado, "Videofluoroscopy for evaluation of adenoid hypertrophy and velopharyngeal closure during speech," Gaceta Medica de Mexico, vol. 147, no. 2, pp. 104–110, 2011.

Ysunza A, Pamplona MC, Molina F, et al. Surgery for speech in cleft palate patients. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2004;68: 1499e505.

Ysunza PA, Repetto GM, Pamplona MC, Calderon JF, Shaheen K, Chaiyasate K, Rontal M. Current Controversies in Diagnosis and Ma nagement of Cleft Palate and Velopharyngeal Insufficiency. Biomed Res Int. 2015;2015:196240

Yu HW, Hussain M, Afzal M, et al. Use of mind maps and iterative decision trees to develop a guideline-based clinical decision support system for routine surgical practice: case study in thyroid nodules. J Am Med Inform Assoc. 2019;26(6):524-536. doi:10.1093/jamia/ocz001

Zaer S, Felix I, Amstutz Montadert I, et al. Retropharyngeal lipostructure in the treatment of velopharyngeal insufficiency: A prospective study and update. European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases. 2019;136(3):173-177.

Zai AH, Ronquillo JG, Nieves R, Chueh HC, Kvedar JC, Jethwani K. Assessing Hospital Readmission Risk Factors in Heart Failure Patients Enrolled in a Telemonitoring Program. International Journal of Telemedicine and Applications. 2013;2013:1-6. doi:10.1155/2013/305819

Sources

The data Science Course 2020: Complete Data Science Bootcamp : Complete Data Science Training: Mathematics, Statistics, Python, Advanced Statistics in Python, Machine & Deep Learning », crée par l'équipe « 365 Careers Team » et disponible en la page web https://www.udemy.com/course/the-data-science-course-complete-data-science-bootcamp/

"Machine learning" course développé par l'Université de Stanford et disponible online dans la page web https://www.coursera.org/learn/machine-learning/home/welcome

Liste de figures

FIGURE 1 ANATOMIE DU PHARYNX. 1) ARTERE ET NERF PALATINS ANTERIEURS 2) ARTERE ET NERF PALATINS POSTERIEURS 3) MUSCLE TENSOR VELI PALATINI 4) CROCHET (HAMULUS) DE LA PTERYGOÏDE 5) MUSCLE PALATOGLOSSE 6) FOSSE AMYGDALIENNE 7) MUSCLE PALATOPHARYNGIEN 8) TISSU GRAISSEAUX ET GLANDULAIRE DU VOILE 9) AMYGDALE. D'APRES GUERRIER 1978 34
FIGURE 2 VUE FRONTALE DU MUSCLE LVP. D'APRES GUERRIER 1978 36
FIGURE 3 A) MESURES EFFECTUEES POUR OBTENIR LA SURFACE DE CONTACT ENTRE VOILE ET PHARYNX. (MONTOYA 1996, D'APRES BJORK 961) B) RESULTANT (R) DES COUPLES DE FORCE DES MUSCLES TENSOR VELI PALATINI (PI) ET LEVATOR VELI PALATINI (PS). (MONTOYA 1996, D'APRES SKOLNICK 1973) 41
FIGURE 4 MODE DE FERMETURE DU VOILE (CROFT 1981). 41
FIGURE 5 CLASSIFICATION DES DYSFONCTIONS VELOPHARYNGEE SELON HOPPER 2014. 45
FIGURE 6 SCHEMA DE PROTHESES « PALATAL LIFT » A GAUCHE, ET OBTURATEUR PALATIN A DROITE. 71
FIGURE 7 TECHNIQUE FURLOW. 73
FIGURE 8 PHARYNGOPLASTIE DE PASSAVANT (MONTOYA 1996) 74
FIGURE 9 TECHNIQUE DE PHARYNGOPLASTIE, ORTICOCHEA. 77
FIGURE 10 INSTRUMENTATION DE PRELEVEMENT 80
FIGURE 11 PURIFICATION, STRATIFICATION APRES CENTRIFUGATION ET TRANSFERT DU GREFFON. 81
FIGURE 12 LIPOSTRUCTURE® DE LA PAROI PHARYNGEE. DISPOSITION DE LE TISSU ADIPEUX EN MICROTUNNELS (A GAUCHE EN POINTILLES) AU NIVEAU UNIQUEMENT DE LA PAROI POSTERIEURE DU PHARYNX, A PARTIR D'UN SEUL POINT D'INFILTRATION. 81
FIGURE 13 DIAGRAMME DE PEAT 99
FIGURE 14 DIAGRAMME DE ROTTGERS 100
FIGURE 15 DIAGRAMME DE SIE 101
FIGURE 16 DIAGRAMME DE MARSH 102
FIGURE 17 DIAGRAMME D'ASKAR ET ABU-ELSAAD 103
FIGURE 18 DIAGRAMME DE GARTE ET GOSAIN 105
FIGURE 19 DIAGRAMME DE HOPPER 106
FIGURE 20 DIAGRAMME DE CROCKETT 107
FIGURE 21 DIAGRAMME DE YAMAGUCHI 108
FIGURE 22 DIAGRAMME DE DENADAI 109
FIGURE 23 SCHEMA DE FAYYAZ 112
FIGURE 24 DIAGRAMME DE FAYYAZ 113
FIGURE 25 DISTRIBUTION DU SCORE DE BM PENDANT LE FOLLOW-UP. EN HAUT : DANS LA PREMIERE COLONNE, NOUS POUVONS OBSERVER LA DISTRIBUTION DU SCORE BM DANS L'EVALUATION PREOPERATOIRE. DANS LA DEUXIEME COLONNE IL Y A LE SCORE BM A 1 MOIS, LA TROISIEME COLONNE REPRESENTE LE SCORE BM A 6 MOIS, LA

QUATRIEME LE SCORE BM A 12 MOIS, ET LA DERNIERE COLONNE LE SCORE BM AU DERNIER CONTROLE DU SUIVI. EN BAS : SI NOUS OBSERVONS LA DISTRIBUTION DU SCORE BM DE NOTRE SERIE EN FONCTION DU TEMPS EN MOIS DE SUIVI POSTOPERATOIRE, NOUS POUVONS AFFIRMER QUE LORSQU'UN RESULTAT STABLE EST ATTEINT, LE SUIVI PEUT ETRE ARRETE APRES LA PREMIERE ANNEE DE L'INTERVENTION. 120

FIGURE 26 CE DIAGRAMME MONTRE LA TENDANCE GENERALE DES RESULTATS 121

FIGURE 27 ÉVALUATION DU MODELE 127

FIGURE 28 GRAPHIQUE MONTRANT LE CHEVAUCHEMENT DES SCORES DE PROPENSION SPECIFIQUES AU TRAITEMENT. 127

FIGURE 29 TABLEAU D'EFFICACITE 128

FIGURE 30 SCORE DE PROPENSION ENTRE PATIENTS OPERES PAR GREFFE ET PATIENTS OPERES PAR PHARYNGOPLASTIE. 129

FIGURE 31 PROBABILITE DE 'PERFECT SPEECH' APRES CHIRURGIE AVEC ANALYSE MARGINALE : « PERFECT SPEECH TOOL ». 134

FIGURE 32 DIAGRAMME DE L'APPLICATION DE LA SCIENCE DES DONNEES A LA RECHERCHE CLINIQUE. DANS UNE ETUDE CLINIQUE IL Y A PLUSIEURS ETAPES SUCCESSIVES QUI PERMETTENT LA RESOLUTION DES PROBLEMES MEDICAUX. L'ETUDE DES CAS CLINIQUES, A TRAVERS UNE ANALYSE QUALITATIVE, ABOUTI DANS UN REPORT PRELIMINAIRE, QUI EST AMELIORE PAR RAPPORTS VISUELS, QUI AIDENT A PREVOIR DES RESULTATS TOUT EN CONSIDERANT L'OCCURRENCE DES COMPLICATIONS POUR ELABORER DES TABLEAUX DE BORDS COMME PAR EXEMPLE UNE RECOMMANDATION DE BONNES PRATIQUES CLINIQUE, QUI DOIT TENIR EN COMPTE LA COMPLIANCE DES PATIENTS AUX PRESCRIPTIONS. CE DIAGRAMME EST ADAPTE DEPUIS UN DIGRAMME DU COURS « THE DATA SCIENCE COURSE 2020 : COMPLETE DATA SCIENCE BOOTCAMP : COMPLETE DATA SCIENCE TRAINING: MATHEMATICS, STATISTICS, PYTHON, ADVANCED STATISTICS IN PYTHON, MACHINE & DEEP LEARNING », CREE PAR L'EQUIPE « 365 CAREERS TEAM » ET DISPONIBLE EN LA PAGE WEB HTTPS://WWW.UDEMY.COM/COURSE/THE-DATA-SCIENCE-COURSE-COMPLETE-DATA-SCIENCE-BOOTCAMP/ 141

FIGURE 33 IL EXISTE UN CONTINUUM ENTRE LA STATISTIQUE TRADITIONNELLE ET L'APPRENTISSAGE AUTOMATIQUE (HTTPS://TOWARDSDATASCIENCE.COM/MACHINE-LEARNING-INTERPRETABILITY-TECHNIQUES-662C723454F3) 144

FIGURE 34 DANS L'EXEMPLE EN HAUT, UN MODELE LINEAIRE DONNE UN'INTERPRETATION APPROXIMATIVE MAIS EXACTE DE LA REALITE, TANDIS QUE LE MODELE DE MACHINE LEARNING OFFRE UNE PREDICTION EXACTE, MAIS AVEC UNE EXPLICATION APPROXIMATIVE DE LA METHODOLOGIE UTILISEE AU NIVEAU GLOBALE, QUE DEVIENT PLUS PRECISE EN TANT QU'A LINEARITE ET MONOTONIE AU NIVEAU LOCALE (HALL, 2022). 144

FIGURE 35 STRUCTURE D'UN ARBRE DECISIONNEL 149

FIGURE 36 DIFFERENCE ENTRE SCORE DE GINI ET ENTROPIE (HTTPS://TOWARDSDATASCIENCE.COM/GINI-INDEX-VS-INFORMATION-ENTROPY-7A7E4FED3FCB) 150

FIGURE 37 DEVELOPPEMENT D'UN ALGORITHME DE MACHINE LEARNING. (HTTPS://SCIKIT-LEARN.ORG/STABLE/MODULES/CROSS_VALIDATION.HTML?HIGHLIGHT=NESTED%20CROSS%20VALIDATION).. 151

FIGURE 38 DANS CETTE IMAGE NOUS POUVONS VOIR L'APPROCHE DE BASE DE VALIDATION CROISEE, APPELEE K-FOLD CROSS VALIDATION : LA BASE DE DONNEES EST PARTITIONNEE DANS LES DONNEES D'ENTRAINEMENT ET LES

DONNEES DE TEST. POUR LA VALIDATION CROISEE LES DONNEES D'ENTRAINEMENT SONT SUBDIVISEES EN DIFFERENTS PETITS ENSEMBLES (FOLDS), QUI SONT TEXTES DE FORME ITERATIVE SUR LES AUTRES ENSEMBLES POUR CALCULER LA PRECISION DE L'ALGORITHME. FINIE L'ITERATION, LE MEILLEUR MODELE OBTENU EST TEXTE SUR L'ENSEMBLE DE TEST QUE NOUS AVIONS LAISSE DE COTE SANS ETRE UTILISE DANS L'APPRENTISSAGE. 152

FIGURE 39 VALIDATION CROISE IMBRIQUEE : APRES SON UTILISATION POUR TEXTER L'ALGORITHME, LES DONNEES RESERVEES POUR LE TEST SONT FAITES TOURNER DANS L'ENSEMBLE D'APPRENTISSAGE POUR OBTENIR UNE MESURE DE PRECISION MAJEURE POUR LES BASES DES DONNEES AVEC PETITE NUMEROSITE. 153

FIGURE 40 LES ALGORITHMES PLUS SIMPLES COMME LES ARBRES DE DECISION SONT TRANSPARENTS (GLASSBOX), MAIS MOINS PRECIS QUE LES ALGORITHMES PLUS COMPLEXES COMME LE RANDOM FORREST, QUI D'AUTRE COTE EST MOINS INTERPRETABLE (BLACKBOX). L'OUTIL INTERPRETABLE-ML EBM REJOIGNE LA MEME PRECISION DES PUISSANTS ALGORITHMES COMPLEXES COMME LE RANDOM FORREST ET LE BOOSTED TREES, MAIS EN MAINTENANT L'INTERPRETABILITE DES ALGORITHMES GLASSOBOX NORMALEMENT MOINS PRECIS. (HTTPS://INTERPRET.ML/DOCS/EBM.HTML)..... 154

FIGURE 41 STRUCTURE DE FONCTIONNEMENT DU RENFORCEMENT DES ALGORITHMS ITERATIFS DU SYSTEME EBM (HTTPS://TOWARDSDATASCIENCE.COM/INTERPRETML-ANOTHER-WAY-TO-EXPLAIN-YOUR-MODEL-B7FAF0A384F8) 155

FIGURE 42 DANS CE SCHEMA GENERE PAR L'ALGORITHME QUI PREVOIT LA TECHNIQUE CHIRURGICALE NOUS POUVONS OBSERVER LA DISTRIBUTION DE LA GRAVITE DES IVP DANS LE CONTEXTE CHIRURGICAL. LA MAJORITE DES PATIENTS OPERES PAR GREFFE AVAIENT UN SCORE DE BORREL MAISONNY DE 2B ET EN POSTOPERATOIRE ILS ONT OBTENU UN SCORE DE 1, TANDIS QUE LA MAJORITE DES PATIENTS OPERES PAR PHARYNGOPLASTIE D'UN SCORE DE 3, ONT OBTENU UN SCORE DE 1..... 156

FIGURE 43 UN SCHEMA GENERE PAR L'ALGORITHME QUI PREVOIT LE SUCCES POSTOPERATOIRE QUI MONTRE COMME PATIENTS PLUS JEUNES ET AVEC DES CADRES D'IVP MOINS GRAVES PEUVENT AVOIR UNE PLUS HAUTE PROBABILITE DE BM1 POSTOPERATOIRE. 157

FIGURE 44« OVERALL IMPORTANCE » : POUR CETTE EXPLICATION GLOBALE, LA PAGE DE RESUME INITIALE MONTRE LES VARIABLES LES PLUS IMPORTANTES DANS L'ENSEMBLE. DANS LE DIAGRAMME EN HAUT L'IMPORTANCE DES VARIABLES DANS LA PREVISION DE LA TECHNIQUE CHIRURGICALE SANS CONSIDERER LES DONNEES FIBROSCOPIQUES, DANS LE DIAGRAMME EN BAS NOUS AVONS AJOUTE LES DONNEES FIBROSCOPIQUES. 160

FIGURE 45 VARIATION DE LA DISTRIBUTION DE RESULTAT POSTOPERATOIRE PARFAIT SELON L'AGE. LA DENSITE EN BAS EST UN HISTOGRAMME DECRIVANT LA DISTRIBUTION DES DONNEES POUR CETTE CARACTERISTIQUE. IL EST SOUVENT UTILE DE COMPRENDRE LA QUANTITE DE DONNEES DANS CHAQUE REGION DE L'ESPACE DE CARACTERISTIQUES LORS DE LA VISUALISATION D'UNE EXPLICATION - LES MODELES PEUVENT FONCTIONNER TRES DIFFEREMMENT AVEC DES ECHANTILLONS GRANDS ET PETITS. EN CE CAS NOUS AVONS 80 PATIENTS AGES ENTRE 4 ET 7.67 ANS, 16 PATIENTS AGES ENTRE 7.67 ET 11.3 ANS, 3 PATIENTS AGES ENTRE 1.3 ET 15 ANS, 8 PATIENTS AGES ENTRE 15 ET 18 ANS, ETC. LA CHUTE D'EFFICACITE APRES 7 ANS PEUT ETRE CONSIDERE COMME SIGNIFICATIVE, MAIS LA REMONTE APRES LES 15 ANS N'EST PAS SIGNIFICATIVE PERCHE QU'IL N'Y A PAS UN ECHANTILLON SUFFISANT. DANS CETTE IMAGE NOUS POUVONS AINSI OBSERVER QUE LA BARRE D'ERREUR (ZONE GRISE) SE FAIT PLUS EPAISSE DANS LES VALEURS

DE PLUS DE 9.5 ANS, CE QUI CONFIRME QUE L'ALGORITHME N'EST PAS PERFORMANT DANS LES PREVISIONS DES PATIENTS PLUS AGES. 162
FIGURE 46 ARBRE DECISIONNEL DE PRISE EN CHARGE DE L'IVP 164

Liste de tableaux

TABLEAU 1 TABLEAU PHONETIQUE DES CONSONNES ET DE VOYELLES. 43
TABLEAU 2 TYPOLOGIES DE COMPENSATION ARTICULATOIRE (YSUNZA, 2015) 46
TABLEAU 3 CLASSIFICATION DE GART 2014 51
TABLEAU 4 EVOLUTION DE LA CHIRURGIE PRIMAIRE DES FENTES. 54
TABLEAU 5 SCHEMA DES TROUBLES DU LANGAGE 63
TABLEAU 6 EQUIVALENCE DE LA CLASSIFICATION DE BORREL MAISSONNY AVEC LES AUTRES ECHELLES D'EVALUATION ANGLOPHONES (MODIFIE DE KADLUB 2017) 64
TABLEAU 7 CLASSIFICATION STANDARDISEE SIMPLIFIEE DU GROUPE DE TRAVAIL INTERNATIONAL (GOLDING-KUSHNER, 1990). LA SIMPLIFICATION PAR RAPPORT A LA CLASSIFICATION ORIGINALE EST QUE L'EVALUATION QUANTITATIVE DU DEFAUT EST CLASSEE COMME LEGERE MODEREE ET SEVERE (SKOLNICK 1973), ET L'EVALUATION N'A ETE EFFECTUEE QUE DU POINT DE VUE FIBROSCOPIQUE. 67
TABLEAU 8 MESURES EN IRM (SAGAR, 2015) 69
TABLEAU 9 LE NOMBRE DES PUBLICATIONS PAR AN DANS LA LITTERATURE EST PROGRESSIVEMENT AUGMENTE JUSQU'A PRESENT (SUZZI 2021) 93
TABLEAU 10 FEUILLE DE TRAVAIL DE GUYTON 2018 111
TABLEAU 11 TABLEAU CROISE ENTRE LE RESULTAT PRINCIPAL (SCORES BM) ET LES VARIABLES INDEPENDANTES DE LA REGRESSION LOGISTIQUE (BIVARIEE ET MULTIVARIEE) 122
TABLEAU 12 TABLEAU CROISE DE COMPARAISON ENTRE PHARYNGOPLASTIE ET GREFFE 125
TABLEAU 13 STATISTIQUES DESCRIPTIVES STRATIFIES POUR AGE : < 7 ANS / >/= 7 ANS 126
TABLEAU 14 ESTIMATION AJUSTEE DE LA VARIATION DU BM (POST-PRE) DE LA PHARYNGOPLASTIE PAR RAPPORT A LA GREFFE ET DES PREDICTEURS POSSIBLES EVALUES PAR REGRESSION LINEAIRE MULTIPLE. R AU CARRE AJUSTE : 0,57. N=114. CATEGORIES DE REFERENCE : GREFFE, FEMME, BMPRE=3, BMPRE=3 X AGE, FENTE LABIOPALATINE. . 130
TABLEAU 15 ÉVALUATION PAR REGRESSION LOGISTIQUE MULTIPLE. PSEUDO SQUARED-R : 0,08. N=114. CATEGORIES DE REFERENCE : GREFFE, BMPRE=3, PAS DE TROUBLES GENETIQUES, <6,5 ANS, FENTE LABIOPALATINE. 131
TABLEAU 16 A GAUCHE LE TABLEAU TGBDA : L'ACRONYME TGBDA REPRESENTE LE PROFIL DU PATIENT OU T EST LE TRAITEMENT (1=GREFFE, 0=PHARYNGOPLASTIE), G EST LA GENETIQUE (1=SYNDROME PRESENTE, 0=PAS D'ALTERATIONS GENETIQUES), BMPRE EST CODE COMME DANS LE TABLEAU A DROITE, D EST DIAGNOSE (1=FENTE

LABIOPALATINE, 2=FENTE PALATINE, 3=IIVP), A EST L'AGE (0=MOINS DE 7 ANS, 1=PLUS DE 7 ANS). DANS LE MEME TABLEAU SONT REPRESENTES AUSSI LA PROBABILITE ET L'INTERVALLE DE CONFIANCE. 133

TABLEAU 17 L'ALGORITHMIQUE D'APPRENTISSAGE AUTOMATIQUE CLASSIFIE LES ALGORITHMES AUSSI SUR LA BASE DE L'OBJECTIF QUE L'ALGORITHME VEUT REJOINDRE. 143

TABLEAU 18 CONSTRUCTION DE L'INDEX FIBROSCOPIQUE, BASE SUR LA CLASSIFICATION STANDARDISEE DU GROUPE DE TRAVAIL INTERNATIONAL DE 1990 SIMPLIFIE. NOUS AVONS RECLASSIFIE LES DONNEES DESCRIPTIVES AVEC DES DONNEES NUMERIQUES POUR LES TRAVAILLER DANS LES MODELES ALGORITHMIQUES DE ML. 158

TABLEAU 19 TABLEAU RECAPITULATIF DES PERFORMANCES DES ALGORITHMES 159

TABLEAU 20 COMPARAISON DES IMPORTANCES DES VARIABLES DANS LES MODELES QUI PREDISENT LA TECHNIQUE CHIRURGICALE SOIT EN UTILISANT LES DONNEES FIBROSCOPIQUES, SOIT EN NE LES CONSIDERANT PAS. 161

Table des annexes

ANNEXE 1.1 DECISION TREE PREDICTING PERFECT SPEECH WITHOUT FIBROSCOPY 191
ANNEXE 1.2 DECISION TREE PREDICTING SURGERY WITHOUT FIBROSCOPY 194
ANNEXE 1.3 DECISION TREE PREDICTING PERFECT SPEECH WITH FIBROSCOPY WITHOUT SEX 197
ANNEXE 1.4 DECISION TREE PREDICTING SURGERY WITH FIBROSCOPY WITHOUT SEX 200
ANNEXE 2.1 EBM_IVP PERFECT SPEECH WITHOUT FIBROSCOPY 203
ANNEXE 2.2 EBM_IVP SURGICAL TECHNIQUE WITHOUT FIBROSCOPY 206
ANNEXE 2.3 EBM_IVP PERFECT SPEECH WITH FIBROSCOPY WITHOUT SEX 208
ANNEXE 2.4 EBM_IVP SURGICAL TECHNIQUE WITH FIBROSCOPY WITHOUT SEX 210

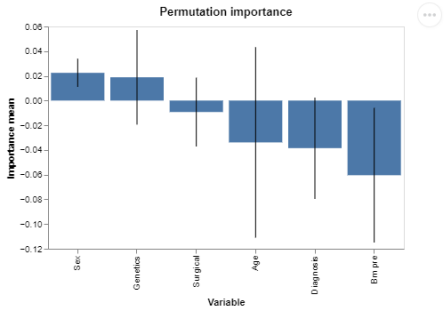
Annexe 1

ANNEXE 1.1 DECISION TREE PREDICTING PERFECT SPEECH WITHOUT FIBROSCOPY

```
Cross validation: 1 of fold 3

        Best set of parameters: {'criterion': 'gini', 'max_feature
s': None, 'min_samples_split': 5}
        Best f1-score            : 0.49

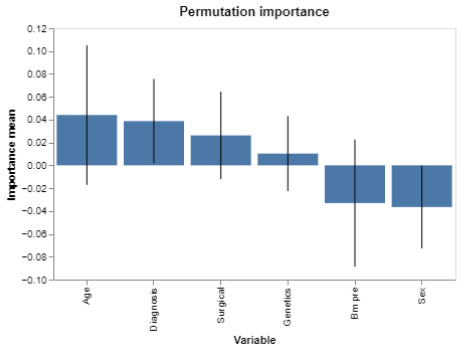
        Training
            F1: 0.827   | Accuracy: 0.829
        Test
            F1: 0.525   | Accuracy: 0.526
```




```
Cross validation: 2 of fold 3

        Best set of parameters: {'criterion': 'entropy', 'max_feature
s': None, 'min_samples_split': 4}
        Best f1-score            : 0.57

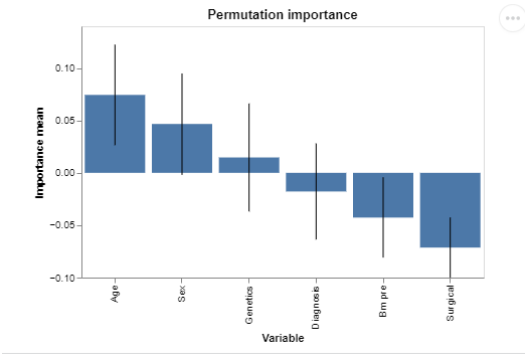
        Training
            F1: 0.892   | Accuracy: 0.882
        Test
            F1: 0.545   | Accuracy: 0.553
```

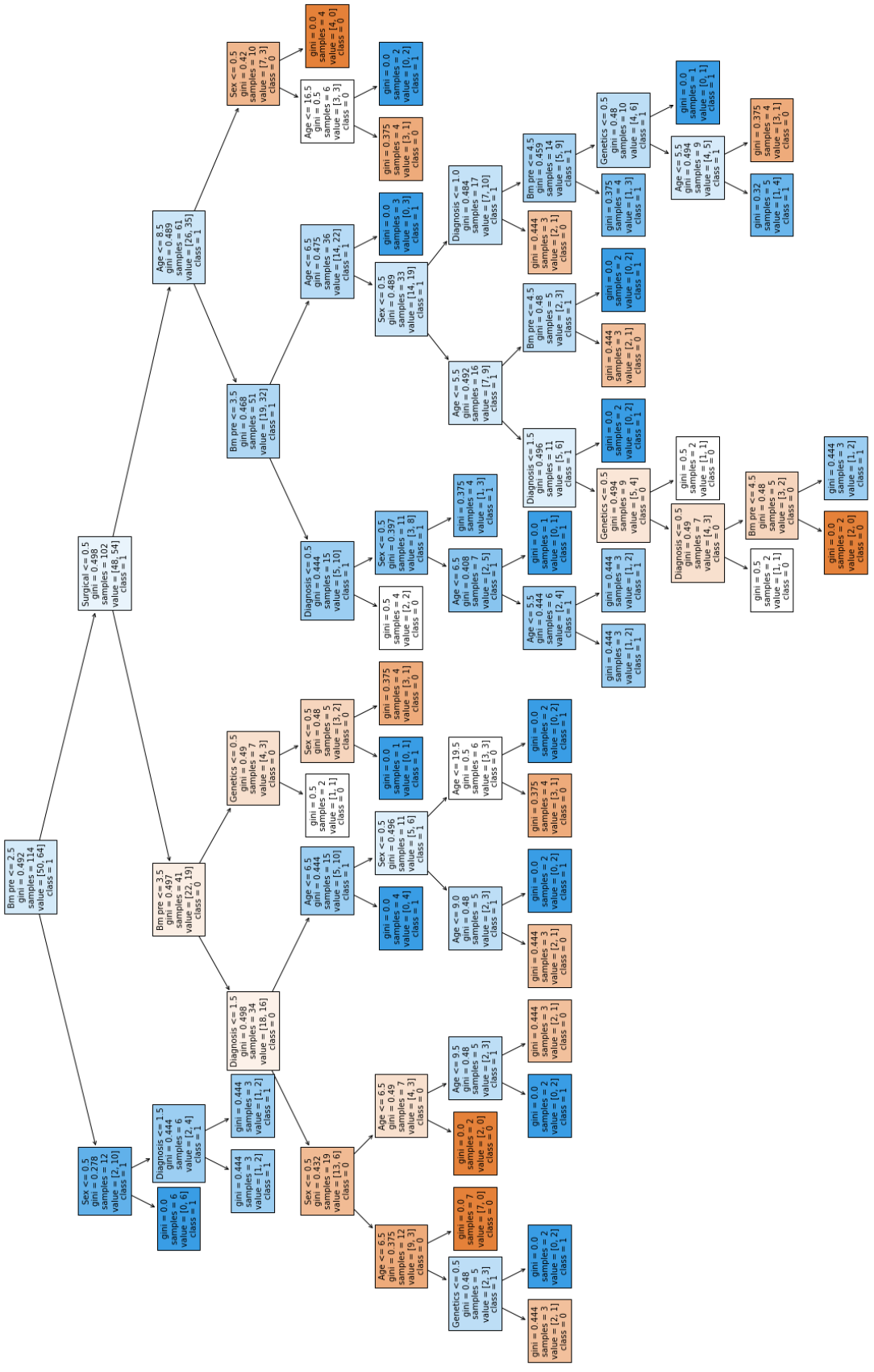


```
Cross validation: 3 of fold 3

        Best set of parameters: {'criterion': 'entropy', 'max_feature
s': 'sqrt', 'min_samples_split': 7}
        Best f1-score           : 0.67

        Training
            F1: 0.814   | Accuracy: 0.789
        Test
            F1: 0.497   | Accuracy: 0.500
```



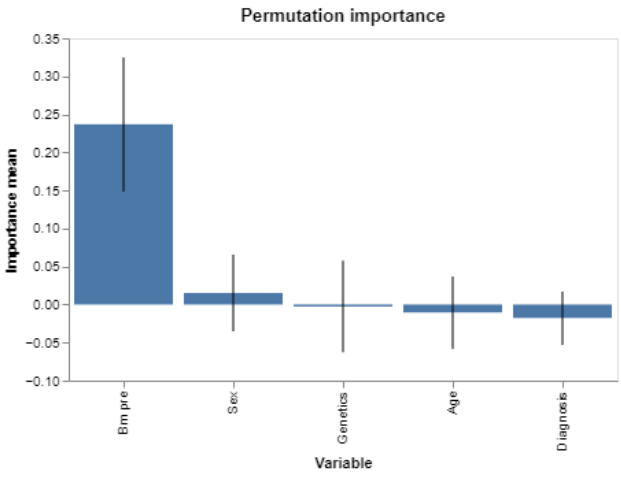

Bm pre <= 2.5
gini = 0.492
samples = 114
value = [50, 64]
class = 1
Surgical <= 0.5
gini = 0.498
samples = 102
value = [48, 54]
class = 1
Sex <= 0.5
gini = 0.278
samples = 12
value = [2, 10]
class = 1
Bm pre <= 3.5
gini = 0.497
samples = 41
value = [22, 19]
class = 0
Age <= 8.5
gini = 0.489
samples = 61
value = [26, 35]
class = 1
Diagnosis <= 1.5
gini = 0.444
samples = 6
value = [2, 4]
class = 1
gini = 0.0
samples = 6
value = [0, 6]
class = 1
Genetics <= 0.5
gini = 0.49
samples = 7
value = [4, 3]
class = 0
Bm pre <= 3.5
gini = 0.468
samples = 51
value = [19, 32]
class = 1
Diagnosis <= 1.5
gini = 0.498
samples = 34
value = [18, 16]
class = 0
Age <= 6.5
gini = 0.475
samples = 36
value = [14, 22]
class = 1
gini = 0.444
samples = 3
value = [1, 2]
class = 1
gini = 0.444
samples = 3
value = [1, 2]
class = 1
Age <= 6.5
gini = 0.444
samples = 15
value = [5, 10]
class = 1
Sex <= 0.5
gini = 0.42
samples = 10
value = [7, 3]
class = 0
Age <= 16.5
gini = 0.5
samples = 6
value = [3, 3]
class = 0
Sex <= 0.5
gini = 0.48
samples = 5
value = [3, 2]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
Sex <= 0.5
gini = 0.32
samples = 19
value = [13, 6]
class = 0
Age <= 6.5
gini = 0.49
samples = 7
value = [4, 3]
class = 0
Sex <= 0.5
gini = 0.397
samples = 11
value = [3, 8]
class = 1
Sex <= 0.5
gini = 0.496
samples = 11
value = [5, 6]
class = 1
gini = 0.0
samples = 4
value = [4, 0]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
gini = 0.375
samples = 4
value = [1, 3]
class = 1
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
gini = 0.5
samples = 2
value = [1, 1]
class = 0
gini = 0.375
samples = 4
value = [3, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
gini = 0.0
samples = 3
value = [0, 3]
class = 1
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
gini = 0.5
samples = 2
value = [1, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 4
value = [0, 4]
class = 1
Age <= 19.5
gini = 0.5
samples = 6
value = [3, 3]
class = 0
Age <= 9.0
gini = 0.48
samples = 5
value = [2, 3]
class = 1
Age <= 9.5
gini = 0.48
samples = 5
value = [2, 3]
class = 1
Age <= 6.5
gini = 0.375
samples = 12
value = [9, 3]
class = 0
Diagnosis <= 0.5
gini = 0.444
samples = 15
value = [5, 10]
class = 1
Diagnosis <= 1.0
gini = 0.484
samples = 17
value = [7, 10]
class = 1
Age <= 5.5
gini = 0.492
samples = 16
value = [7, 9]
class = 1
Diagnosis <= 1.5
gini = 0.496
samples = 11
value = [5, 6]
class = 1
Genetics <= 0.5
gini = 0.494
samples = 9
value = [5, 4]
class = 0
Diagnosis <= 0.5
gini = 0.49
samples = 7
value = [4, 3]
class = 0
Bm pre <= 4.5
gini = 0.48
samples = 5
value = [3, 2]
class = 0
gini = 0.0
samples = 7
value = [7, 0]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
gini = 0.444
samples = 3
value = [2, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
gini = 0.444
samples = 3
value = [2, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
gini = 0.444
samples = 3
value = [2, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
Bm pre <= 4.5
gini = 0.48
samples = 5
value = [2, 3]
class = 1
Bm pre <= 4.5
gini = 0.459
samples = 14
value = [5, 9]
class = 1
Genetics <= 0.5
gini = 0.48
samples = 10
value = [4, 6]
class = 1
Age <= 5.5
gini = 0.494
samples = 9
value = [4, 5]
class = 1
gini = 0.444
samples = 3
value = [2, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
gini = 0.444
samples = 3
value = [2, 1]
class = 0
gini = 0.375
samples = 4
value = [1, 3]
class = 1
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
gini = 0.375
samples = 4
value = [3, 1]
class = 0
gini = 0.32
samples = 5
value = [1, 4]
class = 1
gini = 0.5
samples = 2
value = [1, 1]
class = 0
gini = 0.444
samples = 3
value = [1, 2]
class = 1
gini = 0.0
samples = 2
value = [2, 0]
class = 0

ANNEXE 1.2 DECISION TREE PREDICTING SURGERY WITHOUT FIBROSCOPY

```
Cross validation: 1 of fold 3

        Best set of parameters: {'criterion': 'entropy', 'max_feature
s': 'sqrt', 'min_samples_split': 7}
        Best f1-score            : 0.73

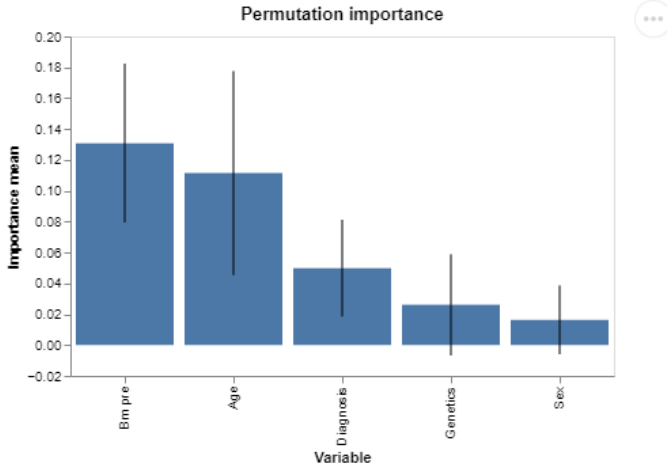
        Training
            F1: 0.850   | Accuracy: 0.842
        Test
            F1: 0.684   | Accuracy: 0.684
```




```
Cross validation: 2 of fold 3

        Best set of parameters: {'criterion': 'gini', 'max_features':
'sqrt', 'min_samples_split': 4}
        Best f1-score            : 0.68

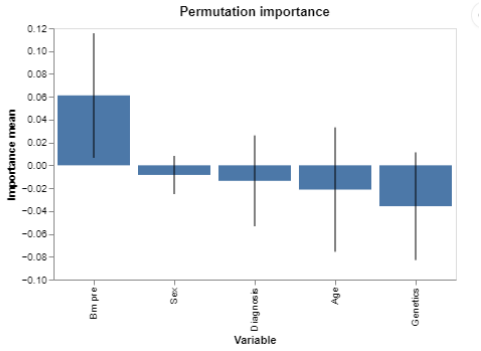
        Training
            F1: 0.892   | Accuracy: 0.882
        Test
            F1: 0.780   | Accuracy: 0.789
```

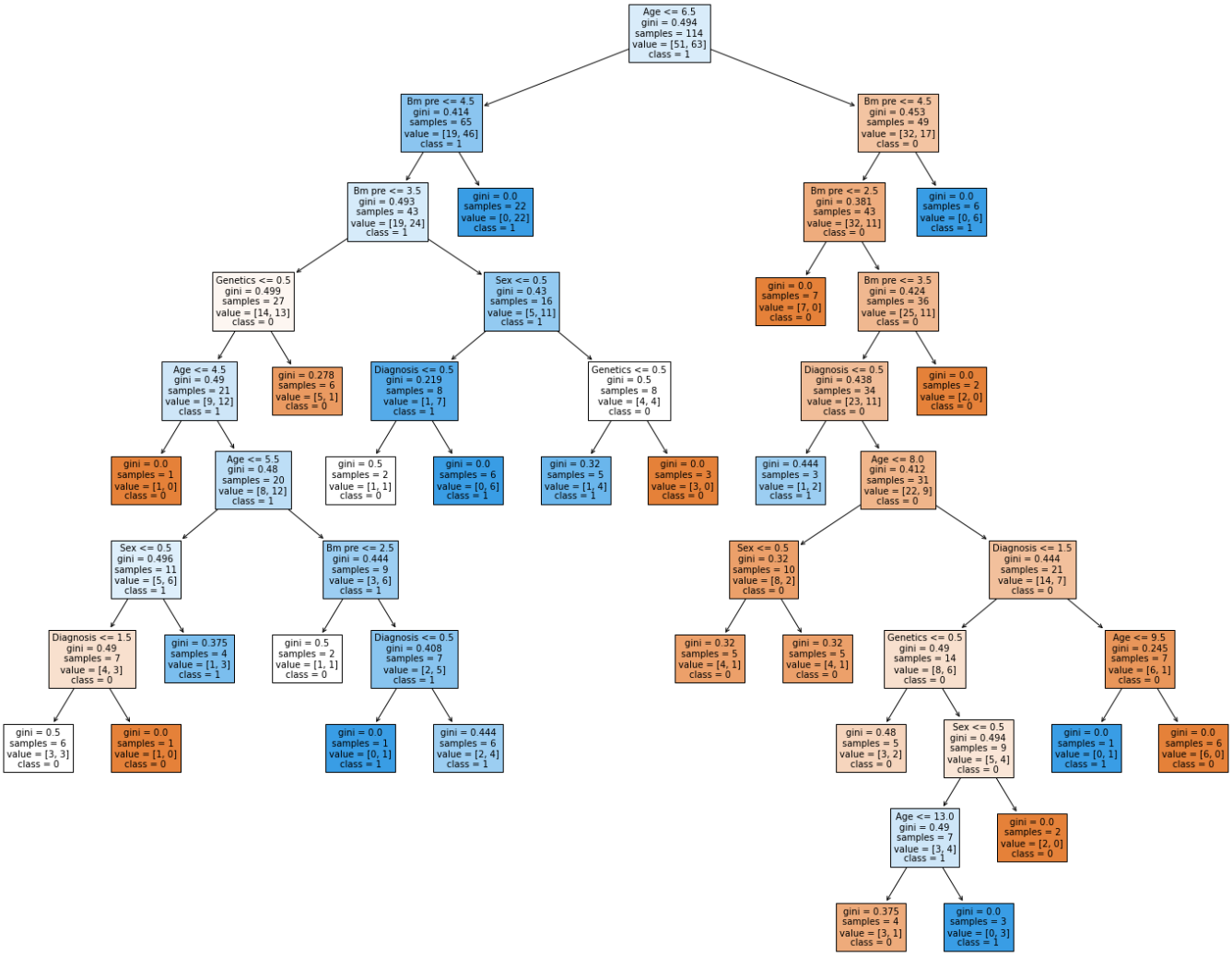


```
Cross validation: 3 of fold 3

        Best set of parameters: {'criterion': 'entropy', 'max_feature
s': None, 'min_samples_split': 7}
        Best f1-score            : 0.83

        Training
            F1: 0.909  | Accuracy: 0.908
        Test
            F1: 0.545  | Accuracy: 0.553
```



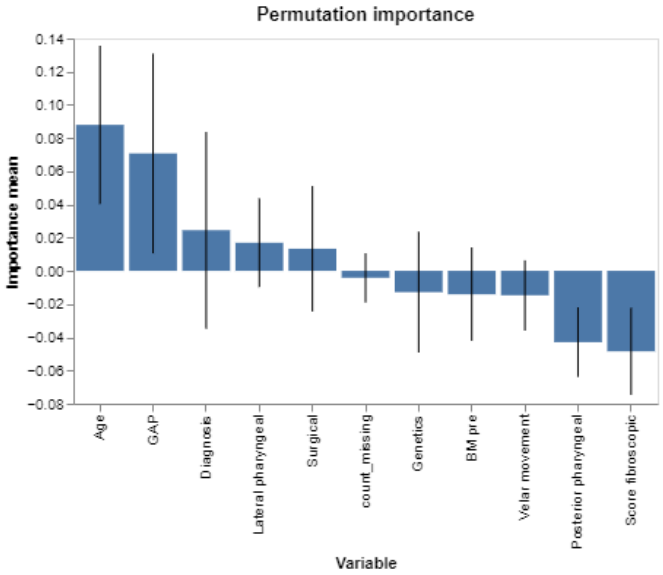

Age <= 6.5
gini = 0.494
samples = 114
value = [51, 63]
class = 1
Bm pre <= 4.5
gini = 0.414
samples = 65
value = [19, 46]
class = 1
Bm pre <= 4.5
gini = 0.453
samples = 49
value = [32, 17]
class = 0
Bm pre <= 3.5
gini = 0.493
samples = 43
value = [19, 24]
class = 1
gini = 0.0
samples = 22
value = [0, 22]
class = 1
Bm pre <= 2.5
gini = 0.381
samples = 43
value = [32, 11]
class = 0
gini = 0.0
samples = 6
value = [0, 6]
class = 1
Genetics <= 0.5
gini = 0.499
samples = 27
value = [14, 13]
class = 0
Sex <= 0.5
gini = 0.43
samples = 16
value = [5, 11]
class = 1
gini = 0.0
samples = 7
value = [7, 0]
class = 0
Bm pre <= 3.5
gini = 0.424
samples = 36
value = [25, 11]
class = 0
Age <= 4.5
gini = 0.49
samples = 21
value = [9, 12]
class = 1
gini = 0.278
samples = 6
value = [5, 1]
class = 0
Diagnosis <= 0.5
gini = 0.219
samples = 8
value = [1, 7]
class = 1
Genetics <= 0.5
gini = 0.5
samples = 8
value = [4, 4]
class = 0
Diagnosis <= 0.5
gini = 0.438
samples = 34
value = [23, 11]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [2, 0]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [1, 0]
class = 0
Age <= 5.5
gini = 0.48
samples = 20
value = [8, 12]
class = 1
gini = 0.5
samples = 2
value = [1, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 6
value = [0, 6]
class = 1
gini = 0.32
samples = 5
value = [1, 4]
class = 1
gini = 0.0
samples = 3
value = [3, 0]
class = 0
gini = 0.444
samples = 3
value = [1, 2]
class = 1
Age <= 8.0
gini = 0.412
samples = 31
value = [22, 9]
class = 0
Sex <= 0.5
gini = 0.496
samples = 11
value = [5, 6]
class = 1
Bm pre <= 2.5
gini = 0.444
samples = 9
value = [3, 6]
class = 1
Sex <= 0.5
gini = 0.32
samples = 10
value = [8, 2]
class = 0
Diagnosis <= 1.5
gini = 0.444
samples = 21
value = [14, 7]
class = 0
Diagnosis <= 1.5
gini = 0.49
samples = 7
value = [4, 3]
class = 0
gini = 0.375
samples = 4
value = [1, 3]
class = 1
gini = 0.5
samples = 2
value = [1, 1]
class = 0
Diagnosis <= 0.5
gini = 0.408
samples = 7
value = [2, 5]
class = 1
gini = 0.32
samples = 5
value = [4, 1]
class = 0
gini = 0.32
samples = 5
value = [4, 1]
class = 0
Genetics <= 0.5
gini = 0.49
samples = 14
value = [8, 6]
class = 0
Age <= 9.5
gini = 0.245
samples = 7
value = [6, 1]
class = 0
gini = 0.5
samples = 6
value = [3, 3]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [1, 0]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
gini = 0.444
samples = 6
value = [2, 4]
class = 1
gini = 0.48
samples = 5
value = [3, 2]
class = 0
Sex <= 0.5
gini = 0.494
samples = 9
value = [5, 4]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
gini = 0.0
samples = 6
value = [6, 0]
class = 0
Age <= 13.0
gini = 0.49
samples = 7
value = [3, 4]
class = 1
gini = 0.0
samples = 2
value = [2, 0]
class = 0
gini = 0.375
samples = 4
value = [3, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 3
value = [0, 3]
class = 1

ANNEXE 1.3 DECISION TREE PREDICTING PERFECT SPEECH WITH FIBROSCOPY WITHOUT SEX

```
Cross validation: 1 of fold 3

        Best set of parameters: {'criterion': 'entropy', 'max_feature
s': 'sqrt', 'min_samples_split': 2}
        Best f1-score            : 0.59

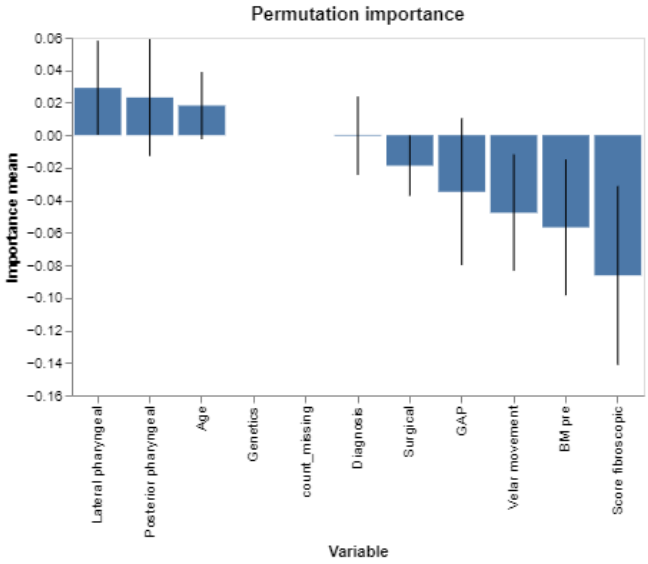
        Training
            F1: 1.000   | Accuracy: 1.000
        Test
            F1: 0.537   | Accuracy: 0.553
```




```
Cross validation: 2 of fold 3

        Best set of parameters: {'criterion': 'gini', 'max_features':
'sqrt', 'min_samples_split': 5}
        Best f1-score            : 0.67

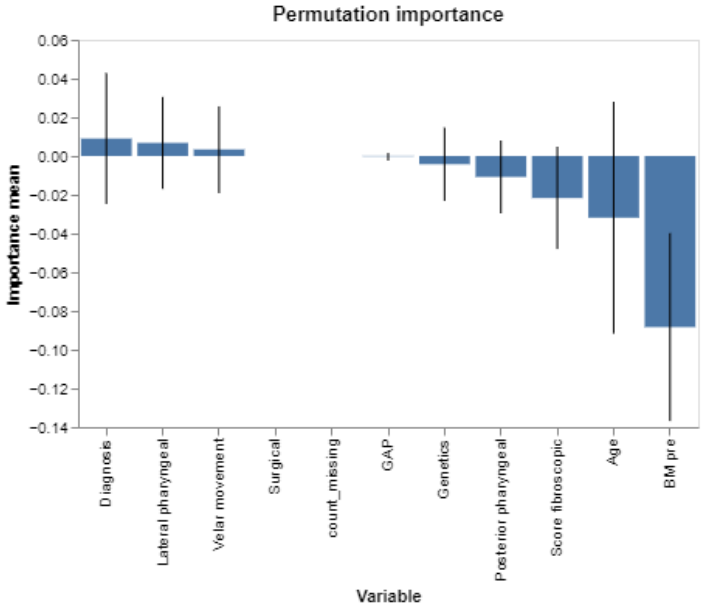
        Training
            F1: 0.800   | Accuracy: 0.789
        Test
            F1: 0.438   | Accuracy: 0.447
```

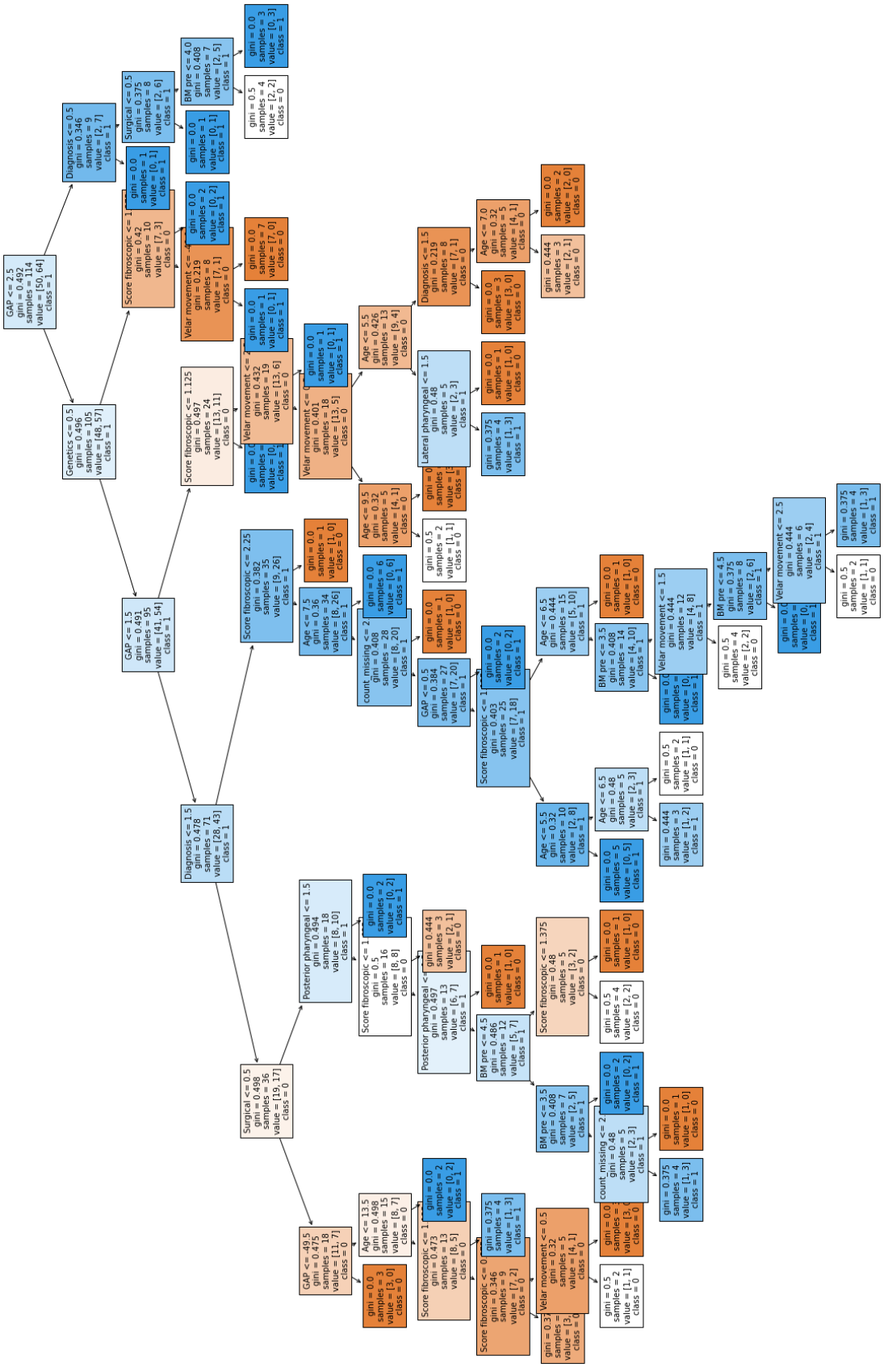



```
Cross validation: 3 of fold 3

        Best set of parameters: {'criterion': 'gini', 'max_features':
None, 'min_samples_split': 5}
        Best f1-score            : 0.60

        Training
            F1: 0.929   | Accuracy: 0.921
        Test
            F1: 0.460   | Accuracy: 0.474
```




GAP <= 2.5
gini = 0.491
samples = 214
value = [50, 64]
class = 1
Diagnosis <= 0.5
gini = 0.346
samples = 9
value = [2, 7]
class = 1
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
Surgical <= 0.5
gini = 0.375
samples = 8
value = [2, 6]
class = 1
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
BM pre <= 4.0
gini = 0.408
samples = 7
value = [2, 5]
class = 1
gini = 0.0
samples = 3
value = [0, 3]
class = 1
gini = 0.5
samples = 4
value = [2, 2]
class = 0
Genetics <= 0.5
gini = 0.496
samples = 105
value = [49, 57]
class = 1
Score fibroscopic <= 1.5
gini = 0.42
samples = 10
value = [7, 3]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
Velar movement <= 2.5
gini = 0.219
samples = 8
value = [7, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 7
value = [7, 0]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
Score fibroscopic <= 1.125
gini = 0.497
samples = 24
value = [13, 11]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
Velar movement <= 2.5
gini = 0.432
samples = 23
value = [13, 6]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
Velar movement <= 2.5
gini = 0.401
samples = 18
value = [12, 5]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
Age <= 5.5
gini = 0.426
samples = 13
value = [9, 4]
class = 0
Diagnosis <= 1.5
gini = 0.219
samples = 8
value = [7, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 3
value = [3, 0]
class = 0
Age <= 7.0
gini = 0.32
samples = 5
value = [4, 1]
class = 0
gini = 0.444
samples = 3
value = [2, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [2, 0]
class = 0
Lateral pharyngeal <= 1.5
gini = 0.48
samples = 5
value = [2, 3]
class = 1
gini = 0.0
samples = 1
value = [1, 0]
class = 0
gini = 0.375
samples = 4
value = [1, 3]
class = 1
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
GAP <= 1.5
gini = 0.491
samples = 95
value = [41, 54]
class = 1
Score fibroscopic <= 2.25
gini = 0.382
samples = 43
value = [9, 26]
class = 1
gini = 0.0
samples = 1
value = [1, 0]
class = 0
Age <= 7.5
gini = 0.36
samples = 34
value = [8, 26]
class = 1
gini = 0.0
samples = 6
value = [0, 6]
class = 1
count_missing <= 2
gini = 0.408
samples = 28
value = [8, 20]
class = 1
Age <= 9.5
gini = 0.32
samples = 5
value = [4, 1]
class = 0
gini = 0.5
samples = 2
value = [1, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 3
value = [3, 0]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
gini = 0.0
samples = 1
value = [1, 0]
class = 0
GAP <= 0.5
gini = 0.384
samples = 27
value = [7, 20]
class = 1
Score fibroscopic <= 1.5
gini = 0.463
samples = 25
value = [7, 18]
class = 1
Age <= 6.5
gini = 0.444
samples = 15
value = [5, 10]
class = 1
BM pre <= 3.5
gini = 0.408
samples = 14
value = [4, 10]
class = 1
gini = 0.0
samples = 1
value = [1, 0]
class = 0
Velar movement <= 1.5
gini = 0.444
samples = 12
value = [4, 8]
class = 1
gini = 0.0
samples = 7
value = [0, 7]
class = 1
BM pre <= 4.5
gini = 0.375
samples = 5
value = [2, 6]
class = 1
gini = 0.5
samples = 4
value = [2, 2]
class = 0
Velar movement <= 2.5
gini = 0.444
samples = 6
value = [2, 4]
class = 1
gini = 0
samples = 4
value = [0, 4]
class = 1
gini = 0.5
samples = 2
value = [1, 1]
class = 0
gini = 0.375
samples = 4
value = [1, 3]
class = 1
Age <= 5.5
gini = 0.32
samples = 10
value = [2, 8]
class = 1
Age <= 6.5
gini = 0.48
samples = 5
value = [2, 3]
class = 1
gini = 0.0
samples = 3
value = [0, 3]
class = 1
gini = 0.5
samples = 2
value = [1, 1]
class = 0
gini = 0.444
samples = 3
value = [1, 2]
class = 1
gini = 0.5
samples = 2
value = [1, 1]
class = 0
Diagnosis <= 1.5
gini = 0.478
samples = 71
value = [28, 43]
class = 1
Surgical <= 0.5
gini = 0.498
samples = 36
value = [19, 17]
class = 0
Posterior pharyngeal <= 1.5
gini = 0.494
samples = 18
value = [8, 10]
class = 1
Score fibroscopic <= 1
gini = 0.5
samples = 16
value = [8, 8]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
Posterior pharyngeal <= 1
gini = 0.497
samples = 13
value = [6, 7]
class = 1
gini = 0.444
samples = 3
value = [2, 1]
class = 0
BM pre <= 4.5
gini = 0.486
samples = 12
value = [5, 7]
class = 1
gini = 0.0
samples = 1
value = [1, 0]
class = 0
BM pre <= 3.5
gini = 0.408
samples = 7
value = [2, 5]
class = 1
Score fibroscopic <= 1.375
gini = 0.48
samples = 5
value = [3, 2]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [1, 0]
class = 0
gini = 0.5
samples = 4
value = [2, 2]
class = 0
count_missing <= 2
gini = 0.48
samples = 5
value = [2, 3]
class = 1
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
gini = 0.0
samples = 3
value = [3, 0]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [1, 0]
class = 0
gini = 0.375
samples = 4
value = [1, 3]
class = 1
GAP <= 49.5
gini = 0.475
samples = 18
value = [11, 7]
class = 0
Age <= 13.5
gini = 0.498
samples = 15
value = [8, 7]
class = 0
gini = 0.0
samples = 3
value = [3, 0]
class = 0
Score fibroscopic <= 1
gini = 0.473
samples = 13
value = [8, 5]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
Score fibroscopic <= 0
gini = 0.346
samples = 9
value = [7, 2]
class = 0
gini = 0.375
samples = 4
value = [1, 3]
class = 1
gini = 0.375
samples = 3
value = [3,
class = 0
Velar movement <= 0.5
gini = 0.32
samples = 5
value = [4, 1]
class = 0
gini = 0.5
samples = 2
value = [1, 1]
class = 0

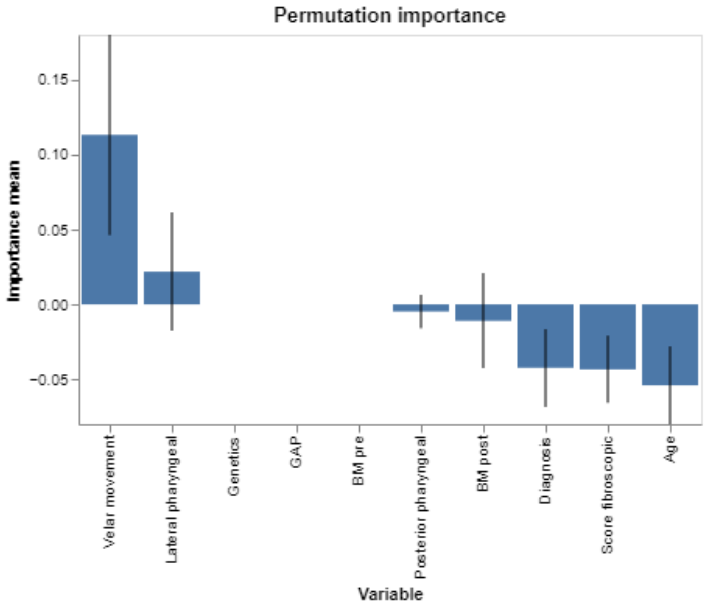
ANNEXE 1.4 DECISION TREE PREDICTING SURGERY WITH FIBROSCOPY

WITHOUT SEX

```
Cross validation: 1 of fold 3

        Best set of parameters: {'criterion': 'gini', 'max_features':
'sqrt', 'min_samples_split': 2}
        Best f1-score            : 0.86

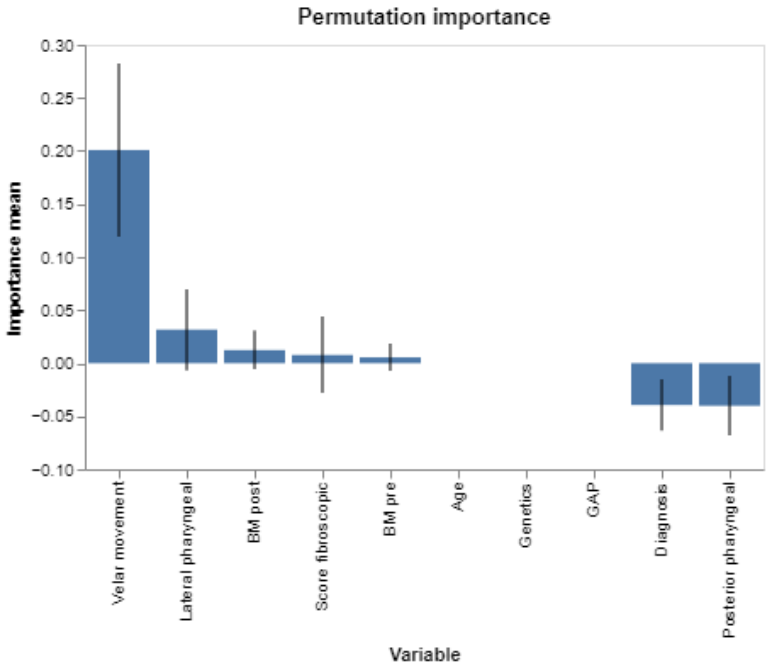
        Training
            F1: 1.000   | Accuracy: 1.000
        Test
            F1: 0.681   | Accuracy: 0.684
```




```
Cross validation: 2 of fold 3

        Best set of parameters: {'criterion': 'gini', 'max_features':
'sqrt', 'min_samples_split': 5}
        Best f1-score            : 0.84

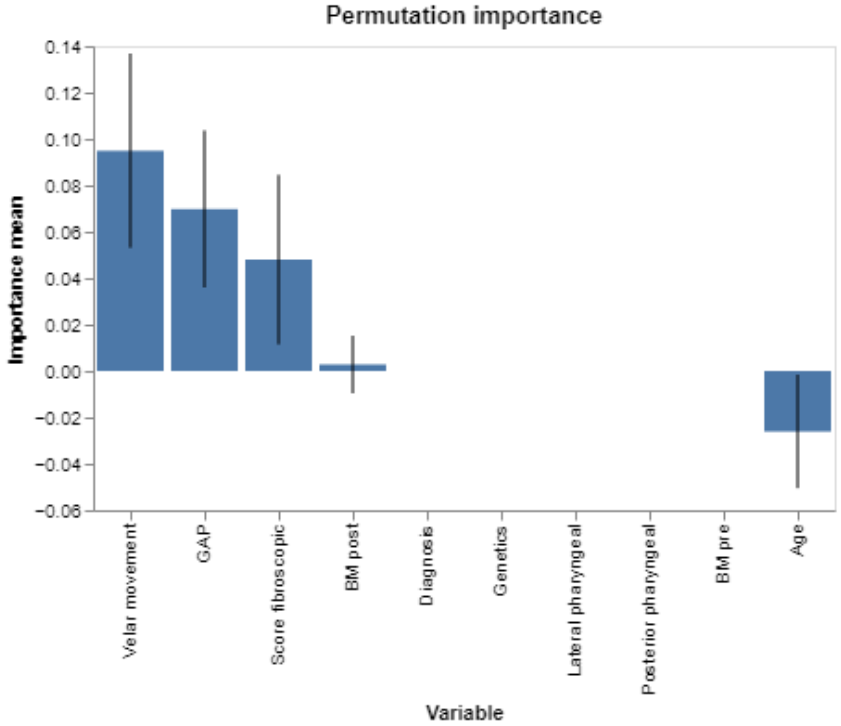
        Training
            F1: 0.916   | Accuracy: 0.908
        Test
            F1: 0.737   | Accuracy: 0.737
```

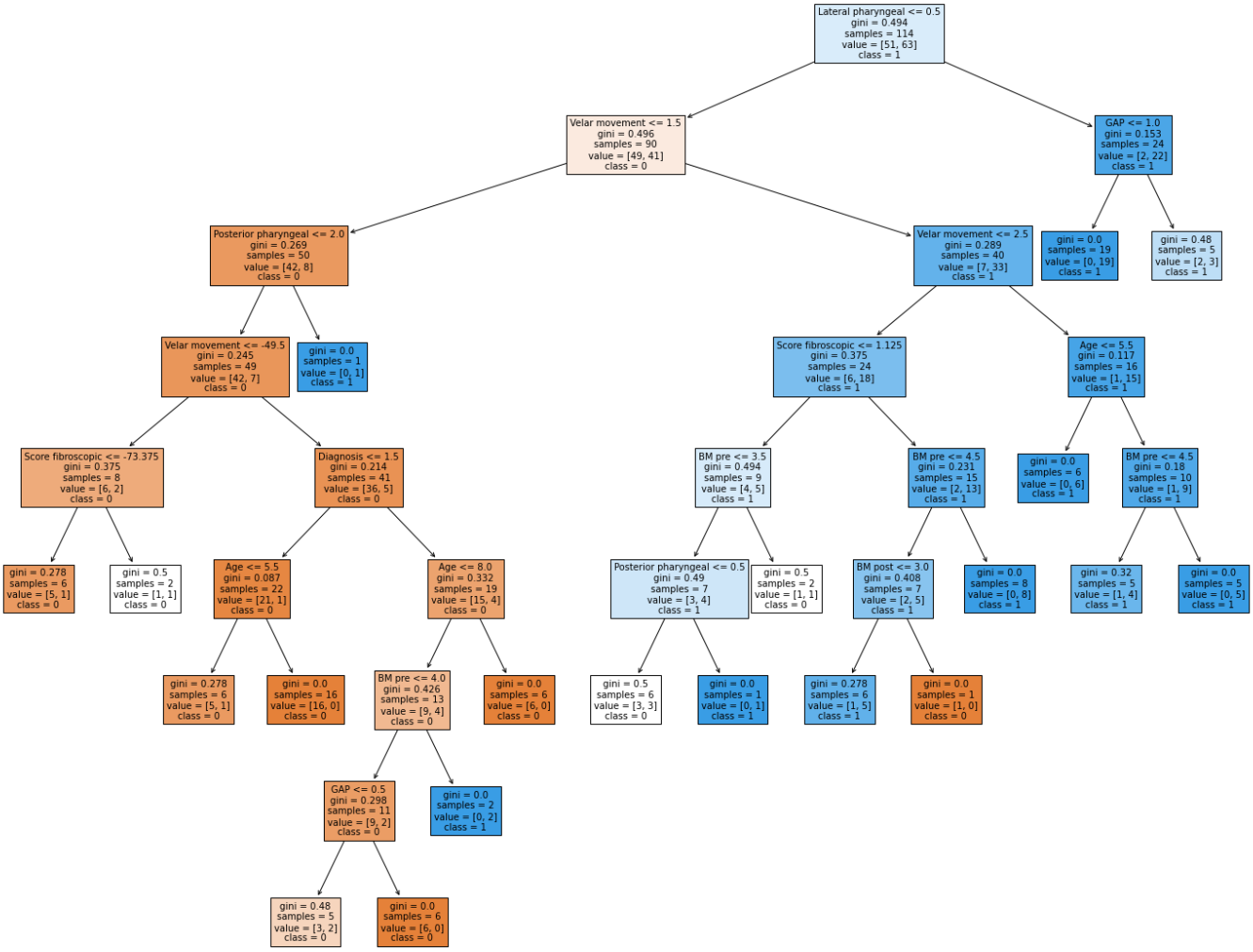



```
Cross validation: 3 of fold 3

        Best set of parameters: {'criterion': 'entropy', 'max_feature
s': None, 'min_samples_split': 7}
        Best f1-score            : 0.88

        Training
            F1: 0.935   | Accuracy: 0.934
        Test
            F1: 0.809   | Accuracy: 0.816
```

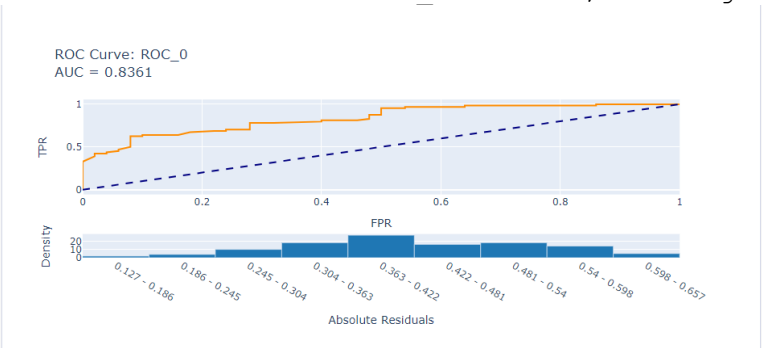



Lateral pharyngeal <= 0.5
gini = 0.494
samples = 114
value = [51, 63]
class = 1
Velar movement <= 1.5
gini = 0.496
samples = 90
value = [49, 41]
class = 0
GAP <= 1.0
gini = 0.153
samples = 24
value = [2, 22]
class = 1
Posterior pharyngeal <= 2.0
gini = 0.269
samples = 50
value = [42, 8]
class = 0
Velar movement <= 2.5
gini = 0.289
samples = 40
value = [7, 33]
class = 1
gini = 0.0
samples = 19
value = [0, 19]
class = 1
gini = 0.48
samples = 5
value = [2, 3]
class = 1
Velar movement <= -49.5
gini = 0.245
samples = 49
value = [42, 7]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
Score fibroscopic <= 1.125
gini = 0.375
samples = 24
value = [6, 18]
class = 1
Age <= 5.5
gini = 0.117
samples = 16
value = [1, 15]
class = 1
Score fibroscopic <= -73.375
gini = 0.375
samples = 8
value = [6, 2]
class = 0
Diagnosis <= 1.5
gini = 0.214
samples = 41
value = [36, 5]
class = 0
BM pre <= 3.5
gini = 0.494
samples = 9
value = [4, 5]
class = 1
BM pre <= 4.5
gini = 0.231
samples = 15
value = [2, 13]
class = 1
gini = 0.0
samples = 6
value = [0, 6]
class = 1
BM pre <= 4.5
gini = 0.18
samples = 10
value = [1, 9]
class = 1
gini = 0.278
samples = 6
value = [5, 1]
class = 0
gini = 0.5
samples = 2
value = [1, 1]
class = 0
Age <= 5.5
gini = 0.087
samples = 22
value = [21, 1]
class = 0
Age <= 8.0
gini = 0.332
samples = 19
value = [15, 4]
class = 0
Posterior pharyngeal <= 0.5
gini = 0.49
samples = 7
value = [3, 4]
class = 1
gini = 0.5
samples = 2
value = [1, 1]
class = 0
BM post <= 3.0
gini = 0.408
samples = 7
value = [2, 5]
class = 1
gini = 0.0
samples = 8
value = [0, 8]
class = 1
gini = 0.32
samples = 5
value = [1, 4]
class = 1
gini = 0.0
samples = 5
value = [0, 5]
class = 1
gini = 0.278
samples = 6
value = [5, 1]
class = 0
gini = 0.0
samples = 16
value = [16, 0]
class = 0
BM pre <= 4.0
gini = 0.426
samples = 13
value = [9, 4]
class = 0
gini = 0.0
samples = 6
value = [6, 0]
class = 0
gini = 0.5
samples = 6
value = [3, 3]
class = 0
gini = 0.0
samples = 1
value = [0, 1]
class = 1
gini = 0.278
samples = 6
value = [1, 5]
class = 1
gini = 0.0
samples = 1
value = [1, 0]
class = 0
GAP <= 0.5
gini = 0.298
samples = 11
value = [9, 2]
class = 0
gini = 0.0
samples = 2
value = [0, 2]
class = 1
gini = 0.48
samples = 5
value = [3, 2]
class = 0
gini = 0.0
samples = 6
value = [6, 0]
class = 0

Annexe 2

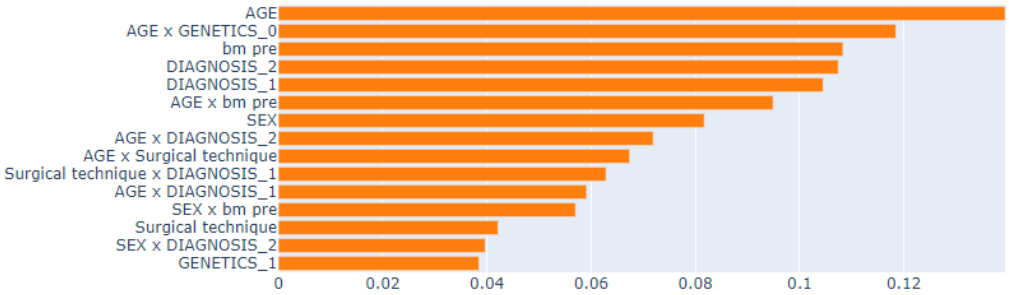
ANNEXE 2.1 EBM_IVP PERFECT SPEECH WITHOUT FIBROSCOPY

```
RandomizedSearchCV(cv=3,
                   estimator=ExplainableBoostingClassifier(feature_na
mes=Index(['SEX', 'AGE', 'bm pre', 'Surgical technique', 'DIAGNOSIS_0
',
       'DIAGNOSIS_1', 'DIAGNOSIS_2', 'GENETICS_0', 'GENETICS_1', 'GEN
ETICS_2',
       'GENETICS_3'],
      dtype='object')),
                   param_distributions={'interactions': [10],
                                        'learning_rate': [0.005],
                                        'max_interaction_bins': [10,
15, 20],
                                        'max_leaves': [5, 10],
                                        'max_rounds': [15000, 20000],
                                        'min_samples_leaf': [5]},
                   random_state=314, scoring='roc_auc', verbose=Fals)
```

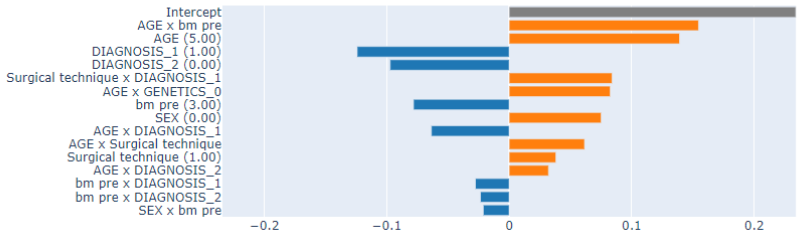



```
EBM_gs.best_estimator_.score(X,y) 0.7192982456140351
```

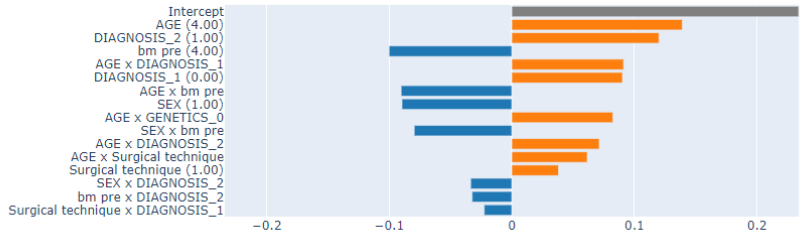
Overall Importance:
Mean Absolute Score



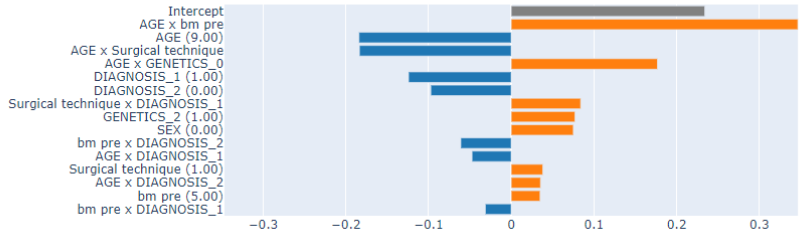
Predicted (1): 0.609 | Actual (1): 0.609

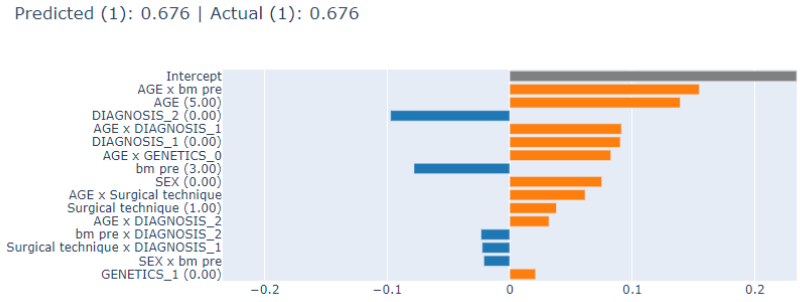


Predicted (1): 0.617 | Actual (1): 0.617



Predicted (1): 0.597 | Actual (1): 0.597

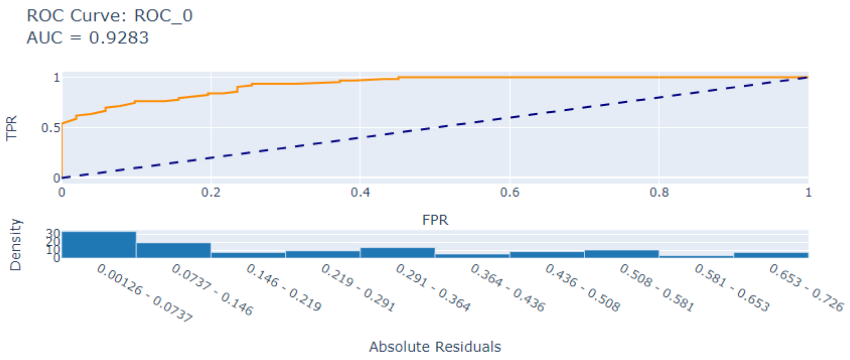




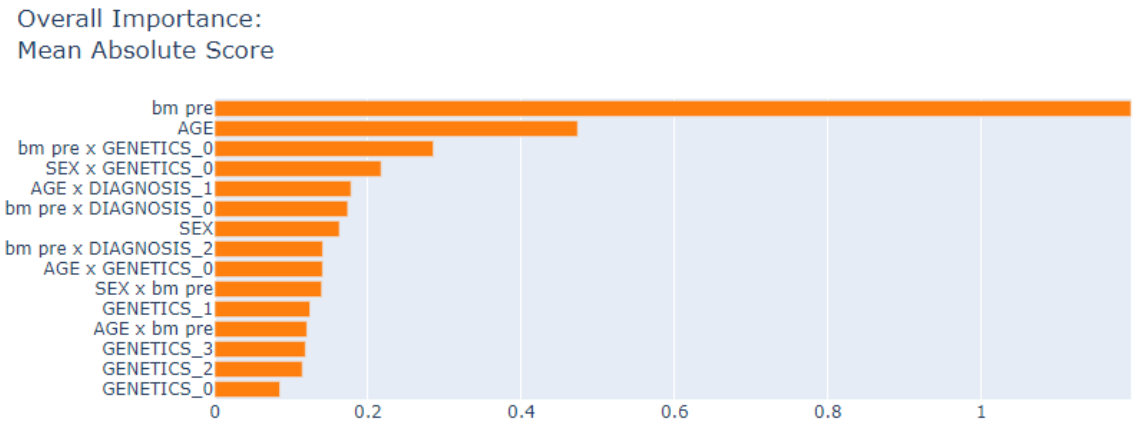
Importance locale des 4 premiers cas

ANNEXE 2.2 EBM_IVP SURGICAL TECHNIQUE WITHOUT FIBROSCOPY

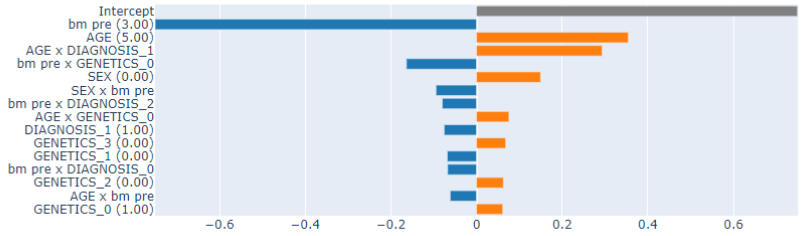
```
RandomizedSearchCV(cv=3,
                   estimator=ExplainableBoostingClassifier(feature_na
mes=Index(['SEX', 'AGE', 'bm pre', 'DIAGNOSIS_0', 'DIAGNOSIS_1', 'DIA
GNOSIS_2',
       'GENETICS_0', 'GENETICS_1', 'GENETICS_2', 'GENETICS_3'],
      dtype='object')),
                   param_distributions={'interactions': [10],
                                        'learning_rate': [0.005],
                                        'max_interaction_bins': [10,
15, 20],
                                        'max_leaves': [5, 10],
                                        'max_rounds': [15000, 20000],
                                        'min_samples_leaf': [5]},
                   random_state=314, scoring='roc_auc', verbose=False
)
```

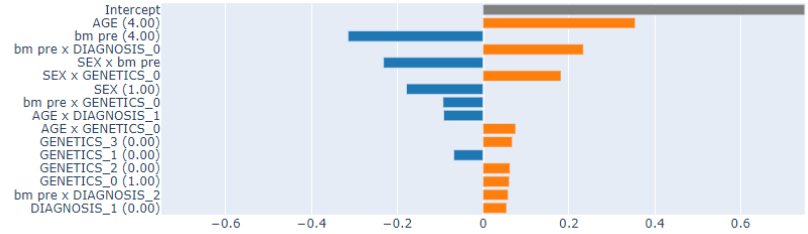


EBM_gs.best_estimator_.score(X,y) `0.8157894736842105`

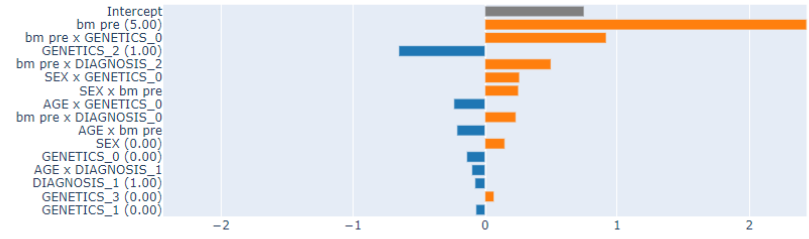


Predicted (1): 0.591 | Actual (1): 0.591

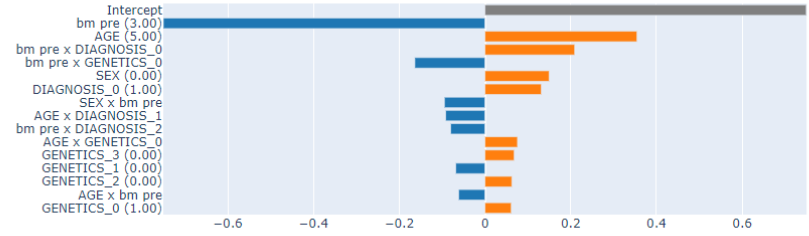




Predicted (1): 0.983 | Actual (1): 0.983



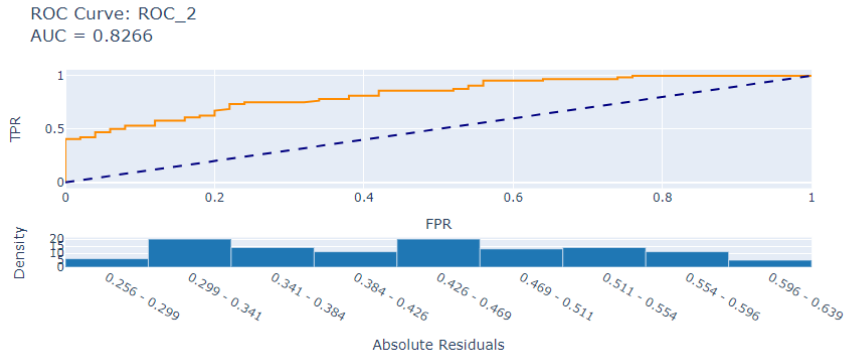
Predicted (1): 0.632 | Actual (1): 0.632



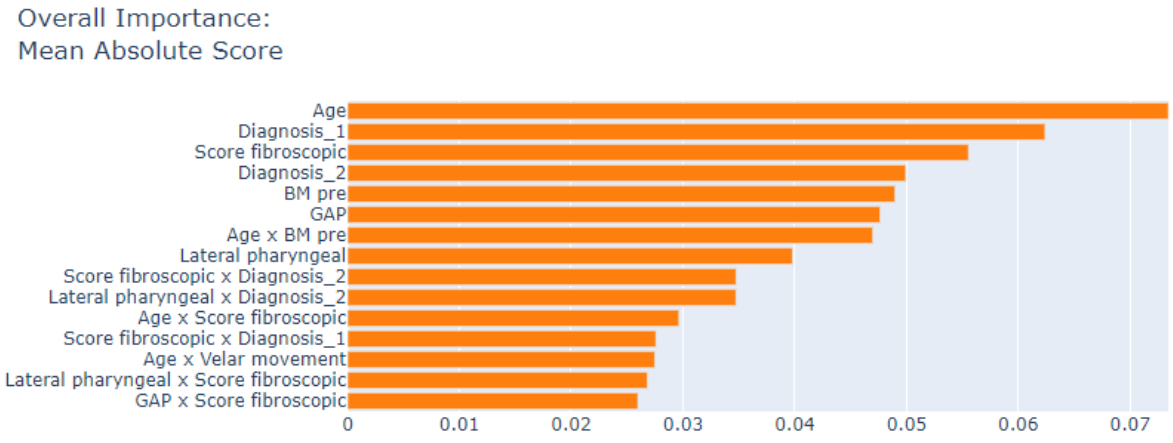
Importance locale des 4 premiers cas.

ANNEXE 2.3 EBM_IVP PERFECT SPEECH WITH FIBROSCOPY WITHOUT SEX

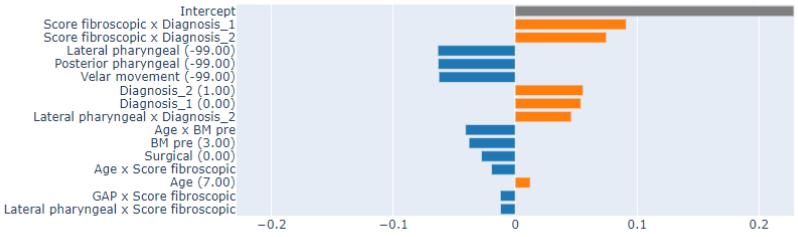
```
RandomizedSearchCV(cv=3,
                   estimator=ExplainableBoostingClassifier(feature_na
mes=Index(['Age', 'Velar movement', 'Lateral pharyngeal', 'Posterior
pharyngeal',
       'ESPACE', 'BM pre', 'Surgical', 'Score fibroscopic', 'Diagnosi
s_0',
       'Diagnosis_1', 'Diagnosis_2', 'Genetics_0', 'Genetics_1'],
      dtype='object')),
                   param_distributions={'interactions': [10],
                                        'learning_rate': [0.005],
                                        'max_interaction_bins': [10,
15, 20],
                                        'max_leaves': [5, 10],
                                        'max_rounds': [15000, 20000],
                                        'min_samples_leaf': [5]},
                   random_state=314, scoring='roc_auc', verbose=False
)
```



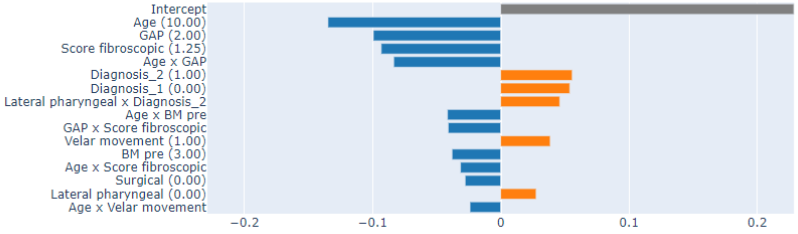

```
EBM_gs.best_estimator_.score(X,y) 0.7017543859649122
```



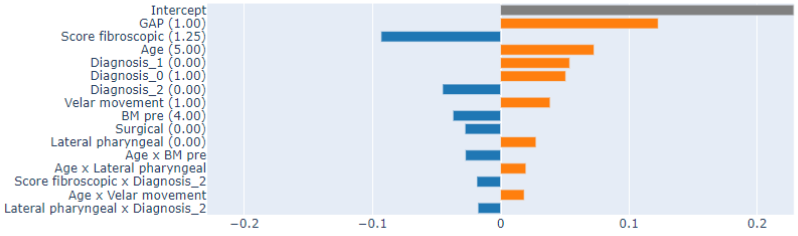
Predicted (1): 0.552 | Actual (0): 0.448



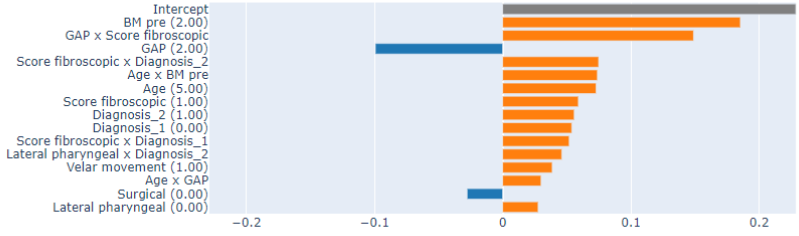
Predicted (0): 0.548 | Actual (0): 0.548



Predicted (1): 0.594 | Actual (1): 0.594



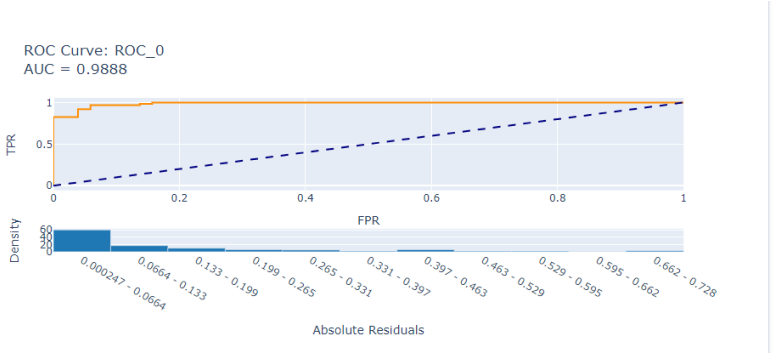
Predicted (1): 0.741 | Actual (1): 0.741



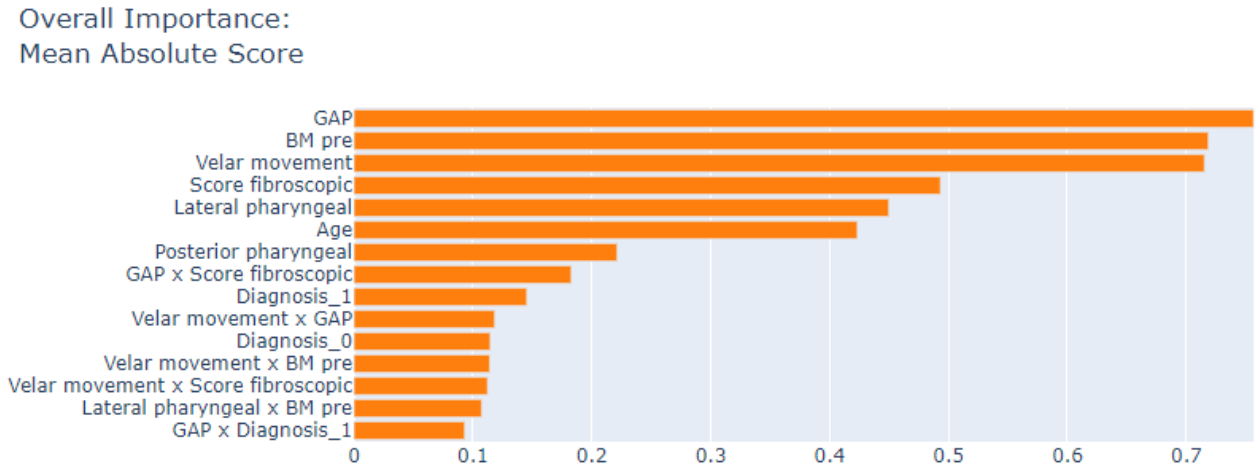
Importance locale des 4 premiers cas.

ANNEXE 2.4 EBM_IVP SURGICAL TECHNIQUE WITH FIBROSCOPY WITHOUT SEX

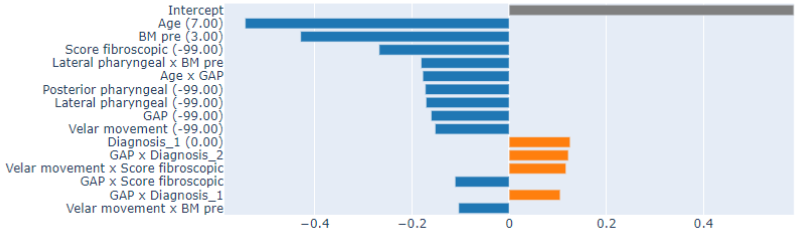
```
RandomizedSearchCV(cv=3,
                   estimator=ExplainableBoostingClassifier(feature_na
mes=Index(['Age', 'Velar movement', 'Lateral pharyngeal', 'Posterior
pharyngeal',
       'ESPACE', 'BM pre', 'Score fibroscopic', 'Diagnosis_0', 'Diagn
osis_1',
       'Diagnosis_2', 'Genetics_0', 'Genetics_1'],
      dtype='object')),
                   param_distributions={'interactions': [10],
                                        'learning_rate': [0.005],
                                        'max_interaction_bins': [10,
15, 20],
                                        'max_leaves': [5, 10],
                                        'max_rounds': [15000, 20000],
                                        'min_samples_leaf': [5]},
                   random_state=314, scoring='roc_auc', verbose=False
)
```



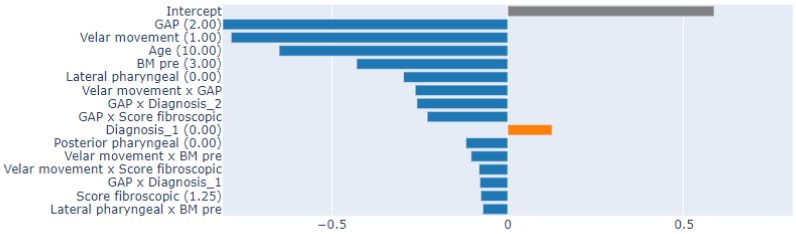

```
EBM_gs.best_estimator_.score(X,y) 0.9385964912280702
```



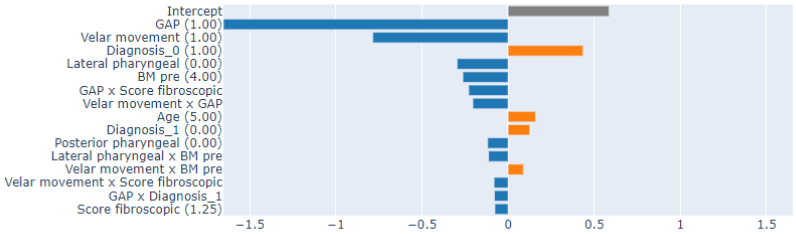
Predicted (0): 0.809 | Actual (0): 0.809

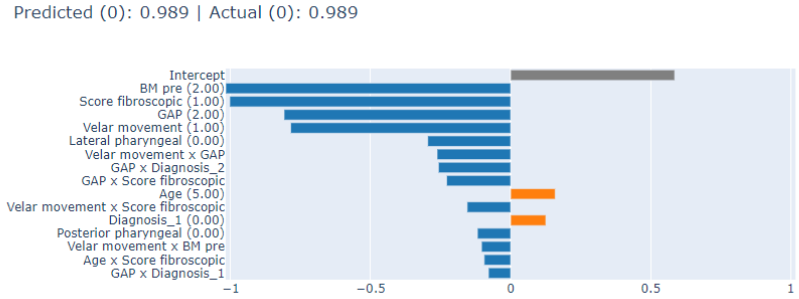


Predicted (0): 0.976 | Actual (0): 0.976



Predicted (0): 0.932 | Actual (0): 0.932





Importance locale des 4 premiers cas

Index

A

aérophonoscope..... 6; 9; 68; 75; 121; 129; 181

algorithme 6; 29; 30; 106; 111; 113; 114; 118; 142; 151; 152; 153; 157; 158; 159; 160; 161; 165; 166; 167; 170; 175; 190; 191; 192; 193

algorithmique..... 6; 28; 29; 151; 164; 193

analyse algorithmique 148

analyse marginale..... 6; 7; 24; 138; 139; 141; 190

analyse mathématique 5; 30; 149

apnées 4; 79; 88; 89; 93; 98; 175

arbre décisionnel 6; 27; 99; 145; 148; 158; 171; 190

autogreffe 5; 9; 28; 84; 93

B

BM. 6; 7; 8; 11; 12; 13; 16; 17; 18; 20; 95; 121; 122; 123; 124; 125; 126; 128; 129; 130; 131; 132; 133; 136; 137; 138; 141; 142; 143; 171; 186; 189; 192; 193; 207; 209

Borrel Maisonny . 6; 9; 11; 14; 16; 20; 74; 121; 176; 191

BMpost 20; 130; 138; 143

Borrel Maisonny postopératoire 20

BMpre..7; 12; 17; 20; 131; 137; 138; 141; 142; 169; 193

Borrel Maisonny préopéeratoire 20

bourrelet de Passavant 5; 55; 83; 93

C

cellules adipeuses..... 5; 84; 85; 93

chirurgie de la parole 8; 99; 121; 122; 145; 147; 174

chirurgie fonctionnelle..... 5; 93; 94; 100; 123; 129

complications 4; 7; 8; 10; 12; 13; 34; 65; 78; 79; 83; 86; 88; 89; 93; 98; 99; 100; 113; 117; 120; 129; 133; 143; 145; 149; 156; 171; 173; 174; 175; 177; 190

constricteur supérieur du pharynx 9; 33; 35; 39; 40; 43; 49

CSP 20; 57

D

décision 5; 6; 8; 9; 27; 29; 30; 34; 94; 99; 100; 102; 115; 120; 142; 144; 145; 147; 148; 149; 150; 154; 155; 161; 162; 163; 164; 167; 169; 170; 171; 173; 174; 191

decision tree 6; 12; 13; 25; 161; 164; 193; 194; 195; 197; 199; 201

diagramme décisionnel 5; 8

diagrammes décisionnels 8; 174

données cliniques 6; 28; 30; 150

DVP..... 20; 46; 48; 115; 116

dysfonction vélopharyngée 9; 65; 69; 91; 115; 116; 143

E

étude rétrospective observationnelle ... 5; 120; 121

F

fente 6; 7; 33; 36; 40; 50; 52; 53; 55; 56; 58; 59; 60; 61; 64; 66; 77; 81; 87; 90; 91; 92; 96; 103; 113;

114; 115; 121; 124; 131; 133; 137; 138; 141; 169; 175; 193
fente labiopalatine ... 6; 7; 121; 131; 137; 138; 141; 175
fente palatine....6; 7; 33; 36; 40; 50; 52; 56; 58; 59; 60; 61; 64; 66; 81; 92; 96; 113; 114; 121; 124; 131; 133; 141; 169; 175; 193
fente palatine sous-muqueuse 6; 121; 124
fibroscopie 8; 13; 148; 165; 166; 171

G

greffe..... 6; 7; 8; 23; 62; 76; 86; 89; 93; 97; 98; 99; 102; 120; 122; 123; 124; 126; 127; 129; 130; 132; 133; 135; 136; 137; 138; 139; 141; 142; 143; 144; 145; 157; 171; 175; 176; 190; 191; 193

H

hospitalisation.....8; 86; 129; 144; 145; 175

I

iIVP 20; 169; 193
incompétence vélopharyngée 4; 9; 20
insuffisance vélopharyngée 4; 5; 20; 21; 22; 24; 26; 27; 32; 39; 47; 93; 143; 147
insuffisance vélopharyngée isolée 20
intellegibilité 9; 67
IA 20; 147; 148; 150; 157
intelligence artificielle 6; 27; 100; 150; 156; 174
IA 150
interpret-ML Explainable Boosting Machine ..6; 12; 17
INTERPRET-ML EXPLAINABLE BOOSTING MACHINE 162
IRM.....4; 26; 27; 33; 39; 68; 72; 73; 122; 192
iVP 20; 46; 59
IVP.4; 5; 7; 8; 12; 15; 16; 17; 18; 20; 21; 23; 24; 25; 26; 27; 28; 29; 33; 34; 39; 43; 46; 47; 48; 49; 50; 51; 53; 55; 56; 57; 59; 61; 63; 65; 66; 67; 69; 71; 72; 73; 74; 75; 76; 77; 78; 81; 83; 89; 91; 92; 93; 94; 95; 96; 97; 98; 99; 100; 102; 104; 105; 106; 107; 109; 112; 113; 114; 115; 120; 121; 122; 124; 127; 129; 131; 137; 138; 141; 142; 144; 145; 147; 157; 165; 169; 171; 172; 173; 174; 175; 176; 191; 192; 194; 203; 205; 207; 209
IVP isolée 6; 7; 8; 121; 127; 131; 137; 138; 169; 172; 176

L

lambeau .. 34; 75; 76; 78; 79; 80; 82; 83; 87; 88; 89; 90; 91; 92; 94; 95; 96; 97; 98; 104; 108; 109; 110; 111; 113; 124; 129; 133; 144; 186
lambeaux pharyngiens 4; 93; 110
LVP ... 20; 32; 35; 37; 38; 39; 40; 43; 44; 52; 55; 56; 57; 72; 76; 77; 78; 91; 98; 111; 114; 189

M

machine learning.....6; 7; 8; 11; 13; 14; 20; 24; 27; 100; 147; 153; 157; 159; 162; 164; 167; 170; 175; 176; 178; 190
méthodes statistiques traditionnelles.....6; 147
miniinvasive 8; 145
ML .6; 12; 17; 20; 24; 150; 162; 166; 167; 168; 177; 180; 183; 185; 186; 191; 193
modèles mathématiques.....6; 29
modélisation ...5; 7; 28; 29; 30; 100; 147; 150; 154; 156; 176
multidisciplinaire .. 4; 5; 27; 34; 46; 74; 76; 99; 124; 145; 176
muscle levator veli palatini 20; 35

N

nasofibroscopie .. 4; 6; 9; 26; 33; 71; 73; 80; 93; 95; 108; 109

O

orthophonique 6; 27; 28; 62; 63; 66; 67; 74; 76; 86; 93; 94; 115; 123; 143; 144; 174

outil décisionnel 8; 145; 175

P

palatopharyngien 9; 35; 36; 37; 38; 39; 55; 189
parole 3; 4; 9; 26; 32; 33; 34; 37; 38; 39; 42; 44; 45; 51; 56; 64; 65; 66; 68; 69; 70; 72; 73; 75; 79; 80; 87; 88; 94; 95; 96; 98; 102; 116; 121; 122; 123; 124; 126; 129; 141; 143; 144; 147; 170; 174; 175
personnalisation.....8; 34; 95; 99; 145; 175
pharyngoplastie.... 6; 7; 8; 9; 23; 28; 34; 49; 51; 57; 68; 78; 79; 80; 81; 82; 83; 84; 87; 88; 89; 90; 91; 92; 94; 95; 96; 98; 108; 111; 122; 123; 124; 126; 129; 130; 132; 133; 136; 137; 138; 139; 141; 142; 143; 144; 145; 175; 189; 190; 191; 193
pharyngoplasties 4; 7; 8; 10; 12; 13; 23; 26; 62; 76; 78; 81; 83; 86; 88; 89; 93; 94; 97; 98; 120; 129; 144; 145; 181; 184; 186
pharynx. 4; 8; 10; 13; 20; 26; 32; 33; 34; 36; 38; 39; 41; 42; 43; 44; 45; 48; 49; 50; 62; 65; 69; 70; 73; 79; 82; 83; 84; 86; 89; 91; 93; 104; 109; 115; 143; 172; 176; 177; 179; 181; 189
plans chirurgicaux personnalisés 5; 27
PP 20; 40; 57
prise en charge..4; 8; 26; 27; 29; 30; 34; 42; 46; 56; 60; 66; 74; 76; 86; 94; 99; 102; 115; 121; 174; 192
probabilité 6; 29; 115; 137; 138; 141; 158; 165; 191; 193

R

réabsorption 8; 85; 126; 143; 145
récidive..... 8; 88; 143; 171; 176
régression logistique 6; 124; 127; 128; 130; 138; 139; 157; 193
reproductibilité 6; 28
retropharyngée 5; 28; 93; 97

S

SAOS 20; 83; 89; 95; 98; 122; 133; 143; 144; 171
science des données . 9; 20; 24; 100; 145; 147; 148; 149; 150; 154; 155; 171; 173; 190
science des données chirurgicale 9; 20; 155
score de propension 6; 133; 135; 136; 137; 138; 142
SDS 20; 154; 155; 156
spécificité.....6; 28
sphincteroplastie .. 9; 76; 81; 82; 88; 92; 94; 95; 98; 108; 109; 110; 111
syndrome vélocardiofaciale . 8; 9; 79; 82; 105; 110; 172; 176

T

tissu adipeux8; 37; 83; 84; 85; 86; 89; 97; 122; 124; 126; 133; 139; 143; 145; 189
troubles génétiques.....7; 130; 138; 193
TVP 20; 35; 36; 37; 40; 43; 44; 56; 57

V

variables ...5; 6; 7; 8; 10; 11; 13; 16; 17; 18; 24; 29; 96; 99; 100; 120; 124; 127; 128; 130; 133; 135; 137; 141; 142; 143; 144; 145; 147; 148; 151; 157; 158; 161; 162; 164; 167; 168; 169; 171; 174; 176; 191; 192; 193
VCF 20; 91; 92
vélocardiofaciale 20
vidéofluoroscopie .. 9; 68; 70; 93; 96; 106; 109; 111