

Annales d'Otolaryngologie et chirurgie cervico-faciale xxx (2008) xxx-xxx

CAS CLINIQUE AUX EXPERTS

Prise en charge de l'atrésie choanale[☆]

Choanal atresia management

P. Froeulich^{e,*}, G. Roger^a, N. Garabedian^a, T. van Den Abbeele^b,
E. Lescanne^c, R. Nicollas^d

^a Département d'ORL, hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75571 Paris cedex 12, France

^b Département d'ORL, hôpital Robert-Debré, 48, boulevard Serrurier, 75935 Paris cedex 19, France

^c Département d'ORL, hôpital Bretonneau, 2, boulevard Tonnelé, 37044 Tours cedex 9, France

^d Département d'ORL, groupe hospitalier de la Timone, boulevard Jean-Moulin, 264, rue St-Pierre, 13385 Marseille cedex 5, France

^e Département d'ORL, hôpital E.-Herriot, place d'Arsonval, 69437 Lyon cedex 03, France

Mots clés : Atrésie choanale ; Association CHARGE ; Chirurgie endonasale

Keywords : Choanal atresia; CHARGE association; Intranasal surgery

I. PRÉSENTATION DU CAS

Vous êtes appelé en maternité pour un enfant né hier, présentant une obstruction nasale droite. L'examen de cet enfant est, par ailleurs, normal en dehors de pavillons d'oreilles petits et d'implantation paraissant basse.

1.1. Question 1 : par quel(s) moyen(s) en maternité, faites-vous le diagnostic d'atrésie choanale ? Quelles autres causes peuvent être à l'origine d'un faux dépistage par sonde nasopharyngée chez un nouveau-né ?

GILLES ROGER – NOËL GARABEDIAN

Abaisse-langue métallique devant l'orifice narinaire : la présence de buée exclut le diagnostic d'atrésie choanale. Une fibroscopie est utile pour confirmer le diagnostic, mais il faut aspirer les sécrétions nasales sans faire saigner (donc sous contrôle visuel). Le passage d'une sonde nasopharyngée à l'insu (par ailleurs, nécessaire en maternité pour dépister une atrésie de l'œsophage) est très souvent à l'origine de fausses suspicions d'atrésie choanale pour de multiples raisons : orientation

inadéquate de la sonde (vers le haut et non le plancher), déviation ou luxation septale, étroitesse de tout ou partie de la fosse nasale (hypoplasie des orifices piriformes, étroitesse globale, rhinite inflammatoire du nouveau-né...) et plus généralement toute autre cause d'obstruction nasale néonatale (tumeur, kyste lacrymonasal, malformation...).

THIERRY VAN DEN ABEELE

Le diagnostic d'atrésie choanale bilatérale est fait dans la grande majorité des cas lors d'une détresse respiratoire néonatale cédant aux pleurs ou lors de l'intubation orotrachéale, l'intubation nasotrachéale s'avérant impossible. Le cathétérisme-aspiration des fosses nasales aide au diagnostic, mais les faux positifs et les faux négatifs sont nombreux.

Dans les cas unilatéraux, les faux positifs de ce cathétérisme sont très nombreux et la plupart des cas d'impossibilité de passage d'une sonde sont liés à une déviation septale ou des fosses nasales étroites sans atrésie. Inversement, une sonde de petit calibre souple peut facilement s'enrouler sur elle-même et faire croire à une bonne perméabilité alors qu'il n'en est rien. La valeur de ce cathétérisme est donc très faible. La détection de l'absence de flux d'air dans une des narines (test du coton ou du miroir) apparaît bien plus fiable.

Très rarement, certains cas d'atrésie choanale sont suspectés au stade anténatal, devant la suspicion d'une association CHARGE (pas de canaux semi-circulaire sur une IRM anténatale), existence d'une fosse nasale plus large que l'autre, etc.

[☆] Dossier rédigé par P. Froeulich.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : patrick.froeulich@chu-lyon.fr (P. Froeulich).

EMMANUEL LESCANNE

Le nouveau-né est examiné au calme, après une tétée. Dans une forme unilatérale, il est en général eupnéique. Il faut tout d'abord vérifier l'obstruction nasale par un test simple : le flux d'air nasal est visualisé avec un abaisse-langue métallique placé sous le nez. Dans ce cas, il manque une tache de buée à droite, tandis qu'elle est bien visible à gauche. Un petit coton effiloché et placé sous le nez montrera aussi la différence de flux d'air. À ce stade, l'obstruction nasale est donc confirmée.

Pour affirmer le diagnostic, il faut une nasofibroskopie avec une fibre de 2,2 ou 2,6 mm. Après aspiration douce dans la fosse nasale droite, l'examen montre l'obstacle choanal, tandis qu'à gauche la fibre progresse dans le pharynx. Reste que cet examen peut être difficile si la fosse nasale est inflammatoire après de multiples tentatives de sondage.

Souvent évoquée, l'atrésie unilatérale est un diagnostic pourtant rare. La sonde qui progresse dans le nez bute à environ 4 cm du seuil narinaire. Parmi les différentes formes d'obstruction nasale sans atrésie choanale (ONSAC) révélées par une sonde qui bute dès la naissance, c'est la déviation rhinoseptale congénitale ou traumatique qui est rencontrée le plus souvent. La sténose congénitale des orifices piriformes (SCOP), l'atrésie narinaire sont d'autres causes de faux dépistage néonatal. Le kyste lacrymonasal se découvre rarement à la maternité, dès le premier examen.

RICHARD NICOLLAS

Après confirmation de l'obstruction nasale, poser le diagnostic d'atrésie sous-entend établir la localisation choanale de l'obstruction, puis sa nature. Pour déterminer la localisation de l'obstacle en maternité, on commence par examiner le vestibule narinaire, puis un cathétérisme doux de la fosse nasale avec une petite sonde d'aspiration trachéale (ce qui permet une aspiration douce des sécrétions) sera effectuée. La longueur de sonde introduite avant la butée permettra de différencier l'éventuelle atrésie choanale d'un obstacle plus antérieur. Il faut toutefois se méfier de ce test, car un enroulement de la sonde sur elle-même peut à tort faire penser qu'il n'y a pas d'obstacle. A contrario, une atrésie des orifices piriformes montrera un obstacle proximal. Une tumeur congénitale (kyste lacrymonasal, méningoencéphalocèle) peut en imposer pour une atrésie choanale.

L'examen le plus fiable est la fibroskopie des fosses nasales réalisée dès la maternité, qui pourra confirmer le diagnostic. Un nasofibroscope standard de type ENF P4 peut le plus souvent passer dans la fosse nasale d'un nouveau-né, sinon il existe des nasofibrosopes pédiatriques qui permettent la réalisation de cet examen dans la quasi-totalité des cas.

1.2. Question 2 : quel syndrome sous-jacent recherchez-vous ? D'autres anomalies sont-elles à rechercher cliniquement dans le cadre de ce syndrome, lesquelles ? Quel syndrome sous-jacent le plus probable recherchez-vous ?

GILLES ROGER – NOËL GARABEDIAN

Le syndrome le plus fréquent à rechercher dans ce cadre est l'association CHARGE comportant (de façon variable) de multiples malformations associées :

- au plan ORL :
 - pavillons malformés avec typiquement une conque triangulaire et une absence de lobule ou parfois anomalies variées de plicature et de taille ; paralysie faciale,
 - fente vélopalatine,
 - malformations laryngotrachéales (hypotonie pharyngolaryngée, fistule œsotrachéale, diastème, sténose, paralysie...),
 - malformations osseuses craniofaciales ;
- au plan général :
 - colobome parfois évident (paupière, iris),
 - souffle cardiaque,
 - malformations génito-urinaires,
 - osseuses...

THIERRY VAN DEN ABEELE

L'association CHARGE est le syndrome le plus fréquemment recherché, particulièrement dans le cadre d'une atrésie bilatérale des choanes.

On recherche :

- les anomalies ophtalmologiques (colobome qui peut être palpébral, irien, rétinien...);
- les anomalies cardiaques ;
- les anomalies rénales et génito-urinaires ;
- les anomalies neurologiques : paralysie des nerfs crâniens, particulièrement le nerf facial ;
- la dysmorphie faciale (faciès évocateur, fente labiopalatine...) et les anomalies des pavillons (conque triangulaire, agénésie ou hypoplasie des lobules d'oreille...);
- les anomalies otologiques : oreille externe, moyenne, interne (imagerie) ;
- des anomalies viscérales : notamment, association possible d'une atrésie de l'œsophage...

EMMANUEL LESCANNE

L'association atrésie choanale et anomalies des pavillons évoque un syndrome CHARGE. L'examen cervicofacial du nouveau-né doit dépister une anomalie neurologique par atteinte des nerfs crâniens : paralysie faciale, oculomotricité, laryngée ou encore vélopharyngée. Des troubles de déglutition sont à rechercher. L'examen du pédiatre dépiste d'autres anomalies : malformation de l'œil (colobome irien, microphthalmie), et hypoplasie des organes génitaux. La collaboration du cardiopédiatre, de l'ophtalmologue et du généticien est indispensable à compléter le bilan et à établir le diagnostic.

RICHARD NICOLLAS

Une atrésie choanale doit de principe faire rechercher un syndrome polymalformatif qui est présent dans pratiquement 50 % des cas. Le syndrome le plus fréquemment associé est le syndrome CHARGE qui associe, en suivant l'acronyme anglosaxon :

- colobome ;
- *heart* (malformation cardiaque, souvent à type de problème de cloisonnement) ;
- atrésie choanale ;
- *retardation* (retard de croissance et/ou mental) ;
- *genito-Urinary tract* (anomalies de l'appareil génito-urinaire) ;
- *ear* (malformation des oreilles).

Un examen des oreilles et une évaluation audiolgogique seront effectués. On demandera donc un examen pédiatrique, ophtalmologique et cardiopédiatrique.

1.3. Question 3 : quel(s) examen(s) radiologique(s) demandez-vous, de quelle région anatomique, dans quel délai ? Quelles informations recherchez-vous au niveau de l'atrésie choanale elle-même ?

GILLES ROGER – NOËL GARABEDIAN

Rapidement (quelques jours).

Un TDM du massif facial en coupes axiales et coronales pour visualiser la région sphénoethmoïdale, vérifier l'absence de déhiscence de la base du crâne et évaluer la morphologie choanale (épaisseur osseuse, degré de rotation de la ptérygoïde, épaisseur du vomer, position du plancher par rapport au sphénoïde, et profondeur et hauteur du cavum. L'examen permet également de visualiser la fosse nasale controlatérale ce qui peut aider à fixer la date d'intervention (plus précoce si anomalie controlatérale). La TDM permet également de visualiser les canaux semi-circulaires (quelques coupes centrées sur les rochers) et d'affirmer le diagnostic de CHARGE en cas d'agénésie.

Échographie cardiaque et rénale à la recherche de malformations graves et/ou susceptibles d'interférer avec un éventuel geste chirurgical

Sans urgence, l'IRM encéphalique (recherche de malformation intracrânienne, visualisation des bulbes olfactifs...) et selon le contexte : les radios du squelette, la TDM thoracique...

THIERRY VAN DEN ABEELE

Le bilan radiologique dépend du contexte :

- en cas d'atrésie bilatérale, l'intervention est réalisée dans les premiers jours de vie et nécessite un bilan radiologique rapide, notamment en vue de l'anesthésie générale :
 - tomodensitométrie des fosses nasales couplée à une tomodensitométrie des rochers (sur les mêmes coupes axiales, une agénésie des canaux semi-circulaires...),
 - une échographie rénale et des voies excrétrices à la recherche de malformations,
 - une échographie cardiaque à la recherche de malformations cardiaques ;
- en cas d'atrésie unilatérale, l'intervention chirurgicale est effectuée plus tardivement et le bilan radiologique (qui est le même...) est réalisé dans les premières semaines de vie.

EMMANUEL LESCANNE

Chez le nouveau-né, le TDM du massif facial contribue au diagnostic du syndrome CHARGE. L'examen doit être confié à un radiologue expert. À cet âge, les coupes en fenêtres osseuses visualisent les fosses nasales et la base du crâne. La découverte d'anomalies de l'os temporal (dysplasie ossiculaire, cochléaire ou des canaux semi-circulaires) est un critère essentiel en faveur du syndrome. Ce nouveau-né aura ainsi un TDM avant son retour à domicile. Selon les résultats de l'examen neurologique, une IRM cérébrale sera aussi programmée.

Sinon, l'examen radiologique de la choane peut attendre la période préopératoire. L'examen décrit l'épaisseur de l'atrésie

osseuse, les parois du mur d'atrésie (épaisseur du vomer et de l'apophyse ptérygoïde) ainsi que la taille du cavum. Rarement, le mur osseux est très fin (atrésie muqueuse).

RICHARD NICOLLAS

L'examen clé est la tomodensitométrie des choanes en demandant au radiologue de regarder les oreilles internes à la recherche de malformations, la plus typique étant une absence de canaux semi-circulaires externes. Concernant la choane, est, d'une part, la nature de l'atrésie (est-elle osseuse, membraneuse ou mixte ?), d'autre part, les éléments anatomiques participant à l'atrésie en cas de forme osseuse ou mixte (massif ptérygoïdien, vomer, base du crâne ?) Cet examen permettra aussi d'apprécier l'orientation et la forme de la base du crâne (platybasie ?), du palais osseux (ogival ?), ainsi que la largeur de la fosse nasale, autant d'éléments permettant d'évaluer les modalités du traitement chirurgical.

Le caractère unilatéral de l'atteinte ne mettant pas généralement en jeu le pronostic vital, il nous paraît préférable d'attendre quelques cinq à six mois avant d'envisager une option chirurgicale. L'examen tomodensitométrique pourra donc être demandé à ce moment là. En cas de mauvaise tolérance respiratoire, qui ferait alors avancer l'échéance opératoire, ou en cas de surdité profonde bilatérale dont il faudrait faire le bilan complet rapidement, la tomodensitométrie pourrait être réalisée plus tôt.

1.4. Question 4 : l'examen clinique n'objective pas d'anomalie autre. Un bilan auditif est-il nécessaire ?

GILLES ROGER – NOËL GARABEDIAN

Le bilan audiométrique est toujours indispensable en cas d'atrésie choanale qu'il y ait ou non une malformation des pavillons, à la recherche d'une surdité de perception ou mixte, souvent unilatérale ou asymétrique en plus de l'éventuelle surdité de transmission d'origine évidente (hypo ou aplasie du pavillon). Une évaluation objective (PEA) est toujours indispensable en plus des tests subjectifs.

THIERRY VAN DEN ABEELE

Le bilan auditif est systématique dans les cas syndromiques ou non syndromiques. Dans les atrésies bilatérales, chez les enfants n'ayant pas fait l'objet d'un dépistage systématique néonatal, on profite de l'anesthésie générale pour effectuer des PEA sous AG. Cet examen sera toujours complété par une surveillance audiométrique comportementale.

Dans les atrésies unilatérales, le dépistage systématique des troubles de l'audition est obligatoire.

EMMANUEL LESCANNE

La surdité est fréquente dans ce syndrome. Ignorée, elle aggrave le retard mental qui est souvent présent. Différentes anomalies peuvent l'expliquer : dysplasie ossiculaire (incuse, en particulier), défaut de partition de la cochlée, aplasie du nerf cochléaire. Le dépistage néonatal doit ici privilégier la technique des PEAA. Ensuite, l'audiométrie précoce établit les seuils auditifs pour permettre une prise en charge rapide, en cas de surdité avérée. Enfin, le risque de surdité évolutive et la fréquence des otites séromuqueuses incitent au suivi audiolgogique très régulier.

RICHARD NICOLLAS

Oui, il est même essentiel. Il peut, en effet, exister des anomalies des oreilles internes qui ne seront pas décelées par le seul examen clinique. Une surdit  bilat rale doit pouvoir  tre prise en charge au plus t t et appareill e, voire implant e dans certains cas. Son existence conduirait   r aliser un examen tomodynamom trique des oreilles.

1.5. Question 5 :   quel  ge et par quelle voie pr voyez-vous l'intervention chirurgicale sur l'atr sie choanale ?

GILLES ROGER – NO L GARABEDIAN

En cas d'atr sie choanale unilat rale sans autre anomalie des voies a riennes (et en particulier de la fosse nasale contralat rale), l'intervention peut  tre propos e dans une fourchette d' ge allant de six mois   deux ans, en sachant que le risque de rest nose (et donc de r intervention) est d'autant plus  lev  que l'enfant est jeune, mais qu'attendre l' ge de deux ans impose, d'une part, la n cessit  d' vacuer les s cr tions nasales pendant tout ce laps de temps et, d'autre part, expose le nourrisson   des  pisodes de g ne respiratoire marqu e lors des rhinopharyngites.

  tous les  ges, la voie endoscopique endonasale reste l'abond de choix, avec fraisage au microd brideur et r section de la partie post rieure du vomer.

THIERRY VAN DEN ABEELE

Dans les atr sies bilat rales, en dehors de malformations visc rales s v res (type atr sie de l'oesophage...), la reper-m abilisation des choanes doit  tre effectu e dans la premi re semaine de vie, apr s bilan pr anesth sique, de fa on    viter les complications d'intubation prolong e ou de port prolong  d'une canule de Guedel (ulc rations du voile, de la paroi pharyng e...).

Dans les atr sies unilat rales, l'intervention peut  tre effectu e d s la fin de la premi re ann e, mais parfois (environ un quart des cas) plus pr coc ment devant une mauvaise tol rance de l'enfant (premiers rhumes...) souvent du fait d'une d viation septale obstruant la seule narine perm able.

La voie d'abond que nous pratiquons de fa on exclusive depuis 1995 est une voie endonasale sous guidage vid oendoscopique.

EMMANUEL LESCANNE

La forme unilat rale, ici d pist e tr s t t, est en r gle bien tol r e. La chirurgie sera diff r e pour attendre des conditions anatomiques plus favorables. Apr s l' ge de 2 ans, le calibre endonasal devient satisfaisant. Les gestes chirurgicaux sont plus faciles ce qui am liorera le r sultat.

L'ouverture de la choane est faite au microd brideur, par voie endonasale avec guidage vid oendoscopique. Le set d'instrument p diatrique est indispensable, en particulier une petite pince r trograde pour r s quer le bord post rieur du vomer.

RICHARD NICOLLAS

  partir de l' ge de six mois, voire plus selon la tol rance, peut se poser la question de la correction chirurgicale de l'atr sie.

La d cision finale de la voie d'abond sera prise en fonction des donn es obtenues par la tomodynamom trie, comme cela a  t  dit pr c demment.

Toutefois, il y a de fortes probabilit s que chez un nourrisson porteur d'une forme unilat rale la voie endonasale sous contr le optique soit pr f r e. Les modalit s utilis es pour la correction elle-m me seront directement li es aux donn es de l'imagerie. En cas de forme purement muqueuse, une correction par Laser KTP pourra  tre envisag e. En cas de forme osseuse ou mixte, le microd brideur avec utilisation successive et alternative de fraises et de lames lui sera pr f r . La cl  du succ s est de d caler les berges des parties lat rale et m diale, pour cela d'ant rieoser le bord post rieur du vomer, afin de diminuer le risque de rest nose.

En cas d'impossibilit  anatomique de r aliser cette voie (par exemple, par association d'une platybasie et d'un palais extr mement ogival), ce qui est tr s rare   cet  ge, une voie transpalatine pourra  tre r alis e.

Dans tous les cas, une antibioth rapie p riop atoire active sur la flore locale sera effectu e.

1.6. Question 6 : laissez-vous en place un tube de calibrage en fin d'intervention ? Si oui, pendant combien de temps ?

GILLES ROGER – NO L GARABEDIAN

Pas de calibrage en premi re intention. En cas de rest nose, l'utilisation d'une plaque de Silastic[®] grillag  taill e en trap ze permet une fixation ant rieure au septum, un enroulement du calibrage dans la choane et l'absence de pression du mat riau sur les structures en cours de cicatrisation avec une tol rance bien meilleure que des montages   base de sondes d'intubation fussent-elles en silicone.

THIERRY VAN DEN ABEELE

Nous n'effectuons plus de calibrage prolong  sauf dans certains cas tr s exceptionnels (un cas sur 80, st nose serr e du cavum, type Franceschetti...).

Les enfants de moins d'un an ou qui n'ont pas de respiration buccale ont des sondes nasales pendant 24 heures de fa on    viter la constitution d'un caillot sanguin dans le cavum.

Les enfants ayant une respiration buccale efficace ont un tamponnement par Algost ril[®] retir    24   48 heures.

EMMANUEL LESCANNE

Le calibrage est controvers  dans ces formes unilat rales, car il n'apporte pas l'avantage de pr venir la rest nose. Nous l'avons remplac  par un suivi endoscopique, sous anesth sie. L'ablation des granulomes et des cro tes est programm e syst matiquement au septi me jour postop atoire. Ce geste, au besoin compl t  par la dilation au ballonnet d'une st nose membraneuse, est renouvel  selon l' volution.

RICHARD NICOLLAS

L  encore, il n'y a pas pour nous de r gle absolue. Dans un cas de forme unilat rale chez un nourrisson aux fosses nasales de largeur « convenable », la r ponse est plut t non.

Chez un nouveau-n , m me en cas de forme unilat rale (a fortiori en cas de forme bilat rale), la r ponse serait plut t oui. Globalement, le calibrage sera mis en place d'autant plus

volontiers que la zone est étroite et qu'il s'agit d'une forme bilatérale. Pour le reste, nous l'évitons de plus en plus, d'autant qu'aucune donnée de la littérature ne prouve qu'il ait un quelconque effet positif ou négatif.

Si un calibrage a finalement été mis en place, nous utiliserons plus volontiers des tubes siliconés car il a été montré, sur modèle animal, que les sondes PVC favoriseraient les granulations. Il sera laissé en place de deux à dix jours selon les conditions anatomiques peropératoires et la tolérance nasale de l'enfant.

Parmi les autres mesures fondamentales citons la mise en place d'un traitement antireflux (omeprazole, par exemple), une bonne humidification locale, une bonne hygiène nasale avec, en particulier, des lavages de nez pluriquotidiens. En cas de calibrage, des aspirations pluriquotidiennes avec lavages au sérum physiologique seront pratiqués à l'intérieur des tubes.

1.7. Question 7 : de quelles complications possibles avez-vous prévenu les parents avant l'intervention ?

GILLES ROGER – NOËL GARABEDIAN

Outre les complications anesthésiques, il faut évoquer avant tout le risque d'échec (resténose) mais également de survenue de granulomes ou synéchies nécessitant une reprise chirurgicale (ou un soin sous AG). Les autres complications sont beaucoup plus rares :

- perforation palatine ou vélaire ;
- risques liés à un faux trajet chirurgical (vers le sphénoïde, la base du crâne...);
- risque hémorragique (saignement de l'os spongieux parfois important chez le nourrisson en fraisant le rostre sphénoïdien);
- risque d'intolérance à un éventuel calibrage...

THIERRY VAN DEN ABEELE

Tout d'abord : dire que les risques de la corticothérapie prolongée, de séances de laser itératives, voire de la trachéotomie sont plus importants que les risques de l'intervention chirurgicale et que c'est bien pour cela qu'on propose l'option d'exérèse si on juge que l'angiome le justifie.

Les risques immédiats :

- risque lié à l'anesthésie générale ;
- risque d'infection locale postopératoire, de complications de réanimation postopératoire (extubation accidentelle), de nécrose du greffon cartilagineux, particulièrement en cas de corticothérapie prolongée préalable à l'intervention.

Les risques à terme :

- récurrence de l'angiome éventuellement en d'autres localisations ;
- risque de sténose sous-glottique postchirurgicale en expliquant bien entendu que notre expérience nous montre que ce risque est plus faible.

Signature d'un formulaire de consentement des parents leur demandant de préciser que l'information a bien été donnée et comprise.

EMMANUEL LESCANNE

L'information concerne principalement la récurrence de l'obstruction nasale. Elle s'explique par la sténose de l'orifice choanal

parfois majorée par des synéchies septoturbinale inférieure. La sténose est évitée par la répétition des soins postopératoires, comme pour toute chirurgie endonasale d'ailleurs.

Le saignement est rare. Il peut être prévenu par un rhinoméchage unilatéral de quelques heures, à l'aide d'une mèche d'alginate de calcium.

RICHARD NICOLLAS

Les bases de l'information sont les fiches du collège français d'ORL et CCF et le postulat que l'intervention va être menée par voie endonasale au microdébrideur.

La première des complications dont seront informés les parents est la récurrence de la sténose qui peut nécessiter plusieurs procédures chirurgicales complémentaires jusqu'à l'obtention d'un résultat stable et définitif.

Les parents doivent également savoir que les suites opératoires sont parfois longues ainsi que des soins locaux répétés sous surveillance médicale.

La possibilité d'une infection nécessitant un traitement médical approprié local et général sera évoquée.

La forte probabilité de croûtes sera exposée ainsi que le rôle préventif majeur des lavages pluriquotidiens et prolongés. Les parents doivent être informés que plusieurs gestes sous anesthésie générale seront peut-être nécessaires en vue de soins locaux et/ou de décroûtage.

La formation d'adhérences ou de brides n'étant pas exceptionnelle, les parents devront être prévenus qu'une surveillance régulière de la cicatrisation sera nécessaire.

Vient ensuite le problème des saignements. Il sera dit aux parents que si les saignements de faible abondance sont habituels et cèdent spontanément, la survenue d'une hémorragie massive, avec risque vital, est exceptionnelle. Elle survient en règle pendant l'intervention ou à son décours immédiat et toutes les mesures seront prises pour y faire face.

Il en est de même, la survenue d'une brèche de la méninge avec écoulement de liquide céphalorachidien, exceptionnelle elle aussi, mais dont les parents devront être prévenus en leur précisant qu'elle peut être traitée immédiatement, soit par la même voie d'abord, soit par un abord différent selon les cas.

En cas d'utilisation de laser, les parents doivent savoir qu'il y a un très faible risque de « tir à côté » pouvant occasionner une brûlure.

Si une voie transpalatine était réalisée, il faudrait informer la famille du risque de lâchage de suture du palais en postopératoire et des douleurs à l'alimentation au cours des premières 48 heures.

1.8. Question 8 : cette chirurgie est-elle précédée et/ou suivie par un traitement médical ?

GILLES ROGER – NOËL GARABEDIAN

Des lavages intensifs de la fosse nasale opérée sont nécessaires pendant six à huit semaines (évacuation des croûtes et des caillots). Un traitement antireflux est d'autant plus volontiers prescrit que l'enfant est jeune (systématique dans les premiers mois, exceptionnel à deux ans) pour tenter de minimiser le risque de resténose, vraisemblablement aggravé par le RGO.

THIERRY VAN DEN ABBEELE

Le traitement antireflux (antisécrétoires de type IPP) est devenu systématique pour nous car il constituerait un facteur de risque de resténose. Cependant, le RGO (sauf manifestations digestives. . .) est difficile à documenter chez ces enfants.

La réalisation d'une pH métrie avec une sonde nasale préalable est, en effet, malheureusement difficile chez ces enfants même en cas d'atrésie unilatérale, et est souvent remplacée par une laryngoscopie à la recherche de signes indirects de reflux, mais qui ne sont pas toujours présents..

EMMANUEL LESCANNE

Il s'agit d'une chirurgie endonasale ; les lavages de nez sont donc indispensables. Ils sont débutés une semaine avant la chirurgie, avec du sérum physiologique, pour habituer l'enfant et les parents à cette contrainte.

Après l'intervention, les lavages de nez sont répétés au moins quatre fois par jour en alternant le sérum physiologique avec du sérum bicarbonaté à 1,4 %. Une corticothérapie et une antibiothérapie (amoxicilline et acide clavulanique) sont données par voie orale la première semaine. Ensuite, la corticothérapie est prolongée localement le temps des soins locaux (pulvérisation de tixocortol pivalate, le matin). Un traitement antiacide par omeprazole est également prescrit jusqu'à la cicatrisation complète.

RICHARD NICOLLAS

Avant l'intervention, entre la première consultation et la chirurgie, des lavages triquotidiens avec aspiration douce au mouche bébé sont conseillés. Aucun autre traitement n'est nécessaire.

En postopératoire :

- des lavages avec aspirations plusieurs fois par jour (jusqu'à six par jour) sont nécessaires pendant la période durant laquelle peuvent se former des croûtes, soit pendant quatre à six semaines. Entre les lavages, des aérosols pour humidification sont justifiés. On peut ajouter dans deux d'entre eux un corticoïde local (par exemple, le budésonide à 0,5 mg pour une durée de 15 jours). Si l'enfant est porteur d'un calibrage, les lavages et aspirations seront encore plus « énergiques » afin de maintenir sa perméabilité ;
- une antibiothérapie couvrant la flore rhinopharyngée peut être instaurée pour environ dix jours du fait du risque de surinfection ;
- un traitement antireflux par omeprazole pour un mois sera prescrit. En effet, le RGO étant fréquent à cette période de la vie, le contact de liquide gastrique acide avec la zone opérée serait source de granulations et augmenterait donc le risque de resténose.

Il sera, à l'occasion de ces prescriptions, rappelé aux parents que la survenue d'une obstruction nasale ne cédant pas aux lavages doit motiver une consultation rapide.

2. COMMENTAIRES

PATRICK FROELICH

On observe une tendance à l'uniformisation dans la prise en charge de l'atrésie choanale avec des progrès dans les domaines diagnostique et thérapeutique.

2.1. Diagnostic

Sur le plan diagnostique, en recourant à des fibroscopes pédiatriques, on a clairement contribué à l'optimisation du diagnostic de l'obstruction nasale du nouveau-né et des ses causes, au premier rang desquelles l'atrésie choanale.

Le scanner rhinopharyngé et des rochers est réalisable en période néonatale précisément et rapidement grâce aux scanners de nouvelle génération, sans anesthésie générale le plus souvent. Il permet de préciser le type de l'atrésie choanale ainsi que les malformations associées notamment, l'absence de canaux semi-circulaires externes dans le cadre d'une association CHARGE. La rapidité d'acquisition des images permet généralement de se dispenser d'une anesthésie générale.

Une évaluation audiométrique est également nécessaire en complément de l'évaluation rhinologique.

Le bilan auditif bénéficie de l'apport des otoémissions acoustiques provoquées ou potentiels évoqués auditifs automatiques en période néonatale et qui auront été réalisées, soit dans le cadre du dépistage, soit en complément dans le cadre du diagnostic de l'atrésie choanale. Mais comme le rappellent les experts, la surdité peut être évolutive et une évaluation régulière, ou en cas d'alerte, par une audiométrie comportementale sera nécessaire. Les variations de réponses obtenues diffèrent quant à la réalisation des PEA en complément des tests subjectifs, leur nécessité dépendra de la qualité de ces tests subjectifs.

2.2. Traitement

La prise en charge chirurgicale de l'atrésie choanale est maintenant de réalisation endonasale, la voie palatine devenant très rarement nécessaire.

Il existe dans les atrésies choanales unilatérales une tendance à la réalisation d'une chirurgie précoce à partir de l'âge de six mois ou plus tôt en cas de mauvaise tolérance.

Les différents instruments endoscopiques sont utilisés, le microdébrideur permet fraisage et résection. Le geste est complété par une résection de la partie postérieure du vomer, autrefois critiquée pour altérer la croissance nasale. La résection du vomer limite le risque de resténose.

La place du calibrage varie d'une équipe à l'autre avec une tendance à supprimer ce calibrage dans toutes les formes ou au moins dans les formes les plus simples (premier temps opératoire d'une forme unilatérale).

Les soins médicaux associés varient d'une équipe à l'autre. Sont régulièrement retrouvés la prise en charge du reflux gastroœsophagien de façon systématique par un traitement antiacide encadrant la période opératoire au minimum. Les lavages avec aspiration pendant la période postopératoire de formation des croûtes sont réalisés par certaines équipes, d'autres se limitent aux seuls lavages.

On peut constater dans les différentes réponses des experts une évolution vers une prise en charge la plus simple et précise possible tant au niveau du diagnostic que de la prise en charge chirurgicale endonasale avec des soins pré- et postopératoires les moins contraignants pour l'enfant.