

Quoi de neuf en ORL pédiatrique ?

Papillomatose laryngotrachéale : vacciner ou non ?

La papillomatose laryngée, ou papillomatose respiratoire récurrente juvénile, est une infection symptomatique à papillomavirus des voies aériennes, en général localisée au larynx mais pouvant s'étendre à la trachée et aux poumons. C'est une pathologie rare, grave, potentiellement létale et encore mal comprise, dont le mode de transmission même n'est pas encore complètement établi. Les sérotypes de loin les plus fréquemment impliqués sont les 6 et 11.

Les ressources thérapeutiques actuelles incluent essentiellement la chirurgie endoscopique de reperméabilisation et un antiviral, le cidofovir. Si d'autres traitements médicaux sont à l'étude ou proposés, aucun n'est pour l'instant largement recommandé. Depuis plusieurs années, un vaccin anti-HPV quadrivalent (efficace contre les sérotypes 6, 11, 16 et 18) existe et est indiqué dans la prévention du cancer du col utérin. La question se pose naturellement : ce vaccin peut-il avoir un effet curatif, positif sur des lésions laryngées pré-existantes ?

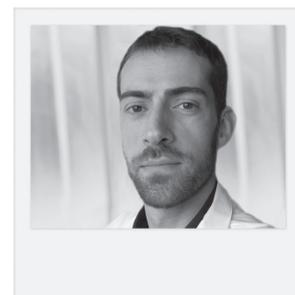
La réponse n'est pas claire pour l'instant. Un premier rapport a indiqué un franc succès thérapeutique chez un jeune enfant [1], suivi d'une autre petite série allant dans ce sens [2], mais ces résultats positifs n'ont pas été confirmés cette année par une plus grande série de patients [3]. Enfin, cette année, deux

autres travaux cette année ont montré que les taux d'anticorps anti-HPV s'élevaient bien après vaccination chez des sujets atteints d'une papillomatose laryngée [4, 5]. Reste à savoir si cette immunité humorale peut effectivement entraîner une amélioration des patients en diminuant la vitesse de croissance des condylomes laryngés et en limitant leur extension.

Pour l'instant, le vaccin n'est pas recommandé, il a été prescrit dans tous les cas hors AMM après une explication soigneuse aux parents des patients. Étant donné la faible incidence de la papillomatose laryngée chez l'enfant, qui rend les grandes séries difficiles à établir et ne suscite pas d'intérêt commercial de la part des laboratoires pharmaceutiques, il sera probablement difficile de prouver solidement l'efficacité du vaccin. En revanche, le cumul des publications et la multiplication des cas pourront probablement, dans les années à venir, nous permettre d'établir un consensus d'experts qui répondra à cette question : faut-il vacciner tous les enfants atteints de papillomatose laryngée, garçons et filles, et si oui à partir de quel âge ?

La trachée : un travail d'équipe

Certaines pathologies laryngotrachéales complexes nécessitent impérativement une prise en charge multidisciplinaire. La trachéomalacie, qu'elle soit congénitale ou secondaire, en fait partie. Cette incapacité de tout



→ N. LÉBOULANGER

Service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, Université Paris V René Descartes, PARIS.

ou partie de la trachée à maintenir un calibre correct pendant l'ensemble du cycle respiratoire peut entraîner dyspnée, malaises, détresse respiratoire et être fatale. De nombreuses équipes travaillent à compenser cette trachéomalacie, que ce soit de l'intérieur grâce à un calibrage résorbable [6], ou de l'extérieur au moyen d'une armature extratrachéale implantable chirurgicalement et résorbable [7]. Tous les ans, de nouveaux travaux sont publiés en ce sens.

La France participe activement à cet effort de recherche pour une meilleure compréhension de ces pathologies lourdes et complexes, et pour une prise en charge complète de jeunes patients souvent atteints de polyopathologies. Depuis 2013, un groupe Trachée a été créé à l'hôpital Necker-Enfants malades (Paris) à cet effet. Réunissant chirurgiens ORL, cardiothoraciques, viscéraux, réanimateurs, radiologues, pneumopédiatres, ce groupe de travail permet une mise en commun sans précédent des compétences (fig. 1). En 3 ans, plusieurs dizaines de dossiers ont été ainsi expertisés et de nombreux

L'ANNÉE PÉDIATRIQUE

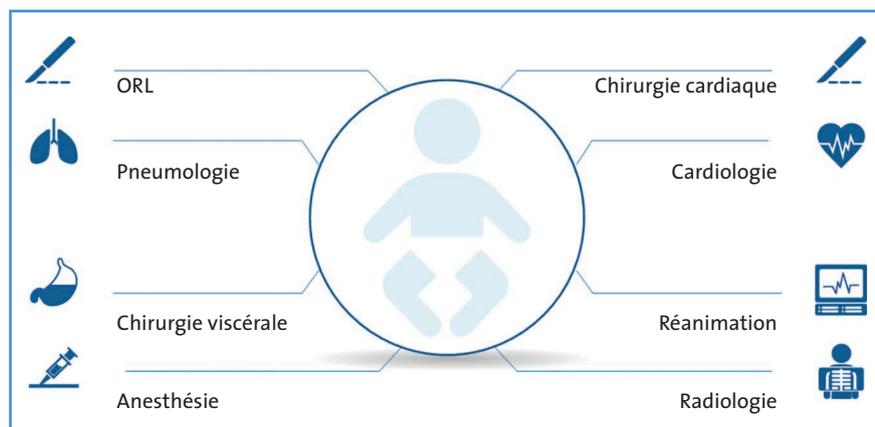


FIG. 1: Intervenants dans le groupe de travail des pathologies trachéales complexes : "groupe Trachée".

enfants opérés. Nous travaillons à développer cette capacité de recours nationale et internationale, en compétition amicale avec l'autre structure européenne comparable, au Royaume-Uni.

Je ne doute pas de pouvoir vous rapporter dans les années à venir des progrès novateurs et significatifs dans la prise en charge de ces enfants présentant des pathologies trachéales complexes.

Histiocytose langerhansienne : attention aux oreilles !

L'histiocytose langerhansienne, anciennement histiocytose X, est due à une accumulation pathologique et d'origine inconnue de macrophages dans certains tissus. Pathologie rare, elle toucherait tout de même 50 à 60 enfants par an en France. Une des plus grandes séries mondiales de patients, française, vient d'être publiée [8]. Elle confirme que le pronostic de la maladie est bon avec les traitements récents, et les séquelles peu fréquentes. Les atteintes de la tête et du cou sont fréquentes, notamment celles de la sphère ORL [9, 10].

Ainsi, deux séries, publiées à quelques années d'intervalle dont une cette année, rappellent qu'une histiocytose peut être révélée par des symptômes

ORL frustes, notamment une otorrhée chronique, un tympan inhabituellement mat ou encore une otite séromuqueuse atypique traînante. L'atteinte otologique par les histiocytes eux-mêmes peut être responsable de l'écoulement, mais la lyse osseuse qu'ils causent peut secondairement faire le lit d'une otite cholestéatomateuse classique.

De ces données récentes, deux conclusions peuvent être tirées :

>>> La première est que la vigilance est de mise devant une otorrhée chronique ou récidivante de l'enfant, qu'elle soit uni- ou bilatérale, voire en l'absence d'un cholestéatome évident et surtout si elle s'accompagne de signes généraux, même discrets. L'avis d'un ORL pédiatre devrait être pris systématiquement.

>>> La deuxième est que les enfants suivis pour une histiocytose devraient également tous voir au moins une fois un ORL afin de rechercher une atteinte céphalique et surtout otologique. Si nécessaire, un audiogramme et un scanner des rochers pourront être réalisés. En cas d'atteinte avérée, le suivi devra être très prolongé – de plusieurs années – et ce même après la guérison et la disparition de toutes les atteintes lytiques, en raison du risque de cholestéatome induit secondaire qui peut débuter plusieurs années après.

Séquence de Pierre Robin (SPR) : toujours moins de trachéotomies

La SPR (ORPHA 718) est un tableau clinique (fente vélaire, rétrognathie, glossoptose) qui peut être isolé ou syndromique (environ 50 %-50 %). À cette triade classique, s'associent en fait d'autres signes, notamment neurologiques complexes, d'intensité très variable et attribués à une dysfonction du tronc cérébral. La succion, la déglutition et leur coordination avec la respiration sont souvent perturbées. Enfin, une SPR, quand elle est syndromique, est le plus souvent due à une microdélétion du chromosome 22, elle-même cause d'anomalies associées.

L'obstruction respiratoire haute est fréquente chez les enfants atteints d'une SPR; cependant, elle n'est pas toujours évidente ni maximale d'emblée. Au contraire, il arrive que des nouveau-nés eupnéiques au départ deviennent inconfortables, puis franchement dyspnéiques avec les jours et les semaines de vie, et ce malgré l'arrêt d'une alimentation orale au profit d'une alimentation entérale par sonde et le positionnement en décubitus ventral. À ces enfants, s'ajoutent ceux qui sont obstructifs d'emblée et dont l'intubation, parfois difficile, est nécessaire dès les premières minutes ou heures de vie.

Le seul recours pour ces enfants a longtemps été la réalisation d'une trachéotomie. Bien qu'elle soit dans l'immense majorité des cas temporaire dans ce contexte (plusieurs mois à quelques années), la trachéotomie de l'enfant est pourvoyeuse de dangers et de contraintes importantes. En effet, on sait que sa morbidité, voire sa mortalité, sont notablement supérieures à celle d'une trachéotomie chez l'adulte. La gestion en est lourde, le retour au domicile parfois très retardé ou impossible, et il n'est pas rare qu'un des parents soit obligé d'arrêter de travailler pour

L'ANNÉE PÉDIATRIQUE

s'occuper de l'enfant. Plus tard, quand l'enfant est toujours trachéotomisé, c'est la scolarisation qui est compliquée.

Enfin, une obstruction significative et prolongée, mais peu symptomatique, peut entraîner un retard de développement.

La coopération entre pédiatres, pneumopédiatres et ORL permet d'établir des recommandations, publiées en partie cette année. Ainsi, il est évident désormais que des troubles respiratoires obstructifs, à l'éveil comme au sommeil, doivent être systématiquement recherchés chez le nourrisson atteint d'une SPR. Un examen ORL est donc systématique, complété par une fibroscopie en consultation. Une endoscopie sous anesthésie générale peut être dangereuse et n'est pas systématiquement indiquée. Cet examen recherchera une obstruction qui peut séier à plusieurs niveaux. De plus, un enregistrement du sommeil devra être systématiquement réalisé, au moins une fois et à plusieurs reprises au moindre doute [11]. Ces enregistrements, dont la technique s'est considérablement améliorée ces dernières années, permettent un monitoring précis et non invasif de l'oxymétrie et de la capnie au sommeil.

En cas d'obstruction significative, le recours à une trachéotomie est désormais beaucoup moins fréquent, car le recours à une ventilation non invasive par pression positive est possible

quel que soit l'âge et permet – cela a été prouvé chiffres à l'appui – de diminuer considérablement le travail respiratoire développé par l'enfant [12]. Cette ventilation est, la plupart du temps, très bien gérée par les parents et simple d'usage au domicile.

Conclusion

L'ORL pédiatrique est une surspécialité variée et dynamique. J'espère que le renouvellement du label Centres de référence maladies rares (CRMR) pour l'ORL pédiatrique (<http://malformationsorl.aphp.fr/>) permettra de développer notre réseau, la recherche et la qualité de la prise en charge de nombre de pathologies malformatives rares en ORL. L'inscription au codex du CRMR de la papillomatose laryngée, certes non congénitale mais rare et grave, sera à l'ordre du jour. S'en suivra l'établissement d'un registre national des enfants atteints afin d'élargir les cohortes de patients et d'en améliorer la prise en charge et le suivi.

Bibliographie

- MUDRY P *et al.* Recurrent laryngeal papillomatosis: successful treatment with human papillomavirus vaccination. *Arch Dis Child*, 2011;96:476-477.
- CHIRILĂ M *et al.* Clinical efficiency of quadrivalent HPV (types 6/11/16/18) vaccine in patients with recurrent respiratory papillomatosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2014;271:1135-1142.
- HERMANN JS *et al.* Effectiveness of the human papillomavirus (types 6, 11, 16, and 18) vaccine in the treatment of children with recurrent respiratory papillomatosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2016;83:94-98.
- MAKIYAMA K *et al.* Gardasil Vaccination for Recurrent Laryngeal Papillomatosis in Adult Men: First Report: Changes in HPV Antibody Titer. *J Voice*, 2016 Apr 8. pii: S0892-1997(16)00014-X.
- TJON PIAN GIRE *et al.* Immunological response to quadrivalent HPV vaccine in treatment of recurrent respiratory papillomatosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2016;273:3231-3236.
- ANTÓN-PACHECO JL *et al.* Initial experience with a new biodegradable airway stent in children: Is this the stent we were waiting for? *Pediatr Pulmonol*, 2016;51:607-612.
- GOROSTIDI F *et al.* External bioresorbable airway rigidification to treat refractory localized tracheomalacia. *Laryngoscope*, 2016 Mar 12. doi: 10.1002/lary.25918. [Epub ahead of print]
- RIGAUD C *et al.* Langerhans cell histiocytosis: therapeutic strategy and outcome in a 30-year nationwide cohort of 1478 patients under 18 years of age. *Br J Haematol*, 2016;174:887-898.
- ROGER G *et al.* Cholesteatoma secondary to temporal bone involvement by Langerhans cell histiocytosis: a complication amenable to curative surgery. *Otol Neurotol*, 2009;30:190-193.
- MODEST MC *et al.* Langerhans cell histiocytosis of the temporal bone: A review of 29 cases at a single center. *Laryngoscope*, 2016;126:1899-1904.
- BREUGEM CC *et al.* Best Practices for the Diagnosis and Evaluation of Infants With Robin Sequence: A Clinical Consensus Report. *JAMA Pediatr*, 2016;170:894-902.
- AMADDEO A *et al.* Continuous Positive Airway Pressure for Upper Airway Obstruction in Infants with Pierre Robin Sequence. *Plast Reconstr Surg*, 2016;137:609-612.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.