

ATLAS D'ACCES LIBRE EN CHIRURGIE ORL ET CERVICO-FACIALE



CHIRURGIE DE LA STÉNOSE CONGÉNITALE DES ORIFICES PIRIFORMES (SCOP)

John Wood, Graeme Van Der Meer

La sténose congénitale des orifices piriformes (SCOP) est une affection très rare chez le nouveau-né, dans laquelle l'ouverture piriforme du nez est rétrécie par la croissance osseuse de l'apophyse nasale du maxillaire (*Figure 1*). Comme il s'agit du point le plus étroit des voies respiratoires nasales, une petite modification de son diamètre peut augmenter de manière significative la résistance des voies respiratoires nasales. Comme les nourrissons respirent obligatoirement par le nez pendant les trois premiers mois de leur vie (ou plus longtemps s'ils sont prématurés), une telle augmentation de la résistance des voies aériennes provoque une obstruction fonctionnelle des voies aériennes et une détresse respiratoire.

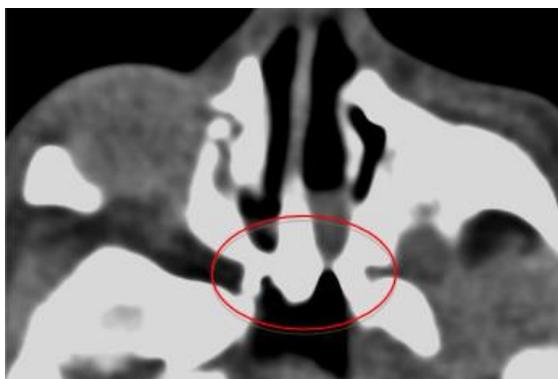


Figure 1: TDM en coupes axiales. SCOP (en haut) et atrésie chonale (en bas)

Si une naissance sur 5 000 présente une forme ou une autre d'obstruction congéni-

tale des voies aériennes nasales, il s'agit dans la majorité des cas d'une atrésie des choanes. Le diagnostic différentiel comprend les masses des fosses nasales, les dacryocystocèles, les déviations septales sévères et la SCOP.

Embryologie

Le palais se développe à partir de trois structures : le palais primaire qui forme le palais dur en avant de la fosse incisive, et deux plaques latérales issues des excroissances des proéminences maxillaires. Le SCOP peut s'expliquer par un défaut de développement des deux bourgeons nasaux internes fusionnés durant la période embryonnaire, entraînant une hypoplasie de palais primaire, probablement couplée à un excès d'ossification du processus nasal du maxillaire.

Des anomalies associées de la ligne médiane peuvent également se produire et la SCOP peut même être considérée comme une forme mineure d'holoprosencéphalie (malformation cérébrale et faciale complexe résultant d'un défaut de clivage médian du prosencéphale en hémisphères droit et gauche lors du développement embryonnaire précoce. Des anomalies hypophysaires seraient présentes dans environ 20% des cas, justifiant une exploration endocrinienne initiale de l'axe hypothalamo-hypophysaire et un suivi clinique d'au moins 12 mois, notamment de la croissance. Une microcéphalie, une hypoplasie du corps calleux ou des bulbes olfactifs peuvent aussi survenir. Les anomalies faciales peuvent inclure des anomalies oculaires, un hypotélorisme et des anomalies dentaires, en particulier une incisive médiane supérieure unique.

Diagnostic

Anamnèse et examen clinique

La SCOP se présente comme d'autres causes d'obstruction des voies aériennes nasales, avec une cyanose intermittente, une détresse respiratoire, des difficultés d'alimentation et un retard de croissance. L'impossibilité de faire passer une sonde nasogastrique suggère une atrésie des choanes ou une SCOP, la différence étant le niveau d'obstruction. Un blocage après 1 cm de progression est typique d'une SCOP, tandis qu'un blocage à plus de 3 cm est évocateur d'atrésie des choanes. L'atrésie des choanes bilatérale est généralement diagnostiquée très tôt, alors que le diagnostic de SCOP peut être retardé. Certains syndromes crânio-faciaux, comme le syndrome de Crouzon, peuvent présenter des signes et des symptômes similaires, mais la sténose affecte toute la longueur du nez. Une trachéotomie peut être nécessaire dans ces sténoses nasales étendues.

L'examen nasofibroscopique doit faire suspecter une SCOP lorsqu'il est impossible d'introduire le fibroscope dans le nez. L'examen de la cavité buccale peut révéler l'absence de frein de lèvre supérieure et indiquer la présence d'une incisive centrale maxillaire médiane solitaire. En tant que manifestation de l'holoprosencéphalie, elle doit inciter à rechercher d'autres anomalies de la ligne médiane du cerveau, des os crâniens et du maxillaire. L'impossibilité de faire passer un cathéter 5 Fr ou un fibroscope de 1,9 mm à travers le tiers antérieur du nez doit inciter à poursuivre les investigations.

Examens complémentaires

En cas de suspicion de SCOP, un scanner cranio-facial avec des coupes de 2 mm confirmera le diagnostic. Une étude a rapporté que la largeur moyenne de l'ouverture piri-

forme dans la SCOP était de 8,5 mm, contre 16,9 mm dans un groupe témoin¹. Une ouverture piriforme de >11 mm chez un enfant né à terme est considéré comme un diagnostic de SCOP (*Figures 1, 2*). Cette mesure ne détermine toutefois pas la nécessité d'une intervention chirurgicale, qui dépend de la sévérité des symptômes.

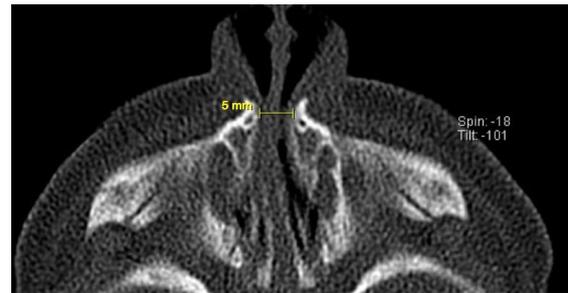


Figure 2: TDM axiale montrant une largeur d'orifice piriforme de 5 mm

D'autres éléments radiologiques doivent également être analysés, notamment la présence d'une crête osseuse sur la ligne médiane de la face inférieure du palais dur, et la présence d'une incisive médiane supérieure unique (*Figures 3, 4*). La présence de cette dernière est une indication à une IRM cérébrale et si possible à une enquête génétique.

Prise en charge

Immédiate

Le bébé peut présenter différents degrés de détresse respiratoire. Le patient doit être admis dans une unité de soins intensifs néonataux avec une surveillance continue de la saturation en oxygène.



Figure 3: TDM axiale montrant une incisive médiane supérieure unique



Figure 4: Incisive médiane supérieure unique

Une détresse importante peut nécessiter la mise en place d'une voie respiratoire orale, en général une canule de Guedel (Figure 5). D'autres options sont possibles, notamment l'administration d'oxygène à haut débit via des lunettes nasales, une tétine de McGovern, une tétine de biberon standard ou une tétine dont l'extrémité a été coupée (Figure 6), ou une voie respiratoire oropharyngée de Guedel (Figure 7).

L'alimentation peut être assurée par une sonde orogastrique jusqu'à ce que la perméabilité nasale soit assurée.

Les néonatalogistes, généticiens, ORL pédiatriques et pédiatres doivent être consultés.



Figure 5: Canule de Guedel en place, fixée par un adhésif



Figure 6: Tétine dont l'extrémité a été coupée



Figure 7: Canules de Guedel de différentes tailles

Traitement conservateur

La prise en charge conservatrice est le traitement de première intention de la SCOP, afin de permettre au bébé de grandir au-delà de l'âge de 3 mois, le temps qu'il devienne en âge de mieux respirer par la bouche. Les mesures peuvent inclure l'irrigation nasale avec du sérum physiologique, des gouttes de vasoconstricteurs (ex : xylo-métazoline) sur de courtes durées de quelques jours ou des corticoïdes nasaux. Les enfants qui répondent au traitement conservateur doivent être étroitement surveillés après leur sortie de l'hôpital pour détecter les épisodes apnéiques, la cyanose, les troubles respiratoires du sommeil, les infections respiratoires et les retards de croissance.

L'échec du traitement conservateur se déclare généralement dans les trois premières semaines de traitement. Ces enfants doivent être opérés avant la fin du premier mois.

Indications chirurgicales

La chirurgie est indiquée en cas d'échec de la prise en charge conservatrice. Les indications pour une intervention chirurgicale sont les suivantes

- épisodes apnéiques
- cyanose
- retard de croissance
- incapacité à se sevrer de l'assistance respiratoire

Il est difficile de prédire l'échec d'un traitement conservateur. Une étude a montré qu'une mesure de l'ouverture du pyriforme <5,7 mm avait une sensibilité et une spécificité de 88 % pour prédire une intervention chirurgicale². Il est important de noter que des études ont suggéré qu'il n'y a souvent aucune corrélation avec la circonférence de l'entrée nasale, ce qui souligne que chaque bébé a une capacité différente de s'adapter à une obstruction des voies aériennes supérieures.

Options chirurgicales

L'approche sous-labiale est la plus couramment utilisée car elle permet un fraisage latéral du processus nasal du maxillaire. Cette technique est décrite ci-dessous. La pose d'une endoprothèse nasale postopératoire est la norme, bien que la durée optimale de ce calibrage fasse débat.

La dilatation par ballonnet a également été utilisée³. Un ballon de 7 mm est gonflé à une pression de 10 atmosphères pendant 5 minutes, puis le nez est calibré par une canule nasopharyngée de 14 Fr. Cette technique a permis d'obtenir des voies aériennes nasales satisfaisantes à 1, 2 et 12 mois sans qu'aucune autre intervention ne soit nécessaire. Bien qu'il ne s'agisse que d'un rapport de cas, cette technique peut constituer au pire une mesure temporaire jusqu'à ce qu'un équipement et une expertise supplémentaires soient recherchés, le cas échéant.

Description de l'approche sous-labiale

L'intervention se déroule sous anesthésie générale, le bébé étant intubé par voie trans-orale.

- La sonde endotrachéale est fixée dans une position permettant un bon accès à la cavité buccale
- Un rond de tête et un billot placé sous les épaules peuvent être utilisés
- Les yeux sont protégés et le champage doit permettre un accès libre au nez et à la bouche
- Des cotons neurochirurgicaux imbibés de décongestionnant nasal sont appliqués quelques minutes sur la muqueuse nasale
- À l'aide d'une seringue dentaire, un anesthésique local (1 % de lidocaïne avec 1:100 000 d'adrénaline) injecté dans le sillon gingival supérieur et la muqueuse de l'ouverture pyriforme (*Figure 8*)
- Une incision sous-labiale de 1,5 cm est effectuée avec une lame 15 jusqu'à l'os, en veillant à ne pas endommager l'os mou recouvrant les bourgeons dentaires (*Figure 9*)



Figure 8 : Blanchiment de la muqueuse alvéolaire à la suite de l'injection d'anesthésique local

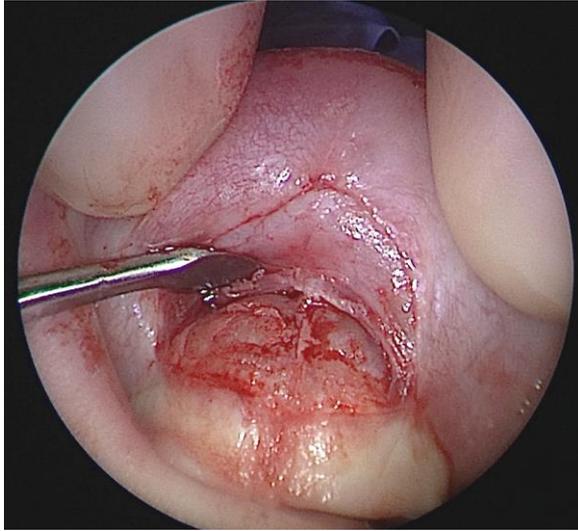


Figure 9 : Incision sous-labiale et décollement du périoste maxillaire à l'aide d'un décolleur de Cottle

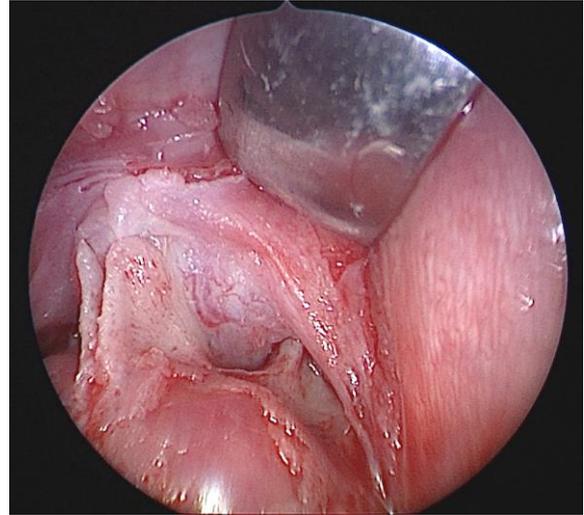


Figure 10 : Identification de l'orifice piriforme droit, de l'épine nasale antérieure et du processus nasal du maxillaire

- Effectuer une dissection sous-périostée pour exposer l'épine nasale antérieure et le plancher de chaque narine, en restant en amont des cornets inférieurs pour éviter de blesser le système nasolacrimal (*Figures 9, 10*)
- Utiliser une fraise diamantée de 2 mm pour élargir latéralement l'ouverture piriforme (*Figure 11*)
- Éviter de fraiser vers le bas pour éviter les bourgeons dentaires
- Utiliser le scanner comme guide et le cornet inférieur comme repère chirurgical pour obtenir une profondeur de forage optimale
- Poursuivre le fraisage jusqu'à ce que la cavité nasale puisse accueillir une sonde endotrachéale bilatérale de 3,5
- Les dilateurs de Liston peuvent être utilisés une fois le fraisage antérieur terminé.
- Comme lors de la cure d'atrésie choanale, il est important de maintenir un dilateur de Liston dans la cavité nasale opposée à celle en cours d'élargissement afin la cloison nasale ne soit déplacée (*Figure 12*)
- Replacer la muqueuse nasale

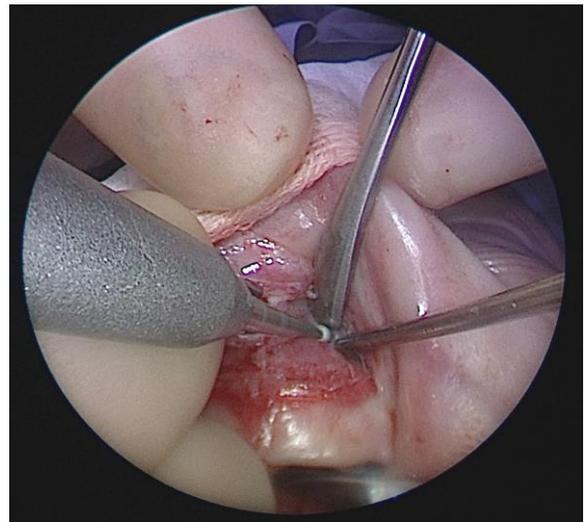


Figure 11 : Une fraise diamantée à grain épais de 2mm est utilisée pour fraiser le processus nasal du maxillaire

- Certains chirurgiens font une incision muqueuse de libération le long du plancher nasal
- Utiliser pour le calibrage des sondes d'intubation endotrachéales de calibre 3,5
- Insérer chaque endoprothèse dans le nez
- S'assurer que les extrémités des endoprothèses se trouvent dans l'oropharynx, en arrière du voile du palais

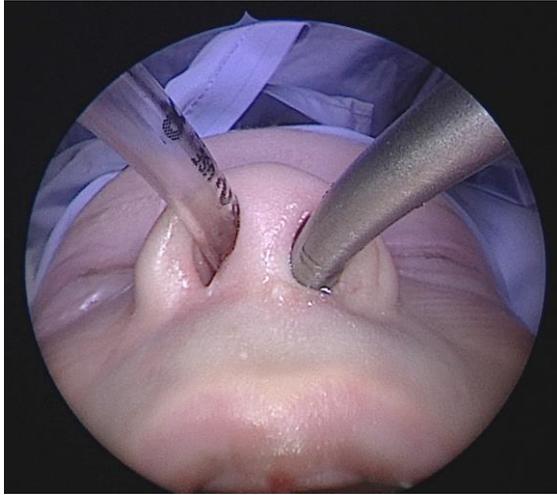


Figure 12 : Sonde d'intubation endotrachéale et dilataateur de Liston (16 Fr) en place dans chaque narine



Figure 13 : L'endoprothèse est fixée dans chaque cavité nasale par un fil de soie de 3.0 bloqué en arrière contre l'extrémité postérieure de la cloison nasale

- Pour éviter que les endoprothèses ne se délogent, une suture est passée entre les extrémités des tubes comme suit :
 - Faire passer une petite sonde d'aspiration dans chaque tube de façon à ce que les sondes dépassent dans l'oropharynx
 - Saisir les extrémités des cathéters et les faire sortir par la bouche
 - Suturer un fil de soie 3.0 à l'extrémité de chaque cathéter
 - Ramenez les cathéters le long des tubes endotrachéaux et hors du nez, en emportant les sutures avec eux (Figure 13)
 - Cette opération permet de bloquer le fil de soie 3.0 autour de l'extrémité postérieure de la cloison nasale et de fixer les endoprothèses dans chaque cavité nasale
 - Il évite également la nécessité d'une suture postérieure des tubes et permet de retirer les tubes chez les patients externes en coupant simplement le nœud antérieur et en retirant la suture
 - Séparer les extrémités antérieures des endoprothèses en utilisant un morceau de tube endotrachéal comme pont et en faisant passer la suture par de petits trous pratiqués sur les côtés des endoprothèses (Figure 14)

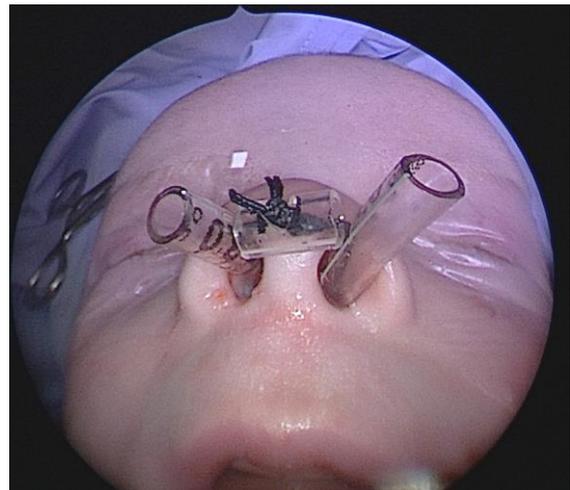


Figure 14 : Pont central formé à partir d'un fragment de sonde endotrachéale pour empêcher les stents de migrer et la suture de blesser la columelle

- Raccourcir le plus possible l'extrémité antérieure des stents pour faciliter l'alimentation (surtout en cas d'allaitement)
- Il est important de mesurer la longueur de chaque endoprothèse pour permettre des aspirations précises destinées à maintenir la perméabilité des endoprothèses
- Il n'y a pas de consensus sur la durée de la pose d'une endoprothèse, qui varie de quelques jours à plus de 4 semaines. Si

elle est retirée trop tôt, une déhiscence des tissus ou une resténose peut se produire, tandis que les durées plus longues sont associées à un risque plus élevé de lésions de pression au niveau du nez antérieur et du septum et à la formation de tissu de granulation

Soins postopératoires

- Une surveillance dans une unité de soins intensifs pendant 24 à 48 heures est recommandée pour assurer la perméabilité des voies respiratoires nasales
- Le nettoyage de la lumière des stents est essentiel, avec une irrigation régulière au sérum physiologique et une aspiration pour maintenir la perméabilité
- Les aspirations doivent être effectuées jusqu'à l'extrémité des tubes, sans toutefois les dépasser pour éviter tout traumatisme de la paroi pharyngée postérieure
- Utiliser un chiffre de sonde d'aspiration 2 fois supérieur à celui de la sonde d'intubation utilisée pour le calibrage, par exemple une sonde d'aspiration de 7 Fr pour un sonde d'intubation 3,5
- Une fois les stents retirés, utilisez des décongestionnants nasaux en association avec des gouttes de sérum physiologique pour minimiser l'œdème et les croûtes. Des corticoïdes intranasaux tels que la fluticasone peuvent être utilisés au cours des semaines suivantes.

Complications de l'opération

- Faire attention en peropératoire à ne pas blesser la muqueuse nasale, les bourgeons dentaires, les canaux nasolacrymaux et les cornets inférieurs
- Inspecter quotidiennement la narine pour détecter les signes de souffrance cutanée narinaire liée à la pression exercée par les stents

- Les difficultés d'alimentation ne sont pas rares, même si la perméabilité nasale est suffisante
- La resténose de l'ouverture piriforme n'est pas rare et doit être recherchée en cas de réapparition des symptômes

Suivi à long terme

Les soins à long terme doivent être assurés par un pédiatre généraliste. Il convient de prendre en compte les difficultés liées aux voies respiratoires et à l'alimentation, en particulier celles qui nécessitent une réadmission à l'hôpital. Si des signes de resténose apparaissent et sont symptomatiques, une réouverture des orifices piriformes peut être nécessaire, par exemple à l'aide d'un ballonnet ou d'un dilateur de Liston, nouveau sans fraisage, car il s'agit le plus souvent d'une sténose des tissus mous.

Si une déficience hypophysaire a été constatée, un suivi endocrinologique à long terme est nécessaire.

References

1. Belden CJ, Mancuso AA, Schmalfuss I M. CT features of congenital nasal pyriform aperture stenosis: initial experience. *Radiology* 213, 1999; 495-501
2. Wormald R, Hinton-Bayre A, Bumbak P et al. Congenital nasal pyriform aperture stenosis 5.7mm or less is associated with surgical intervention: A pooled case series. *Int J Ped Otorhinolaryngol.* 2015;79(11) 1802-5
3. Gungor AA, Reiersen DA. Balloon dilatation for congenital nasal pyriform aperture stenosis (CNPAS): a novel conservative technique. *Am J Otolaryngol.* 2014; 35(3) 439-42

Traduction

Pr Vincent Couloigner
Centre Hospitalier Universitaire Necker
Paris, France

Auteurs

John Wood FRACS, MBBS, MSurg,
BSocSci (Hons) BA(Hons)
Paediatric ORL Fellow
Starship Children's Health
Grafton, Auckland, New Zealand
drjmwood@gmail.com

Graeme Van Der Meer
MBChB MMed(ENT)
Paediatric ORL Consultant
Starship Children's Health
Grafton, Auckland, New Zealand
graemevdm@gmail.com

Rédactrice en chef de la section pédiatrique

Nico Jonas MBChB, FCORL, MMed
Paediatric ENT Consultant
Addenbrookes Hospital
Cambridge University Hospital NHS
Foundation Trust
Cambridge, United Kingdom
nicojonas@gmail.com

Editeur

Johan Fagan MBChB, FCS (ORL), MMed
Emeritus Professor and Past Chair
Division of Otolaryngology
University of Cape Town
Cape Town, South Africa
johannes.fagan@uct.ac.za

Comment citer ce chapitre

Wood J, Van Der Meer G. (2019).
Anterolateral thigh (ALT) free flap for
head and neck reconstruction. In *The Open
Access Atlas of Otolaryngology, Head &*

Neck Operative Surgery. Retrieved from
https://vula.uct.ac.za/access/content/group/ba5fb1bd-be95-48e5-81be-586fbaeba29d/Chirurgie%20de%20la%20t%C3%A9nose%20cong%C3%A9nitale%20des%20orifices%20piriformes%20_SC_OP_.pdf

**THE OPEN ACCESS ATLAS OF
OTOLARYNGOLOGY, HEAD &
NECK OPERATIVE SURGERY**
www.entdev.uct.ac.za



The Open Access Atlas of Otolaryngology, Head & Neck Operative Surgery by [Johan Fagan \(Editor\) johannes.fagan@uct.ac.za](mailto:johannes.fagan@uct.ac.za) is licensed under a [Creative Commons Attribution - Non-Commercial 3.0 Unported License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/)

