

L'année pédiatrique

Quoi de neuf en ORL pédiatrique ?

La chirurgie robotisée en pédiatrie

Jusqu'à cette année, aucun hôpital en Europe ne disposait d'un robot dédié à la chirurgie pédiatrique. Ce n'est désormais plus le cas avec l'inauguration en 2017 d'un robot chirurgical à l'hôpital Necker. Ce robot, partagé et utilisé par toutes les spécialités chirurgicales, est d'ores et déjà utilisé par l'équipe d'ORL.

Si la chirurgie mini-invasive s'est considérablement développée ces 15 dernières années, ses applications restaient encore relativement limitées chez l'enfant malgré la miniaturisation des instruments [1,2]. Le robot apporte trois avantages majeurs qui élargissent les possibilités de chirurgie mini-invasive chez l'enfant : la magnification de l'image (grossissement jusqu'à 15 fois), la vision en 3 dimensions en haute définition, et la possibilité de réaliser une gestuelle fine dans un espace restreint. Cette chirurgie robotisée est particulièrement intéressante en ORL pédiatrique pour l'endoscopie. En effet, les images que l'on peut obtenir avec un endoscope classique sont en deux dimensions et discrètement modifiées, du fait de la forme de la lentille. La vision tridimensionnelle obtenue grâce au robot permettra à l'avenir une approche jusque-là inédite du larynx de l'enfant. Les applications sont pour l'instant limitées par la taille de l'instrumentation. De nouvelles miniaturisations sont cependant attendues dans les mois et les années qui viennent avec la version Single Port du robot actuel, qui n'est pas encore autorisée en Europe. Le principe est que les instruments et les optiques sont tous

portés par un seul et unique bras, ce qui permet de réduire considérablement l'espace nécessaire au déploiement des éléments. Un robot dit "serpent", aux instruments articulés sur toute leur longueur, devrait également voir le jour prochainement. En attendant, ce robot chirurgical a déjà été utilisé en ORL pour plusieurs interventions par voie cervicale mini-invasive.

Enfin, ce nouveau matériel permet de développer une formation inédite pour les jeunes chirurgiens grâce à la double console [3].

Sirolimus et malformation lymphatique

Les malformations lymphatiques cervico-faciales, anciennement appelées lymphangiomes, sont d'une très grande variabilité dans leur présentation clinique. Si certaines malformations sont constituées de gros kystes bien limités, non compressifs, assez volumineux et facilement accessibles à une exérèse chirurgicale ou à une sclérose, les lésions microkystiques ou mixtes peuvent être invasives, déformantes, plus volontiers compressives, et entraîner une symptomatologie intense justifiant la réalisation d'une trachéotomie (fig. 1 et 2) et d'une gastrostomie. Jusqu'à ce jour, la prise en charge est difficile. De nombreuses thérapeutiques d'avant-garde ont été proposées, sans résultats probants sur le long cours jusqu'à présent.

Une nouvelle et récente option semble intéressante : l'usage du sirolimus dans cette indication. Le sirolimus, égale-



N. LEBOULANGER

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

ment appelé rapamycine, est un immunosuppresseur extrait d'une bactérie filamenteuse, le *streptomyces hygroscopicus*. Il agit par inhibition de la synthèse d'anticorps dans les lymphocytes B et était jusqu'à présent essentiellement prescrit à des patients greffés rénaux. Il a été récemment mis en évidence que



Fig. 1 : Nourrisson de 6 mois présentant une volumineuse malformation lymphatique cervicale bilatérale, mixte, infiltrante, ayant motivé la réalisation d'une trachéotomie. Notez l'extrusion spontanée de la langue.

L'année pédiatrique



Fig. 2 : Même patient, IRM cervicale en coupe axiale et séquence pondérée T2. Multiples hypersignaux bilatéraux correspondant à la malformation lymphatique.

le sirolimus pouvait être efficace sur certaines formes de malformations lymphatiques car il inhibe également la production de facteurs de croissances des vaisseaux lymphatiques.

Une équipe américaine de Harvard vient de publier les premiers résultats, sur 19 enfants [4]. Ce travail, réalisé sur 4 ans, a mis en évidence une efficacité, bien que variable, chez tous les patients. Ces derniers présentaient des lésions de tous types. Plus de la moitié des patients dont le traitement avait été arrêté ont vu leurs lésions ré-augmenter de volume, suggérant qu'une longue durée d'administration est nécessaire. Les effets secondaires du traitement ont été peu importants et tolérables. Une étude multicentrique est en cours en France, étudiant l'efficacité du sirolimus sur ces malformations lymphatiques, avec une différenciation plus précise des sous-groupes de patients. D'ici à quelques années, on peut donc espérer disposer d'un traitement médical qui, s'il ne guérira probablement pas ces patients, permettra de diminuer notablement le volume des lésions les plus agressives et infiltrantes, pour lesquelles nous sommes aujourd'hui sans ressources.

Paralysie laryngée : prise en charge endoscopique ?

L'immobilité laryngée bilatérale chez l'enfant est le plus souvent congénitale, et sans étiologie retrouvée dans la plupart des cas. Ces enfants, dyspnéiques dès les premières secondes de vie, sont généralement intubés en salle de naissance avant leur prise en charge par les ORL. Une trachéotomie est la plupart du temps, nécessaire afin de pouvoir extuber les enfants et les faire sortir de réanimation. En 2015, il a été montré que la récupération spontanée de ces immobilités laryngées bilatérales idiopathiques chez l'enfant pouvait récupérer, au moins partiellement, chez plus de la moitié des enfants et ce jusqu'à l'âge de 2 ans [5]. Il n'est donc pas jusqu'à présent justifié de pratiquer des interventions d'élargissement du larynx, avec les risques qu'elles présentent, avant de s'être assuré de l'absence de récupération spontanée. Ce dogme vient de changer après une publication très récente, dont les résultats avaient été annoncés en congrès peu de temps auparavant [6]. En effet, les auteurs ont rapporté l'intérêt dans cette indication d'une double section endoscopique, antérieure et postérieure, du cartilage cricoïde suivie d'une dilatation endoluminale. Cette dilatation a pour effet d'écarter les deux hémicricoides et, en arrière, les deux aryténoïdes sur lesquelles sont insérées la partie postérieure des cordes vocales. Le gain de surface utile était suffisant chez plusieurs patients pour pouvoir se passer d'une trachéotomie.

Si les techniques de reperméabilisation du larynx par voie endoscopique ne sont pas nouvelles (cordotomie, aryténoïdectomie), cette dernière présente l'intérêt d'être techniquement facile, potentiellement répétable, de présenter une morbidité faible, et de respecter les cordes vocales, puisque c'est leur zone d'insertion et non la corde elle-même qui est déplacée. Ce geste permet donc d'espérer pouvoir reperméabiliser le larynx suffisamment pour éviter une trachéotomie,

dont il faut se rappeler que sa morbidité et sa mortalité intrinsèque sont supérieures à celle de l'adulte, et de limiter toute séquelle vocale ultérieure du fait du respect du bord libre de la corde.

Si nécessaire, une ventilation non invasive par pression positive continue au sommeil peut tout de même être adaptée chez le petit patient. Certains enfants, auront cependant, tout de même besoin à un moment ou à un autre de l'évolution de leur pathologie d'une trachéotomie temporaire. Cette publication illustre le dynamisme de la laryngologie pédiatrique, et l'intérêt toujours croissant des praticiens pour le développement de techniques endoscopiques les moins invasives possibles.

En juin dernier, par exemple, s'est tenue à l'hôpital Necker Enfants Malades à Paris l'édition 2017 des *Endoscopy Days*, congrès ayant lieu tous les deux ans et réunissant tous les spécialistes mondiaux de la laryngologie pédiatrique. Plus de 200 participants ont pu ainsi assister et commenter en direct des endoscopies réalisées au bloc opératoire et retransmises dans l'amphithéâtre de l'institut Imagine où se tenaient les débats. C'est lors de telles rencontres à la fois amicales et fructueuses que se discutent les modifications de prise en charge à l'échelle mondiale.

Achalasie du muscle cricopharyngé

Cette revue s'achèvera par la mise en lumière d'une pathologie souvent méconnue et donc probablement sous-diagnostiquée chez le nourrisson : l'achalasia du muscle cricopharyngé. Ce muscle, situé à la partie inférieure du pharynx et supérieure de l'œsophage, s'ouvre de manière reflexe lors de la déglutition afin de permettre le passage du bol alimentaire vers l'œsophage. L'achalasia du muscle cricopharyngé est bien connue chez l'adulte mais moins chez l'enfant où elle peut être confondue avec un trouble primaire, plurifactoriel

et plus complexe, de la déglutition. La publication cette année d'une série d'enfants atteints d'achalasia rappelle que cette pathologie n'est pas si rare [7]. Les enfants présentent une dysphagie intense, primaire, souvent avec fausses routes et régurgitations précoces, nécessitant une alimentation par sonde oro- puis nasogastrique. Le bilan complémentaire peut montrer une empreinte postérieure du niveau du muscle sur un radio-cinéma de la déglutition (**fig. 3**), une hypertonie localisée à la manométrie œsophagienne, et l'endoscopie une discrète chicane, à muqueuse normale, du sphincter supérieur de l'œsophage. À noter cependant que radio-cinéma et manométrie sont de réalisation et d'interprétation parfois délicate chez l'enfant. Les patients sont normaux par ailleurs et n'ont pas de malpositions vasculaires.

Le traitement, chez l'adulte, peut être endoscopique ou par voie cervicale, consistant en la section du muscle ou l'injection de toxine botulique. Chez l'enfant, la section du muscle par voie cervicale nous semble la technique de référence car sa morbidité est faible, elle n'a pas l'inconvénient de la durée limitée d'efficacité de la toxine botulique, et elle évite l'ouverture de la voie digestive et donc évite le risque infectieux [8]. Ses résultats peuvent être spectaculaires, avec une reprise immédiate et normalisée, le soir même, de l'alimentation orale chez un enfant ayant été nourri plusieurs mois de manière quasi-exclusive par sonde nasogastrique.



Fig. 3 : Patient de 10 mois; radiocinéma de déglutition. Empreinte postérieure (**flèche blanche**) correspondant à l'hypertonie du muscle cricopharyngien persistant anormalement pendant cette phase de la déglutition.

En résumé, un nourrisson présentant une dysphagie invalidante ou des troubles de la déglutition mal compris devrait bénéficier de l'avis non seulement d'un gastro pédiatre mais également d'un ORL pédiatre, tous deux conscients de l'existence de cette pathologie.

BIBLIOGRAPHIE

1. ERKUL E *et al.* Transoral robotic surgery for the pediatric head and neck surgeries. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2017;274:1747-1750.
2. CARROLL DJ *et al.* The feasibility of pediatric TORS for lingual thyroglossal duct

cyst. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2016;88:109-112.

3. <http://www.aphp.fr/content/ap-hp-un-robot-chirurgical-pediatrique-unique-en-france-lhopital-necker-enfants-malades>
4. STRYCHOWSKY JE *et al.* Sirolimus as treatment for 19 patients with refractory cervicofacial lymphatic malformation. *Laryngoscope*, 2017. [Epub]
5. LESNIK M *et al.* Idiopathic bilateral vocal cord paralysis in infants: Case series and literature review. *Laryngoscope*, 2015;125:1724-1728.
6. RUTTER MJ *et al.* Endoscopic anterior-posterior cricoid split for pediatric bilateral vocal fold paralysis. *Laryngoscope*, 2017 [epub].
7. AKCABOY M. A Rare Cause of Dysphagia in Children: Primary Cricopharyngeal Achalasia. *J Paediatr Child Health*, 2017;53:827-828.
8. HUOH KC. Cricopharyngeal achalasia in children: indications for treatment and management options. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 2013;21:576-580.

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