

I L'année pédiatrique

Quoi de neuf en ORL pédiatrique ?



N. LEBOULANGER

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

Covid et urgences ORL pédiatriques : un impact réel mesuré

L'impact de la pandémie de SARS-CoV-2 sur le système de santé est évident et toutes les spécialités en subissent les conséquences. De nombreux articles ont été publiés pour l'ORL, mais des données spécifiquement pédiatriques et françaises manquaient jusqu'à présent. Cette influence sur les urgences ORL pédiatriques a été étudiée en Île-de-France en comparant, pathologie par pathologie, les chiffres de 2018, 2019 et 2020 sur les mêmes périodes [1]. Le confinement en réponse à la pandémie de SARS-CoV-2 a eu un impact quantitatif et qualitatif sur l'activité des urgences ORL pédiatriques. Il y a eu une baisse de 54 % des consultations et de 33 % des interventions par rapport aux périodes correspondantes en 2018 et 2019.

La proportion des chirurgies d'urgence pour infection a diminué, tandis que celle des endoscopies pour suspicion d'inhalation de corps étranger a augmenté. Ces constatations sont logiques car le confinement a nettement réduit la circulation d'agents infectieux classiques qui sont à l'origine des pathologies amenant les enfants en urgence en ORL pédiatrique pour infection (adénophlegmons, phlegmons péri-amygdaliens et rétro-pharyngés, mastoïdites et ethmoïdites). Le nombre absolu d'interventions

pour infection a été divisé par trois sur la période de confinement.

En revanche, plus d'enfants à la maison sur une plus longue durée et avec une surveillance parentale qui peut s'essouffler induit un risque accru d'inhalation de petits corps étrangers, dont la proportion a augmenté mais aussi le nombre absolu. Ces changements induits par la pandémie mettent en évidence l'importance de la vigilance parentale dans la prévention de l'inhalation de corps étrangers à l'heure des "skypéros".

Par ailleurs, la forte réduction du nombre d'amygdalectomies pendant le confinement, en ligne avec les recommandations de la Société française d'ORL et de l'Association française d'ORL pédiatrique, a entraîné une quasi-disparition des reprises en urgence pour hémostase. Idem pour les interventions pour traumatisme qui ont fortement diminué du fait du confinement et des activités en plein air très limitées.

Maladies rares et PNDS

Depuis une quinzaine d'années, les efforts en matière de politique de santé à destination des malformations et maladies rares ont été nombreux. Notons notamment la création des centres de référence maladies rares (CRMR) en 2007, puis la généralisation de l'édu-

cation thérapeutique et, entre autres, l'apparition des filières Maladies Rares en 2014. Ces filières fédèrent plusieurs CRMR de thématiques comparables et aident à améliorer la prise en charge, l'accompagnement, la formation, l'information et la recherche sur les pathologies rares qui les concernent.

En ORL pédiatrique, un centre de référence existe depuis 2007, MALO (pour Malformations ORL rares) [2], et une filière, la Filière Tête Cou [3]. De nombreuses informations sur les pathologies malformatives plus ou moins rares dont nous nous occupons peuvent être trouvées sur leurs sites, mais également des listes de contact mises à jour régulièrement, région par région, là où se trouvent les centres experts labellisés par le ministère de la Santé. S'y trouvent aussi la liste des associations de malades avec lesquelles nous travaillons, ainsi que leurs coordonnées. La Filière Tête Cou assure une offre d'information, liste les formations disponibles et propose une veille scientifique.

Autre point important : la Filière assiste les CRMR dans la rédaction de protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS). Chaque CRMR a l'obligation d'en écrire ou d'en mettre à jour un annuellement. Ces PNDS constituent une mise au point des connaissances sur une pathologie donnée, avec une revue de la littérature et une relecture par de nombreux experts et des patients. Le parcours de soins y est également détaillé aussi souvent que possible. Ces documents très complets dont la rédaction est fort longue sont à destination des spécialistes, des médecins traitants, et des patients et de leur famille. La liste complète et mise à jour régulièrement est disponible en ligne [4].

En ORL pédiatrique, par exemple, nous avons cette année finalisé, réalisé et/ou coréalisé les PNDS sur l'aplasie majeure d'oreille, les malformations lymphatiques et la séquence de Robin. D'autres sont encore en cours d'élaboration. Ces documents peuvent aider aisément à se documenter sur une pathologie rare précise, mais également à orienter des patients vers les centres experts au bon moment.

■ Papillomatose et bévaccizumab

L'an dernier, déjà, nous avons évoqué dans ces pages la papillomatose laryngotrachéale ou papillomatose respiratoire récurrente (PRR). Cette pathologie rare due à une infection par papillomavirus humain (HPV ; sérotypes 6 et 11 essentiellement) semble probablement bien évitée par la vaccination préventive, ce qui incite à largement vacciner filles et garçons dès l'âge minimum requis. Par ailleurs, un registre national de patients est sur le point de voir le jour et permettra un suivi prolongé et, espérons, l'établissement de facteurs pronostiques.

De plus, un nouveau traitement est désormais proposé aux patients présentant une forme avancée et agressive de la maladie. Le bévaccizumab est un

anticorps monoclonal anti-facteur de croissance vasculaire, qui a été initialement utilisé dans la prise en charge des cancers recto-coliques puis pulmonaires. En 2017, cette molécule a été utilisée pour la première fois chez un patient présentant de graves lésions des voies aériennes et pulmonaires, avec une grande efficacité clinique.

Depuis, plusieurs autres enfants et jeunes adultes ont été traités et un consensus international relatif a vu le jour cette année [5]. Bien que la durée optimale de traitement ne soit pas encore connue et qu'il semble que la maladie puisse réapparaître après plusieurs mois de traitement, le bévaccizumab a montré une grande efficacité tant sur des lésions pulmonaires que sur l'agressivité des lésions laryngées et trachéales, diminuant notablement le nombre d'endoscopies annuelles de désobstruction nécessaires.

Bien sûr, le bévaccizumab ne peut et ne doit être pas être proposé à tous les patients, mais uniquement à ceux présentant des formes agressives dont on pressent que les traitements préalablement existants ne suffiront pas (désobstruction chirurgicale, injections locales de cidofovir). Chaque décision de prise en charge se fait après une réunion spécifique, comportant notamment des oncologues qui ont l'expérience de cette molécule et assurent son administration dans cette indication également.

Le bévaccizumab est une nouvelle option pour les patients en échappement qui présentaient auparavant des lésions au-delà de toute ressource thérapeutique.

■ Fermer un tympan : possible tôt mais à surveiller longtemps

Une étude rétrospective très récente reprenant près de 140 oreilles opérées pour fermeture d'une perforation tympanique par greffon cartilagineux a montré qu'une surveillance prolongée est néces-

saire, des complications locales (reperforation, rétraction, myringite) pouvant apparaître plusieurs années après le geste et même avec une cicatrisation initiale satisfaisante [6]. En revanche et contrairement à ce qui était pensé avant, aucune corrélation n'a été trouvée entre l'âge à la chirurgie et le taux de réussite de l'intervention. Cela suggère que ce type d'intervention est possible tôt et même éventuellement avant l'âge de 6 ans, surtout en cas d'otorrhée à répétition ou de retentissement auditif. Pour mémoire, bien sûr, l'audition de l'enfant aura toujours été testée au préalable et on se sera assuré de la stabilité de la perforation pendant au moins 6 mois à un an avant d'envisager toute fermeture chirurgicale (*fig. 1*).

Au-delà de cette technique classique par large greffon cartilagineux positionné sous le tympan et chez des patients sélectionnés, un geste plus simple est possible par greffon graisseux autologue ou minime diabololo de cartilage [7]. Une méta-analyse parue cette année montre que les résultats chez des patients présentant des perforations de taille modeste et en excluant ceux avec des comorbidités constituant des facteurs de risque d'échec (trisomie 21, malformation cranio-faciale) sont corrects avec, dans les deux cas de figure, un taux de fermeture de plus de 80 %. Ces interventions rapides, sans cicatrice visible et bien sûr réalisables en ambulatoire sont

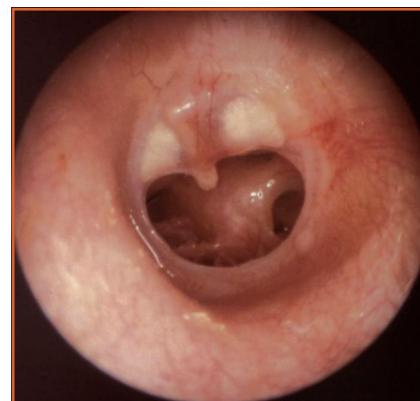


Fig. 1 : Tympan gauche, vue otoscopique. Perforation inférieure d'environ 60 % de la surface du tympan.

L'année pédiatrique

une alternative intéressante aux greffons classiques.

Enfin, des techniques chirurgicales complètes réalisées uniquement par oto-endoscopie (et donc sans cicatrice visible quel que soit le greffon utilisé) se développent et j'espère avoir le plaisir de pouvoir vous en dire plus l'année prochaine !

Malformation cranio-faciale : regardez les oreilles

Une récente série publiée a détaillé les pathologies associées de plus de 170 enfants présentant un cholestéatome congénital [8]. Cette forme rare de cholestéatome (quelques pourcents



Fig. 2 : tympan gauche, vue otoscopique. Cholestéatome congénital antéro-supérieur sous un tympan normal et situé immédiatement en avant du col du marteau.

des patients), par essence présente dès la naissance, résulte de la non-disparition d'une formation épidermique dans l'oreille moyenne pendant la vie embryonnaire. Le diagnostic est possible dès le plus jeune âge, réalisé devant une opacité blanchâtre rétro-tympanique, classiquement en avant du col du marteau et située sous un tympan sans histoire clinique (pas de perforation, traumatisme, otorrhée à répétition ; **fig. 2**).

Ce travail a mis en évidence que plus d'un patient sur 10 présentant cette forme rare de cholestéatome avait une malformation cranio-faciale associée (fistule pré-hélicéenne, fistule branchiale cervicale, fente labiale et/ou vélaire, etc.). Bien que la génétique du cholestéatome congénital – qui est probablement multifactorielle et complexe – et donc sa physiopathologie soient encore inconnues, ces constatations rappellent que nombre de mécanismes de développement de la face et du cou sont liés entre eux. La constatation d'une anomalie doit impérativement faire examiner complètement l'enfant et si besoin par un ORL pédiatre, afin d'en éliminer une autre associée et plus discrète. La première étape de ce bilan complémentaire sera de s'assurer, devant toute malformation cranio-faciale, que l'enfant a bien bénéficié d'un dépistage néonatal de la surdité.

BIBLIOGRAPHIE

1. CARRÉ F, LEBOULANGER N, THIERRY B *et al.* Impact of COVID-19 lockdown on a tertiary center pediatric otolaryngology emergency department. *Eur J Pediatr*, 2021;1-6.
2. www.maladiesrares-necker.aphp.fr/malo/
3. www.tete-cou.fr
4. www.has-sante.fr/jcms/c_1340879/fr/protocoles-nationaux-de-diagnostic-et-de-soins-pnds
5. SIDELL DR, BALAKRISHNAN K, BEST SR *et al.* Systemic bevacizumab for treatment of respiratory papillomatosis: international consensus statement. *Laryngoscope*, 2021;131:E1941-E1949.
6. SIMON F, THIERRY B, RABEONY T *et al.* Long-term outcomes of cartilage tympanoplasty in 139 ears in children. *Clin Otolaryngol*, 2021 [online ahead of print].
7. CHATELET F, LEBOULANGER N, ACHARD S *et al.* Myringoplasty without tympanomeatal flap elevation in children: A systematic review. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2021; 138:93-99.
8. DISTINGUIN L, SIMON F, ALVIN F *et al.* malformations associated with pediatric congenital cholesteatomas. *Otol Neurotol*, 2020;41:e1128-e1132.

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