

Questions flash – Pathologies de la tête et du cou

Insuffisance vélaire : comment la diagnostiquer et la prendre en charge ?

→ É.-N. GARABEDIAN, R. LUSCAN

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

L'insuffisance vélaire correspond à un défaut de fermeture du sphincter vélopharyngé lors de la phonation, lié à un défaut de la sangle musculaire constituant le voile du palais (muscles glosso-staphylins, pharyngo-staphylins, péri-staphylins et azygos de la luette). Une fuite d'air se produit par le nez au cours de l'émission des phonèmes oraux, qui nécessitent normalement une occlusion vélopharyngée complète. Le symptôme principal est la rhinolalie ouverte, due à des fuites d'air par voie nasale lors de la phonation. Des reflux alimentaires par le nez peuvent s'y associer, surtout dans la première année de vie [1].

Les principales causes d'insuffisance vélaire sont :

- malformatives : division sous-muqueuse du voile (difficile à mettre en évidence, il s'agit d'une fente musculaire, la muqueuse restant intacte), voile court, cavum profond, fentes vélaire (avec *a minima* une luette bifide ; **fig. 1**) ;
- fonctionnelles : insuffisance vélaire sans anomalie morphologique ;
- postopératoires : séquelles des chirurgies du voile ; après une amygdalectomie ou une adénoïdectomie, démasquant

souvent une malformation sous-jacente (voile court, luette bifide, division sous-muqueuse du voile). **Un examen minutieux du voile est donc absolument indispensable avant de pratiquer une adénoïdectomie [2] ;**

– neurologiques : pathologie tumorale (base du crâne, angle ponto-cérébelleux), vasculaire, infectieuse (polynévrite, poliomyélite, botulisme...), traumatique, génétique (myopathies).

Données essentielles de l'examen clinique

Le premier signe qui doit alerter dans l'anamnèse est la présence de reflux liquidien par le nez lors de l'allaitement maternel ou de la prise du biberon. La rhinolalie ouverte est décelable dès les premiers éléments de langage [1].

L'examen physique comprend l'étude du voile par une inspection endobuccale et également une palpation (est-il court, déshabité, souple ou fibreux, mobile ou fixe ? Quelle est sa position par rapport à la paroi postérieure ? La luette est-elle bifide ? Existe-t-il une division sous-muqueuse du voile ?), ainsi que du palais osseux (normal, ogival, fistule...). L'examen des amygdales complète l'inspection endobuccale.

La nasofibroscopie étudie l'aspect anatomique des fosses nasales, du cavum (est-il profond ? Existe-t-il une hypertrophie des végétations adénoïdes ?), l'aspect pulsatile ou non de la paroi pharyngée postérieure. Elle permet également d'étudier la mobilité du voile et

d'objectiver l'absence d'accolement de celui-ci à la paroi pharyngée postérieure au moment de la phonation [1, 3].

L'otoscopie recherche une otite sérumuqueuse (OSM) ou une otite chronique évolutive, fréquentes dans les pathologies malformatives vélaire en raison du dysfonctionnement de la trompe d'Eustache [4]. Un bilan audiométrique est systématique, recherchant une surdité de transmission (OSM ou malformation ossiculaire associée) ou une surdité de perception associée.

Le reste de l'examen clinique étudie la déglutition, les maxillaires et l'articulé dentaire, et recherche toute malformation associée du massif facial (forme et position des pavillons, hypertélorisme...). Une consultation psychologique est également indiquée, ainsi qu'une évaluation par un orthophoniste spécialisé.

L'examen orthophonique apprécie la sévérité du trouble

Il est indispensable de demander à l'orthophoniste une étude de la voix, de l'articulation, de la parole et du langage. Le trouble de la phonation est classé en fonction de sa sévérité selon l'échelle de Borel-Maisonny. La rhinolalie ouverte se manifeste à la fois au cours de l'émission des phonèmes nasaux mais surtout des phonèmes oraux, qui exigent une fermeture vélopharyngée complète.

Examens complémentaires

Le diagnostic d'insuffisance vélaire est clinique.

Les méthodes aérodynamiques sont les plus appropriées pour détecter ou quantifier une déperdition nasale inopportune lors de l'émission de phonèmes oraux (aérophonoscope ou autre). L'électromyographie du voile du palais n'est réalisée en pratique qu'en cas de

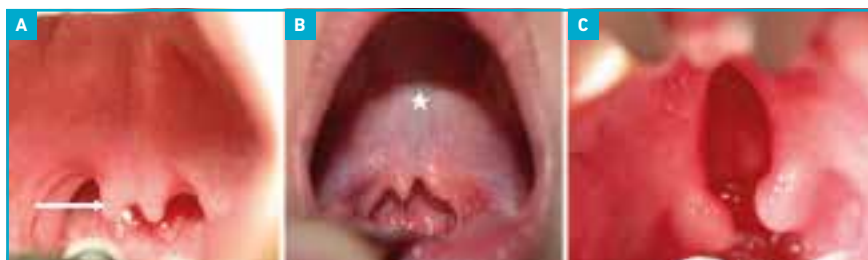


Fig. 1 : Examen endobuccal de trois enfants présentant une insuffisance vélopharyngée. **A :** luette bifide (flèche) et voile court. **B :** luette bifide et fente sous-muqueuse (étoile). **C :** fente vélopalatine.

composante neurologique du trouble de la phonation. Une IRM encéphalique et du tronc cérébral est alors nécessaire. En cas de fente vélaire ou en l'absence d'étiologie évidente, un bilan génétique est nécessaire à la recherche d'une microdélétion 22q11.2 [5, 6]. Une échographie cardiaque est également systématique devant la découverte d'une insuffisance vélaire. Une IRM pharyngée à la recherche d'un trajet cervical carotidien aberrant est nécessaire si l'on envisage un geste chirurgical sur la paroi pharyngée postérieure. En effet, des anomalies de trajet des carotides internes sont fréquentes dans la microdélétion 22q11.2 [7, 8].

■ Principes thérapeutiques

Le traitement consiste essentiellement en une rééducation orthophonique adaptée et prolongée. La rééducation peut être initiée vers l'âge de 3-4 ans. Elle est associée à une guidance parentale. En cas d'insuffisance importante malgré une rééducation bien conduite et prolongée, la chirurgie est indiquée.

Les véloplasties, les vélopharyngoplasties et le lipofilling vélopharyngé regroupent les interventions visant à restaurer les fonctions du voile durant la phonation [1, 2, 5, 9]. Les indications du traitement chirurgical sont discutées en fonction de l'importance de la rhinolalie, de l'étiologie de l'insuffisance vélaire, de l'âge de l'enfant, de l'état anatomique et fonctionnel du palato-pharynx et particulièrement la longueur et la souplesse du voile, et de l'existence de troubles associés (retard mental, niveau de langage).

L'objectif du traitement chirurgical est d'éviter la fuite d'air postérieure lors de l'accolement du voile contre le pharynx au cours de la phonation. Quelle que soit la technique choisie, elle sera suivie par une reprise de la rééducation orthophonique débutant un mois environ après le geste chirurgical.

■ En pratique

En cas de fente vélaire, la réparation anatomique du voile et le rétablissement d'une sangle musculaire vélaire par véloplastie est nécessaire dès les premiers mois de vie.

En cas d'insuffisance vélopharyngée isolée sans fente vélaire :

>>> Soit il s'agit d'une rhinolalie sévère (type IIM ou III), une chirurgie précoce est aussi nécessaire.

>>> Soit il s'agit d'une rhinolalie plus modérée (I/IIB ou IIB) :

- Avant 4-5 ans, le traitement repose sur une guidance parentale, des séances d'orthophonie, le traitement des troubles de l'audition si besoin.

- Vers 5 ans :

- soit la rééducation a été efficace et un suivi orthophonique est seul nécessaire ;
- soit l'indication chirurgicale est posée du fait de la non-amélioration. Une rééducation orthophonique postopératoire est toujours nécessaire.

Enfin, une surveillance otologique est essentielle. Toute altération de l'audition peut aggraver les troubles du langage et retentir sur les résultats de la rééducation.

BIBLIOGRAPHIE

1. GLADE RS, DEAL R. Diagnosis and management of velopharyngeal dysfunction. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*, 2016;28:181-188.
2. LAMBERT EM, YOU P, KACMARYNSKI DS *et al.* Adenoidectomy and persistent velopharyngeal insufficiency: Considerations, risk factors, and treatment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2021;149:110846.
3. MEIER JD, MUNTZ HR. Velopharyngeal dysfunction evaluation and treatment. *Facial Plast Surg Clin North Am*, 2016; 24:477-485.
4. HARTEKINK E, LEBOULANGER N, KOTTI S *et al.* Results of myringoplasty in children with cleft palate: a patient-matched study. *Otol Neurotol*, 2014;35:838-843.
5. ROUILLON I, LEBOULANGER N, ROGER G *et al.* Velopharyngoplasty for noncleft velopharyngeal insufficiency: results in relation to 22q11 microdeletion. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2009;135:652-656.
6. ROBIN NH, SHPRINTZEN RJ. Defining the clinical spectrum of deletion 22q11.2. *J Pediatr*, 2005;147:90-96.
7. OPPENHEIMER AG, FULMER S, SHIFTEH K *et al.* Cervical vascular and upper airway asymmetry in Velo-cardio-facial syndrome: correlation of nasopharyngoscopy with MRA. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2010;74:619-625.
8. BOIS E, CELERIER C, BELHOUS K *et al.* Velopharyngeal insufficiency managed by autologous fat grafting in patients with aberrant courses of internal carotid arteries. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2017;96:135-139.
9. LEBOULANGER N, BLANCHARD M, DENOYELLE F *et al.* Autologous fat transfer in velopharyngeal insufficiency: indications and results of a 25 procedures series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2011;75:1404-1407.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Troubles alimentaires : quand dois-je adresser à l'ORL ?

→ P. FAYOUX

Service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale pédiatrique, CHU de LILLE.

Les troubles alimentaires sont très fréquents chez l'enfant, pouvant toucher selon les séries 20 à 45 % des enfants d'âge scolaire. Parmi ces troubles alimentaires, il convient de repérer les troubles de déglutition qui doivent faire l'objet de bilans spécifiques. Bien que l'incidence des troubles de déglutition au sein des difficultés alimentaires ne soit pas connue, cette dernière reste faible. Par ailleurs, le cadre nosologique reste flou. L'objectif de cet article est de discuter des signes devant faire évoquer un trouble de déglutition et d'exposer les moyens disponibles pour réaliser le bilan de déglutition chez l'enfant.

■ Questions flash – Pathologies de la tête et du cou

■ Que sont les troubles de déglutition ?

La déglutition est une fonction physiologique qui implique plusieurs sites anatomiques. Nous définissons un trouble de déglutition comme une atteinte morphologique ou fonctionnelle d'un des quatre temps de la déglutition (phase préparatoire, temps buccal, temps pharyngé et temps œsophagien). Dans ce cadre, on pourra distinguer les dyspraxies bucco-linguales, les dysphagies oropharyngées, l'achalasie pharyngée correspondant à un dysfonctionnement du muscle crico-pharyngien, les dysfonctions du carrefour aéro-digestif et la dysmotricité œsophagienne.

Ces troubles doivent être différenciés de troubles du comportement alimentaire d'origine psychologique ou psychiatrique et des troubles digestifs qui ne concernent pas la déglutition. Il est en outre préférable de ne plus utiliser la notion de trouble de l'oralité, notion psychanalytique d'utilisation franco-française qui inclut de façon parcellaire plusieurs fonctions (alimentation, déglutition, langage/relation) au sein d'une seule entité anatomique, la cavité buccale.

Les étiologies des troubles de déglutition chez l'enfant sont multiples, associant des atteintes morphologiques (fente palatine, macroglossie, diastème laryngé...), des atteintes fonctionnelles périphériques par atteintes des nerfs mixtes (traumatismes, tumeurs, Mœbius, CHARGE) et des atteintes fonctionnelles d'origine centrale (dysfonctionnement néonatal du tronc, Chiari, tumeur et traumatisme du tronc).

Les signes cliniques devant faire évoquer un trouble de déglutition sont multiples et varient selon l'âge. Ces signes restent peu spécifiques (**tableau I**). Il est par ailleurs important de noter que les fausses routes sont généralement silencieuses chez l'enfant, particulièrement chez le moins de 1 an ou en cas de pathologie neurologique. Bien que la toux soit peu

Temps buccal et pharyngé	Temps pharyngé et œsophagien
● Refus de succion ● Succion insuffisante/inefficace ● Incontinence labiale ● Régurgitations nasales ● Succion douloureuse ● Retard de l'initiation de la déglutition ● Ballonnement ● Fausses routes silencieuses	● Retard de déclenchement du réflexe pharyngé ● Respiration humide ● Encombrement pharyngé ● Fausses routes - toux ● Ballonnement - inconfort ● Déglutition douloureuse ● Apnée - bradycardie - malaise ● Lenteur à la déglutition ● Infections pulmonaires

Tableau I : Principaux signes cliniques devant faire suspecter un trouble de déglutition.

corrélée avec la présence de fausses routes, une voix humide et une respiration mouillée ont une excellente valeur prédictive d'inhalation.

■ Bilan ORL

En cas de suspicion de trouble de déglutition, un bilan ORL spécifique doit être programmé. Ce bilan repose avant tout sur un interrogatoire minutieux qui recherchera, outre les antécédents et l'histoire clinique, un facteur déclenchant, à définir précisément la nature des troubles, à décrire les repas, et les conséquences sur le plan nutritionnel, respiratoire et psychologique. L'examen physique recherchera une malformation, un trouble sensitif ou moteur buccopharyngé. Cet examen évaluera les praxies bucco-linguales ainsi que le temps buccal de la déglutition (succion, mastication, constitution du bol alimentaire). Cet examen sera complété par une fibroscopie de déglutition qui, après une évaluation morphologique, permettra de tester la motricité et la sensibilité du carrefour aéro-digestif, ainsi que d'évaluer le temps pharyngé de la déglutition après administration d'un aliment traceur.

Selon la situation, ce bilan de première ligne pourra être complété d'une fluoroscopie de déglutition qui consiste à suivre en radioscopie l'évolution d'un aliment radio-opaque au sein de la filière aéro-digestive. Cet examen permet d'étudier l'ensemble des temps de la déglutition et

est particulièrement utile en cas de suspicion de fausses routes ou de blocage alimentaire pharyngé. En cas de trouble moteur, une manométrie pharyngo-œsophagienne pourra permettre d'objectiver et de caractériser ce dernier.

Enfin, selon la situation, le bilan devra évaluer les différents cofacteurs pouvant impacter la déglutition (reflux gastro-œsophagien, posture, épilepsie, troubles dento-maxillaires, comportement...), ainsi que les conséquences sur le plan respiratoire et nutritionnel.

Face à un trouble alimentaire, ce bilan doit être demandé en cas de suspicion de trouble de déglutition, essentiellement en cas de suspicion de fausses routes et notamment en présence d'une voix ou d'une respiration "mouillée" ou en cas de blocage alimentaire pharyngé. Il devra, dans ces cas, être précoce et exhaustif afin de proposer une prise en charge optimale des patients.

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

Infections ORL à répétition : quand adresser à l'ORL ?

→ P. FAYOUX

Service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale pédiatrique, CHU de LILLE.

Les infections ORL à répétition sont un motif de consultation très fréquent en médecine générale et en pédiatrie. Ces infections font partie de la maladie d'adaptation et représentent donc une étape "physiologique" d'acquisition de l'immunité.

Les infections à répétition ne sont pas directement liées à l'hypertrophie lymphoïde, sauf pour l'otite où il est admis que l'obstruction tubaire, liée à l'hypertrophie adénoïdienne, engendre une otite sérumuqueuse (OSM) pouvant favoriser les otites moyennes aiguës (OMA). Les facteurs favorisants sont les causes d'inflammation chronique (reflux gastro-œsophagien [RGO], environnement, tabagisme passif, allergie...), un déficit immunitaire, la présence de germes résistants ou le développement d'un biofilm bactérien sur les structures lymphoïdes.

Face à ces infections à répétition, le pédiatre doit se poser plusieurs questions : un geste chirurgical peut-il améliorer la situation ? Faut-il envisager un bilan avant d'intervenir ? Comment gérer l'échec de la chirurgie ?

Interventions possibles

Une amygdalectomie devra être proposée (SFORL 2020) en présence d'au moins 7 épisodes d'infections amygdaliennes sur la dernière année ou plus de 5 épisodes/an sur les 2 dernières années ou plus de 3 épisodes/an sur les 3 dernières années. Par ailleurs, chaque épisode devra être documenté avec au moins un des signes suivants : fièvre de plus de 38,3 °C, existence d'adénopathies cervicales ou sous-mandibulaires, exsudat amygdalien ou encore Streptococcus positif. L'amygdalectomie pourra en outre être proposée en cas d'amygdalite chronique de plus de 3 mois, de phlegmons péri-amygdaliens récidivants, de situations à risque de complications post-streptococciques ou de fièvre périodique (syndrome de Marshall). Ces indications devront être modulées en fonction des autres indications d'amygdalectomie validées dans les recommandations de la SFORL de 2020, à savoir le syndrome d'apnées obstructives du sommeil, les difficultés alimentaires, la stagnation pondérale sans cause digestive, les troubles phonatoires obstructifs ainsi que les troubles de croissance maxillo-faciale.

Néanmoins, le bénéfice de l'intervention doit être mis en balance avec la morbi-mortalité de l'amygdalectomie, même si le développement des techniques partielles ou subtotaux ont permis de simplifier les suites.

Concernant l'adénoïdectomie seule, cette dernière reste recommandée en cas d'otites moyennes récidivantes (> 3 épisodes sur moins de 6 mois) et retentissantes, après échec des autres thérapeutiques, ainsi qu'en cas de syndrome obstructif associé. Néanmoins, l'adénoïdectomie seule ne semble pas réduire le nombre d'infections rhinopharyngées chez l'enfant de moins de 6 ans.

Concernant l'OMA, la mise en place d'aérateurs transtympaniques n'est indiquée qu'en cas d'OMA à répétition sur OSM, surtout si le patient est à risque de troubles des acquisitions en rapport avec l'OSM. L'adénoïdectomie est associée à la pose d'aérateurs chez l'enfant de plus de 4 ans lorsque les végétations sont identifiées.

Quel bilan effectuer avant l'intervention ?

Il est essentiel de rechercher les facteurs de risque : tabagisme au domicile, mode de garde en crèche collective, allergie, carence martiale, RGO. En cas de rhinorrhée purulente chronique, des prélèvements bactériologiques doivent être réalisés. En cas d'infections bronchopulmonaires associées ou de complications, la réalisation d'un bilan immunitaire de débrouillage doit être proposé.

Il est important de rappeler que la radiographie du cavum n'a aucun intérêt dans ce contexte et représente une irradiation inutile.

	Germes résistants	RGO	Immunité	Allergie	Mucociliaire
Symptomatologie	● Rhinorrhée purulente ● Pics thermiques	● Signes digestifs ● Inflammation pharyngée ● Toux au décubitus	● Infections bronchopulmonaires ● Ethmoïdites ● Formes graves	● Antécédents parentaux ● Asthme ● Eczéma ● Éternuements	● Atteinte pulmonaire ● Atteinte digestive ● OSM (DCP) ● Polypes
Examens complémentaires	● Prélèvements bactériologiques ● Frottis rhinopharyngé	● PH-métrie ● Impédancemétrie ● Test antisécrétoire	● NFS ● Bilan martial ● Dosage Ig ● Sérologies vaccinales	● Tests cutanés ● Phadiatop si accès à l'allergologue difficile	● Test sueur ● NO nasal

Tableau 1 : Bilan complémentaire à envisager selon la symptomatologie associée en cas d'échec de la chirurgie adénoïdo-amygdalienne. DCP : dyskinésie ciliaire primitive ; NO : monoxyde d'azote ; OSM : otite sérumuqueuse ; RGO : reflux gastro-œsophagien.

I Questions flash – Pathologies de la tête et du cou

Que faire en cas d'échec de la chirurgie ?

Il est préférable de réadresser le patient à l'ORL afin d'éliminer un reliquat adéno-amygdalien. Un bilan complémentaire pourra être réalisé en fonction de la symptomatologie associée. Le **tableau I** reprend les explorations à envisager selon l'orientation clinique.

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

Quand s'inquiéter devant une laryngomalacie ?

→ P. FAYOUX

Service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale pédiatrique, CHU de LILLE.

La laryngomalacie, correspondant à un collapsus inspiratoire des structures supra-glottiques, est une pathologie fréquente. Elle est la première cause de stridor chez le nourrisson. Son diagnostic repose généralement sur des arguments cliniques, avec un stridor d'apparition néonatale, strictement isolé, d'intensité croissante sur les 4 à 6 premiers mois de vie.

Habituellement, la laryngomalacie est bien tolérée, n'a aucun retentissement sur le développement de l'enfant et disparaît spontanément entre 12 et 18 mois. Deux situations peuvent néanmoins amener à s'inquiéter : s'il y a un doute sur le diagnostic ou sur la bonne tolérance de la laryngomalacie.

Est-ce vraiment une laryngomalacie ?

Il est nécessaire de remettre en question le diagnostic dès lors qu'il existe d'autres symptômes laryngés, tels qu'une dyspnée, une dysphonie, des fausses

routes, la présence d'autres signes respiratoires (toux, bruits aux 2 temps) ou une évolution atypique (apparition secondaire, absence de régression après 6 mois). Par ailleurs, en cas de contexte neurologique ou syndromique, il est important de rappeler qu'il existe une incidence élevée de malformations et de troubles fonctionnels laryngotrachéaux associés.

Dès qu'il existe un doute ou en cas de contexte syndromique, il faudra réaliser une fibroscopie laryngée et, si nécessaire, une endoscopie laryngotrachéale afin d'éliminer un diagnostic différentiel ou d'objectiver des lésions laryngotrachéales associées.

S'agit-il d'une forme grave ?

Dans 15 à 20 % des cas, le collapsus supraglottique peut engendrer une obstruction respiratoire, responsable d'un retentissement grave. Ces formes graves peuvent être d'expression aiguë, sous forme de malaises récurrents, mais sont plus généralement sources d'un retentissement chronique. Les symptômes à rechercher sont la présence de signes de détresse respiratoire (dyspnée, tirage, rétraction thoracique), d'hypercapnie chronique (pâleur, sueur, hypotonie) et de retentissement général (fractionnement alimentaire, inflexion de la croissance pondérale).

Devant l'apparition de signes de gravité, il est important de rechercher et de corriger les facteurs de décompensation que sont le reflux gastro-œsophagien (RGO), les intolérances alimentaires, les allergies et les infections respiratoires. Dans tous les cas, après prise en charge des cofacteurs ou en cas de décompensation sur infection, il est nécessaire de réévaluer la situation clinique 2 à 4 semaines après afin de s'assurer de la disparition des signes de gravité.

En cas de doute sur la sévérité, des examens complémentaires doivent être

demandés afin d'objectiver le retentissement. L'enregistrement cardiorespiratoire associé à la gazométrie est généralement peu inquiétant en dehors d'une acidose respiratoire compensée. La polysomnographie permettra de montrer le plus souvent un syndrome d'apnées obstructives du sommeil modéré, mais surtout des efforts respiratoires importants. Dans tous les cas, c'est l'observation clinique de l'enfant qui reste le critère le plus pertinent. En cas de stagnation pondérale ou de RGO mal contrôlé, un bilan digestif et nutritionnel doit être demandé.

En cas de forme sévère, il est important de faire hospitaliser l'enfant pour avis ORL afin de confirmer le diagnostic et d'évaluer la sévérité. Le traitement repose en première intention sur un geste chirurgical visant à réséquer une partie des tissus qui se collabent afin de lever l'obstruction respiratoire. Néanmoins, ce geste ne modifie pas le cours évolutif de la laryngomalacie, nécessitant la poursuite d'une surveillance clinique mensuelle de l'enfant jusqu'à la fin de la phase d'aggravation naturelle et la régression de la symptomatologie.

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

L'amygdalectomie subtotale (ou intracapsulaire) est-elle devenue la règle ?

→ F. DENOYELLE

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

L'amygdalectomie est le geste chirurgical le plus fréquemment réalisé chez l'enfant, avec environ 35 000 interventions chaque année en France. La principale indication est de loin l'**hypertrophie amygdalienne** quand elle est

symptomatique et responsable d'un syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS, environ 80 % des indications). Les **infections à répétition** (plus de 5 angines vraies par an pendant 2 années consécutives) représentent moins de 20 % des indications. Un geste peut être indiqué en cas de suspicion d'amygdale tumorale, de phlegmons péri-amygdaliens à répétition ou de syndrome de Marshall (ou PFAPA : *periodic fever, aphthous, stomatitis, pharyngitis, adenitis*), nettement plus rares.

Jusqu'à une époque récente, la technique la plus pratiquée était l'amygdalectomie totale par dissection. Les deux principales complications de cette technique sont la douleur et le saignement postopératoire, immédiat et différé jusqu'à 15 jours. Ces saignements tardifs peuvent entraîner une hémorragie massive, létale chez 1/50 000 patients environ [1] : l'avantage de l'amygdalectomie subtotale est ici majeur. La prise en charge des douleurs postopératoires s'est également compliquée ces dernières années suite à la description d'effets secondaires graves causés par des antalgiques de niveau 2 en postopératoire [2, 3]. L'utilisation de codéine et de tramadol n'est donc plus recommandée, et l'antalgie postopératoire doit être assurée par du paracétamol et des anti-inflammatoires (stéroïdiens ou non).

Il y a une vingtaine d'années, une équipe suédoise, en parallèle d'autres équipes surtout nord-américaines, a développé et étudié les résultats d'une amygdalectomie subtotale par radiofréquence chez l'enfant (dans laquelle le chirurgien réalisait uniquement l'ablation du tissu amygdalien dépassant l'axe des piliers) et a montré son effet sur la réduction de la douleur postopératoire [4]. En 2013, une étude de la même équipe sur plus de 10 000 cas d'amygdalectomie a pu montrer une réduction très importante du risque hémorragique [5]. Dès lors, les techniques subtotaux se sont diffusées en Europe et en Amérique du Nord (et à Necker dès 2013), que ce soit en ambula-

toire ou en hospitalisation traditionnelle (en cas de comorbidité et chez l'enfant de moins de 3 ans). Actuellement en France, les deux techniques d'amygdalectomie sont proposées en fonction des centres et des opérateurs : totale (extracapsulaire), qui devient minoritaire, ou subtotale (intracapsulaire), de plus en plus utilisée.

Il est désormais bien établi, sur d'importantes cohortes de patients, que la réalisation d'une amygdalectomie subtotale permet une nette diminution de la douleur postopératoire, une réduction de la consommation d'antalgiques et une réalimentation plus rapide [4, 6]. De même, le risque de saignement postopératoire précoce et tardif est diminué d'un facteur 5 à 10 [7, 8]. Le mécanisme est le même pour ces deux complications : le respect d'une lame de muscle fait que les vaisseaux exposés dans l'oropharynx sont de plus petit calibre et donc moins susceptibles d'entraîner une hémorragie importante.

L'amygdalectomie subtotale est également efficace en cas d'angines à répétition, pour peu que les amygdales aient un volume relativement important : la suppression des cryptes de surface et une cicatrisation plus plane du tissu lymphoïde évitent la pullulation bactérienne et limitent le risque de récurrence. Ce dernier existe cependant, dont les parents doivent être bien informés : une repousse de tissu amygdalien est possible après une technique subtotale, plus importante qu'après amygdalectomie totale (qui laisse toujours aussi un peu de tissu en inférieur, susceptible de repousser). Cette repousse serait d'autant plus fréquente que le geste a été réalisé tôt dans la vie.

BIBLIOGRAPHIE

1. BENNETT AMD, CLARK AB, BATH AP *et al.* Meta-analysis of the timing of haemorrhage after tonsillectomy: an important factor in determining the safety of performing tonsillectomy as a day case procedure. *Clin Otolaryngol*, 2005;30:418-423.
2. KELLY LE, RIEDER M, VAN DEN ANKER J *et al.* More codeine fatalities after tonsillectomy in North American children. *Pediatrics*, 2012;129:e1343-e1347.
3. ORLIAGUET G, HAMZA J, COULOIGNER V *et al.* A case of respiratory depression in a child with ultrarapid CYP2D6 metabolism after tramadol. *Pediatrics*, 2015;135:e753-e755.
4. HULTCRANTZ E, LINDER A, MARKSTRÖM A. Tonsillectomy or tonsillotomy? A randomized study comparing postoperative pain and long-term effects. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 1999;51:171-176.
5. HULTCRANTZ E, ERICSSON E, HEMLIN C *et al.* Paradigm shift in Sweden from tonsillectomy to tonsillotomy for children with upper airway obstructive symptoms due to tonsillar hypertrophy. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2013;270:2531-2536.
6. ALM F, STALFORS J, NERFELDT P *et al.* Patient reported pain-related outcome measures after tonsil surgery: an analysis of 32,225 children from the National Tonsil Surgery Register in Sweden 2009-2016. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2017;274:3711-3722.
7. ZHANG LY, ZHONG L, DAVID M *et al.* Tonsillectomy or tonsillotomy? A systematic review for paediatric sleep-disordered breathing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2017;103:41-50.
8. WALTON J, EBNER Y, STEWART MG *et al.* Systematic review of randomized controlled trials comparing intracapsular tonsillectomy with total tonsillectomy in a pediatric population. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2012;138:243-249.

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

Rétraction tympanique : quels sont les pièges ?

→ F. DENOYELLE

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

Une poche de rétraction (PR) est une déformation de la membrane tympanique, dont les deux principales causes étiopathogéniques sont la fragilisation

■ Questions flash – Pathologies de la tête et du cou

de la membrane tympanique (atteinte de la couche fibreuse de la membrane tympanique lors d'otites aiguës ou séromuqueuses chroniques) et l'existence d'une dépression dans l'oreille moyenne due à une dysfonction de la trompe d'Eustache. C'est un des modes évolutifs des otites séromuqueuses chroniques, dont la grande majorité guérit sans séquelles.

La rétraction globale de la membrane tympanique est très fréquente chez l'enfant, fluctuant avec les épisodes de rhinite : elle ne s'accompagne pas de déformation localisée ni de croûte de cérumen collée sur le tympan. À l'inverse, une poche de rétraction est une déformation localisée, siégeant au niveau de la *pars tensa* ou au niveau de la *pars flaccida*, pouvant perdre son caractère autonettoyant avec la présence de cérumen collé au tympan au niveau de cette poche, ce qui traduit une évolution vers le cholestéatome. L'atteinte auditive dépend de l'état de la chaîne ossiculaire (fréquence de la lyse de la branche descendante de l'enclume pour les poches de la *pars tensa*, très souvent postérosupérieures chez l'enfant) et de la présence ou non d'un épanchement rétrotympanique. Il s'agit dans tous les cas d'une surdité de type transmissionnel, allant de 10 à 40 dB de perte.

>>> Le diagnostic peut se faire devant les signes d'appel suivants :

- lors de la surveillance systématique d'une otite séromuqueuse chronique et des terrains à risque (fente vélopalatine, trisomie 21, malformation cranio-faciale) ;
- devant la réapparition d'otites unilatérales avec otorrhée après un arrêt prolongé des otites aiguës du petit enfant ;
- ou plus rarement chez un enfant asymptomatique par le dépistage scolaire d'une hypoacousie unilatérale.

>>> Pour la décision thérapeutique, il faut garder en mémoire la forte prévalence des PR chez l'enfant, poches dont la majorité va régresser : l'étude de Maw réalisée au Royaume-Uni chez

6 908 enfants âgés de 9-10 ans, avec photos systématiques de la *pars tensa* et de la *pars flaccida*, détectait 7,9 % de PR de la *pars tensa* et 9,6 % de la *pars flaccida* [1]. Au vu de la prévalence faible du cholestéatome, il est clair que beaucoup de PR ont une évolution favorable.

Lorsque la PR est propre, stable et contrôlable, on privilégie une surveillance active : on associe une surveillance otoscopique régulière, le traitement des infections et obstructions ororhino-pharyngées, et éventuellement la mise en place d'un aérateur transtympanique longue durée si la poche paraît devoir évoluer, chez l'enfant de moins de 7-8 ans.

Une PR qui récidive après plusieurs poses d'aérateurs transtympaniques chez un enfant de plus de 7-8 ans ou qui est d'emblée désquamante, otorrhéique ou avec une surdité de transmission importante par lyse ossiculaire est une indication opératoire de tympanoplastie, avec large renforcement cartilagineux du tympan pour prévenir la récurrence.

Pour en savoir plus sur l'otite séromuqueuse et ses complications

Recommandation de pratiques cliniques (RPC) de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. Prise en charge thérapeutique des OSM de l'enfant. www.orlfrance.org/wp-content/uploads/2017/06/RPC_OSM_TL_2016.pdf

BIBLIOGRAPHIE

1. MAW AR, HALL AJ, POTHIER DD *et al.* The prevalence of tympanic membrane and related middle ear pathology in children: a large longitudinal cohort study followed from birth to age ten. *Otol Neurotol*, 2011;32:1256-1261.

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

Oreilles décollées : quand opérer ?

→ F. DENOYELLE

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

Nous aborderons ici la chirurgie des oreilles décollées non malformatives. Cette chirurgie est plus souvent pratiquée chez l'enfant, sous anesthésie générale. L'anomalie la plus fréquente est le défaut de plicature de l'anthélix. S'y associent souvent une hypertrophie avec décollement de la conque et/ou une protrusion du lobule. La demande de correction doit venir de l'enfant et, au moindre doute, un entretien avec un psychologue doit être proposé. Il est consensuel d'attendre l'âge de 7-8 ans en France, bien qu'il n'existe pas de recommandation officielle.

■ Techniques

De très nombreuses techniques d'otoplastie ont été décrites. Les plus utilisées en France sont les techniques de Converse et de Stenström. Nous aborderons aussi les techniques plus récentes comme la technique d'implant clip et, à part, les techniques de moulage néonatal des pavillons.

>>> La technique de Converse a pour principe de réaliser des chondrotomies suturées, sans décollement de la peau antérieure du pavillon [1]. L'incision est rétro-auriculaire, en raquette, permettant une résection de la peau qui sera en excès après la plicature. Cette technique est assez polyvalente et s'adapte aussi à des oreilles malformatives.

>>> La technique de Stenström a été décrite en 1963 [2]. Son principe est de majorer la courbure de l'anthélix par un affinage à la râpe de la partie convexe, c'est-à-dire sur sa face antérieure. L'incision cutanée est postérieure avec

résection cutanée. Le Stenström est une technique rapide qui donne de bons résultats naturels. Son inconvénient principal est, en cas de mauvaise utilisation de la râpe, une déformation assez visible car concernant la face antérieure du cartilage, avec un risque d'anthélix irrégulier et "cassé".

>>> La technique d'implant clip a peu de recul chez l'enfant. Elle consiste à plicaturer l'anthélix par voie antérieure avec un ou deux implants en alliage titanium-nickel (Nitinol) qui se clipent sur l'anthélix [3]. L'intérêt est la rapidité de la procédure, décrite sous anesthésie locale, et en théorie la simplicité des suites opératoires. Il faut certainement être prudent, surtout tant qu'on ne dispose pas de séries pédiatriques venant de plusieurs équipes, car le cartilage est très souple et la peau particulièrement fine chez l'enfant, avec un implant situé juste sous la peau antérieure du pavillon.

Suture cutanée et pansement postopératoire

Chez les enfants sans facteur de risque particulier de cicatrice hypertrophique ou chéloïde, on peut utiliser des fils à résorption rapide. Chez le pré-adolescent et l'adolescent, qui sont plus à risque de cicatrice hypertrophique, des fils non résorbables peuvent être utilisés. Le pansement postopératoire vise à positionner le pavillon correctement pour la période de cicatrisation et prévenir l'othématome, sans comprimer les parties saillantes du pavillon (anthélix). Les pansements prolongés au-delà d'une semaine n'ont pas d'intérêt particulier et peuvent être sources d'une nécrose cutanée, surtout en regard de l'anthélix.

Un bandeau de protection (bandeau spécial en pharmacie ou de type bandeau de maquillage, large et peu serré) peut être conseillé dans certaines situations à risque de choc ou la nuit pour un meilleur confort dans le premier mois post-

opératoire. L'arrêt scolaire est de l'ordre de 5 à 7 jours. La baignade en piscine et en eau de mer est déconseillée pendant environ 1 mois et les sports à risque de choc sur le pavillon sont déconseillés pendant environ 2 mois.

Complications et informations préopératoires

Les patients doivent être prévenus des résultats attendus mais aussi des risques de complications postopératoires à court, moyen et long terme. Les risques principaux en postopératoire immédiat sont l'othématome et l'infection, rares. Des abcès sur fils ou extrusions de fils sont possibles dans les mois qui suivent l'otoplastie. À long terme, on peut observer des redécollements supérieurs – risque majoré chez les porteurs de lunettes ou d'appareils auditifs – et des cicatrices hypertrophiques ou chéloïdes.

À part : la conformation néonatale des pavillons est-elle utile ?

Son bénéfice a été montré par plusieurs études à condition de débiter tôt, avant 4 semaines de vie [4]. La technique s'adresse notamment aux défauts de plicature de l'anthélix, aux oreilles en cornets, aux 3^e racine d'anthélix et à l'inversion de conque. Les résultats deviennent inconstants si le moulage est débuté après l'âge de 2 mois.

Plusieurs systèmes sont utilisables : des bandes collantes cutanées avec ou sans une petite sonde en silicone, ou un système complet permettant de corriger des anomalies plus complexes (Earwell). Il faut garder le moulage 6 semaines (selon le matériel utilisé, changement régulier par les parents ou système gardé plusieurs semaines). Le système est un peu contraignant pour les parents (et se voit beaucoup sur les photos des premières semaines de vie). Il faut prévenir du risque de résultat incomplet et des rares

érosions cutanées du pavillon pouvant faire interrompre le traitement.

BIBLIOGRAPHIE

1. CONVERSE JM, NIGRO A, WILSON JA *et al.* A technique for surgical correction of the lop ears. *Plast Reconstr Surg*, 1955; 15:411-418.
2. STENSTRÖM S. A natural technique for correction of congenitally prominent ears. *Plast Reconstr Surg*, 1963;32:509-518.
3. KANG NV, KERSTEIN RL. Treatment of prominent ears with an implantable clip system: a pilot study. *Aesthet Surg*, 2016;36:100-116.
4. BYRD HS, LANGEVIN CJ, GHIDONI LA. Ear molding in newborn infants with auricular deformities. *Plast Reconstr Surg*, 2010;126:1191-1200.

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

Obstruction nasale du nouveau-né : que rechercher ?

→ V. COULOIGNER

Service d'ORL pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, PARIS.

Chez le nouveau-né, la filière buccale est peu perméable. En effet, la succion-déglutition nécessite que la cavité buccale se comporte comme une chambre hermétiquement fermée, ce qui est permis par l'accolement en arrière du voile du palais et de l'épiglotte, qui est haut située chez le nouveau-né (larynx à hauteur de C4 contre C7 chez l'adulte). En conséquence, l'obstruction nasale bilatérale néonatale totale ou subtotale entraîne une symptomatologie sévère avec bradypnée inspiratoire et tirage sous-mandibulaire.

Bilan

Le bilan clinique de l'obstruction nasale comporte un test de perméabilité nasale

■ Questions flash – Pathologies de la tête et du cou

en plaçant un petit coton effiloché ou un miroir sous les orifices narinaux, un cathétérisme souple des fosses nasales à l'aide d'une sonde d'aspiration de petite taille, un examen oropharyngé à l'abaisse-langue, une otoscopie et une fibroscopie ORL vigile. L'enfant est dés-habillé et examiné complètement et ses constantes vitales sont mesurées.

En cas de dyspnée aiguë, l'hospitalisation est nécessaire, avec pose d'une voie veineuse et surveillance de la saturation de pouls, voire monitoring des fonctions cardiorespiratoires par un scope. L'obstacle nasal peut être court-circuité par la mise en place d'une canule de Guedel, voire par une intubation nasopharyngée.

Un scanner ou une IRM peut compléter le bilan étiologique, en particulier en cas de malformation ou de tumeur.

■ Causes et traitements

La première cause d'obstruction nasale néonatale est la rhinite. Son étiologie est inconnue. Elle pourrait impliquer selon les cas un déséquilibre entre les systèmes parasympathique et sympathique, une infection virale ou bactérienne ou un reflux gastro-œsophagien [1]. La dyspnée est de sévérité variable. Le nouveau-né est apyrétique et présente une rhinorrhée claire ou mucoïde. Dans les formes avec dyspnée aiguë, le traitement repose sur des gouttes nasales de sérum adrénaliné (concentration : 1 mg d'adrénaline à 0,1 % dans 10 mL de sérum physiologique ; posologie : 2 gouttes $\times$ 4/j ; durée du traitement : 3 à 4 jours ; traitement à effectuer en milieu hospitalier en surveillant la tension artérielle). Des corticoïdes par voie générale ou locale sont fréquemment associés, ainsi qu'un traitement antireflux par inhibiteurs de la pompe à protons.

Parmi les causes malformatives, la plus fréquente est l'atrésie choanale. Son incidence est d'environ 1/8 000 naissances.

Elle est isolée dans 25 % des cas, associée à un syndrome CHARGE dans 25 % des cas et à diverses autres malformations (syndrome de Franceschetti, etc.) dans 50 % des cas [2]. Les syndromes et anomalies associés sont moins fréquents dans les atrésies unilatérales. Le traitement est chirurgical, le plus souvent par voie endoscopique endonasale.

La sténose congénitale des orifices piriformes, qui consiste en un rétrécissement de la partie antérieure des fosses nasales, est une malformation plus rare. L'obstruction nasale est incomplète mais peut tout de même entraîner une dyspnée aiguë. D'autres anomalies peuvent être associées, en particulier l'absence de frein de lèvre supérieure, une incisive supérieure médiane unique et des anomalies pituitaires morphologiques ou fonctionnelles. Une IRM centrée sur la selle turcique et un bilan endocrinien de l'axe hypothalamo-hypophysaire sont donc nécessaires. Dans les formes mal tolérées, le traitement repose sur l'agrandissement chirurgical par fraisage des orifices piriformes.

Les kystes lacrymo-nasaux sont liés à une imperméabilité de la valve de Hasner à la partie basse du canal lacrymal, au niveau de son ouverture dans les fosses nasales. Ils se traduisent par des masses arrondies situées sous l'auvent du cornet inférieur. Elles sont uni- ou bilatérales et peuvent entraîner une obstruction nasale symptomatique. Une dilation du sac lacrymal avec tuméfaction de la paupière inférieure à son angle interne et un épiphora (larmolement chronique) sont parfois associés. L'évolution est souvent spontanément favorable. En cas d'obstruction nasale mal tolérée, le traitement consiste en un cathétérisme des voies lacrymales à l'aide d'une canule métallique à bout mousse ou en une marsupialisation du kyste par voie endoscopique endonasale.

Les dysembryoplasies de la ligne médiane (ménincoèles, méninco-encéphalocèles, kystes du dos du nez, ectopies neurogliales) sont d'autres

étiologies malformatives rarement impliquées dans les obstructions nasales du nouveau-né. Des processus expansifs des fosses nasales peuvent se révéler en période néonatale : hémangiomes infantiles, tératomes et tumeurs (rhabdomyosarcomes, etc.). Enfin, les traumatismes nasaux à la naissance sont le plus souvent associés à une déformation de la pyramide nasale avec une déviation septale, mais ils n'entraînent quasiment jamais d'obstruction nasale.

BIBLIOGRAPHIE

1. FRANK S, SCHOEM SR. Nasal obstruction in the infant. *Pediatr Clin North Am*, 2022;69:287-300.
2. BURROW TA, SAAL HM, DE ALARCON A *et al*. Characterization of congenital anomalies in individuals with choanal atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2009;135:543-547.

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

Que faire devant un pseudo-hématome néonatal du sterno-cléido-mastoïdien ?

→ V. COULOIGNER

Service d'ORL pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, PARIS.

Le pseudo-hématome néonatal du sterno-cléido-mastoïdien (PHN-SNM) ou *fibromatosis colli* a une prévalence de 4/1 000 naissances [1, 2]. Son étiologie est inconnue mais un traumatisme obstétrical est retrouvé dans plus de 50 % des cas (forceps, présentation du siège...) [1, 3].

Cliniquement, le PHN-SNM se présente sous la forme d'une masse ferme, mobile sous la peau, faisant corps avec le muscle sterno-cléido-mastoïdien. Cette masse apparaît dans les 8 premières semaines

de vie, avec une possible phase de croissance puis une stabilisation et enfin une régression. Elle est localisée à droite dans 75 % des cas. Les formes bilatérales sont très rares. Les garçons sont plus souvent atteints. En association avec cette masse, la tête est souvent inclinée du côté atteint et tournée vers le côté sain.

Ces éléments cliniques suffisent le plus souvent à poser le diagnostic. Il est cependant possible de le confirmer par une échographie qui montre un épaississement fusiforme du muscle sterno-cléido-mastoïdien avec interruption des striations musculaires en coupes longitudinales. Cet épaississement est légèrement hétérogène, plus souvent hyper- qu'hypoéchogène. Il est situé aux deux tiers inférieurs du muscle et se mobilise avec lui. Il n'y a pas d'hypervascularisation au Doppler.

Certaines caractéristiques échographiques sont essentielles pour éliminer des diagnostics différentiels tels qu'un rhabdomyosarcome : limites nettes, absence d'extension au-delà du muscle, d'encorbellement vasculaire ou d'adénopathies satellites. La biopsie est inutile mais, si elle est toutefois réalisée, elle montre des fibroblastes, des cellules musculaires géantes, des dépôts de collagène, une atrophie musculaire et l'absence d'infiltrat inflammatoire.

L'évolution est spontanément favorable dans l'immense majorité des cas, avec en moyenne une diminution du volume de la masse de 85 % à 2 mois [4]. Dans les cas avec torticolis marqué ne régressant pas rapidement, une kinésithérapie est possible avec des exercices d'étirement cervical. Celle-ci est efficace dans 80 à 90 % des cas dans un délai de 3-4 mois. Il est également possible d'adapter le positionnement des coussins, de la lumière et des jouets de manière à favoriser la rotation de la tête du côté atteint.

Très rarement, en cas de persistance des symptômes au-delà de l'âge de 3 ans, particulièrement si le torticolis se com-

plique de plagiocéphalie, une section du muscle sterno-cléido-mastoïdien est possible. La technique consiste habituellement en une ténotomie des deux chefs inférieurs du muscle sterno-cléido-mastoïdien. En postopératoire, la tête est maintenue en bonne position pendant 45 jours grâce à un plâtre avec appui occipito-mentonnier ou à un corset.

BIBLIOGRAPHIE

1. BAISAKH MR, MISHRA M, NARAYANAN R *et al.* Cytodiagnosis of sternocleidomastoid tumor of infancy. *J Cytol*, 2012; 29:149-151.
2. KUMAR P, SHARMA S, KAPIL V. Fibromatosis colli: A rare cause of neck mass with cytological soft pointers. *Cytopathology*, 2019;30:549-551.
3. SMITI S, KULKARNI NM, SINGH J. Case report: Fibromatosis colli in a neonate. *Indian J Radiol Imaging*, 2010;20:45-46.
4. LIN JN, CHOU ML. Ultrasonographic study of the sternocleidomastoid muscle in the management of congenital muscular torticollis. *J Pediatr Surg*, 1997;32:1648-1651.

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

Tuméfaction cervicale unilatérale sans point d'appel : que faire ?

→ V. COULOIGNER

Service d'ORL pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, PARIS.

Le bilan initial des tuméfactions cervicales unilatérales sans point d'appel est le suivant :

>>> Interrogatoire (histoire de la maladie, antécédents personnels et familiaux, voyages et contagés récents, état vaccinal...).

>>> Examen ORL : examen oropharyngé à l'abaisse-langue, fibroscopie ORL vigile nasale et pharyngolaryngée, inspection et palpation cervicales, otoscopie.

>>> Examen clinique : mesure de la température corporelle, palpation des aires ganglionnaires, recherche d'une hépatosplénomégalie, auscultation pulmonaire et inspection cutanée.

>>> Bilan biologique : NFS avec frottis, CRP, VS, LDH.

>>> Échographie/Doppler cervical.

À l'issue de ce premier bilan, le diagnostic étiologique peut être évident, en particulier en cas de lymphangiome kystique (lésion purement kystique cloisonnée), de kyste du 1^{er} arc branchial (localisation au-dessus de l'os hyoïde, fistule cutanée cervicale ou du plancher du conduit auditif externe, bride entre la peau du conduit auditif externe et le tympan), d'hémangiome immature ou de *fibromatosis colli* (pseudo-hématome du sterno-cléido-mastoïdien) néonatal.

Dans d'autres cas, il peut s'agir d'une adénopathie. La suite du bilan comporte alors les examens suivants :

>>> En cas d'adénopathie subaiguë ou chronique collectée sans fièvre : sérologie *Bartonella henselae* (maladie des griffes du chat), Quantiferon et ponction du contenu liquidien avec cultures BK ± PCR BK et PCR mycobactéries atypiques et *Bartonella*.

>>> Dans les adénopathies subaiguës ou chroniques non collectées :

- Radiographie de thorax et échographie abdominale à la recherche d'autres adénopathies.

- Test thérapeutique avec 7 à 10 jours d'antibiothérapie orale par amoxicilline/acide clavulanique.

- Ponction cytologique échoguidée ou adénectomie si l'adénopathie est supracentimétrique et dure depuis au moins 1 mois. La ponction ou l'adénectomie est programmée plus rapidement si l'adénopathie est supraclaviculaire,

Questions flash – Pathologies de la tête et du cou

mesure plus de 3 cm, augmente rapidement de volume, est fixée à la peau ou aux plans profonds ou est associée aux symptômes suivants : fièvre, amaigrissement, sueurs, nombreux ganglions extra-ORL, hépatosplénomégalie, masse pharyngée. Notons que certaines cytoponctions ganglionnaires peuvent être faussement rassurantes [1]. Ainsi, en cas de cytoponction normale mais d'adénopathie persistante ou croissante, une adénectomie chirurgicale est indiquée.

Dans les lésions purement kystiques de diagnostic étiologique non évident, une IRM cervicale est prescrite. Lorsque la lésion est latéro-cervicale basse, surtout à gauche, une endoscopie ORL sous anesthésie générale est programmée à la recherche d'une fistule du fond du sinus piriforme, signant un kyste de la 4^e poche branchiale. Dans les autres cas, en complément de l'IRM, une ponction du contenu liquidien peut être effectuée à la recherche de cellules malpighiennes orientant vers un kyste branchial, mais c'est surtout l'exérèse chirurgicale de la lésion qui permet le diagnostic.

Enfin, lorsqu'il s'agit d'une lésion purement ou partiellement solide, une IRM avec injection de gadolinium est prescrite. Cette imagerie est complétée soit par une biopsie (carotte biopsique échoguidée au Trucut sous masque de protoxyde d'azote et anesthésie locale ou biopsie chirurgicale sous anesthésie générale), soit par une exérèse chirurgicale à visée diagnostique lorsque la lésion est extirpable facilement en totalité, sans crainte de séquelles esthétiques ou fonctionnelles.

BIBLIOGRAPHIE

1. VAN DE SCHOOT L, ARONSON DC, BEHRENDT H *et al.* The role of fine-needle aspiration cytology in children with persistent or suspicious lymphadenopathy. *J Pediatr Surg.* 2001;36:7-11.

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

Macroglossie : que rechercher ?

→ A. PICARD

Service de Chirurgie maxillo-faciale et Chirurgie plastique, Hôpital Necker-Enfants malades, PARIS.

Sur le plan anatomoclinique, la macroglossie peut revêtir divers aspects :

- une langue globalement hypertrophiée, trop épaisse et trop longue ;
- une langue élargie et plate, fréquente dans les trisomies 21 ;
- une langue hypertrophiée et asymétrique dans le syndrome de Wiedemann-Beckwith.

Les conséquences fonctionnelles de la macroglossie peuvent être importantes, notamment dans la période néonatale, avec des troubles ventilatoires par obstruction haute, des troubles de la déglutition et, plus tardivement, des troubles articulaires par interposition de la langue entre les arcades dentaires, des troubles de la croissance maxillo-mandibulaire à type de classe 3 dentosquelettique (prognathisme man-

dibulaire) et des troubles de béance antérieure entre les arcades.

Macroglossies primitives

1. Syndrome de Wiedemann-Beckwith

La macroglossie est un des critères majeurs de diagnostic, car constante. Elle est souvent importante et peut être asymétrique. Les troubles de l'alimentation éventuellement observés sont davantage liés à la "prise en bouche" du biberon qu'à des troubles de déglutition souvent décrits. Quelques troubles ventilatoires peuvent être observés. Ils doivent être dépistés en néonatal. Le retentissement fonctionnel sur la croissance maxillo-mandibulaire est l'élément le plus important. Il guidera une indication chirurgicale de glossoplastie de réduction précoce.

On note un parallélisme entre la croissance staturale et la croissance linguale. Si la langue est extériorisée en permanence, le retentissement sur la croissance faciale est certain avec développement d'une classe 3 squelettique et dentaire associée à une infracluse. L'indication



Fig. 1 : Syndrome de Wiedemann-Beckwith avec indication de glossoplastie de réduction, permettant un contrôle de la croissance maxillo-mandibulaire.

de glossoplastie doit être posée après plusieurs évaluations chirurgicales et orthodontiques, et est souvent réalisée entre 4 et 6 ans. Elle permet le plus souvent une régression de la déformation squelettique (**fig. 1**).

2. Trisomie 21

La macroglossie serait présente dans environ 50 % des cas et son volume semblerait diminuer avec l'âge. L'hypotonie des muscles faciaux participe également à la protraction linguale et la bécane maxillo-mandibulaire secondaire, associée à une étroitesse du palais. Les indications chirurgicales de glossoplastie sont exceptionnelles.

■ Macroglossies secondaires

Elles sont principalement liées aux anomalies vasculaires, notamment dans le cadre de malformations lymphatiques cervicofaciales ou de malformations veineuses, plus rares. L'atteinte linguale des malformations lymphatiques cervicofaciales graves de découverte anté- ou néonatale est souvent au second plan, le tableau clinique étant dominé par l'atteinte cervicale et pharyngée, avec des troubles ventilatoires souvent sévères. La macroglossie sera souvent plus évidente et d'apparition brutale lors d'une poussée inflammatoire de la malformation lymphatique, à l'occasion d'une infection saisonnière. Le retentissement sur la croissance maxillo-mandibulaire est systématique et sera traité dans un second temps après régression, traitement et stabilisation de la malformation lymphatique (**fig. 2 à 4**).

Les maladies de surcharge : mucopolysaccharidose de type 1 (maladie de Hurler), mucopolysaccharidose de type 2 (maladie de Hunter).

Les dysplasies tissulaires plus rares : nerveuses dans la neurofibromatose de type 1 ou bien lipomateuses.

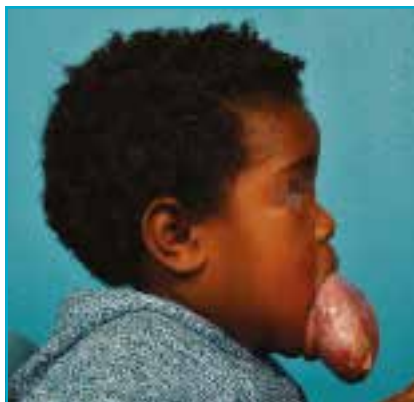


Fig. 2 : Macroglossie acquise par malformation vasculaire veineuse de la langue.



Fig. 3 : Malformation lymphatique cervicofaciale avec contingent du plancher de la langue, responsable d'une macroglossie.



Fig. 4 : La radio de profil montre l'évolution en classe 3 squelettique (prognathisme mandibulaire).

■ Conclusion

Une macroglossie chez un nouveau-né doit faire rechercher un syndrome de Wiedemann-Beckwith, en dehors de tout aspect en faveur d'une malformation vasculaire le plus souvent lymphatique de la région cervicale.

POUR EN SAVOIR PLUS

- MONTROYA P. Malformations linguales et pathologie congénitale. In: DEVAUCHELLE B. *Langue et Dysmorphie*. Monographies de chirurgie réparatrice, éditions Masson, 1996.
- VAZQUEZ MP *et al.* Macroglossie congénitale et syndrome de Wiedemann-Beckwith. In: DEVAUCHELLE B. *Langue et Dysmorphie*. Monographies de chirurgie réparatrice, éditions Masson, 1996.
- PELLERIN P *et al.* Les lymphangiomes linguaux. In: DEVAUCHELLE B. *Langue et Dysmorphie*. Monographies de chirurgie réparatrice, éditions Masson, 1996.

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

Frein lingual : quand opérer ?

→ A. PICARD

Service de Chirurgie maxillo-faciale et Chirurgie plastique, Hôpital Necker-Enfants malades, PARIS.

Un frein lingual est qualifié de court ou restrictif lorsque ce dernier empêche la protraction normale de la langue, donc sa capacité à s'extérioriser de la cavité buccale. Il n'y a, à ce jour, aucune définition anatomique claire d'un frein de langue dit court, notamment chez le nourrisson.

Le traitement chirurgical du frein peut être soit une frénotomie consistant à couper un frein pellucide, avasculaire chez un nourrisson (**fig. 1**), soit une frénectomie consistant à réséquer un frein épais, et qui doit toujours s'accompagner d'une libération des brides existantes et d'une plastie d'allongement avec sutures (**fig. 2**). Il ne faut laisser aucune zone en cicatrisation dirigée, source de récurrence. L'indication de frénectomie/frénoplastie concerne les freins épais et est donc décidée chez des enfants plus âgés après évaluation fonctionnelle par un chirurgien, avis orthophonique et enfin avis orthodontique. Le geste sera

Questions flash – Pathologies de la tête et du cou



Fig. 1 : Frein pellucide chez un nourrisson, accessible à la frénotomie.



Fig. 2 : Frein épais et antérieur, avec déformation en V de la langue. Ce type de frein doit être traité par frénectomie avec frénoplastie.

toujours complété de quelques séances de rééducation orthophonique de posture linguale.

Les risques de complications existent concernant ces deux techniques : la frénotomie peut être source d'hémorragie aiguë, et du développement d'une réelle ankyloglossie et d'adhérences secondaires liées à une plaie muqueuse



Fig. 3 : Complication d'une frénotomie avec plaie du plancher et risque secondaire d'ankyloglossie par adhérence.

lors d'un geste imprécis (**fig. 3**). La frénectomie présente des risques de complications en lien avec les structures de voisinage : atteinte des canaux de Wharton, lésion du nerf lingual et, comme dans toute chirurgie, risque hémorragique avec hématome du plancher buccal.

Il existe depuis quelques années une augmentation importante des gestes de frénotomie linguale dont l'indication porte principalement sur l'amélioration de la tétée au sein. De nombreux praticiens intervenant autour du nouveau-né revendiquent une diminution des douleurs mamelonnaires, une diminution du transfert du lait lors de l'allaitement avec amélioration quantitative de la tétée et des effets bénéfiques sur le reflux gastro-œsophagien, les coliques du nourrisson... Trois recommandations nationales et internationales récentes [1-3] ainsi qu'une revue Cochrane [4] ont conclu au manque d'études scientifiques de qualité concernant cette pratique [5].

Au total, un frein court n'est que très rarement source de gêne à l'allaitement. Avant de poser une indication de frénotomie, les mesures de *nursing* pour l'amélioration des conditions d'allaitement doivent être appliquées. Le geste doit être réalisé par des praticiens qualifiés et dans un environnement propice à la gestion des nourrissons. La frénectomie est également d'indication rare et s'appliquera aux freins très épais responsables d'une ankyloglossie, avec retentissement fonctionnel notable.

BIBLIOGRAPHIE

1. Australian Dentist Association 2020. Ankyloglossia and Oral Frenum Consensus Statement. www.ada.org.au/Ankyloglossia-Statement-Doc.aspx
2. MESSNER AH, WALSH J, ROSENFELD RM *et al.* Clinical consensus statement: ankyloglossia in children. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2020;162:597-611.
3. LEFORT Y, EVANS A, LIVINGSTONE V *et al.* Academy of Breastfeeding Medicine position statement on ankyloglossia in breastfeeding dyads. *Breastfeed Med*, 2021;16:278-281.
4. O'SHEA JE, FOSTER JP, O'DONNELL CP *et al.* Frenotomy for tongue-tie in newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev*, 2017;3:CD011065.
5. Communiqué de presse AFPA du 17/01/2022. afpa.org/2022/01/17/section-de-freins-de-langue-chez-les-nourrissons-et-les-enfants-alerte-sur-des-pratiques-abusives/

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