

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2012

Thèse N° 053/12

LA PRISE EN CHARGE NEONATALE DES ATRESIES CHOANALES

(A propos de 05 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 23/04/2012

PAR

M. EL JAZIRI ILYAS

Né le 11 Septembre 1985 à Bhalil

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

**Atrésie des choanes - Détresse respiratoire - Syndrome CHARGE
Réanimation néonatale**

JURY

M. EL ALAMI EL AMINE MOHAMED NOUR-DINE.....	PRESIDENT
Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie	
M. BOUHARROU ABDELHAK.....	RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie	
M. HIDA MOUSTAPHA.....	JUGES
Professeur de Pédiatrie	
M. KHATOUF MOHAMMED.....	
Professeur d'Anesthésie réanimation	
M. OULMAATI ABDALLAH.....	MEMBRES ASSOCIES
Professeur assistant de Pédiatrie	
M. ZOUHEIR ZAKI.....	
Professeur assistant d'Oto-Rhino-Laryngologie	

SOMMAIRE

INTRODUCTION	8
PATIENTS ET METHODES.....	10
a. Observation n°1	11
b. Observation n°2	14
c. Observation n°3	17
d. Observation n°4	20
e. Observation n°5	23
f. Synthèse des observations	26
RESULTATS	31
1. Données épidémiologies	31
a) Fréquence hospitalière de la maladie	31
b) L'âge	31
c) Le sexe	31
d) Lieu de provenance	33
e) Bilatéralité de l'atrésie	33
f) La nature de l'atrésie	34
2. Données cliniques	35
a) L'âge gestationnel	35
b) Déroulement de la grossesse.....	35
c) Voie d'accouchement.....	35
d) Consanguinité.....	35
e) Motif d'hospitalisation	35
f) Examen général	37
g) Malformations associées	38

3. Données radiologiques	39
4. Traitement	40
DISCUSSION	42
I. Rappel anatomique.....	42
A. Les parois des fosses nasales	42
1. La paroi antérieure	42
2. La paroi inférieure	42
3. La paroi supérieure ou la voûte	42
4. La paroi médiale ou cloison nasale	42
5. La paroi latérale.....	45
6. La paroi postérieure ou choane.....	45
II. Rappel embryologique	48
III. Rappel physiologique de la respiration nasale chez le nouveau-né	54
IV. Etiopathogénie	55
V. Epidémiologie	56
VI. Anatomie-pathologique.....	58
1) Siège de l'atrésie	58
2) Nature	58
VII. Diagnostic positif	59
A) Interrogatoire	59
B) Clinique	59
1) Inspection	59
1.1 Cyanose	60
1.2 La tachypnée	60
1.3 Signes de lutte respiratoires	61
2) Les moyens de diagnostic en maternité.....	62
3) Evaluation de l'état hémodynamique	63

4) Evaluation de l'état neurologique	63
VIII. Les formes cliniques	65
A. Atrésie choanale congénitale bilatérale.....	65
B. Atrésie choanale congénitale unilatérale	66
C. Les formes associées (syndrome de CHARGE)	67
1) Définition historique du syndrome CHARGE	68
2) Physiopathologie	69
3) Principales atteintes cliniques (atrésie des choanes exclue)	69
a. Anomalies cardiaques.....	69
b. Anomalies ophtalmologiques.....	72
c. Anomalies des oreilles	74
d. Anomalies des nerfs crâniens	76
e. Anomalies du système nerveux central	78
f. Retard de croissance	78
g. Retard de développement et trouble du comportement.....	78
h. Hypogonadisme	79
i. Dysmorphie.....	79
j. Malformations des voies urinaires.....	81
4) Les critères diagnostics	82
5) La conduite à tenir thérapeutique	83
6) Évolution du syndrome charge	87
7) Le soutien psychologique	88
IX. Examens complémentaires.....	90
A. Endoscopie nasale.....	90
B. TDM	92
C. IRM	95
D. Le bilan malformatif.....	96

1. Bilan biologique	96
2. Echographie cardiaque et abdominale	96
3. L'échographie transfontanellaire	97
4. Evaluation de l'audition.....	97
5. Evaluation de la vision	98
X. Diagnostic différentiel	99
A. Déviation septale	99
B. Sténose congénitale de l'orifice piriforme	99
C. Corps étranger.....	100
D. Hématome de la cloison.....	101
E. Rhinite infectieuse	101
F. Rhinite néonatale.....	102
G. Polypose	103
H. Tumeur congénitale	104
XI. Conduite à tenir.....	105
A. Traitement symptomatique	105
B. Les mesures initiales de réanimation	106
1) Thermorégulation.....	106
2) Positionnement correct	106
3) Aspiration	108
4) Masque à oxygène.....	108
5) Ventilation manuelle au masque et oxygénation	108
6) Intubation endotrachiale	109
C. Traitement chirurgical.....	110
1) Principe de prise en charge	110
2) Techniques chirurgicales	111
a) L'approche par ponction transnasale.....	111

b) L'approche microscopique par perforation transnasale ..	113
c) L'approche transseptale sublabiale	113
d) La rhinoplastie externe.....	114
e) La voie transnasale sous vidéo-endoscopie	115
f) La voie transpalatine	127
g) L'approche transseptale endoscopique	132
h) L'approche rétropalatine endoscopique	132
i) La technique d'extension au sinus sphénoïdal	133
j) La pose du « stent » : un sujet controversé	133
k) Le développement de techniques avec lambeaux muqueux pour substituer le « stent ».....	136
3) Les soins postopératoires	141
4) Les Indications chirurgicales	141
5) Les complications chirurgicales	143
CONCLUSION	144
RESUME	145
BIBLIOGRAPHIE	148

ABREVIATION

ACB	: Atrésie choanale bilatérale
SS	: Score de Silverman
TDM	: Tomodensitométrie
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique
CAV	: Canal atrio-ventriculaire
CAP	: Canal artériel persistant
CIA	: Communication inter-auriculaire
H-VG	: Hypoplasie du ventricule gauche
ETF	: Echographie transfontanellaire
NFS	: Numération des formules sanguines
Hb	: Hémoglobine
PNN	: Polynucléaire neutrophile.
PL	: Ponction lombaire
FR	: Fréquence respiratoire
FC	: Fréquence cardiaque
PC	: Périmètre crânien
C3G	: Céphalosporine de 3 ^{eme} génération
IVD	: Inta-veineuse direct
IVL	: Inta-veineuse lente
SaO ₂	: Saturation en oxygène

ATB	: Antibiothérapie
FiO ₂	: La fraction inspiratoire d'oxygène
DRNN	: Détresse respiratoire néonatale
DR	: Détresse respiratoire
FN	: Fosse nasale
SUP	: Supérieur
INF	: Inférieur
POST	: Postérieur
ANT	: Antérieur
ATS	: Antithyroïdienne de synthèse
AA	: Air ambiant
CRP	: C-Réactive Protéine
GB	: Globule blanc
PEA	: Potentiels évoqués auditifs
PEV	: Potentiels évoqués visuels
RGO	: Reflux gastro-œsophagienne
SA	: Semaine d'aménorrhée

INTRODUCTION

L'atrésie choanale est une malformation congénitale qui consiste en une obstruction totale ou subtotale des orifices postérieurs des fosses nasales. Il s'agit d'une affection relativement rare (1 pour 5000 à 8000 naissances) [1,2,3,]. Elle a été décrite pour la première fois par Roederer en 1755, en 1830 Otto l'a décrit comme une déformation des os palatine, elle se caractérise par la fermeture osseuse ou membraneuse ou mixte de la choane.

Sur le plan clinique, l'atrésie choanale bilatérale se déclare à la naissance dans un tableau de détresse respiratoire cyclique [14] associée à des difficultés majeures d'alimentation. Les formes unilatérales passent souvent inaperçues jusqu'à l'âge adulte. Elles sont responsables d'obstruction nasale et de rhinorrhée unilatérale voire d'anosmie.

L'atrésie choanale peut entrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif, la forme complète se voit dans l'association « CHARGE » [52,53].

Le diagnostic avant tout clinique, a été considérablement facilité par l'endoscopie. Actuellement le scanner constitue la procédure de choix dans l'évaluation de l'atrésie choanale [36].

La première cure chirurgicale d'une atrésie choanale a été réalisée en 1853 par Emmert qui opéra avec succès par voie transnasale un enfant de 7ans, actuellement de nombreuses techniques chirurgicales ont été proposées, mais les plus utilisées sont : la voie endoscopique transnasale, et la voie transpalatine [43].

Nous rapportons 5 cas d'atrésie choanale colligés au service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès, durant la période s'étalant du 1^{er} Janvier 2011 au 31 Mars 2012.

L'objectif de notre étude est de décrire les caractéristiques cliniques des 5 cas rapportés, discuter les différentes techniques chirurgicales et leurs indications ainsi que la réanimation post opératoire et de mettre le point sur les particularités de la prise en charge à moyen et à long terme de cette malformation néonatale.

PATIENTS ET METHODES

Nous avons procédé à une étude pro et rétrospective de 5 cas d'atrésie des choanes, colligés au sein du service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès, durant une période de 15 mois (Janvier 2011 à Mars 2012).

LES OBSERVATIONS

Observation N1

Nouveau-né admis au 8^{ème} jour de vie, de sexe masculin, issu d'une grossesse menée à terme, consanguinité de premier degré. L'anamnèse infectieuse était négative, l'accouchement était par voie haute à l'hôpital de Meknès (pour une présentation de face) avec bonne adaptation à la vie extra utérine. Le poids de naissance était de 2300 g.

Le nouveau-né a présenté une détresse respiratoire 6 heures après sa naissance, hospitalisé au service de pédiatrie de l'hôpital de Meknès pendant 8 jours. Le diagnostic d'atrésie choanale bilatérale a été posé par la sonde d'aspiration nasale, puis le nouveau-né est référé au service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès pour prise en charge.

L'examen à l'admission trouvait un nouveau-né conscient, rose avec des accès de cyanose au moment de fermeture de la bouche, Température : 36,7°C, FR : 35 cycles/min, FC : 140 bat/min, poids : 2.3 kg (10^{ème} percentile), taille : 49cm (25^{ème} percentile), PC : 33.5cm (10^{ème} percentile). SaO₂ : 91% à l'air ambiant et un score de Silverman à 2/10.

L'examen clinique a objectivé une atrésie choanale bilatérale, un souffle cardiaque systolique latéro-sternal gauche, un micropénis, des oreilles bas-implantées, un palais ogival et un frein de la langue évoquant un syndrome CHARGE incomplet.

La TDM cranio-faciale (figure 1) a objectivé une atrésie bilatérale et partielle des choanes de type osseuse et une malformation labyrinthique de type Mondini. L'échographie cardiaque a mis en évidence un canal atrio-ventriculaire complet,

un canal artériel persistant, une communication inter-auriculaire de 5 mm, et une hypoplasie du ventricule gauche.

Le bilan biologique a mis en évidence une hyperleucocytose à 16800 élms/ mm³ (PNN : 70%, Lymphocytes : 30%) et une CRP à 14 mg/l.

Le bébé a été mis sous céphalosporine de 3^{ème} génération (100 mg /kg/jour en IV) et aminoside (5 mg/kg/j en IVL) avec mise en place d'une canule de Guedel. Vue l'handicap d'aptitude pour l'anesthésie (atteinte cardiaque), Le patient n'a pas bénéficié du traitement chirurgical.

L'évolution était favorable, le bébé est resté stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, déclaré sortant après 10 jours d'hospitalisation.

Après un recul de deux mois de sa sortie de l'hôpital, le nourrisson est resté stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, puis il est perdu de vue.

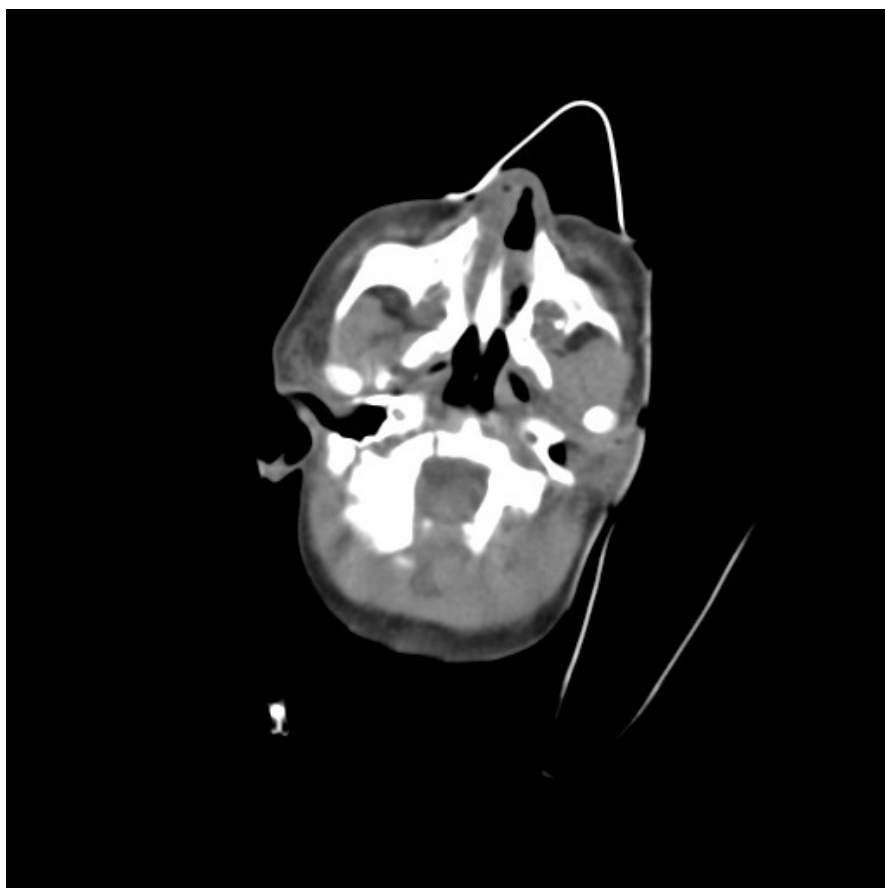


Figure 1 : TDM montrant une atrésie choanale bilatérale osseuse.

Observation N2

Nouveau-né admis au 2^{ème} jour de vie, de sexe masculin, issu d'une grossesse à terme, consanguinité de premier degré. L'anamnèse infectieuse était négative, l'accouchement était médicalisé par voie basse à l'hôpital Al ghassani avec une mauvaise adaptation à la vie extra utérine. Le poids de naissance était de 3000 g.

Le nouveau-né a présenté une détresse respiratoire à la 1^{ère} heure de vie, d'où son transfert pour hospitalisation au service de pédiatrie de l'hôpital Ibn El khatib. Le diagnostic d'atrésie choanale bilatérale a été posé par la sonde d'aspiration nasale puis le bébé est référé au service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès pour prise en charge.

L'examen à l'admission trouvait un nouveau-né conscient, rose avec des accès de cyanose au moment de fermeture de la bouche, T° : 36°C, FR : 45 cycles/min, FC : 160 bat/min. Poids : 3 kg (50^{ème} percentile), taille : 49cm (25^{ème} percentile), PC : 33 cm (10^{ème} percentile). SaO₂ : 95% à l'air ambiant.

L'examen clinique trouvait un bébé réactif, un score de Silverman à 4/10 et une atrésie choanale bilatérale. Le reste de l'examen clinique était sans anomalie en particulier pas de malformation cliniquement évidente.

la TDM cranio-faciale (figure 2) a objectivé une atrésie bilatérale totale des choanes de type osseuse. L'échographie transfontanellaire, abdominale et cardiaque étaient normales.

Le bilan biologique a mis en évidence une hyperleucocytose à 13500 élms/ mm³ (PNN : 69%) et une CRP à 40 mg/l.

Le bébé a été mis sous amoxicilline (100 mg /kg/jour en IV) et aminoside (5 mg/kg/j en IVL) avec mise en place d'une canule de Guedel. Par la suite le bébé a bénéficié d'une reperméabilisation choanale par voie endoscopique endonasale.

L'évolution était favorable, le bébé est resté stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, extubé après 24 heures, gardé sous sédation et traitement antalgique à base du paracétamol intraveineux puis orale. L'instillation du sérum isotonique intranasale toutes les 2 heures et soins des narines à la vaseline. Bébé déclaré sortant après 9 jours d'hospitalisation, mais depuis, il est perdu de vue malgré les contacts répétés.

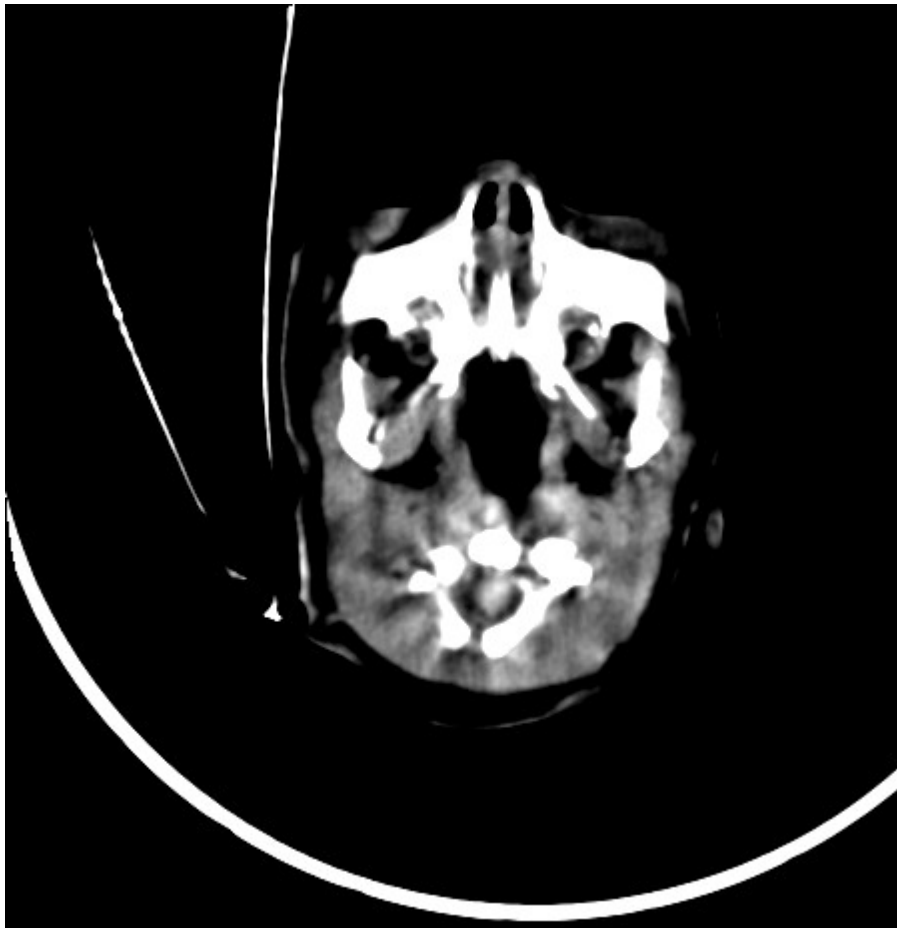


Figure 2 : TDM montrant une atrésie choanale bilatérale osseuse

Observation N3

Nouveau-né admis au 6^{ème} jour de vie, de sexe féminin, issu d'une grossesse à terme, consanguinité de premier degré. L'anamnèse infectieuse était positive, l'accouchement était médicalisé par voie basse à l'hôpital Ibn El khatib avec mauvaise adaptation à la vie extra utérine. Le poids de naissance était de 3200 g.

Le nouveau-né a présenté une détresse respiratoire à la 3^{ème} heure de vie, le bébé a été vu par le pédiatre et hospitalisé au service de pédiatrie de l'hôpital Ibn El khatib pendant 5 jours. Le diagnostic d'atrésie choanale bilatérale a été posé par la sonde d'aspiration nasale puis le bébé est référé au service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès pour prise en charge.

L'examen à l'admission trouvait un nouveau-né conscient, cyanosé, T° : 36,8°C, FR : 60 cycles/min, FC : 150 bat/min. Poids : 3,2 kg (50^{ème} percentile), taille : 48 cm (10^{ème} percentile), PC : 34 cm (50^{ème} percentile). SaO2 : 70% à l'air ambiant et un score de Silverman à 7/10.

L'examen clinique trouvait un bébé hypotonique, hyporéactif, un souffle systolique au foyer pulmonaire, un faciès trisomique et une atrésie choanale bilatérale.

La TDM cranio-faciale (figure 3) a objectivé une atrésie bilatérale totale des choanes de type mixte (osseuse et membraneuse). L'échographie transfontanellaire, abdominale et cardiaque étaient normale. Le caryotype a confirmé la trisomie 21(47, XX, +21).

Le bilan biologique a mis en évidence une hémoglobine à 13.2 g/l, GB à 8200 élms/ mm³ (PNN : 60%) et une CRP à 10 mg/l.

Le bébé a été mis sous céphalosporine de 3^{ème} génération (100 mg /kg/jour en IV) et aminoside (5 mg/kg/j en IVL) avec mise en place d'une canule de Guedel,

une sonde gastrique et un masque à oxygène. Par la suite le bébé a bénéficié d'une reperméabilisation choanale par voie endoscopique endonasale.

L'évolution était favorable, le bébé est resté stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, extubé après 24 heures, gardé sous sédation et traitement antalgique à base du paracétamol intraveineux puis orale. L'instillation du sérum isotonique intra-nasale toutes les 2 heures et soins des narines à la vaseline. Bébé déclaré sortant après 21 jours d'hospitalisation.

Après un recul de trois mois de sa sortie de l'hôpital, le nourrisson est resté stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, avec une respiration normale par le nez et une bonne prise de poids.



Figure 3 : atrésie choanale bilatérale mixte

Observation N4

Nouveau-né admis au 3^{ème} jour de vie, de sexe masculin, issu d'une grossesse à terme. L'anamnèse infectieuse était négative, l'accouchement était par voie haute (pour un bassin rétréci) dans une structure privé à Fès avec bonne adaptation à la vie extra utérine. Le poids de naissance était de 3300 g.

Le nouveau-né a présenté une détresse respiratoire 6 heures après sa naissance vu par le pédiatre et hospitalisé dans une structure privé pendant 2 jours, Le diagnostic d'atrésie choanale bilatérale a été posé par la sonde d'aspiration nasale puis le bébé est référé au service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès pour prise en charge.

L'examen à l'admission trouvait un nouveau-né conscient, rose avec des accès de cyanose au moment de fermeture de la bouche, T° : 36,9°C, FR : 45 cycles/min, FC : 136 bat/min. Poids : 3.3 kg (50^{ème} percentile), taille : 48cm (10^{ème} percentile), PC : 36 cm (90^{ème} percentile). SaO₂ : 94% à l'air ambiant et un score de Silverman à 1/10.

L'examen clinique a objectivé une atrésie choanale bilatérale, un souffle cardiaque systolique latéro-sternal gauche, un micropénis, des oreilles bas- implantées, évoquant un syndrome CHARGE incomplet.

La TDM cranio-faciale (figure 4) a objectivé une atrésie bilatérale des choanes de type mixte. L'échographie cardiaque a mis en évidence un canal atrial large de 7 mm, un ventricule unique de type droit et une hypoplasie du ventricule gauche.

Le bilan biologique a mis en évidence une hémoglobine à 12.7 g/l, GB à 9230 élms/ mm³ (PNN : 65%) et une CRP à 22 mg/l.

Le bébé a été mis sous céphalosporine de 3^{ème} génération (100 mg /kg/jour en IV) et aminoside (5 mg/kg/j en IVL) avec mise en place d'une canule de Guedel, une

sonde gastrique et un masque à oxygène. Par la suite le bébé a bénéficié d'une reperméabilisation choanale par voie endoscopique endonasale.

Au post-opératoire immédiat, le nouveau-né est resté stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, extubé après 24 heures, gardé sous sédation et traitement antalgique à base du paracétamol intraveineux puis orale. L'instillation du sérum isotonique intra-nasale toutes les 2 heures et soins des narines à la vaseline.

Au 2^{ème} jour du post opératoire le bébé a présenté une bradycardie à 70bat/min avec désaturation, intubation par la bouche avec une sonde n°3, mis sous drogues vaso-actives, mais le bébé est décédé malgré les mesures de réanimation.

A noter que l'ionogramme sanguin où moment de la décompensation était normal (notamment la calcémie à 90 mg/l).

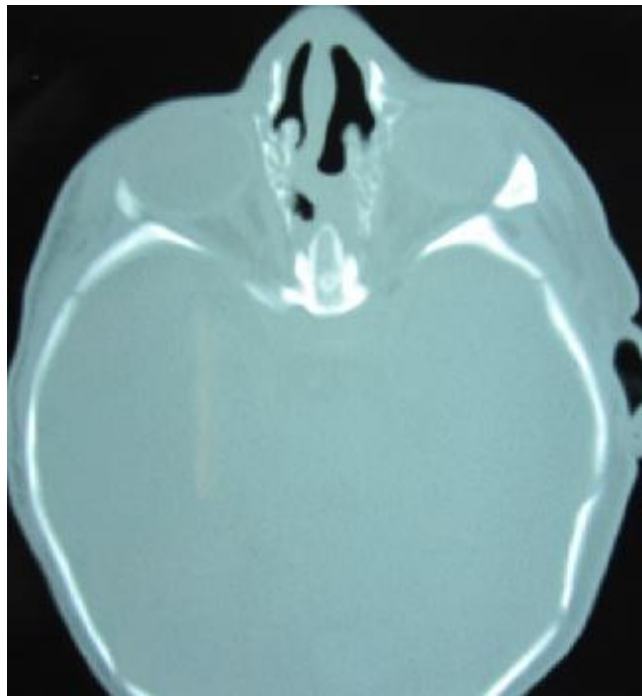


Figure 4 : TDM montrant une atrésie choanale bilatérale de type mixte

Observation N5

Nouveau-né admis au 5^{ème} jour de vie, de sexe féminin, issu d'une grossesse menée à terme. L'anamnèse infectieuse était négative, l'accouchement était par voie basse à l'hôpital d'Oujda avec une bonne adaptation à la vie extra utérine. Le poids de naissance était de 3300 g.

Le nouveau-né a présenté une détresse respiratoire 4 heures après sa naissance hospitalisé au service de pédiatrie de l'hôpital Alfarabi à Oujda pendant 3 jours. Le diagnostic d'atrésie choanale bilatérale a été posé par la sonde d'aspiration nasale et confirmé par le nasofibroscope, puis le nouveau-né est référé au service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès pour prise en charge.

L'examen à l'admission trouvait un nouveau-né conscient, rose avec des accès de cyanose au moment de fermeture de la bouche, Température : 37°C, FR : 35 cycles/min, FC : 140 bat/min, poids : 3.3 kg (50^{ème} percentile), taille : 47cm (10^{ème} percentile), PC : 33 cm (10^{ème} percentile). SaO₂ : 90% à l'air ambiant et un score de Silverman à 4/10.

L'examen clinique a objectivé une atrésie choanale bilatérale. Le reste de l'examen clinique était sans anomalie en particulier pas de malformation cliniquement évidente.

la TDM cranio-faciale (figure 5) a objectivé une atrésie bilatérale des choanes de type mixte. L'échographie transfontanellaire, abdominale et cardiaque étaient normales.

Le bilan biologique a mis en évidence une hyperleucocytose à 13770 élms/ mm³ (PNN : 72%, Lymphocytes : 28%) et une CRP à 5 mg/l.

Le bébé a été mis sous céphalosporine de 3eme génération (100 mg /kg/jour en IV) et aminoside (5 mg/kg/j en IVL) avec mise en place d'une canule de Guedel.

Une sonde gastrique et un masque à oxygène. Par la suite le bébé a bénéficié d'une reperméabilisation choanale par voie endoscopique endonasale.

En post opératoire instillation du sérum isotonique intra-nasale toutes les 2 heures et soins des narines à la vaseline, apport de la ration de base par voie intraveineuse et reprise de l'alimentation par une sonde gastrique après 48 heures.

L'évolution était favorable, le bébé est resté stable sur le plan hémodynamique et respiratoire déclaré sortant après 5 jours d'hospitalisation.

Trois jours après la sortie le bébé est revu pour une fente palatine de 10 mm secondaire à la nécrose de la paroi interne du voile du palais ; ainsi qu'une petite nécrose de 5 mm au niveau vélaire. Les deux lésions ont été respectées, un simple traitement symptomatique et une réhydratation intraveineuse pendant 48 heures avec un arrêt de l'alimentation par voie orale. Ce qui a permis une fermeture spontanée avec une bonne cicatrisation des deux fentes.

Recul de 1 mois et demi, le bébé respire spontanément par les narines sans problème avec une bonne prise de poids.



Figure 5: TDM montrant une atrésie choanale bilatérale de type mixte

SYNTHESE DES OBSERVATIONS

Tableau 1 : Données cliniques et épidémiologiques

	Age d'admission /sexe	Motif de consultation	Bilatérale ou unilatérale	Nature de l'atrésie	Consanguinité chez les parents	Score de Silverman	Malformations associées
Cas 1	8 jours/M	Détresse respiratoire	Bilatérale Partielle	Osseuse	+	2/10	Syndrome CHARGE : • Oreilles bas-implantées • Micropénis • Malformations Cardiaques • Malformations labyrinthiques
Cas 2	2 jours/M	Détresse respiratoire	Bilatérale	Osseuse	+	4/10	(-)
Cas 3	6 jours /F	Détresse respiratoire	Bilatérale	Mixte	+	7/10	Trisomie 21
Cas 4	3 jours/M	Détresse respiratoire	Bilatérale	Mixte	-	1/10	Syndrome CHARGE : • Oreilles bas-implantées • Micropénis • Malformations cardiaques
Cas 5	5jours/F	Détresse respiratoire	Bilatérale	Mixte	-	4/10	(-)

Tableau 2 : Résultats du bilan radiologique

	Les investigations radiologiques			
	ETF	Echographie abdominale	Echographie cardiaque	TDM
Cas 1	Normale	Normale	- CAV complète - CAP - CIA de 5 mm - Hypoplasie-VG	• ACB : osseuse partielle • Malformation labyrinthique • Asymétrie ventriculaire
Cas 2	Normale	Normale	Normale	• ACB : osseuse totale • Hypoplasie du corps calleux
Cas 3	Normale	Normale	Normale	• ACB : mixte totale
Cas 4	Normale	Normale	- Hypoplasie-VG - Ventricule unique de type droit - Canal atrial large de 7 mm	• ACB : mixte totale
Cas 5	Normale	Normale	Normale	• ACB : mixte totale

Tableau 3 : Résultats du bilan biologique

Les investigations biologiques				
	NFS	CRP	Fonction rénal	L'ionogramme sanguin
CAS 1	- Une hyperleucocytose à 16800 élms/ mm³ (PNN : 70%, Lymphocytes : 30%). - Hb à 14 g/ dl. - Un taux de plaquettes : 320000 élms/ mm³.	14mg/l	Normale	Normal
CAS 2	- Une hyperleucocytose à 13500 élms/ mm³ (PNN : 69%). - Hb à 12,9 g/ dl. - Un taux de plaquettes : 224000 élms/ mm³.	40mg/l	Normale	Normal
CAS 3	- GB : 8200 élms/ mm³ - Hb : 13,2 g/ dl. - Un taux de plaquettes : 280000 élms/ mm³.	10mg/l	Normale	Normal
CAS 4	- GB à 9230 élms/ mm³ (PNN : 72%). - Hb à 12.7 g/ dl. - Un taux de plaquettes : 222000 élms/ mm³.	22mg/l	Normale	Normal
CAS 5	- GB à 13770 élms/ mm³ (PNN : 72%). - Hb à 17.3 g/ dl. - Un taux de plaquettes : 218000 élms/ mm³.	5 mg/l	Normale	Normal

Tableau 4 : Traitement et évolution

	Traitement médical	Traitement chirurgical	Evolution
Cas 1	1. Mise en place d'une canule de Guedel. 2. Masque à oxygène. 3. Antibiothérapie : - C3G : 100 mg /kg/jour en IV. - Aminoside : 5 mg/kg/j en IVL.	N'a pas bénéficié du traitement chirurgical.	Favorable après 14 jours d'hospitalisation le bébé n'est plus dépendant d'O ₂ , remis aux parents.
Cas 2	1. Mise en place d'une canule de Guedel. 2. Masque à oxygène. 3. Antibiothérapie : - Amoxicilline : 100 mg /kg/jour en IV. - Aminoside : 5 mg/ kg/jour en IVL.	Reperméabilisation choanale par voie endoscopique endonasale, avec résection de l'os vomer.	Favorable le bébé est sorti à j+3 du post-op en bon état hémodynamique et respiratoire
Cas 3	1. Mise en place d'une canule de Guedel. 2. Masque à oxygène. 3. Antibiothérapie : - C3G : 100 mg /kg/jour en IV. - Aminoside : 5 mg/ kg/jour en IVL.	Reperméabilisation choanale par voie endoscopique endonasale, avec résection de l'os vomer.	Favorable le bébé est sorti à j+7 du post-op en bon état hémodynamique et respiratoire
Cas 4	1. Mise en place d'une canule de Guedel. 2. Masque à oxygène. 3. Antibiothérapie : - C3G : 100 mg /kg/jour en IV. - Aminoside : 5 mg/kg/jr en IVL.	Reperméabilisation choanale par voie endoscopique endonasale, avec résection de l'os vomer.	Bébé décédé à j+2 du post-op après un arrêt cardio-respiratoire
Cas 5	1. Mise en place d'une canule de Guedel. 2. Masque à oxygène. 3. Antibiothérapie : - C3G : 100 mg /kg/jour en IV. - Aminoside : 5 mg/kg/jr en IVL	Reperméabilisation choanale par voie endoscopique endonasale, avec résection de l'os vomer.	Trois jours après la sortie le nouveau-né a présenté une fente palatine et une fente vélaire traité symptomatiquement avec une bonne évolution.

RESULTATS

1) Données épidémiologiques

a) La fréquence hospitalière de la maladie

Parmi les 983 nouveau-nés hospitalisés au service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès du 1^{er} janvier 2011 au 31 Mars 2012, cinq cas présentent une atrésie choanale avec une fréquence de 0.5%.

b) L'âge

L'âge des nouveau-nés admis varie de 2 jours de vie à 8 jours, avec une moyenne de 5 jours.

c) Le sexe

Trois nouveau-nés sont de sexe masculin et deux de sexe féminin, soit un sexe ratio de 3/2.

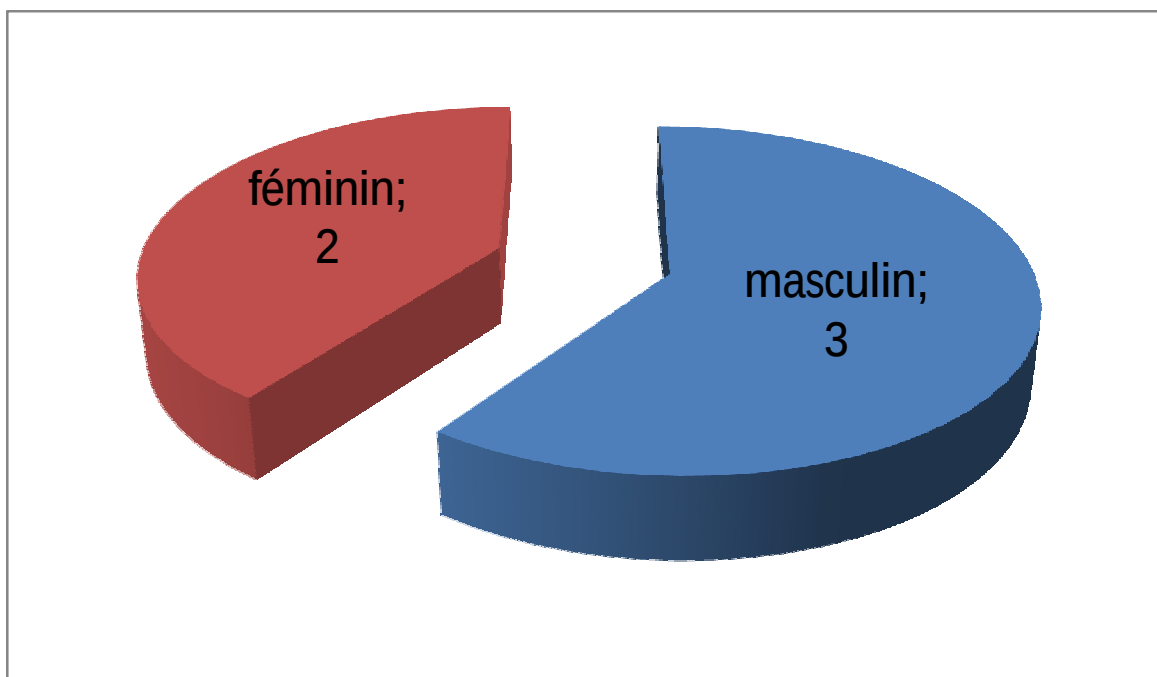


Figure 6 : montrant la répartition de l'atrésie choanale entre les deux sexes

d) Lieu de provenance

Trois nouveau-nés proviennent de Fès, un nouveau-né provient de Meknès et le dernier nouveau-né provient d'Oujda.

e) La nature de l'atrésie

Deux nouveau-nés présentent une atrésie osseuse et trois nouveau-nés présentent une atrésie mixte (membraneuse et osseuse).

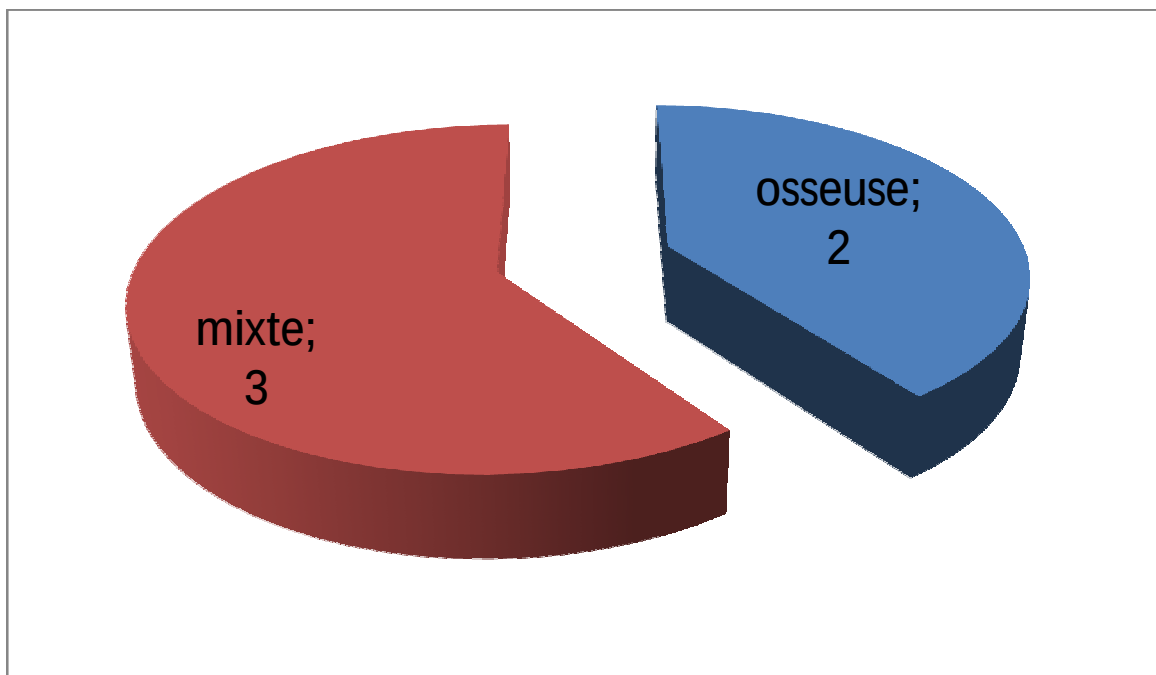


Figure 7 : montrant la fréquence de la nature de l'atrésie

f) La bilatéralité

Les 5 nouveau-nés présentent une atrésie choanale bilatérale.

Tableau 5 : les différents paramètres épidémiologique de notre étude.

Observation	1	2	3	4	5
L'âge d'admission (jours)	8	2	6	3	5
Sexe	Masculin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin
Lieu de provenance	Meknès	Fès	Fès	Fès	Oujda
Bilatéralité	Bilatérale	Bilatérale	Bilatérale	Bilatérale	Bilatérale
Nature de l'atrésie	Osseuse Partielle	Osseuse Totale	Mixte Totale	Mixte Totale	Mixte Totale

2) Données cliniques

a) l'âge gestationnel

Tous les patients admis sont issus de grossesses menées à terme, aucun d'eux n'est prématuré.

b) Déroulement de la grossesse

Toutes les mères ont eu des grossesses normales, quatre ont été suivies, une seule n'a pas eu un suivi médical de la grossesse.

c) La voie d'accouchement

Trois des accouchements sont par voie basse, et deux sont par voie haute.

d) La consanguinité

Trois nouveau-nés sont issus d'un mariage consanguin de 1^{er} degré, et deux nouveau-nés sont issus d'un mariage non consanguin.

e) Motif d'hospitalisation

Tous les nouveau-nés sont hospitalisés pour une détresse respiratoire néonatale, qui apparaît dans les 1^{ères} heures de vie.

Tableau 6 : résumé des données cliniques de notre étude

Observation	1	2	3	4	5
L'âge gestationnel	38 SA	39 SA	39 SA	38 SA	40SA
Déroulement de la grossesse	Suivie normal	Suivie normal	Non Suivie	Suivie normal	Suivie normal
Voie d'accouchement	Voie haute (présentation de face)	Voie basse	Voie basse	Voie haute (bassin rétréci)	Voie basse
Consanguinité	+ 1 ^{ère} degré	+ 1 ^{ère} degré	+ 1 ^{ère} degré	----	----
Motif d'hospitalisation	DRNN	DRNN	DRNN	DRNN	DRNN

f) Examen général

Tableau 7 : examen général

Observation	N1	N2	N3	N4	N5
Poids (kg)	2 ,3	3	3,2	3.3	3.3
Taille (cm)	49	49	48	48	47
PC (cm)	33.5	33	34	36	33
FR (cycle/min)	35	45	60	45	45
FC (bat/min)	140	162	150	136	145
T (°C)	36.7	36	36.8	36.9	37
SaO2	91% à l'AA	95% à L'AA	70% à l'AA	96% à L'AA	90% à L'AA
SS	2/10	4/10	7/10	1/10	4/10

A part le 1^{er} cas qui présentait une hypotrophie, les 4 autres nouveau-nés étaient eutrophiques, 4 nouveau-nés présentaient une détresse respiratoire modérée et un nouveau-né présentait une détresse respiratoire sévère avec un score de Silverman supérieur à 5.

g) Malformations associées

Tableau 8 : malformations associées

Observation	1	2	3	4	5
Malformations associées	Syndrome CHARGE : - oreilles bas-implantées - micropénis - malformations cardiaques - malformation labyrinthique	-	Trisomie 21 : Facies trisomique	Syndrome CHARGE : - oreilles bas-implantées - micropénis - malformations cardiaques	-

Deux nouveau-nés ont présenté un syndrome CHARGE associé, et un nouveau-né a présenté une trisomie 21.

3) Données radiologiques :

Tableau 9 : Données radiologiques

observation	N1	N2	N3	N4	N5
ETF	Normale	Normale	Normale	Normale	Normale
Echo abdominal	Normale	Normale	Normale	Normale	Normale
Echo-cœur	- CAP - CAV complète - CIA de 5 mm - Hypoplasie-VG	Normale	Normale	- Hypoplasie-VG - Ventricule unique de type droit - Canal atrial large de 7 mm	Normale
TDM Cranio-faciale	- ACB : osseuse partielle - Malformation labyrinthique - Asymétrie ventriculaire	- ACB : osseuse totale - Hypoplasie du corps calleux	- ACB : mixte totale	- ACB : mixte totale	- ACB : mixte totale

La TDM a objectivé une atrésie choanale dans les 5 cas, et l'échographie cardiaque a objectivé des malformations cardiaques dans les 2 cas qui présentaient un syndrome CHARGE.

4) Traitement chirurgical

Tableau 10 : traitement chirurgical

observation	N1	N2	N3	N4	N5
Technique chirurgicale	Non opéré	Chirurgie par voie endoscopique endonasale	Chirurgie par voie endoscopique endonasale	Chirurgie par voie endoscopique endonasale	Chirurgie par voie endoscopique endonasale

La technique principale de notre étude est la voie endoscopique endonasale avec résection de l'os vomer et des apophyses ptérygoïdes à la demande.

Tableau 11 : Tableau récapitulatif

observation	N1	N2	N3	N4	N5
Sexe	Masculin	Masculin	Féminin	Masculin	Féminin
Age (jours)	8	2	6	3	5
Bilatérale ou Unilatérale	Bilatérale	Bilatérale	Bilatérale	Bilatérale	Bilatérale
Nature de l'atrésie	Osseuse Partielle	Osseuse Totale	Mixte Totale	Mixte Totale	Mixte Totale
Anomalie congénitale associée	Syndrome CHARGE	----	TRISOMIE 21	Syndrome CHARGE	----
Type de chirurgie	----	Endoscopique endonasale	Endoscopique endonasale	Endoscopique endonasale	Endoscopique endonasale
Complication post opératoire	-----	Pas de complication	Pas de complication	Patient décédé à j+2 du post-op	Fente palatine Fente vélaire

DISCUSSION

I. Rappel anatomique

- Les fosses nasales (FN) sont 2 cavités situées de façon symétrique de part et d'autre d'une cloison médiane au centre du massif osseux de la face, elles forment la cavité nasale.
- Elles sont placées au dessus de la cavité buccale, au dessous de l'étage antérieur de la base du crâne, en dedans des orbites et des maxillaires supérieur et en avant du rhinopharynx [38].

A. les parois des fosses nasales

1. La paroi antérieure :

Elle correspond au vestibule nasal, véritable « porte d'entrée du nez ».

2. La paroi inférieure :

Le plancher des fosses nasales est formé d'avant en arrière par le palais osseux, le palais muqueux avant de s'aboucher dans le cavum.

3. La paroi supérieure ou la voûte :

Divisée en 3 portions :

- Ø Antérieure ou nasale.
- Ø Portion supérieure ou ethmoïdale.
- Ø Portion postérieure ou sphénoïdale.

4. La paroi médiale ou cloison nasale :

- Elle sépare les 2 FN et constitue leurs parois internes et soutient la pyramide nasale en avant.

- La cloison nasale est constituée par (figure 8):
 - Squelette ostéo-cartilagineux : Se compose de 3 pièces :
 - Le revêtement : comprend 2 plans :
 - o Plan profond, constitué par le périoste et le périchondre recouvrant la lame perpendiculaire et le cartilage septal.
 - o Plan superficiel, muqueux qui adhère au plan profond.

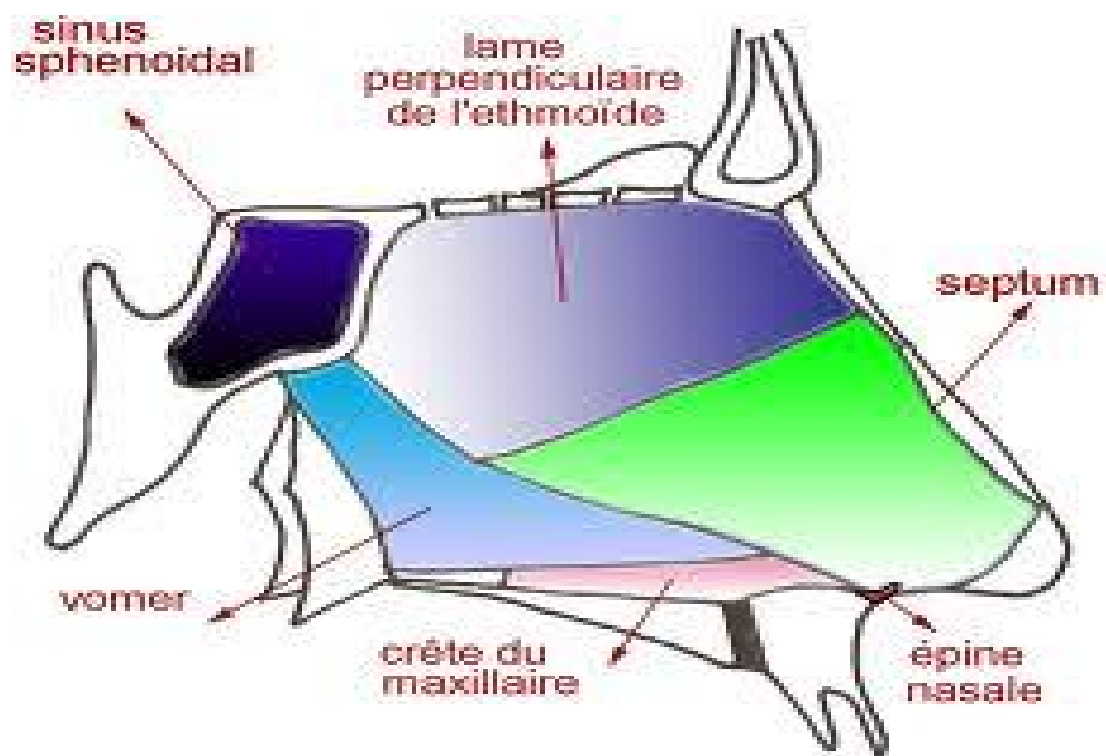


Figure 8 : vue latérale montrant la constitution de la cloison nasale

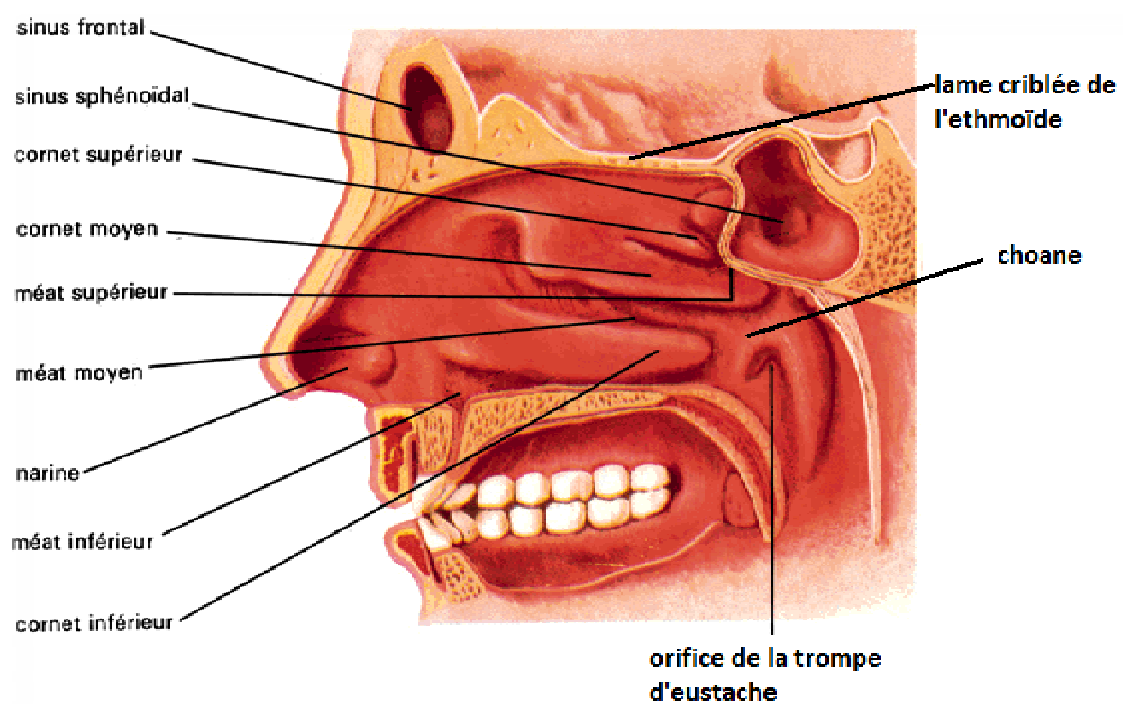


Figure 9 : Vue médiale montrant la paroi latérale des fosses nasale.

5. La paroi latérale

Elle est constituée de l'association de six os qui définissent trois plans se chevauchant (figure 9):

Au niveau de cette face latérale se trouvent les cornets nasaux supérieur, moyen et inférieur. En arrière et latéralement à chaque cornet, loge le passage nasal correspondant ou méat [38].

6. La paroi postérieure ou choanes

La choane représente le passage de la fosse nasale au rhinopharynx, de forme plus complexe qu'un simple orifice circulaire. La région choanale est limitée en dedans par le vomer et son bord libre, en arrière par le rhinopharynx, en haut par la paroi inférieure du sphénoïde sur laquelle vient s'insérer la racine du cornet moyen délimitant le récessus sphénoethmoïdal et en dehors la lame verticale de l'os palatin et le massif ptérygoïdien.

Les dimensions et la forme de celle-ci varient considérablement avec l'âge. Chez l'adulte, il s'agit d'un orifice ovalaire de grand axe vertical (largeur moyenne 12 mm, hauteur moyenne 20 mm). Chez le nouveau-né, la choane est située dans un plan nettement plus oblique orienté en haut et en arrière et sa section a plus la forme d'un triangle isocèle de 7-8 mm de côté (figure 10). Cette forme est d'autant plus importante qu'il existe une petite hauteur du rhinopharynx, particulièrement dans certaines malformations craniofaciales associées.

La figure 10 précise les principaux repères osseux de la choane et les principales distances des fosses nasales chez le nouveau-né. Ces mensurations sont importantes à connaître lors de la chirurgie, notamment pour bien se situer dans le volume de la fosse nasale, pour interpréter les données de l'examen tomodensitométrique et mieux définir les modalités du geste opératoire [39].

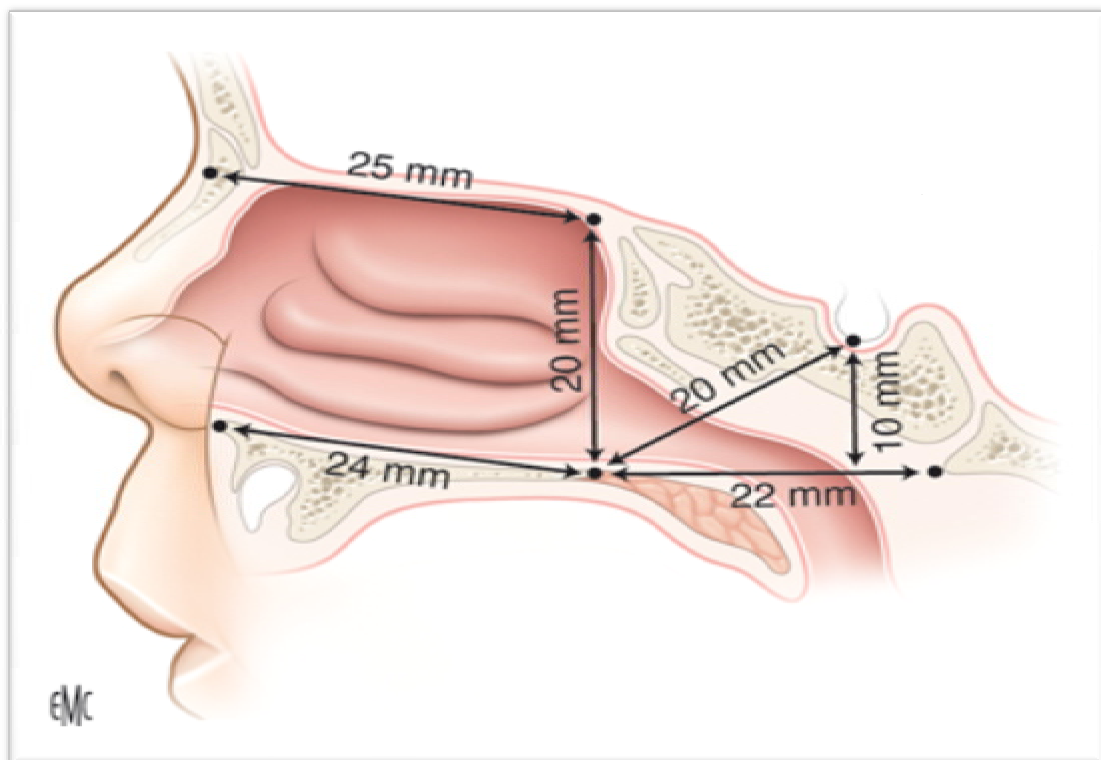


Figure 10 :

Repères anatomiques et principales dimensions de la choane normale chez le nouveau-né [39].

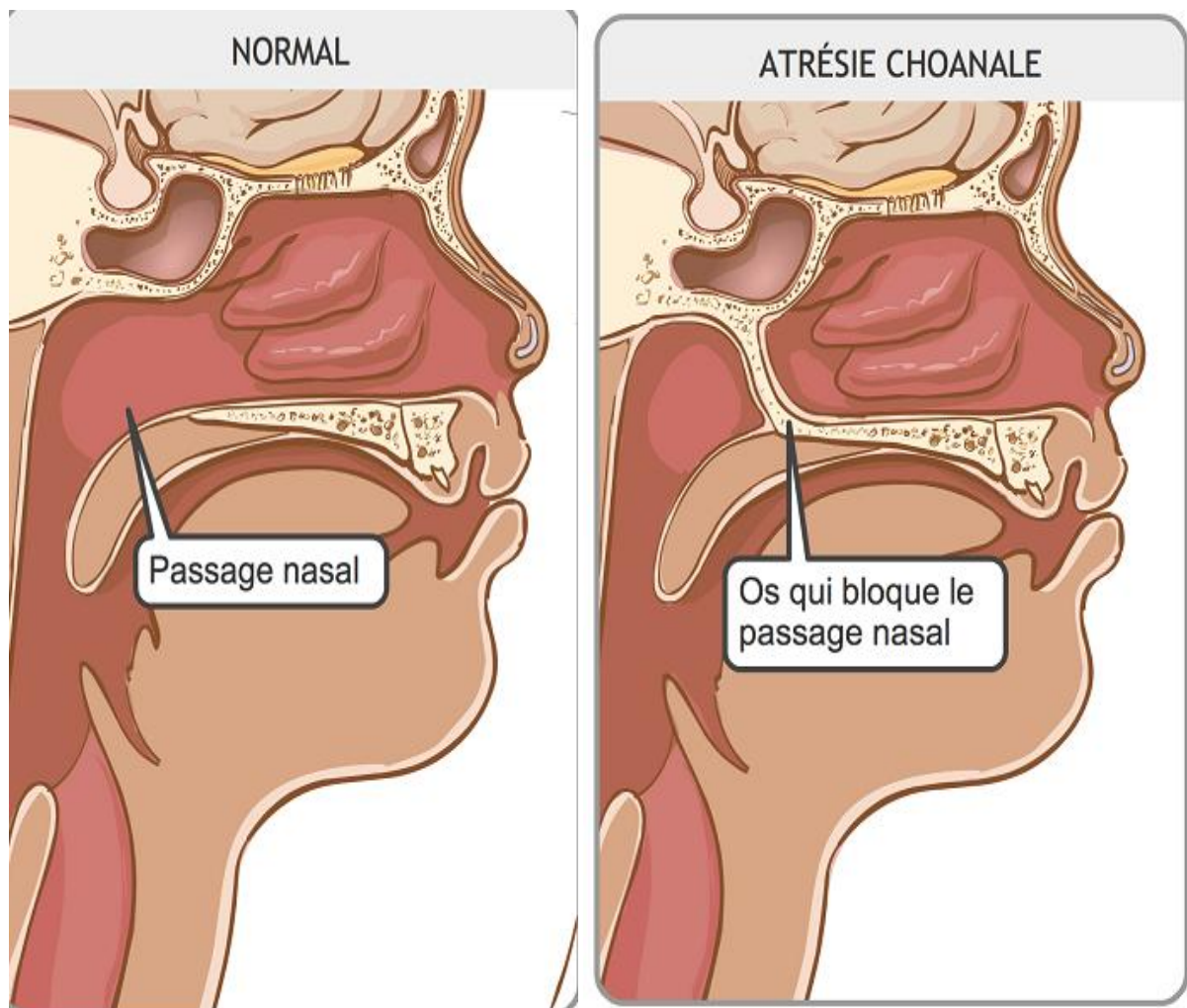


Figure 11 : montrant une atrésie choanale osseuse

II. Rappel embryologique

Tout commence avec la migration des cellules de la crête neurale. Le processus se déroule à partir de la 4^{ème} semaine de gestation et l'architecture nasale s'achèvera aux alentours de la 12^{ème} semaine. Au cours de ces 8 semaines, les cellules des crêtes neurales, qui se forment à partir de l'ectoderme, se désolidarisent de la gouttière neurale et du futur épiderme, sous l'influence de signaux émis par l'une ou l'autre des structures. Tout le processus suit un ordre et une direction préétablis.

Les cellules des crêtes neurales sont à l'origine d'une grande diversité de types cellulaires : neurones et cellules gliales du système nerveux périphérique, cellules de Schwann, cellules méningées, mélanocytes, cellules endocrines, fibres musculaires lisses, cellules osseuses, cellules musculaires de la face...ainsi les cellules de la crête neurale possèdent un pouvoir de multiplication et de différenciation incroyables mais tout résulte d'une bonne migration [40,41 ,42].

Cinq bourgeons primitifs participent au processus de formation de la face : une paire de bourgeons maxillaires, une paire de bourgeons mandibulaires et un bourgeon unique nasofrontal (figure 12 et 13).

La paire de bourgeons mandibulaires fusionnera rapidement pour former l'arc mandibulaire (future mâchoire inférieure).

Le bourgeon nasofrontal, quant à lui, s'épaissit dans sa zone inférieure en deux zones symétriques qui forment ainsi les placodes olfactives. Les placodes olfactives s'invaginent puis se creusent progressivement. La zone basse du bourgeon nasofrontal se divise ensuite en bourgeons nasaux internes et externes de part et d'autre de la placode olfactive en voie d'invagination. Rapidement les deux bourgeons nasaux internes ne formeront plus qu'une masse unique appelé le processus médian maxillaire.

Les bourgeons nasaux qui sont en saillie sur le restant de la face, seront remodelés et cela aboutira à la formation du nez. Par ailleurs, les placodes olfactives s'enfouiront progressivement pour constituer les cavités nasales primitives qui ne sont pas encore en communication avec le stomodéum sous-jacent.

Au cours de l'enfouissement des placodes, les bourgeons nasaux externes fusionnent avec ce processus maxillaire médian pour délimiter les narines. Très rapidement, ils subiront également une légère ascension pour former les ailes du nez [40, 41,42].

MODELAGE DE LA FACE

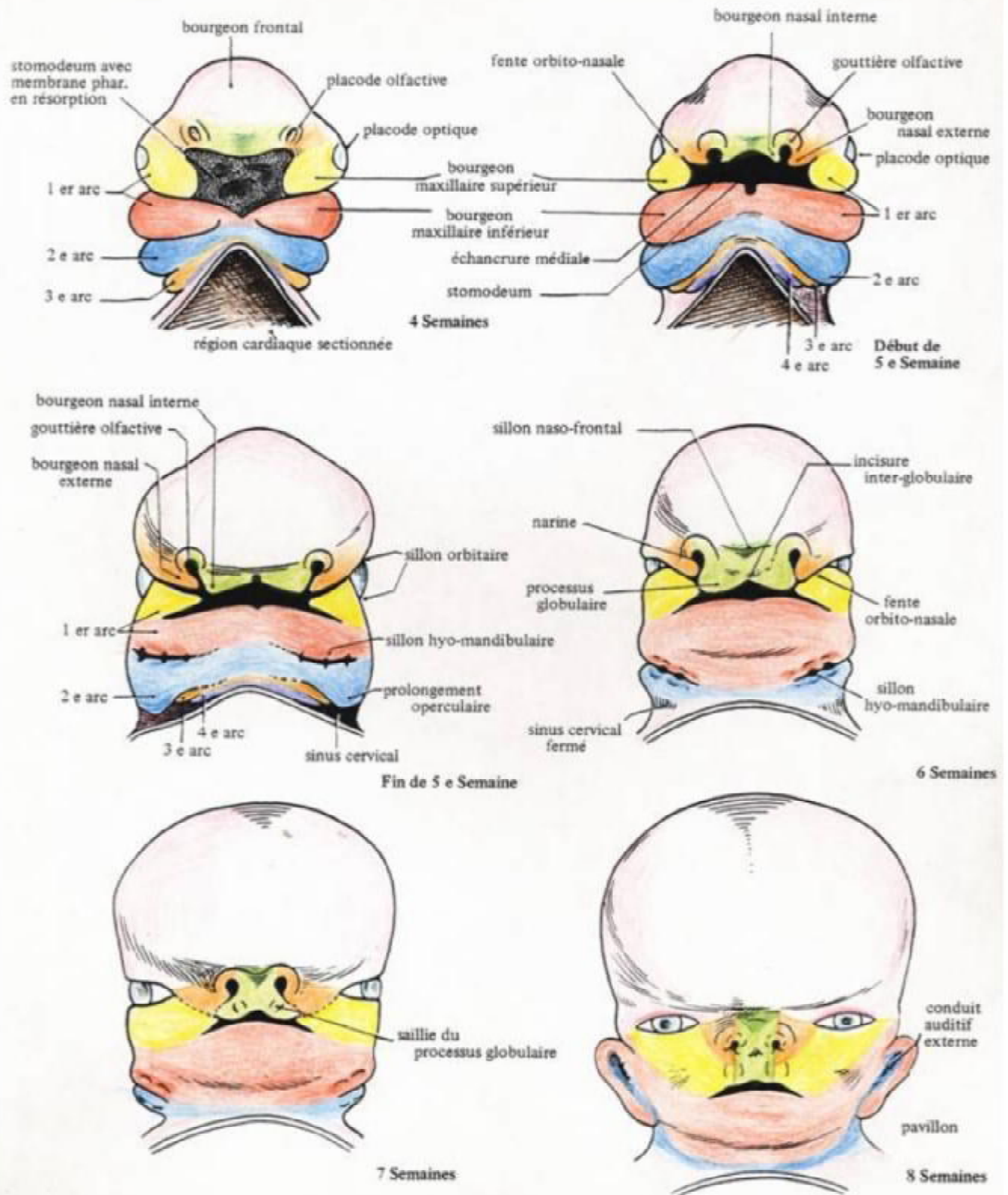


Figure 12 : Développement embryologique de la face du 4^{ème} à la 8^{ème} semaine.

Plus en profondeur, le processus médian prolifère et sera donc à l'origine du palais primaire, séparant la cavité nasale de la cavité buccale primitive. Dans sa partie profonde, le palais primaire s'amincit (membrane nasopharyngienne) et ne va pas tarder à s'ouvrir, mettant en communication les cavités nasales avec l'oropharynx. Cette déhiscence correspond donc à la formation des choanes primitives.

Les processus palatins, quant à eux, seront constitués par les bourgeons maxillaires supérieurs qui émettent, dans la zone profonde et latéralement aux choanes primitives, des prolongements latéraux tendant à se rejoindre sur la ligne médiane. En fusionnant, à la fois avec le processus homologue sur la ligne médiane, et avec le palais primaire en avant, ils constituent le palais secondaire qui repousse plus en arrière la communication nasopharyngienne (choanes secondaires). Le palais primaire s'ossifiera en totalité tandis que le palais secondaire ne s'ossifiera que dans sa partie antérieure. Sa zone postérieure constituera le palais mou (figure 14).

Enfin, les fosses nasales primitives sont séparées en fosses droite et gauche par la descente progressive du septum nasal médian issu de la base du crâne (chondrocrâne) et qui vient rejoindre les processus palatins dans leur zone médiane de jonction et de fusion.

Il est également intéressant de noter que les faces latérales des fosses nasales subissent des remaniements qui aboutiront à la formation des cornets [40,41].

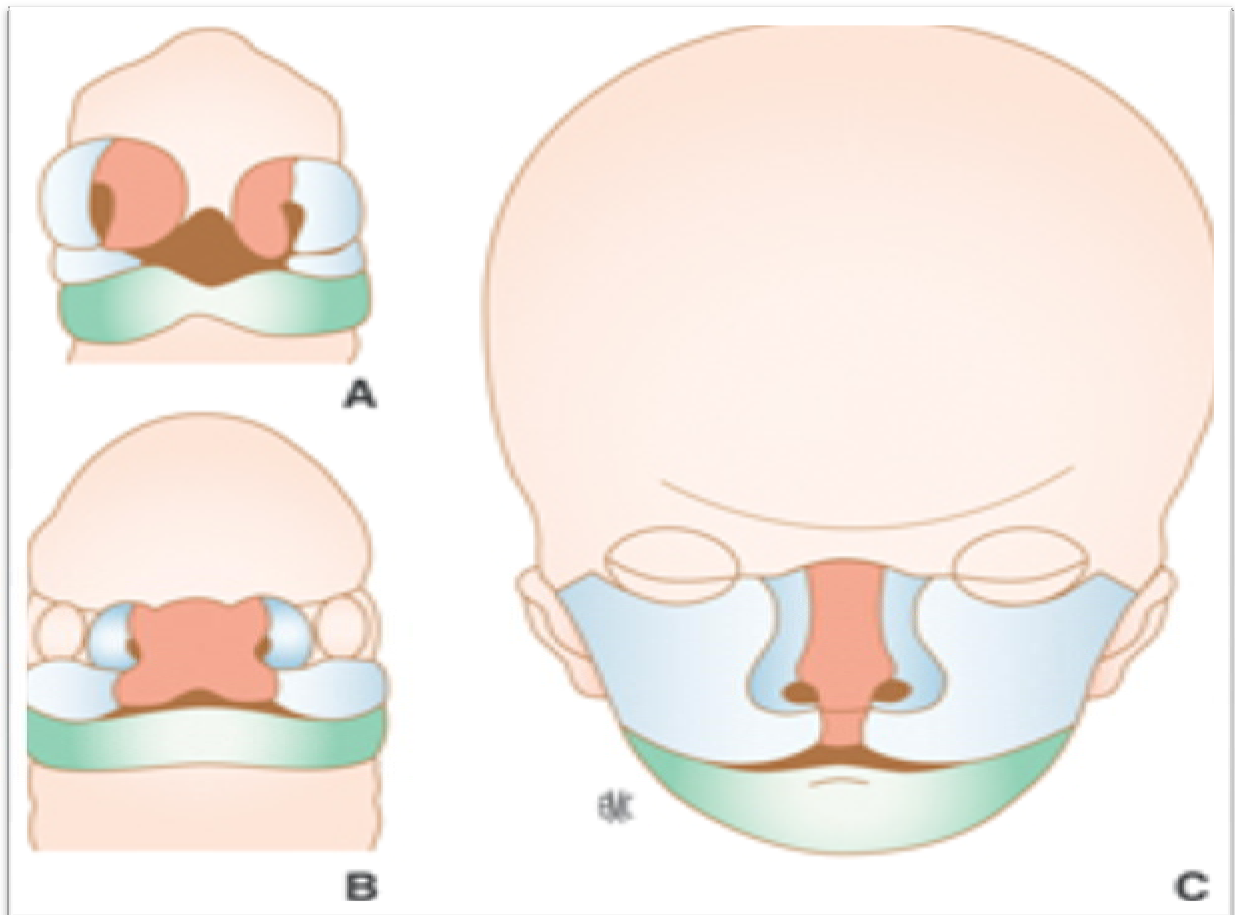


Figure 13:

Développement de la région médiofaciale avec mise en évidence des dérivés du bourgeon frontales et des bourgeons maxillaire (bleu clair) et mandibulaire (vert) à 6 semaines (A), 7 semaines (B), 10 semaines (C).le bourgeon nasofrontal est à l'origine du bourgeon nasal interne (en rouge) et du bourgeon nasal externe en bleu roi [42].

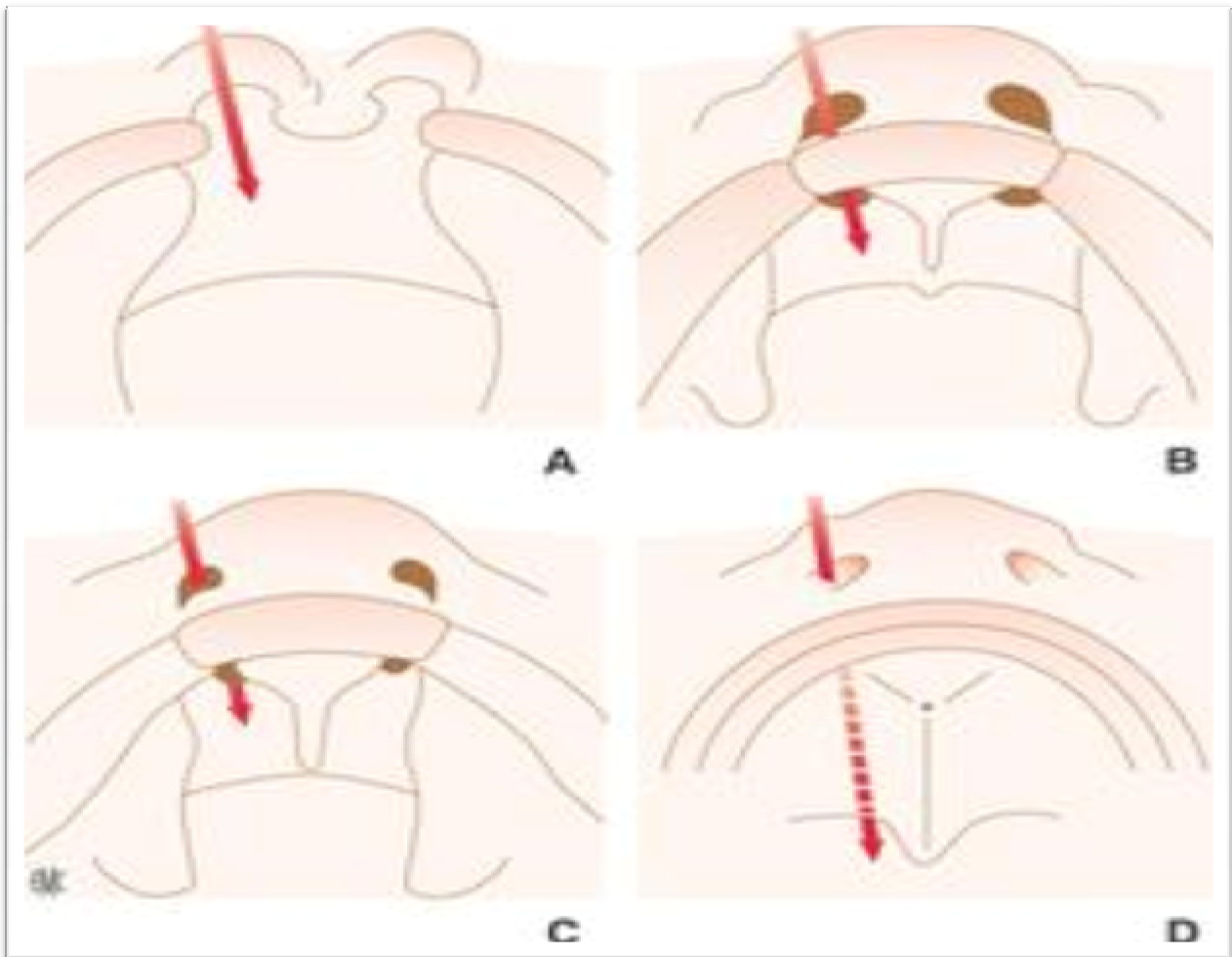


Figure 14 :

Formation des fosses nasale primaires (A-C), du palais primaire (A-C), et secondaire (D), par fusion des lames palatines à la 6^{ème} semaine (A), au début de la 7^{ème} semaine (B), au début de la 8^{ème} semaine (C), à la fin de la 8^{ème} semaine (D) [42].

III. Rappel physiologique de la respiration nasale chez le nouveau-né

Particularités de la fonction nasale chez l'enfant.

Chez le nouveau-né normal, la respiration est quasi exclusivement nasale. Le larynx du nouveau-né est haut situé de sorte que l'épiglotte vient s'interposer entre la pointe de la luette et la base de la langue. Cette continuité entre le voile du palais et l'épiglotte refoule latéralement le bol alimentaire lors de la déglutition. Le passage de l'air des cavités nasales vers le larynx se fait dans la partie médiane du pharynx rétro basilingual. Il en résulte que l'enfant peut boire et respirer simultanément sans fausses routes.

Le rôle d'humidification, de filtration et de réchauffement ainsi que la fonction mucociliaire chez l'enfant sont comparables à ce que l'on connaît chez l'adulte.

Le premier stimulant de la croissance des cavités nasales est certainement le flux endo-nasal qui crée une pression interne nécessaire au fonctionnement de l'unité respiratoire, et enfin au développement, la forme nasale va dépendre de cette pression aérienne et des potentiels génétiques du squelette facial.

Retentissement de l'obstruction nasale

L'obstruction nasale (ON) bilatérale, complète et permanente peut donc représenter une menace vitale dans les premiers jours de la vie.

Sur le plan local, l'ON entraîne une altération de la fonction mucociliaire ce qui favorise la stase et donc l'infection.

Sur le plan régional, il y a retentissement sur les sinus, les oreilles et même les voies aériennes inférieures (VAI), et sur la croissance du 1/3 moyen de la face (béance labiale, trouble de l'articulé dentaire, palais étroit et ogival, voire Faciès adénoïdien). Sur le plan général, il peut exister des troubles de la croissance, de l'odorat et du sommeil [43].

IV. Étiopathogénie

Johann Roederer a été le premier à évoquer l'atrésie choanale en 1755, et depuis, 4 théories ont été proposées pour expliquer l'origine embryologique de cette malformation congénitale chez les nouveau-nés [40] :

- Ø un défaut de rupture de la membrane buccopharyngienne durant le début de la gestation
- Ø une persistance de la membrane nasobuccale de Hochstetter (cette théorie est la plus communément acceptée à l'heure actuelle) ; la rupture physiologique de cette membrane permet la communication entre les cavités nasales postérieures et le nasopharynx.
- Ø la persistance ou la présence anormale de structures mésodermiques dans la région choanale nasale.
- Ø une anomalie de migration des cellules de la crête neurale lors du développement précoce des structures nasales et faciales.

Ce dernier dysfonctionnement surviendrait secondairement à des perturbations de facteurs locaux qui altéreraient la direction ou le nombre de cellules, ou encore la composition de la matrice, lieu de la migration.

V. Epidémiologie de l'atrésie choanale

L'atrésie choanale est une malformation congénitale relativement rare. Prescott en 1986 rapporte une incidence estimée à 1 cas pour 50000 naissances [6].

Une publication intitulée « congenital choanal atresia in north Africa infants » montre que l'incidence de cette malformation dans la population Nord Africaine est de 1 cas pour 3100 naissances [7], des études récentes rapportent une incidence de l'ordre de 1 pour 5000 à 8000 naissances [102]. Les filles étant plus fréquemment atteintes [2, 3, 8, 9, 36, 98,100] mais ne trouve pas d'explication étiopathogénique et reste une simple constatation épidémiologique. Certains auteurs cependant notent une répartition égale entre les deux sexes [10]. La forme unilatérale semble également plus fréquemment rencontrée que la forme bilatérale. Selon certaines études, les résultats varient de 60 à 64% d'atteinte unilatérale versus 40 à 36 % d'atteinte bilatérale. Enfin l'affection semble affectée majoritairement la cavité nasale droite plutôt que gauche [36].

Il semblerait que les formes mixtes soient en fait plus fréquentes, elles représentent 76% des cas dans la série de Brown [4], 74% dans la série de la Belgique [100], 57% dans la série de la Germany [102],

L'hérédité de l'affection a pu être mise en évidence dans plusieurs cas d'atteintes familiales, Un mode de transmission autosomal récessif a notamment été décrit [36].

Tableau 12 : comparaison des données épidémiologiques des séries

Série	nombre	sexe		unilatérale	bilatérale	Nature de l'atrésie		
		F	H			osseuse	membraneuse	mixte
Germany 2010 [102]	7	4	3	6	1	2	1	4
Tunisie 2006 [36]	27	16	11	21	6	10	5	12
USA 1998 [98]	15	10	5	10	5	8	1	6
Saoudi 1999 [99]	30	12	18	16	14	11	9	10
Belgique 2000 [100]	39	30	9	22	17	6	4	29
Rabat 1985 [43]	4	2	2	2	2	1	1	0
Notre série	5	2	3	0	5	2	0	3

Dans notre série les garçons étaient plus atteints que les filles avec un sexe ratio 3/2, et les 5 nouveau-nés ont présenté une atrésie choanale bilatérale ce qui ne concorde pas avec les données de la littérature, car l'atrésie choanale est plus fréquente chez les filles, et les formes bilatérales sont moins fréquentes que les formes unilatérales.

On a deux parmi les nouveau-nés présentaient une atrésie choanale bilatérale osseuse, et trois nouveau-nés présentaient une atrésie choanale bilatérale mixte (osseuse et membraneuse) ce qui concorde avec les données de la littérature, car les formes mixtes sont plus fréquentes.

VI. Anatomie-pathologique

La connaissance exacte de la malformation osseuse est le garant d'une chirurgie efficace.

1) siège de l'atrésie

Mouret et Gazejust classent l'atrésie par sa situation par rapport à la choane, l'atrésie peut être [43,100,102] :

Ø Marginale antérieure

Ø Intrachœanale, plus fréquente, siège à la portion la plus rétrécie du défilé chœanal.

Ø Marginale postérieure

L'insertion de l'atrésie se fait :

Ø En haut sur le corps du sphénoïde et l'aileron vomérien.

Ø En dehors sur l'aile interne de l'apophyse ptérygoïde.

Ø En dedans sur le bord postérieur du vomer.

Ø En bas l'insertion est variable :

- Sois au bord post de la lame palatine
- Sois à 1 ou 2 cm en avant de l'extrémité post du vomer

Cette occlusion peut être plane ou légèrement convexe.

2) La nature de l'atrésie

Ø Membraneuse : soit sous forme d'une membrane ou d'un bloc fibreux, mince, de consistance élastique et peu résistant.

Ø Osseuse : son épaisseur varie de 1 à 12 mm plus épaisse à sa périphérie avec une petite dépression centrale, ce contribue à donner au fond de la fosse nasale un aspect en cul de sac de rétrécissement progressif.

Ø Mixte : osseuse et membraneuse qui est la forme la plus fréquente [43].

VII. Diagnostic positif

A. Interrogatoire

Il est d'une importance capitale. Il est indispensable de posséder des renseignements précis et complets sur :

- Ø Les antécédents maternels, personnels et familiaux : prise médicamenteuse (ATS), consanguinité, malformation connue dans la famille.
- Ø Les antécédents obstétricaux : grossesse précédente, déroulement de la grossesse actuelle, déroulement et voie d'accouchement.
- Ø L'histoire de la naissance actuelle qui doit être retracée complètement : état du nouveau-né à la naissance, l'adaptation du nouveau-né à la vie extra-utérine, déroulement des premières heures ou journées de vie, les éventuels troubles obstétricaux observés et leur chronologie exacte, les manœuvres pratiquées en salle de travail.
- Ø La date et les circonstances d'apparition des signes cliniques d'obstructions nasales.
- Ø Les signes cliniques associés : épistaxis, une rhinorrhée antérieure, une otite séreuse ou muqueuse.

B. Clinique

Le signe clinique principal de l'atrésie choanale néonatale est la détresse respiratoire précoce surtout dans les formes bilatérales.

1) Inspection

C'est l'élément le plus important de l'examen clinique. L'observation attentive d'un nouveau-né permet à elle seule de faire le diagnostic de détresse respiratoire.

1.1 La cyanose

- Normalement, un nouveau-né à une coloration rose en air ambiant, la cyanose témoigne d'une mauvaise oxygénation tissulaire au niveau des téguments, elle apparaît pour une pression artérielle en oxygène (PaO₂) de 40mmHg.
- C'est une coloration anormalement bleutée des téguments. Elle peut être soit localisé limité ; au visage, aux extrémités, périombilicale ; soit généralisée, grave si diffusée à tout le corps.
- La cyanose peut être dissimulée par une pâleur intense, il faut dans ce cas préciser la fraction inspiratoire d'oxygène (FiO₂) pour la quelle la cyanose disparaît ou quand elle persiste à une FiO₂ stable.
- L'atrésie choanale bilatérale se caractérise par des accès de cyanose qui disparaît au moment des cris et réapparaît au moment des tétées et à la fermeture de la bouche.

1.2 La tachypnée

- la fréquence respiratoire normale est de 40+/- 10 cycles par mn, chez le nouveau-né à terme, elle est de 50 +/- 10 cycles par mn chez le prématuré au cours des premières heures de vie.
- La tachypnée ou polypnée est définie par une fréquence respiratoire supérieure à 60 cycles par minute. Elle peut être très rapide atteignant 120/mm. Un rythme respiratoire irrégulier ou la survenue d'apnée définie par un arrêt respiratoire d'une durée supérieure à 20 secondes, font craindre un épuisement de ce nouveau-né en détresse respiratoire et imposent une assistance respiratoire immédiate [44].

1.3 Signes de lutte respiratoires

Ils ont été codifiés par Silverman sous la forme d'un score qui peut être établi à plusieurs moments de l'évolution pour faciliter la surveillance. Ce score est déterminé par 5 paramètres cotés de 0 à 2 ; Il est de 0 chez le n-né bien portant. En cas de DR modérée, le score est de 3 ou 4. Un score de Silverman supérieur ou égal à 5 est un signe de gravité

Tableau 13: Score de silverman

	0	1	2
Tirage intercostal	absent	modéré	intense
Entonnoir xiphoïdien	absent	modéré	intense
Balancement thoraco-abdominal	Respiration synchrone	Gonflement inspiratoire abdominal seul (thorax immobile)	Gonflement abdominal et rétraction thoracique (respiration paradoxale)
Geignement expiratoire	absent	Audible seulement au stéthoscope	Audible à l'oreille
Battement des ailes du nez	absent	modéré	intense

Un nouveau-né normal a un SS égal à 0

Si $SS < 5$, la détresse respiratoire est dite modérée

Si $SS > 5$, la détresse respiratoire est dite sévère

2) Les moyens de diagnostic en maternité

Le nouveau-né est examiné au calme, après une tétée.

Dans une forme unilatérale, il est en général eupnéïque. Il faut tout d'abord vérifier l'obstruction nasale par un test simple : le flux d'air nasal est visualisé avec un abaisse-langue métallique placé sous le nez. Dans ce cas, il manque une tache de buée à droite, tandis qu'elle est bien visible à gauche. Un petit coton effiloché et placé sous le nez montrera aussi la différence de flux d'air. À ce stade, l'obstruction nasale est donc confirmée.

Le diagnostic d'atrésie choanale bilatérale est fait dans la grande majorité des cas lors d'une détresse respiratoire néonatale au moment des tétées, à la fermeture de la bouche et cédant aux pleurs ou lors de l'intubation orotrachéale, l'intubation nasotrachéale s'avérant impossible. Le cathétérisme-aspiration des fosses nasales aide au diagnostic, mais les faux positifs et les faux négatifs sont nombreux.

Après confirmation de l'obstruction nasale, poser le diagnostic d'atrésie sous-entend établir la localisation choanale de l'obstruction, puis sa nature. Pour déterminer la localisation de l'obstacle en maternité, on commence par examiner le vestibule narinaire, puis un cathétérisme doux de la fosse nasale avec une petite sonde d'aspiration trachéale (ce qui permet une aspiration douce des sécrétions) sera effectué. La longueur de sonde introduite avant la butée permettra de différencier l'éventuelle atrésie choanale d'un obstacle plus antérieur. Il faut toutefois se méfier de ce test, car un enroulement de la sonde sur elle-même peut à tort faire penser qu'il n'y a pas d'obstacle. Au contraire, une atrésie des orifices piriformes montrera un obstacle proximal. De nombreuses études ont montré que cette technique présentait des risques non négligeables comme la perforation de la lamina cribosa ou celle pharyngo-oesophagienne.

Ainsi, certains auteurs conseillent très justement une méthode simple, beaucoup plus sûre et tout aussi efficace. Il suffit donc de prendre un stéthoscope dont on retire l'embout d'écoute thoracique. La tubulure est en suite placée à l'entrée de chaque narine, permettant ainsi l'évaluation du passage de l'air tout en évitant les risques de traumatisme [45].

3) Evaluation de l'état hémodynamique

Elle se fait aux paramètres suivants :

- Ø Fréquence cardiaque : elle est de 120-180 battements/mn chez le nouveau-né normal.
- Ø Tension artérielle, elle est de 50/30 mmHg chez le nouveau-né normal
- Ø Temps de recoloration cutané, normalement inf ou égale à 3 secondes
- Ø Saturation à l'air ambiant
- Ø Pouls périphérique

4) Evaluation de l'état neurologique

- Ø L'asphyxie modifie considérablement le comportement global du nouveau-né qui peut devenir agité, prostré, hypotonique
- Ø L'appréciation se basera sur des éléments simples : activité spontanée, provoquée, état de vigilance, reflex archaïques, mouvements anormaux [44].

5) Compléter l'examen clinique à la recherche d'autres malformations

- Anomalie cardiaque
- Anomalie ophtalmologique
- Hypogonadisme
- Anomalie des oreilles
- Anomalie des nerfs crâniens
- Anomalie de système nerveux central
- Retard de croissance
- Dysmorphie

Sur le plan clinique, l'atrésie choanale bilatérale se déclare à la naissance dans un tableau de détresse respiratoire cyclique [14] associée à des difficultés majeures d'alimentation. Les formes unilatérales passent souvent inaperçues jusqu'à l'adolescence voir même l'âge adulte. Elles sont responsables d'obstruction nasale et de rhinorrhée unilatérale voire d'anosmie.

Dans notre série tous les nouveau-nés ont présenté une atrésie choanale bilatérale, donc le tableau clinique est identique pour les 5 nouveau-nés caractérisé par une détresse respiratoire cyclique avec des accès de cyanose surtout à la fermeture de la bouche ou au moment des tétées, ce qui ne concorde pas avec les données de la littérature, car les formes unilatérales sont plus fréquentes, et qui sont souvent asymptomatique à la naissance. Le diagnostic des formes unilatérales est souvent tardif.

/III. Les formes cliniques

A. Atrésie choanale congénitale bilatérale

C'est une urgence respiratoire aigue qui se manifeste par :

- ü Une dyspnée cyclique
- ü Un tirage cervico- faciale
- ü Un souffle expiratoire
- ü Dysphagie

A la naissance, le nouveau-né crie normalement, son cri est clair.il est de coloration rose dans l'air ambiant, sa respiration est exclusivement nasale pendant les trois 1^{eres} semaine. Dans l'atrésie choanale on voit apparaitre une gêne respiratoire haute intéressant les deux temps inspiratoire et expiratoire avec alternance de pause respiratoire (apnée).

A l'expiration : il y a un gonflement des joues et essoufflement du pharynx dans la région des cornes hyoïdienne, un léger appui sur la portion mobile de la langue fait tendre le voile du palais, le nouveau-né se défend la mauvaise oxygénation tissulaire au niveau des téguments entraine une cyanose. Cette situation se solde par le cri et le pleur de l'enfant qui ouvre sa bouche et respire, la cyanose et l'asphyxie diminuent, l'enfant se calme en fermant la bouche et la dyspnée alors apparait. Cette dyspnée est cyclique avec une fréquence de 15à 20 seconde.

A l'inspiration : l'action des muscles respiratoires se traduit par le tirage cervico- faciale, il n y a pas de battement des ailes du nez qui sont bouchée par des mucosités jaunâtre épaisse, cette symptomatologie s'accroît au moment de l'alimentation que se soit par le biberon, le sein ou à la cuillère, avec un risque de fausses routes, ce qui entraine une dysphagie et une chute de la courbe pondérale.

Deux gestes sont alors nécessaires :

- Ø Aider l'enfant à respirer par la bouche par la mise en place d'une canule de Mayo ou de Guedel.
- Ø Alimenté l'enfant sans l'exposer aux fausses routes par la mise en place d'une sonde gastrique [43].

B. Atrésie choanale congénitale unilatérale

Le diagnostic est rare chez le nouveau-né, les troubles apparaissent surtout quand le coté sain est obstrué. Avec l'évolution les troubles deviennent plus gênante, l'attention s'accroît devant cet enfant perpétuellement enrhumé, les gouttes nasales ne franchissent pas le pharynx et ressortent par le nez.

Le tableau clinique fait de symptômes divers

- Ø Rhinorrhée
- Ø Céphalées frontales ou sus orbitaires
- Ø Sommeil agité et ronflent
- Ø Anosmie
- Ø Infection respiratoire supérieure [43].

C. Les formes associées (Syndrome CHARGE)



Figure 15 : Dysmorphie de syndrome CHARGE

L'association de signes désignés par l'acronyme CHARGE est une maladie génétique rare, décrite pour la première fois en 1979. L'acronyme anglais a été proposé par Roberta Pagon, en 1981, pour désigner les critères suivants :

- § C : colobome
- § H : malformation cardiaque (heart defects)
- § A : atrésie des choanes
- § R : retard de développement et retard de croissance
- § G : hypoplasie génitale
- § E : anomalies des oreilles et surdité (ear anomalies)

D'autres malformations ont été décrites par la suite. Cela a conduit à plusieurs révisions des critères diagnostiques [46].

1) Définition est historique du syndrome CHARGE

L'association des signes du syndrome CHARGE est décrite pour la première fois en 1979 par Hall. Cet auteur rapporte une série de 17 patients ayant une atrésie des choanes à laquelle sont associées d'autres malformations congénitales. Cette association comprend une malformation cardiaque, un retard mental ou des anomalies du système nerveux central, des anomalies de l'oreille est une surdité. Chez les garçons, un hypogonadisme est décrit, un retard de croissance postnatal, une paralysie faciale unilatérale et une micrognathie et/ou fente palatine font partie du tableau clinique [22, 23, 47].

Une association a été décrite par Hittner en 1979. La plupart de ces mêmes malformations sont décrites chez les enfants ayant un colobome [48].

Ces descriptions sont synthétisées en 1981 par Roberta Panon qui propose l'acronyme CHARGE. Son équipe rapporte une série de 21 nouveaux patients ayant une atrésie des choanes et/ou un colobome, associées à différentes malformations congénitales [23].

- Description comme syndrome plutôt qu'association

Initialement, cette nouvelle entité nosologique est décrite comme une association et non un syndrome. Les causes à l'origine de ce syndrome ne sont, alors, pas établies. En dehors des hypothèses environnementales et tératogènes, plusieurs modes de transmission génétiques sont évoqués. Le mode autosomique dominant est proposé devant l'existence de rare cas familiaux avec une mère et une fille atteinte. La possibilité d'une forme autosomique récessive est émise pour un cas familial comprenant un frère et une sœur atteinte avec des parents sains. Davenport rapporte 15 cas, dont 9 sporadique et 6 familiaux. Le terme de syndrome CHARGE est

finalement proposé par Graham. La découverte d'une cause génétique est venue conforter ce point de vue. Même si les mécanismes physiologiques ne sont pas élucidés [23,50].

- **Epidémiologie**

Le syndrome charge est une entité rare. La prévalence exacte est mal connue. L'étude multicentrique de Kallen évalue la prévalence à 1/12000 naissance. L'étude épidémiologique canadienne l'estime au maximum à 1/8500 dans certaines provinces, avec une moyenne nationale de 3.5/100000 [46,51,52].

2) Physiopathologie

Le syndrome CHARGE est dû à une anomalie de développement qui survient pendant le premier trimestre de la grossesse, mais dont les mécanismes précis sont inconnus.

On sait que chez un peu plus de la moitié des personnes atteintes, le syndrome est dû à l'altération (mutation) d'un gène appelé CHD7, situé sur le chromosome 8.

On ne connaît pas précisément le rôle de ce gène mais il régule le développement de l'embryon.

Sauf exception, la mutation du gène n'est pas transmise par les parents, ce n'est donc pas une maladie héréditaire. La mutation survient « accidentellement » chez l'enfant et n'a pas de raison de survenir chez un autre enfant du même couple. Une consultation de génétique avant une grossesse est néanmoins recommandée aux parents d'un enfant atteint [46].

3) Principales atteintes cliniques (atrésie des choanes exclue)

a) Anomalies cardiaques

Les cardiopathies congénitale font partie des signes cardinaux détaillés dans les premières séries publiés sur le syndrome CHARGE. Leur prévalence a été estimée entre 64 et 85% selon les études [46].

Les malformations cardiaques sévères confèrent, à ce syndrome, son pronostic vital. L'association de la cardiopathie à l'atrésie bilatérale des choanes, aggrave considérablement le pronostic.

Cependant, avec l'amélioration de la connaissance de ce syndrome, les cardiopathies congénitales ont été classées parmi les critères mineurs pour le diagnostic [46].

Les anomalies décrites sont (figure 16) :

- Les shunts gauches droits:
 - o Les communications inter-auriculaires (CIA)
 - o Les communications inter-ventriculaires (CIV)
 - o La persistance du canal artériel (PCA)
- Les malformations conotroncales
 - o La tétralogie de Fallop (T4F)
 - o Les atrésies pulmonaires à septum ouverte (APSO)
 - o Le ventricule droit à double issue (VDDI)
 - o Le tronc artériel commun (TAC)
- La transposition des gros vaisseaux (TGV)
- Le canal artério-veineux (CAV)
- Les cardiopathies obstructives du cœur gauche
 - o La coarctation de l'aorte (CoA)
 - o Les hypoplasies du cœur gauche
- L'atrésie pulmonaire à septum intact (APSI)
- Anomalie d'Ebstein

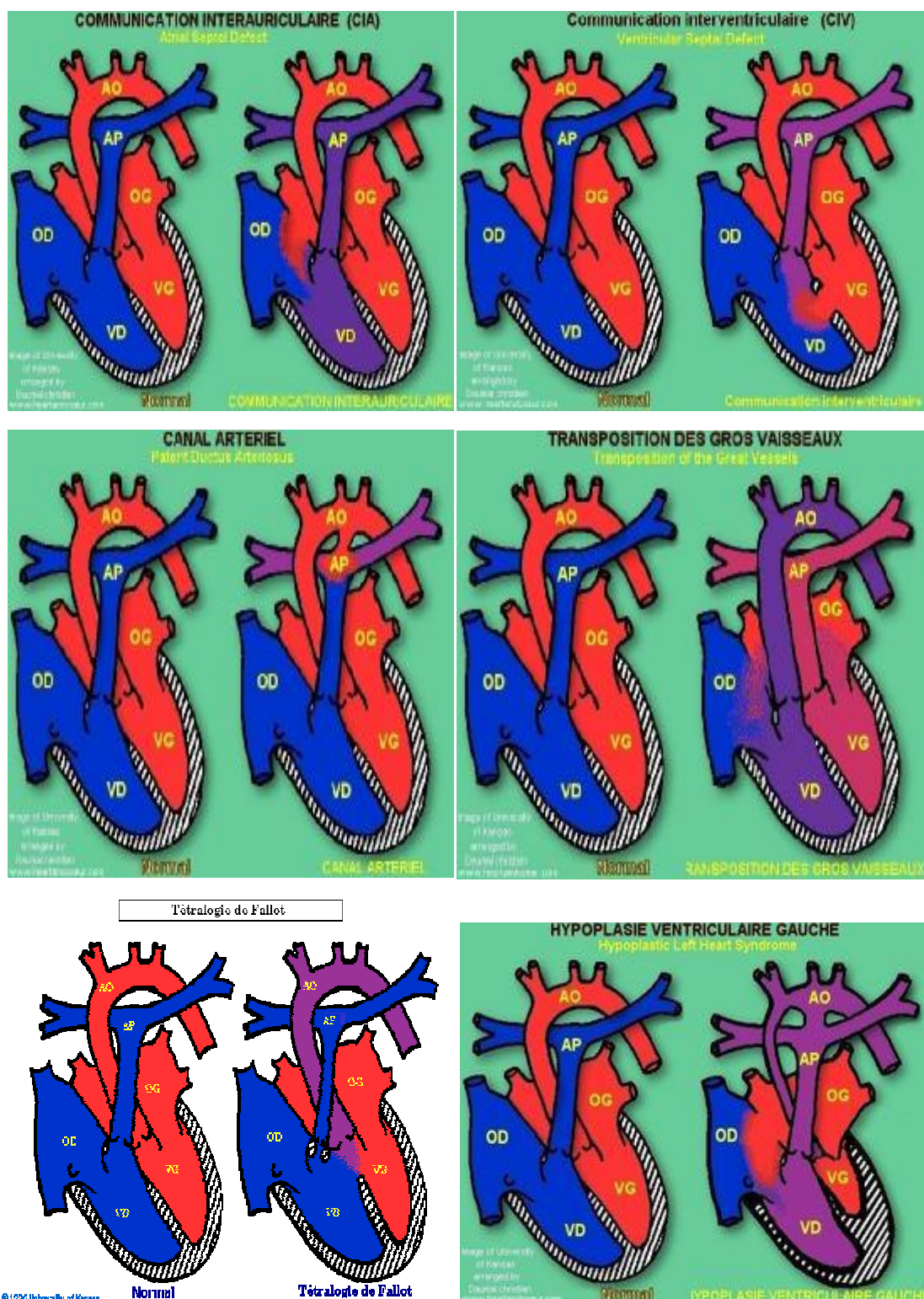


Figure 16 : Les principales cardiopathies dans le syndrome CHARGE

b) Anomalies ophtalmologiques

Les anomalies ophtalmologiques sont représentées par un large spectre de malformations, allant du colobome irien à l'anophtalmie. Ces atteintes sont uni ou bilatérales, elles touchent 80 % des patients CHARGE [53].

Les anomalies décrites sont :

- Un colobome (figure 17): il s'agit d'une fissure optique résultant d'une fermeture incomplète de la fente optique entre la 5^{ème} et la 7^{ème} semaine de la vie intra-utérine, un colobome irien n'induit pas de baisse de l'acuité visuelle ,par contre un colobome rétinien est responsable de larges taches aveugles (figure 19), le plus souvent dans des quadrants supérieurs du champs visuel, lorsque le défaut atteint le nerf optique ou la macula, la vision est floue et les taches aveugles étendues, ces patients sont souvent considérés comme aveugles.
- Une microphthalmie
- Un strabisme ou amblyopie
- Un ptosis
- Une cataracte
- Un décollement de rétine

La prise en charge des déficiences visuelles des patients CHARGE est fondamentale pour le développement psychomoteur de ces patients, d'autant plus que ceux-ci ont également un déficit auditif [46,23].



Figure 17 : colobome

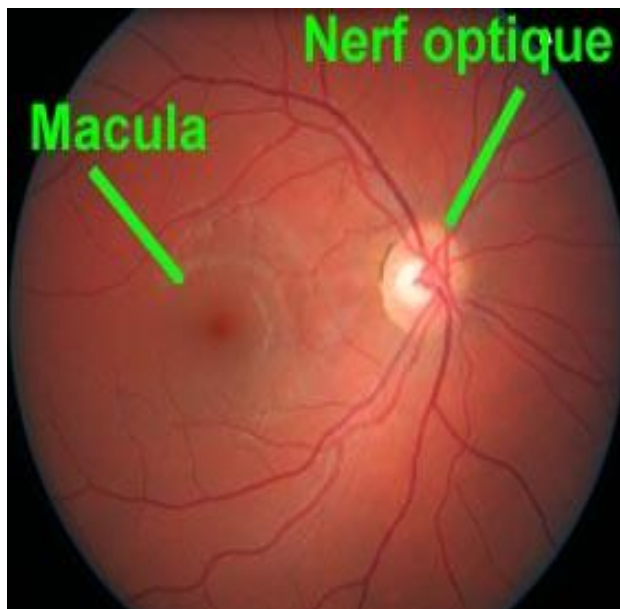


Figure 18 : Fond d'œil normal

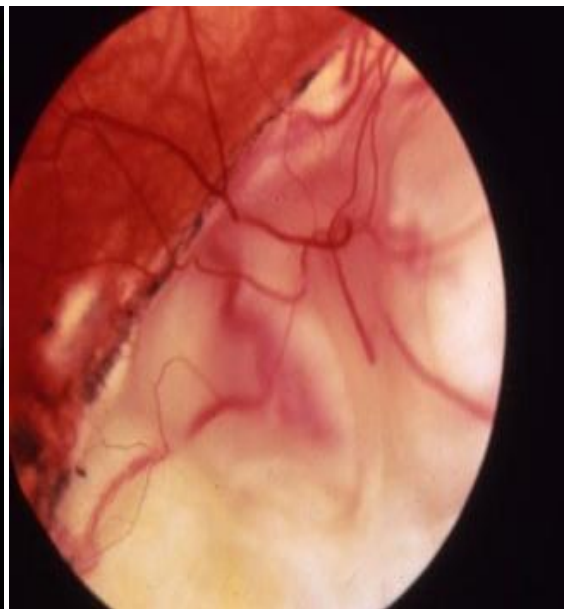


Figure 19: colobome rétinien

c) Anomalies des oreilles

Les anomalies concernent les 3 compartiments : externe, moyen et interne de l'oreille. Elles sont observées chez 80 à 100 % des patients. [54]

- Anomalie morphologique de l'oreille externe

Les oreilles apparaissent, dans 95 à 100 %, asymétriques, basses de forme carrée et de petite taille, en rotation postérieure, le lobe est petit ou absent. Aspect est mal ourlé, avec un anthélix proéminent, qui donne une forme triangulaire à la conque (figure 20) [55].

- L'oreille moyenne est le siège de malformations ossiculaires. Le muscle stapédien et la fossette vestibulaire peuvent être absents. L'otite séreuse chronique participe à l'hypoacousie.
- Atteinte de l'oreille interne

Ces atteintes sont spécifiques du syndrome CHARGE. Elles se caractérisent par une dysplasie labyrinthique, une absence de l'utricule ou une agénésie des canaux semi-circulaire, éventuellement associée à des anomalies cochléaires (anomalie de Mondini) [56].

L'atteinte est variable entre l'aplasie complète et bilatérale, des canaux, ou l'hypoplasie d'un seul ou des deux. L'imagerie tomodensitométrique ou par résonance magnétique est fondamentale pour le diagnostic.

- La surdité : il s'agit le plus souvent d'une surdité de perception, sévère ou profonde, et bilatérale. Elle est souvent liée à une atteinte du nerf cochléo-vestibulaire chez une majorité des patients (70-85%)
- L'atteinte vestibulaire est très fréquente, elle est incriminée dans les retards du développement moteur et postural [46].



Figure 20 : Malformation des oreilles dans le syndrome CHARGE

d) Anomalie des nerfs crâniens

Les paires crâniennes incriminées et la traduction clinique de leur atteinte sont les suivantes [57] :

- I : trouble de l'olfaction (hyposmie ou anosmie)
- II : colobome 80 %
- VII : une paralysie faciale est assez fréquente et se traduit par un visage asymétrique, l'un des côtés étant moins mobile, avec des difficultés pour fermer complètement un œil (figure 21).
- VIII : surdité et trouble des fonctions vestibulaires
- IX et X : Trouble de l'oralité, pathologie du carrefour aéro-digestif avec reflux gastro-œsophagien et risque de pneumopathie d'inhalation.



Figure 21 : Enfant présentant une paralysie faciale droite

e) Anomalie du système nerveux centrale

Des atteintes du système nerveux central ont été rapportées. La plus fréquente est hypoplasie des bulbes olfactifs. Des agénésies du corps calleux, des hydrocéphalies, des dysgénésies cérébrales des anomalies de la fosse postérieure comme l'hypoplasie cérébelleuse et la formation de Dandy Walker ont été également décrites [58].

f) Retard de croissance

Il s'agit essentiellement d'un retard de croissance postnatal. Le retard peut être dû à la pathologie cardio-respiratoire. Il peut également être consécutif aux troubles de l'oralité. Ce retard de croissance est rarement associé à un déficit en GH [46,59].

g) Retard de développement et trouble du comportement

Les aptitudes intellectuelles des enfants CHARGE sont difficiles à évaluer. Les enfants peuvent avoir un développement cognitif normal ou un retard mental profond. Il existe une double atteinte sensorielle dans près de 75% des cas, rendant difficile l'évaluation des capacités intellectuelles.

Le développement moteur est marqué par une hypotonie axiale, pendant les premiers mois de la vie. La tenue de la tête est acquise vers 7 mois. Et la position assise vers 14 mois. Le tonus est normal quand la marche est acquise. Atteinte vestibulaire est incriminée dans ce retard l'absence de réflex de Moro pourrait en être la traduction chez le nouveau-né.

Raqbi décrit trois facteurs prédictifs du retard mental : le colobome rétinien bilatéral avec baisse d'acuité visuelle, la microcéphalie et les malformations cérébrales. Un comportement de type autistique a été décrit chez certains patients. Plusieurs équipes recommandent une prise en charge spécialisée des déficits neurosensoriels, afin d'améliorer les performances intellectuelles et sociales de ces patients [46].

h) Hypogonadisme

L'atteinte génitale chez le garçon se traduit par un micropénis, une cryptorchidie. Chez les filles, elle est moins symptomatique avec hypoplasie vulvaire.

L'hypogonadisme est en rapport avec des taux de FSH et LH bas. Les études en imagerie ne rapportent pas d'anomalies de tige pituitaire et de la post hypophyse. Associé à l'anosmie, l'hypogonadisme est évocateur du syndrome de Kallman [46,59].

i) Dysmorphie

Elle est caractérisée par un visage carré, un diamètre bi-frontal étroit, une racine du nez large, une microstomie et une lèvre supérieur éversé. L'aspect asymétrique du visage est du à la paralysie faciale et l'asymétrie des oreilles. Une fente labio-palatine est présente dans 15 à 20 % des cas (figure 23) [60].



Figure 23 : dysmorphie caractéristique de syndrome CHARGE

j) Malformations des voies urinaires

Des anomalies des reins et de l'appareil urinaire sont présentes dans 20 % des cas environ. Elles correspondent le plus souvent à la malformation ou à l'absence d'un des deux reins, ou à un reflux urinaire, c'est-à-dire un retour de l'urine de la vessie vers les reins (alors qu'elle doit normalement s'écouler des reins vers la vessie). On parle de reflux vésico-urétéral. Ce reflux favorise les infections urinaires [61].

k) Autres anomalies décrites

De nombreuses publications ont participé à la description d'autres anomalies moins fréquentes et moins spécifiques, mais qui doivent être mentionnées, du fait de leur sévérité éventuelle [6,46] :

- Atrésie de l'œsophage
- Fistules trachéo-oesophagienne
- Anomalie orthopédique (scoliose, anomalie des doigts et des membres)

4) Les critères diagnostics [61] :

Critères majeurs très caractéristiques
1) Colobome oculaire
2) Atrésie des choanes et/ou fente palatine
3) Développement insuffisant (hypoplasie) des canaux semi-circulaires de l'oreille interne
4) Absence des bulbes olfactifs (arhinencéphalie)
Critères mineurs moins révélateurs car courants dans d'autres affections de l'équilibre)
1) Atteinte des nerfs crâniens, dont le VIII (incluant troubles de l'alimentation, paralysie faciale...)
2) Insuffisance de production des hormones sexuelles (due à une insuffisance de l'hypophyse)
3) Malformation de l'oreille externe (forme particulière) ou interne (perte de l'audition et déficit
4) Malformations du cœur, de l'œsophage (communications entre la trachée et l'œsophage)
5) Retard intellectuel

Critères diagnostiques
Syndrome CHARGE typique : 3 critères majeurs ou 2 majeurs + 2 mineurs
Syndrome CHARGE partiel : 2 majeurs + 1 mineur
Syndrome CHARGE atypique : 2 majeurs sans mineurs ou 1 majeur + 2 mineurs

5) La conduite à tenir thérapeutique

Il n'y a pas de traitement spécifique du syndrome CHARGE, mais certaines malformations doivent être corrigées par chirurgie rapidement après la naissance. De nombreuses mesures peuvent être mises en place pour faciliter la respiration, l'alimentation, l'audition. Une bonne évaluation des atteintes sensorielles (vue, ouïe, odorat) permet d'adapter les soutiens éducatifs et rééducatifs.

Ø Difficultés respiratoires

A la naissance, les bébés sévèrement atteints souffrent de difficultés respiratoires (en raison de l'atrésie des choanes) pouvant parfois mettre leur vie en danger. Une prise en charge d'urgence doit alors être mise en place. Elle consiste le plus souvent en une intubation (introduction d'un tube souple dans la bouche et la trachée pour insuffler de l'air et permettre la respiration).

Dans certains cas associant une fente du palais et des malformations cardiaques graves, une trachéotomie peut être nécessaire : il s'agit d'une opération consistant à créer un orifice dans la trachée, permettant de faire passer un tube qui, relié au respirateur, assurera l'assistance respiratoire. La mise en place d'une trachéotomie, même provisoire, est une opération difficile à accepter pour les parents puisqu'il s'agit d'une ventilation« invasive », assez impressionnante.

L'atrésie des choanes peut être corrigée par chirurgie, et ce dès quelques jours après la naissance, même si plusieurs opérations sont souvent nécessaires. Les fentes des lèvres ou du palais peuvent également être réparées chirurgicalement.

Ø Difficultés d'alimentation

Les enfants qui ont des problèmes respiratoires importants éprouvent également des difficultés pour se nourrir, parfois accentuées par des anomalies des nerfs qui régulent la déglutition. Presque la moitié des enfants doit donc être nourrie par gastrostomie : cette intervention consiste à poser un petit tuyau plastique reliant directement l'estomac à la paroi extérieure du ventre. Elle a pour but de mettre en place une sonde qui permettra d'introduire des aliments liquides directement dans l'estomac (nutrition entérale). Elle est souvent provisoire. [61]

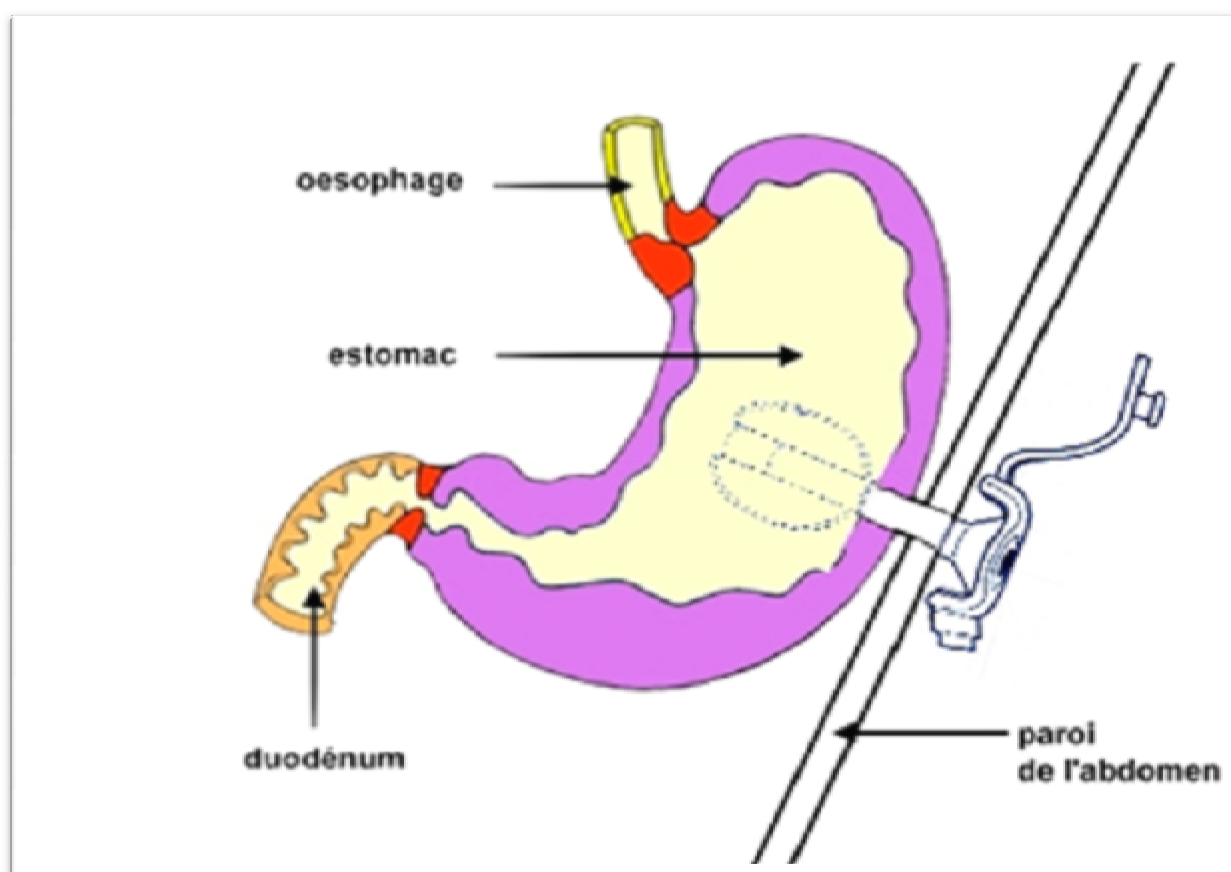


Figure 24 : Gastrostomie d'alimentation

Même si une gastrostomie est mise en place (figure 24), il est recommandé de maintenir en parallèle une alimentation « normale » bien qu'en moindre quantité, qui permettra de transmettre à l'enfant le plaisir de manger et de l'habituer à l'alimentation par la bouche.

Les problèmes de reflux gastro-œsophagien peuvent être atténués par certains médicaments, mais nécessitent parfois une opération de l'estomac [61].

Ø Anomalies cardiaques

Certaines malformations du cœur sont bénignes et ne nécessitent pas de traitement particulier, mais de nombreux enfants doivent être opérés rapidement après la naissance. Cependant, le risque lié à l'anesthésie est particulièrement important chez les enfants qui souffrent de difficultés respiratoires et notamment d'atrésie des choanes, et les opérations cardiaques doivent donc être discutées par l'équipe soignante et la famille [46,61].

Ø Déficit de l'audition

En cas d'audition faible, des appareils d'aide auditive peuvent faciliter le développement de l'enfant et améliorer sa qualité de vie. Ils doivent donc être mis en place dès que les problèmes d'audition sont détectés. En cas de surdité plus importante, le médecin peut évaluer l'intérêt de la pose d'un implant cochléaire. Il s'agit d'électrodes implantées chirurgicalement à l'intérieur de l'oreille (dans une zone appelée cochlée) associées à un dispositif externe similaire à une aide auditive (de type contour d'oreille). Cependant, en raison de la forme atypique et souple des oreilles des personnes atteintes de syndrome CHARGE, il est parfois difficile de bien positionner les dispositifs d'aide auditive. De plus certaines malformations de l'oreille interne ne permettent pas de mettre en place ce dispositif.

Après la pose d'un implant cochléaire, l'enfant devra suivre une rééducation orthophonique.

Celle-ci ne peut être mise en place que si le niveau de développement psychomoteur de l'enfant le permet. La réussite des aides à l'audition dépend donc à la fois de la sévérité des malformations et du degré de handicap psychomoteur de l'enfant [61].

Ø Problèmes oculaires

Le colobome ne peut pas être corrigé, mais certaines mesures peuvent éviter d'accentuer les troubles de la vision. Il est par exemple recommandé de se protéger les yeux, très sensibles à la lumière, avec une casquette et des lunettes de soleil.

Par ailleurs, toute baisse brusque de vision doit faire l'objet d'une consultation d'urgence chez l'ophtalmologiste car il peut s'agir d'une complication du colobome (détachement de la rétine) qui peut entraîner une perte totale de la vision.

En cas de paralysie faciale, il arrive qu'un œil ne puisse pas se fermer, ce qui entraîne une sécheresse et une irritation importante. L'utilisation de larmes artificielles peut alors être bénéfique.

Ø Troubles de la croissance et de la puberté

Le retard de croissance est en grande partie dû aux anomalies cardiaques, aux difficultés d'alimentation et aux infections fréquentes (otites, bronchites...) qui perturbent le développement de l'enfant depuis sa naissance. Sa prise en charge tient donc compte de tous ces facteurs.

Cependant, une part du retard en taille est liée au syndrome lui-même (retard constitutionnel) et non à l'un de ces facteurs.

Dans certains cas, ce retard peut également être la conséquence d'une insuffisance en hormone de croissance puis à un déficit en hormones sexuelles, qui peuvent être corrigés par un traitement hormonal.

Chez les garçons, les anomalies génitales (pénis anormalement petit et testicules non descendus) peuvent être corrigées en partie seulement par un traitement à base

d'hormones sexuelles. De même, à l'adolescence, les personnes qui présentent un déficit en hormones sexuelles peuvent bénéficier d'un traitement hormonal pour provoquer ou accélérer la puberté. Ce traitement permet aussi de prévenir une fragilité osseuse (ostéoporose) précoce et d'atténuer des troubles psychologiques liés à l'absence des hormones sexuelles.

Ø Anomalies squelettiques

Certains appareillages orthopédiques peuvent être utiles pour permettre à l'enfant d'acquérir une meilleure posture, notamment en cas de scoliose, et pour se déplacer plus facilement.

Des coques moulées en plastique permettant la station assise ou le port d'un corset permettent par exemple de maintenir le tronc et d'éviter les scolioses.

Dans tous les cas, le traitement permet d'améliorer la qualité de vie de l'enfant afin de lui permettre de s'épanouir et d'améliorer ses capacités physiques et intellectuelles [61].

6) Évolution du syndrome CHARGE

La sévérité du syndrome étant variable d'un cas à l'autre, il est difficile de parler de l'évolution en général. Ainsi, lorsque les malformations sont mineures, les personnes atteintes peuvent mener une vie pratiquement normale, avec un décalage du moment de l'acquisition de la marche et du langage et une lenteur dans les apprentissages et la vie professionnelle.

Dans le cas contraire, l'évolution dépend fortement des difficultés d'alimentation et de respiration qui peuvent mettre la vie des nouveau-nés en danger et rester importantes pendant plusieurs années. Aujourd'hui, grâce à une meilleure prise en charge, davantage d'enfants gravement atteints réussissent à surmonter ces premières années. Par la suite, en cas de malformations sévères, le syndrome peut aboutir à un handicap multiple, à la fois moteur et sensoriel (surdité, cécité...).

Pour les enfants atteints d'une forme sévère, parfois totalement sourds et aveugles, il est particulièrement difficile d'apprendre à se déplacer et à communiquer avec l'extérieur, et donc de développer correctement leurs facultés intellectuelles. En effet, le développement de l'enfant se fait en intégrant peu à peu ce que lui transmettent ses sens. Un enfant qui souffre d'un déficit de la vue, de l'ouïe, du goût et de l'odorat, du toucher, et/ou de l'équilibre a donc des difficultés plus ou moins importantes à établir des liens affectifs et à se développer.

Cependant, de nombreux problèmes peuvent aujourd'hui être pris en charge avec plus d'efficacité, et certains peuvent même être prévenus, grâce à une intervention précoce et à un suivi attentif et prolongé. Lorsqu'ils bénéficient d'un encadrement adapté, la plupart des enfants atteints du syndrome CHARGE sont capables de beaucoup de progrès, tant sur le plan physique, intellectuel que social [61].

7) Le soutien psychologique

Il y a plusieurs moments où la famille et le malade peuvent ressentir le besoin de trouver un soutien psychologique. Pour les parents, l'annonce du diagnostic est un moment de profond désarroi, de colère, de désespoir. Le plus souvent, l'organisation de la vie quotidienne, les repères habituels, les priorités au sein de la famille sont bouleversées. Pour les parents d'un enfant atteint d'une forme sévère, les projets familiaux sont souvent mis en question, le couple peut en pâtir ainsi que le temps consacré aux autres enfants.

Puis, dans les cas sévères, les nombreuses opérations et les soins médicaux lourds nécessaires à son enfant sont autant d'épreuves difficiles à affronter seuls.

Par la suite, l'accompagnement de son enfant en apprenant à le soigner sans le surprotéger, la jalousie ou la culpabilité ressentie par les frères et sœurs, peuvent nécessiter un soutien psychologique aidera à rétablir un équilibre au sein de la famille.

Pour les enfants ou les adultes malades, tout dépend de la sévérité du handicap, mais le besoin d'apprendre à se prendre en charge, les difficultés à réaliser certaines activités de façon autonome, la confrontation au regard des autres, peuvent être des étapes délicates où un accompagnement psychologique s'impose. Dans les formes les moins sévères, une aide psychologique peut s'avérer utile pour aider l'enfant (ou l'adulte) à s'intégrer socialement, scolairement puis professionnellement. [61]

Les malformations isolées ou syndromiques associées sont fréquentes puisque retrouvées dans 20 à 50% des cas [1,21]. Parmi les syndromes polymalformatifs, l'association CHARGE décrite par Hall en 1979 est la forme la plus complète [22,23].

D'autres anomalies ont été rapportées : fente labiopalatine, omphalocèle ou atrésie de l'œsophage [24, 25,26]. Dans la série du Tunisie les formes associées représentent 22 % [36], dans la série de Germany qui comporte 7 cas [102], un seul cas qui présente un syndrome CHARGE.

Dans notre série, on a trois nouveau-nés qui présentaient une malformation associée avec un syndrome CHARGE dans 40% des cas ce qui concorde avec les données de la littérature :

Ø le premier cas a présenté un syndrome CHARGE avec les malformations suivantes :

- oreilles bas-implantées
- frein de la langue
- micropénis
- malformations cardiaques
- malformation labyrinthique

Ø Le troisième cas a présenté une trisomie 21.

Ø Le 4^{ème} nouveau-né a présenté un syndrome CHARGE avec les malformations suivantes :

- oreilles bas-implantées
- micropénis
- malformations cardiaques

IX. Examens complémentaires

A. Endoscopie

L'examen le plus fiable est la fibroscopie des fosses nasales réalisée dès la maternité, Elle se pratique sous anesthésie générale. Après aspiration douce des fosses nasales, grâce aux développements récents (optique à vision rétrograde, nasopharyngoscope) elle connaît un intérêt croissant dans le diagnostic de la malformation (visualisation du mur choanal et de l'état de la muqueuse), dans le contrôle per-opératoire de la qualité de la reperméabilisation de la fosse nasale et surtout dans les suites opératoires où elle permet la surveillance du calibre choanal obtenu (dimension de l'orifice, existence de granulome inflammatoires) [45]

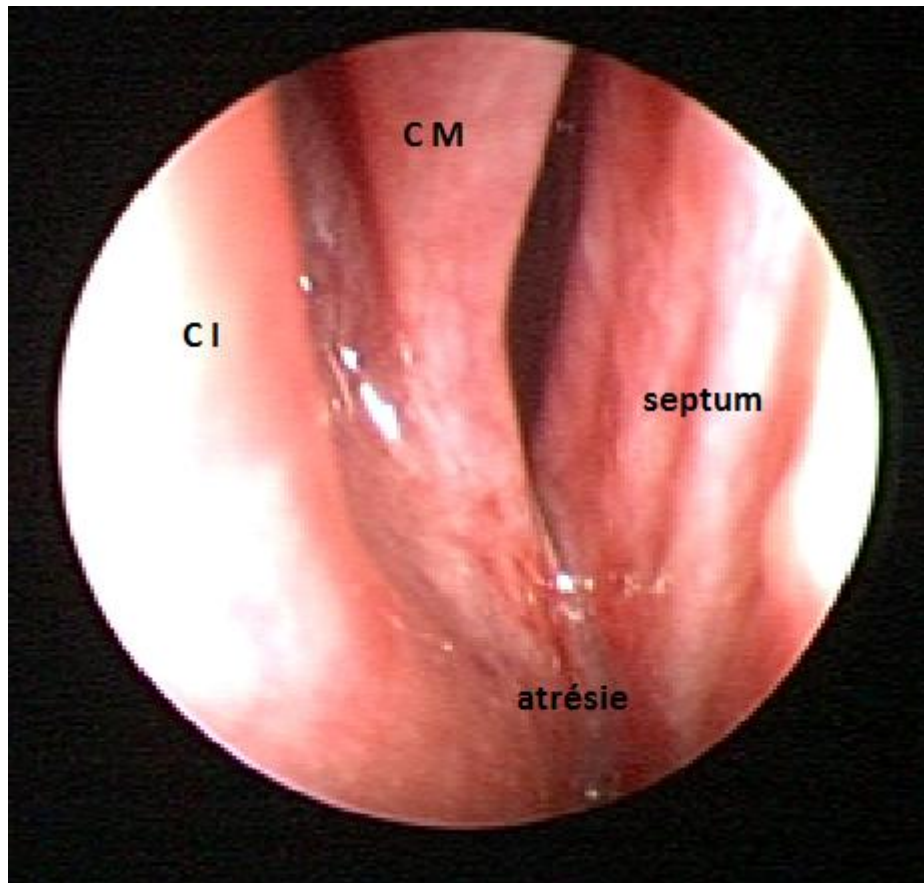


Figure 25 :

Vue endoscopique d'une atrésie choanale en per-opératoire

B. Tomodensitométrie (TDM)

L'examen clé est la tomodensitométrie des choanes en coupes axiales et coronales pour visualiser la région sphénoethmoïdale en demandant au radiologue de regarder les oreilles internes à la recherche de malformations, la plus typique étant une absence des canaux semi-circulaires externes. Concernant la choane, elle permet de préciser la nature de l'atrésie (osseuse, membraneuse ou mixte), les éléments anatomiques participant à l'atrésie en cas de forme osseuse ou mixte (épaisseur osseuse, degré de rotation de la ptérygoïde, épaisseur du vomer, position du plancher par rapport au sphénoïde, et profondeur et hauteur du cavum).

L'examen permet également de visualiser la fosse nasale controlatérale ce qui peut aider à fixer la date d'intervention (plus précoce si anomalie controlatérale). Cet examen permettra aussi d'apprécier l'orientation et la forme de la base du crâne (platybasie), du palais osseux (ogival), ainsi que la largeur de la fosse nasale, autant d'éléments permettant d'évaluer les modalités du traitement chirurgical.

Le caractère unilatéral de l'atteinte ne mettant pas généralement en jeu le pronostic vital, il nous paraît préférable d'attendre cinq à six mois avant d'envisager une option chirurgicale. L'examen tomodensitométrique pourra donc être redemandé à ce moment. En cas de mauvaise tolérance respiratoire, qui ferait alors avancer l'échéance opératoire, ou en cas de surdité profonde bilatérale dont il faudrait faire le bilan complet rapidement, la TDM pourrait être réalisée plus tôt.

Chez le nouveau-né, la TDM du massif facial contribue au diagnostic du syndrome CHARGE. L'examen doit être confié à un radiologue expert. À cet âge, les coupes en fenêtres osseuses visualisent les fosses nasales et la base du crâne. La découverte d'anomalies de l'os temporal (dysplasie ossiculaire, cochléaire ou des canaux semi-circulaires) est un critère essentiel en faveur du syndrome.

Ce nouveau-né aura ainsi une TDM avant retour à domicile. Selon les résultats de l'examen neurologique, une IRM cérébrale sera aussi programmée [40, 45, 62,63].

Dans notre série, le scanner a confirmé l'atrésie choanale et nous a permis de préciser sa nature (3 mixtes et 2 osseuses), et d'objectiver des malformations labyrinthiques chez un nouveau-né.

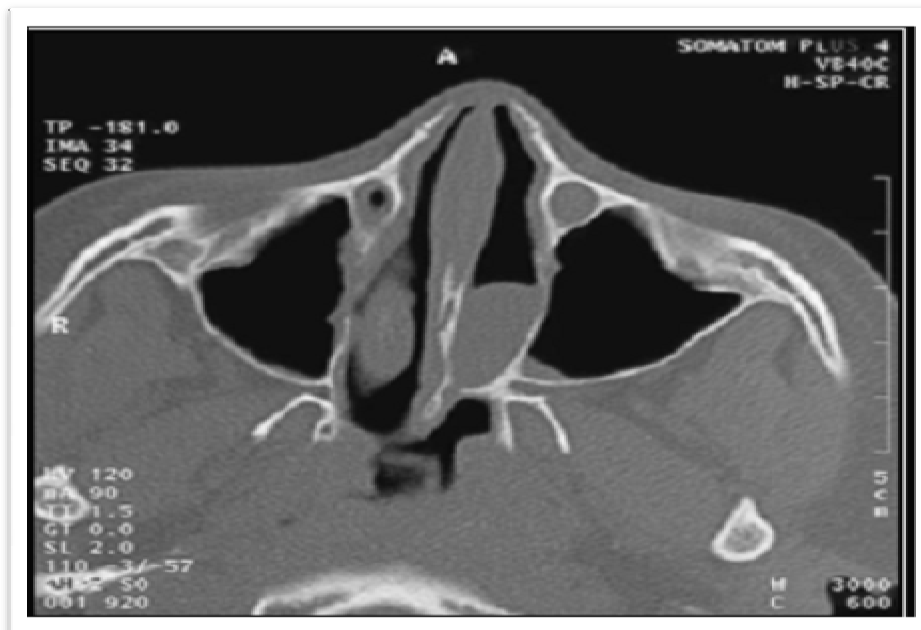


Figure 26 : Image tomodensitométrique en coupe axiale chez un patient atteint d'une atrésie choanale osseuse unilatérale gauche

C. Imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) permet d'étudier les organes avec plus de détails que le scanner et en deux ou trois dimensions. C'est un examen indolore qui utilise un champ magnétique.

En effet, bien que la densité osseuse, les cartilages et l'air ne puissent être différenciés sur les images d'IRM, l'accumulation des fluides en avant de l'obstruction permet en général de suspecter très fortement l'atrésie choanale.

Malgré tout, on retiendra la plus grande efficacité du scanner si les coupes réalisées sont suffisamment minces. Il permettra d'évaluer notamment le caractère osseux ou membraneux du tissu obstructif.

L'IRM du cerveau est indispensable car elle permet de voir des signes spécifiques du syndrome CHARGE au niveau de l'oreille interne et des bulbes olfactifs, structures qui interviennent dans l'odorat. Elle permet de savoir s'il y a ou non un développement insuffisant de la région du cerveau impliqué dans l'odorat (arhinencéphalie).

Elle permet de dépister les éventuelles malformations cérébrales associées, notamment au niveau des régions du tronc cérébral et du cervelet (fosse postérieure) [40].

D. Le bilan malformatif

1. Bilan biologique

Elles peuvent être nécessaires pour s'assurer qu'il n'y a pas de dysfonctionnement des reins.

Elles permettent aussi de mesurer le taux d'hormones (bilan endocrinien) pour la mise en place éventuelle d'un traitement hormonal (agissant sur la croissance et la puberté) [61].

2. Echographie cardiaque et abdominale

Échographie cardiaque et rénale sont systématique à la recherche de malformations graves et/ou susceptibles d'interférer avec un éventuel geste chirurgical :

Ø Les principale Anomalie cardiaque à rechercher [45] :

o Les shunts gauches droits :

§ Les communications inter-auriculaires (CIA) 8%

§ Les communications inter-ventriculaires (CIV) 30%

§ La persistance du canal artériel (PCA) 7%

o Les malformations conotroncales

§ La tétralogie de Fallop (T4F) 6%

o La transposition des gros vaisseaux (TGV) 5%

Ø Les principales anomalies rénales :

Des anomalies des reins et de l'appareil urinaire sont présentes dans 20 % des cas environ. Il s'agit d'ectopie rénale, rein en fer à cheval, et anomalies urétérales [45].

3. L'échographie transfontanellaire

L'échographie transfontanellaire (ETF) permet l'exploration morphologique et vasculaire du contenu intracrânien tant que la fontanelle antérieure est perméable chez le nourrisson.

L'ETF indiquée chez le nourrisson comme examen de première intention si on suspecte une pathologie malformative et dans l'exploration d'une augmentation du périmètre crânien. En fonction du contexte clinique, des résultats de cet examen et du degré d'urgence, il est souvent utile de réaliser une exploration complémentaire, TDM ou IRM.

4. Evaluation de l'audition

Des tests qui permettent de mesurer l'audition sont réalisés dès la naissance puis régulièrement pour pouvoir détecter les pertes auditives. Pour tester l'audition d'un bébé, on observe ses réactions lorsqu'on lui fait entendre des sons d'intensité de plus en plus forte (s'il entend, il s'arrête de bouger, cesse de téter, pleure, etc.).

Il existe aussi des techniques qui ne demandent aucune participation de l'enfant. La mesure des potentiels évoqués auditifs (PEA) évalue l'activité électrique du cerveau en réponse à un signal sonore. Pour cet examen, la personne porte des écouteurs, des sons brefs sont émis et on enregistre la réaction de son cerveau grâce à des électrodes placées sur le cuir chevelu (au sommet du crâne et sur les lobes des oreilles).

Un autre test rapide et qui ne demande pas la participation de l'enfant, est la mesure des oto-émissions provoquées (OEP). Ce test permet de vérifier le bon fonctionnement d'une partie de l'oreille interne. Un appareil diffuse dans l'oreille de l'enfant un léger bruit intermittent, un capteur enregistre les réactions de son oreille interne [45,61].

5. Evaluation de la vision

Il est également nécessaire d'évaluer l'acuité visuelle des enfants car ils souffrent souvent d'anomalies oculaires. L'examen ophtalmologique est délicat lorsque l'enfant est très petit, mais il peut tout de même permettre de savoir si l'enfant réagit à la lumière et s'il est capable de suivre un objet des yeux.

En cas de colobome rétinien, l'examen du fond d'œil doit être régulièrement répété. L'étude de potentiels évoqués visuels (PEV) qui obéit au même principe que les PEA (potentiels évoqués auditifs) est aussi indispensable pour préciser le degré d'atteinte de la vision. Il peut être réalisé en même temps que les PEA [45,61].

X. Diagnostic différentiel

A. Déviations septales

Une déviation septale et/ou nasale découverte chez un nouveau-né est généralement attribuée à une origine traumatique au cours de la naissance. En réalité, il est important de distinguer d'une part les subluxations septales avec déviation du septum et sans déviation de la pyramide nasale, qui sont dues à des causes prénatales telles que des traumatismes fœtaux ou des anomalies de développement, et d'autre part les luxations vraies avec déformation de la pyramide (déviation de la columelle et de l'arête nasale) qui ne se rencontreraient que chez les enfants nés par voie basse et seraient donc d'origine traumatique durant l'expulsion. En cas de luxations vraies, la manœuvre de réduction septale doit être réalisée très rapidement dans les premiers jours suivant l'accouchement, car son efficacité est immédiate. Elle consiste à soulever la pyramide nasale et dans le même temps à accompagner le retour du bord inférieur du cartilage dans son rail d'insertion médian. Un bruit sec et bref peut confirmer la manœuvre [64].

B. Sténose congénitale de l'orifice piriforme

La sténose congénitale de l'orifice piriforme est rarissime. Elle est due à un épaississement osseux bilatéral développé aux dépens des bords latéraux de l'orifice piriforme (prémaxillaire). Les formes sévères se traduisent par une symptomatologie de détresse respiratoire néonatale qui évoque l'imperforation choanale bilatérale : épisodes d'apnée et de cyanose cyclique qui cèdent aux cris.

L'examen clinique montre de petites narines et au fond du vestibule narinaire, un rétrécissement d'origine osseuse qui limite la filière respiratoire à une fente de 1 à 2 mm, interdisant tout sondage ou geste endoscopique.

L'examen tomodensitométrique en coupes axiales confirme le diagnostic de sténose osseuse antérieure en éliminant toute autre anomalie des fosses nasales, choanales en particulier.

Le traitement chirurgical, réservé uniquement aux formes sévères, doit être d'autant plus précoce que l'obstruction est mal tolérée. La disjonction intermaxillaire orthopédique rapide par vérin fixé sur deux plaques vissées sur le palais paraît préférable à l'élargissement latéral de l'orifice piriforme.

La sténose congénitale de l'orifice piriforme est isolée ou associée à d'autres anomalies médiofaciales (incisive centrale unique et volumineuse, hypoplasie de l'auvent narinaire, hypotélorbitisme) [65].

C. Corps étranger

Certains enfants se mettent de petits objets dans les fosses nasales. Le diagnostic est facile si quelqu'un a assisté au geste, ou si l'enfant le dit. Dans les autres cas, le diagnostic ne sera fait que devant une complication qui est en général une rhinorrhée antérieure purulente, tenace, fétide. Une rhinorrhée purulente unilatérale est très évocatrice, mais une rhinorrhée purulente bilatérale ne doit pas faire négliger cette hypothèse diagnostique, car il peut y avoir des corps étrangers dans les deux fosses nasales. La rhinoscopie antérieure, après aspiration des sécrétions permettra de faire le diagnostic et, en fonction du type de corps étranger, de choisir l'instrument le plus adapté pour le retirer : pince pour un objet plat comme du papier, crochet mousse pour un objet arrondi comme un pois chiche ou une perle. Si le corps étranger a séjourné longtemps, il risque d'avoir provoqué des lésions irréversibles de la muqueuse, source de synéchies de traitement très difficile. Ce risque est particulièrement important avec les piles boutons [66].

D. Hématome de la cloison

Après tout traumatisme nasal il importe de s'assurer de l'absence d'hématome de la cloison. L'obstruction nasale est de degré variable. Le diagnostic se fait très simplement en relevant la pointe du nez : il y a une voussure violacée bilatérale de la cloison nasale qui apparaît molle à la palpation douce avec un stylet. Le risque est l'évolution vers un abcès de la cloison nasale avec secondairement nécrose cartilagineuse. Le traitement repose sur l'évacuation de cet hématome, suivie d'un méchage temporaire de manière à éviter sa reproduction. Elle sera encadrée d'une antibiothérapie [66].

E. Rhinite infectieuse

Tous les enfants font des rhumes, plus particulièrement pendant la saison froide et humide. Le rhume dure habituellement 15 jours. Les sécrétions nasales, d'abord claires, deviennent purulentes par surinfection bactérienne. Ces rhinites infectieuses sont dues initialement à différents virus : rhinovirus, Virus influenzae et parainfluenzae, virus respiratoire syncytial, dont la contagiosité est importante. C'est pourquoi les enfants qui sont en contact avec d'autres enfants, à l'école ou en crèche, en font plus que les autres. Le tabagisme passif est aussi un facteur favorisant les rhinites. Les rhumes banals doivent être traités... par le mépris. Les antihistaminiques, tout comme les antitussifs, les décongestionnants nasaux et les antibiotiques ont peu d'effet [64,66].

F. Rhinite néonatale

Les rhinites ont une symptomatologie parfois impressionnante chez le nouveau-né et le nourrisson tant qu'ils ont une respiration nasale exclusive. Le moindre oedème endonasal va entraîner une symptomatologie fonctionnelle, d'abord une gêne lors de l'alimentation, puis une dyspnée. Toute tentative d'aspiration des fosses nasales avec une forte dépression risque d'aggraver l'oedème et donc d'accentuer l'obstacle. Par ailleurs, les aspirations répétées risquent d'endommager la muqueuse et d'évoluer vers la synéchie de traitement particulièrement difficile.

Dans les formes bénignes, le traitement d'une rhinite néonatale repose sur l'instillation répétée de sérum physiologique, plus particulièrement avant les repas, suivie d'une aspiration douce des sécrétions avec un mouche-bébé. Si ce traitement simple n'est pas suffisant, que l'enfant a du mal à boire et que sa courbe pondérale n'est pas satisfaisante, on peut avoir recours aux corticoïdes soit par voie générale, soit par voie locale pendant une quinzaine de jours : betaméthasone 10 gouttes/kg/j. Dans les formes graves, on peut proposer un traitement local par sérum adrénaliné. En cas d'échec, ou d'emblée dans les formes plus graves, on peut court-circuiter l'obstacle par une sonde nasopharyngée. Comme après une cure d'atrésie choanale, toute la difficulté est de maintenir la sonde perméable par des aspirations fréquentes et des instillations répétées de sérum physiologique [66].

G. Polypose

La polypose est la tumeur endonasale la plus fréquente chez l'enfant. Elle est cependant beaucoup plus rare que chez l'adulte. La symptomatologie est dominée par l'obstruction nasale et la rhinorrhée. Cette dernière est usuellement claire, mais devient purulente lors des poussées de surinfection. A la différence des adultes, les enfants se plaignent rarement de l'anosmie.

Chez le grand enfant les polypes peuvent entraîner des déformations faciales à type d'élargissement de la distance intercanthale et d'aplatissement du tiers moyen de la face : c'est la maladie de Woakes ou polypose nasosinusienne déformante.

La rhinoscopie antérieure permet de voir les polypes qui sont des masses plus ou moins translucides, lisses, molles. Ils occupent tout d'abord la face interne du cornet moyen, mais se développent ensuite rapidement dans les fosses nasales. Dans les formes atypiques, ou si l'on redoute un polype sentinelle, c'est-à-dire un polype bénin au contact d'une tumeur plus profonde, on demandera un examen tomodensitométrique. Celui-ci montrera une opacité des sinus de la face, prédominant sur les cellules ethmoïdales antérieures.

La polypose nasosinusienne peut être le mode de révélation d'une mucoviscidose. D'où la règle de faire pratiquer un dosage du chlore sudoral. On pense actuellement que ces polypes ne sont que rarement d'origine allergique. Il faut rechercher une maladie de Fernand Vidal et Lermoyez, ou maladie d'intolérance à l'aspirine.

Le traitement de la polypose nasosinusienne est très difficile. Il doit être conservateur le plus longtemps possible. Les interventions chirurgicales ne permettent en aucun cas d'assurer l'absence de récurrence. Le traitement est basé sur une corticothérapie locale (béclométasone) et éventuellement des polypeptomies à minima.

Une forme très particulière de polypose est le polype solitaire de Killian. Il s'agit d'un polype qui s'insère sur le pourtour de l'ostium d'un sinus maxillaire et qui s'étend d'une part vers le cavum. Au niveau du cavum, mais aussi dans la fosse nasale s'il est très antérieur, il peut prendre un aspect opaque, blanchâtre, avec une surface irrégulière. A la différence de l'angiofibrome nasopharyngien, le polype de Killian ne prend pas le contraste à l'examen tomodensitométrique. Son traitement est chirurgical. Si l'enfant est jeune, on essaiera une extirpation simple par voie endonasale ou par le cavum sous anesthésie générale. En cas de récurrence ou si l'enfant est plus âgé, il est préférable de faire un geste plus complet par méatotomie moyenne [66].

H. Tumeur congénitale

Si un nouveau-né a une dyspnée d'origine nasale et qu'il n'a pas d'asymétrie narinaire, que les stylets passent facilement dans le cavum, avant de parler de rhinite néonatale, il faut s'assurer de l'absence de tumeur endonasale par une rhinoscopie antérieure. Les signes fonctionnels dépendent beaucoup plus de la situation de la masse endonasale que de son volume. Ainsi un kyste lacrymonasal de 3 mm de diamètre provoquera une dyspnée beaucoup plus importante qu'une méningocèle d'1 cm de diamètre obstruant la partie haute des deux fosses nasales. Il est formellement interdit de ponctionner une masse endonasale chez le nouveau-né tant que l'on n'a pas éliminé par un examen tomodensitométrique le diagnostic d'une méningocèle. Les méningocèles seront traitées par voie d'abord neurochirurgicale vers l'âge de 12 à 18 mois. Par contre, les gliomes ou les kystes d'origine lacrymale peuvent être traités très tôt. Les kystes lacrymonasaux sont marsupialisés par voie endonasale. Les gliomes sont extirpés [66].

XI. La conduite à tenir thérapeutique

A. traitement symptomatique

La conduite à tenir initiale est dominée par la liberté des voies aériennes, maintenir l'ouverture de la bouche du nouveau-né par une canule de Guedel ou de mayo solidement fixée par un sparadrap et poser une sonde gastrique par voie orale (déclive au sac). L'amélioration de la détresse respiratoire doit être rapide dans le cas contraire, le nouveau-né doit être transféré en urgence vers une unité de réanimation néonatale, à proximité d'un service d'oto-rhino-laryngologie (ORL) [67].



Figure 27 : Nouveau-né avec une canule de Guedel à la bouche

B. les mesures initiales de réanimation

1) thermorégulation

La réanimation se déroule dans une pièce bien chauffée. Les courants d'air sont à éviter, les fenêtres et les portes sont fermées. La source de chaleur est allumée 10 –15 minutes avant la naissance. L'enfant est rapidement séché, puis emmené dans des draps préchauffés sous la source de chaleur de la table de réanimation. Les draps humides sont remplacés [68].

2) positionnement correct

Un positionnement correct sur le dos, la tête en position neutre avec une légère déflexion est important pour une ouverture optimale des voies respiratoires. Une hyperextension ou une flexion de la tête doivent être évitées, car elles compriment les voies respiratoires.

Un petit linge roulé et placé sous les épaules permet de mieux dégager les voies respiratoires.

Le positionnement traditionnel de la tête en position déclive ne présente pas d'avantage prouvé pour la fonction respiratoire et n'est plus conseillé [68].

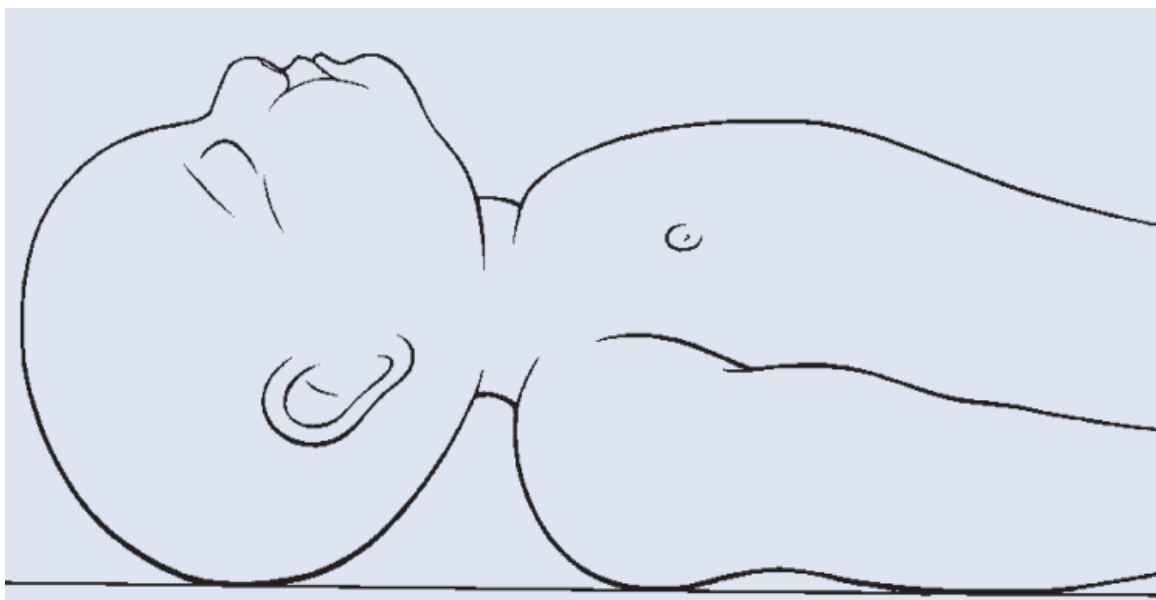


Figure 28 : Positionnement correct du nouveau-né

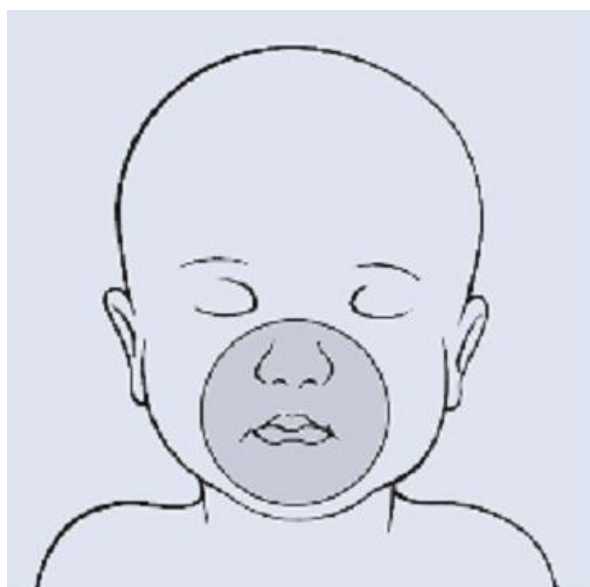


Figure 29 : Positionnement correct du masque

3) aspiration

Utiliser un cathéter Ch (Charrière) 10 sans ouvertures latérales. Utiliser un système d'aspiration mécanique ou buccale avec récipient collecteur.

Aspirer la bouche et si nécessaire les deux narines. Ne pas introduire le cathéter dans le nez (danger de blessure et de tuméfaction de la muqueuse).

Attention: des aspirations prolongées et répétitives entravent l'instauration de la respiration spontanée. La stimulation de la paroi postérieure du pharynx peut déclencher un réflexe vagal avec bradycardie [68].

4) masque à oxygène

Ce masque à oxygène doit être maintenu hermétiquement et uniformément sur la bouche et le nez. Des mouvements inutiles de va-et-vient du masque engendrent des fluctuations de la concentration d'oxygène. Ajuster le débit d'oxygène à 4–5 l/min. Si aucune amélioration de la respiration ne survient après 20–30 secondes, que la cyanose persiste ou que la fréquence cardiaque chute en dessous de 100/min, l'enfant doit être ventilé au masque.

5) Ventilation manuelle au masque et oxygénation

Lors d'une respiration spontanée insuffisante voire absente ou lors d'une fréquence cardiaque <100/min. et/ou d'une cyanose centrale persistante malgré l'administration d'oxygène, le nouveau-né doit être ventilé au ballon et au masque. À cet effet, la tête est légèrement défléchie et la bouche maintenue entrouverte. La ventilation est pratiquée à une pression adaptée aux besoins de l'enfant et à une fréquence entre 40 – 60/min. L'efficacité de la ventilation est appréciée par les critères suivants:

- Excursions thoraciques visibles
- Augmentation de la fréquence cardiaque à plus de 100/min.
- Normalisation de la coloration (rose)

Lors d'une ventilation au masque prolongée, une sonde gastrique doit être placée afin d'éviter l'accumulation d'air dans l'estomac.

6) Intubation endotrachiale

Si la fréquence cardiaque reste inférieure à 100/min. après ventilation correcte pendant 30–60 sec au masque et ballon ou qu'aucune respiration spontanée, ni amélioration de la coloration cutanée ne survient, l'enfant doit être intubé par voie endotrachéale. L'indication à l'intubation dépend de la situation clinique, de la gravité de la Détresse respiratoire, de l'âge gestationnel, de l'efficacité de la ventilation au masque et tout autant de l'expérience à l'intubation de la personne chargée de la réanimation. Une intubation ne devrait être pratiquée que par une personne compétente dans ce geste.

Dans l'atrésie des choane l'intubation se fait par voie oro-trachéale, cette voie est plus facile et plus rapide que l'intubation nasotrachéale [68].

C. traitement chirurgical

1) Principe de prise en charge

Les modalités de prise en charge d'une atrésie choanale dépendent des symptômes liés à l'atrésie (uni- ou bilatérale, âge de découverte), de l'association éventuelle à d'autres malformations. Leur recherche avant la chirurgie est absolument indispensable car certaines d'entre elles peuvent engager le pronostic vital ou modifier la stratégie thérapeutique, avec au premier plan l'association CHARGE. Chez le nouveau-né, un délai de quelques jours est souvent nécessaire à la réalisation de ce bilan qui comprend au minimum une échographie cardiaque et rénale, un examen ophtalmologique et des tests de l'audition.

L'examen endoscopique des fosses nasales et du pharynx est complété par une étude tomodensitométrique. Ces deux examens sont réalisés après aspiration du mucus accumulé dans le fond de la fosse nasale.

Du point de vue chirurgical, la simple rupture « en force » de l'atrésie à l'aide d'une pince ou d'un trocart, outre son caractère imprécis, voire dangereux, ne permet d'obtenir qu'un orifice étroit, insuffisant pour assurer une bonne ventilation et ayant tendance à se refermer spontanément. L'élargissement de l'ensemble de la partie postérieure de la fosse nasale est nécessaire, soit aux dépens de la paroi latérale mais celui-ci est limité par le pédicule palatin postérieur, soit surtout aux dépens du bord postérieur du vomer. Une résection large de ce dernier est le geste clé le plus efficace reconnu de longue date pour produire un orifice choanal large et stable, mais plus antérieur que normalement [70].

Théoriquement, le revêtement muqueux doit être respecté afin de protéger la zone de résection osseuse, les berges de l'orifice créé et de limiter le risque de resténose. La confection de lambeaux muqueux provenant des plans nasal et pharyngé est cependant techniquement difficile [69].

La mise en place d'un calibrage des fosses nasales servant de tuteur à la cicatrisation et son maintien plus ou moins prolongé sont restés longtemps un « dogme » pour une grande majorité des auteurs. Cependant, plusieurs publications récentes remettent en cause la nécessité de ce calibrage avec des résultats au moins équivalents [71].

2) Techniques chirurgicales

Depuis le premier article rapportant une correction chirurgicale de l'atrésie choanale au milieu du 19ème siècle, une grande variété de techniques chirurgicales a été décrite depuis. Malgré tout, il n'existe à l'heure actuelle aucun consensus quant à la technique idéale pour corriger cette malformation. La seule règle acceptée unanimement est que cette anomalie doit être corrigée le plus rapidement possible [72].

Parmi l'ensemble des approches rapportées, toutes effectuées sous anesthésie générale, on retrouve celle par ponction transnasale, celle microscopique par perforation transnasale, celle transseptale, celle transpalatale, celle transnasale endoscopique, Cette dernière approche est l'une des plus utilisées à l'heure actuelle.

a) L'approche par ponction transnasale

Première méthode décrite dans la correction de l'atrésie choanale, elle a été progressivement de moins en moins utilisée en raison de son taux élevé d'échecs.

Une perforation à l'aveugle est réalisée à l'aide d'un trocart ou d'une curette incurvé tandis qu'un doigt est généralement inséré dans la bouche pour tenter de protéger au maximum les structures. Progressivement, des écarteurs de Fearon permettent d'élargir l'orifice créé jusqu'à obtenir une ouverture choanale convenable [40,72].

Cet instrument est un tube creux incurvé surmonté à son extrémité d'une partie plus sphérique atraumatique, sa forme étant conforme à l'incurvation naturelle du palais. Son caractère creux permet d'aspirer les sécrétions nasales et de vérifier son

introduction correcte dans le nasopharynx. On introduira ensuite des « écarteurs de Fearon » de plus en plus grand diamètre jusqu'à atteindre le diamètre maximal. Il va de soi qu'il ne devra pas excéder la dimension de la narine antérieurement.

En cas d'atrésie bilatérale, la dilatation des 2 choanes doit être effectuée simultanément pour ne pas risquer un déplacement du septum et donc celui des os ptérygoïdes latéralement. Les « écarteurs de Fearon » sont retirés le temps de placer un cathéter en caoutchouc rouge qui cheminera en intranasal et ressortira par la bouche puis ils seront replacés en attendant la préparation des « stents » et leurs mises en places [40,74].

Sadek [75] décrit avec succès l'utilisation de cette technique sans contrôle endoscopique chez 6 patients nouveaux nés atteints d'atrésie choanale bilatérale. De la même façon, l'étude de Gujrathi et al [40,72] décrit l'emploi de cette technique sur 52 patients entre 1989 et 2002 avec des résultats satisfaisants. Après inspection télescopique des cavités nasales, la ponction est d'abord réalisée avant de procéder à la dilatation. Les cliniciens décrivent la technique comme sûre, rapide (30 minutes de temps chirurgical approximative ment) avec un taux de succès conséquent. Les complications comme les fuites de liquide cébrospinal, les méningites, les fractures de la lame criblée de l'ethmoïde, fréquemment décrites dans la littérature, n'ont pas été constatées dans cette étude. La grande expérience de l'équipe chirurgicale est sûrement à l'origine du taux élevé de réussite et du taux minime de complications.

On comprendra bien que l'inconvénient majeur de cette technique le fait que la procédure soit réalisée à l'aveugle sans aucune vision du champ opératoire. D'autre part, la partie postérieure du vomer ne peut être réséqué. On lui préfère donc largement aujourd'hui la technique transnasale endoscopique décrite plus loin [72].

b) L'approche microscopique par perforation transnasale

Cette technique utilise une approche différente au travers du vestibule nasal. Sous surveillance microscopique, un lambeau muqueux couvrant la partie obstructive de l'atrésie choanale est incisé et récliné. La partie postérieure du vomer, le tissu obstructif atrétique (osseux et/ ou membraneux) et la partie latérale de l'os ptérygoïde sont alors visibles. La choane est ensuite ouverte à l'aide d'un « foret » sur son bord inféromédial, le plus largement possible. La partie postérieure du vomer est en général réséquée à ce moment là de l'intervention.

Afin de vérifier la taille de l'ouverture choanale créée, un « 16 french » cathéter à minima doit pouvoir être introduit dans l'orifice. Pour terminer un « stent » est alors mis en place [76].

Bien que relativement attrayante, cette technique également pose de réels problèmes dans la visualisation de ce champ opératoire de taille restreinte et situé très caudalement dans les cavités nasales. La vision est donc parfois très difficile voire impossible. D'autre part en cas de déviation du septum nasal, la procédure devient irréalisable. Cela représente un autre inconvénient car on rencontre fréquemment ce genre d'anomalies en association avec l'atrésie choanale [77].

c) L'approche transseptale sublabiale

Développée par Karanjian en 1942, cette technique est principalement utilisée dans les cas d'atrésie choanale unilatérale. Elle est classiquement réalisée lorsque l'enfant présente simultanément des anomalies intranasales et/ou faciales. On a donc recours, parallèlement à la correction de l'atrésie choanale, à une reconstruction septale et une chirurgie nasale externe.

L'approche consiste à inciser le sillon gingivolabial jusqu'à la région prémaxillaire. Le tissu couvrant l'orifice piriforme est récliné et le bord caudal du septum est mis en évidence. Le mucopérichondre est ramené perpendiculairement à

l'ethmoïde et au vomer, puis récliné en arrière pour laisser apparaître le tissu obstructif. La jonction septale osso-cartilagineuse est divisée en deux, le périoste étant rabattu d'un côté et le cartilage du côté opposé.

Généralement effectué sous contrôle microscopique, le tissu obstructif atrétique est perforé et l'ouverture élargie, tandis que le vomer est réséqué. La pose finale du « stent » permet la sécurisation du site.

Parmi les avantages certains de cette approche, on retiendra le caractère peu traumatique vis-à-vis de la muqueuse nasale et la possibilité de rectifier une déviation septale si celle-ci est présente. Mais l'un des inconvénients majeurs reste la possibilité d'inhiber le développement nasal (donc la technique est plutôt à éviter chez les enfants) et à nouveau comme dans les approche transnasales décrites plus haut, le champ opératoire est très restreint et la visualisation bien souvent difficile [40,77].

d) La rhinoplastie externe

Cette technique chirurgicale a déjà été employée pour résoudre différentes affections rhinologiques comme les déviations du septum nasal, les atteintes sphénoïdales ou encore l'atrésie choanale. Cette chirurgie, réalisée selon une incision columellaire, permet une bonne exposition du champ chirurgical (tissu obstructif atrétique et partie postérieure du vomer) comme dans l'approche transpalatine.

Elle est généralement utilisée chez des enfants plus âgés pour lesquels le nez est suffisamment développé pour permettre un accès relativement large jusqu'au tissu obstructif atrétique ; il s'agira donc de correction d'atrésie unilatérale essentiellement [79].

Cette approche n'est que très peu décrite dans la littérature probablement en raison de son caractère relativement invasif, de son utilisation sur une catégorie restreinte de patients et de son risque élevé de complications. En effet, il a été démontré que les septorhinoplasties externes réalisées chez les enfants étaient

fortement susceptibles de provoquer des anomalies de croissance du nez et des déformations imprévisibles des structures nasomaxillaires, après la puberté notamment.

La rhinoplastie externe ne fait donc plus vraiment partie des techniques utilisées à l'heure actuelle. On lui préférera de nouvelles approches, moins invasives, avec un risque moindre de complications comme l'approche transnasale endoscopique, décrite ci-dessous [40].

e) Voie transnasale sous vidéo-endoscopie

Stankiewicz fut le premier, en 1990, à décrire une correction chirurgicale d'atrésie choanale sous endoscopie. [80] Cette technique est aujourd'hui utilisée depuis près de 21 ans, elle a remplacé peu à peu la plupart des techniques traditionnelles décrites ci-dessus, et est devenue l'approche la plus employée par les chirurgiens aux Etats Unis notamment. Elle présente l'avantage d'offrir une excellente visualisation et un éclairage du champ opératoire. Elle permet également une résection sûre et contrôlée du tissu obstructif atrétique [77].

D'autre part, au delà d'éviter de réaliser des chirurgies à l'aveugle, l'endoscopie, en comparaison de l'approche transpalatale, permet d'éviter les sutures médiales du palais et les déformations faciales dont elles peuvent être à l'origine [80].

De nombreuses techniques chirurgicales transnasales sous endoscopie ont été rapportées dans la littérature : dilatation par ballonnet, laser, dissection à l'aide de micro instruments chirurgicaux motorisés ou de micro instruments chirurgicaux traditionnels mais on retiendra, parmi les données récentes les plus conséquentes, la possibilité de ne pas poser de « stents » et la création de lambeaux cutanés qui ont nettement diminué les risques de resténose [81,82].

Ø Principes

L'abord du mur atrétique est direct sur sa face antérieure par la lumière de la fosse nasale.

La technique classique largement utilisée ne permettait autrefois que des gestes limités et non contrôlés. Il s'agissait d'une perforation choanale simple à l'origine de cas de faux trajets y compris intracrâniens. Cette technique nécessitait un calibrage prolongé systématique et était surtout à l'origine de resténose dans plus de la moitié des cas. Elle doit absolument être abandonnée.

La mise au point des endoscopes rigides permet aujourd'hui la réalisation de gestes précis sous contrôle visuel et tend même à devenir la technique de référence [39].

Ø Matériel

Les techniques endoscopiques nécessitent le même matériel que celui employé pour la chirurgie endoscopique des sinus et un minimum d'instruments adaptés à la taille de l'enfant. Les optiques principales sont :

- une panoramique 30°, 2,8 et 4 mm ;
- une optique 0°, 2,8 et 4 mm

Les optiques 70° sont rarement nécessaires, en revanche les courtes optiques 0° d'otoscopie 4 mm et 2,5 mm peuvent être nécessaires. Les instruments utilisés principalement sont un décolleur mousse, des pinces mors-curette de format pédiatrique 0 et 30°, une pince rétrograde de type Oström-Terrier de format pédiatrique et adulte taille moyenne, un aspirateur boutonné coudé et malléable, une pince bipolaire endoscopique gainée. L'utilisation du microrésecteur est proposée par de nombreux auteurs. L'utilisation du laser, notamment véhiculé sur fibre optique (laser KTP ou diode), remplace pour certains auteurs l'instrumentation froide. La vidéo-chirurgie constitue aussi un complément indispensable car elle permet un agrandissement considérable de l'image [39,40].



Figure 30 : Matériel opératoire utilisé pour la chirurgie endoscopique endonasale dans le service d'ORL du CHU hassan II Fès.

Ø Préparation

L'intervention est bien entendu réalisée sous anesthésie générale, quel que soit l'âge de l'enfant. Une préparation locale minutieuse est nécessaire par des tampons de ouate imbibés de sérum adrénaliné (10 ml de sérum physiologique additionné de deux ampoules à 1 mg d'adrénaline) et l'anesthésiste est informé de la mise en place de ces tampons. Il n'est pas utile de mettre en place un packing pharyngé et encore moins au niveau du cavum, ce qui peut considérablement gêner l'acte endoscopique par refoulement du voile du palais vers le haut ou la stagnation de sécrétions dans le cavum. Dans notre expérience, la préparation des fosses nasales assure un saignement minimal même chez le nouveau-né.

Les documents d'imagerie sont systématiquement affichés. Il est absolument nécessaire de posséder une tomodensitométrie de qualité en coupes axiales et coronales (reconstructions chez le nouveau-né ou le nourrisson) en fenêtres osseuses et parenchymateuses. Les reconstructions sagittales sont intéressantes pour préciser l'épaisseur et la hauteur de la plaque atrétique.

Après mise en place des champs, l'installation des différents éléments est méthodique. L'opérateur (s'il est droitier) est assis à la droite du patient, l'aide siège à gauche avec la table instrumentale. L'écran vidéo et la source de lumière sont placés à la tête de la table opératoire. En cas d'utilisation du microrésecteur, il est nécessaire de disposer de deux sources d'aspiration murale séparées, l'une connectée au microrésecteur et l'autre à l'aspirateur boutonné [39,85].



Figure 31 : nouveau-né opéré pour une atrésie choanale bilatérale par voie endoscopique endonasale, service d'ORL, CHU Hassan II de Fès.

Ø Intervention

- Inspection des deux fosses nasales (figure 32)

Après ablation du méchage hémostatique, les deux fosses nasales sont inspectées de façon à repérer l'existence de la plaque atrétique des deux côtés, les racines postérieures d'insertion des cornets inférieurs et moyens et l'épaississement latéral du vomer. Il existe souvent une déviation septale du côté sain en cas d'atrésie unilatérale. Cet examen est effectué à l'optique 0° de façon à repérer le plancher de la choane où doit débuter l'ouverture de la première plaque atrétique.

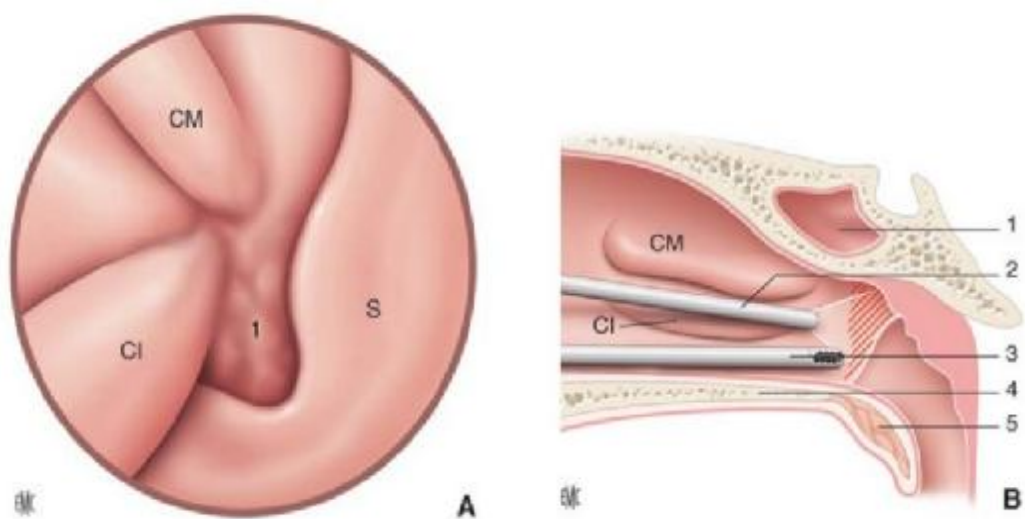


Figure 32 : schéma opératoire d'une atrésie choanale chez un nouveau-né.

A : Aspect endoscopique schématisé en optique 30°. CM : cornet moyen ;CI :cornet inf ;S :septum ;1 :atrésie

B : position des instruments en coupe sagittale. 1 : sphénoïde, 2 : optique 30°, 3 : instrumentation (pince ou microrésecteur),4 : plancher de la fosse nasale, 5 : voile du palais

- Ouverture de la première plaque atrétique

L'ouverture « aveugle » au trocart comporte des risques évidents de fausse route et des insuffisances non moins évidentes puisqu'elle se limite à la création d'un simple orifice. Les échecs en sont fréquents, exception faite pour certaines atrésies membraneuses. Elle ne doit donc plus être utilisée.

Certains auteurs décrivent la réalisation préalable de lambeaux de muqueuse choanale qui sont ensuite réappliqués sur les nouvelles berges osseuses. Dans notre expérience, ceci est relativement difficile et les résections osseuses larges habituellement nécessaires amènent à sacrifier ces lambeaux. L'ouverture est pratiquée en utilisant l'optique 30° placée entre le cornet moyen et la cloison et tournée vers le plancher de la fosse nasale permettant de ménager le passage de l'instrumentation en longeant le plancher de la fosse nasale. Le risque théorique de fausse route basocrânienne est ainsi totalement éliminé. Nous utilisons le microrésecteur avec une lame coupante aspirante dentée de 2,5 à 3 mm de diamètre permettant de créer un premier orifice du même calibre qui est progressivement élargi (figure 33A et 34 A). Le microrésecteur peut être remplacé par une micropince en érodant progressivement l'épaisseur osseuse, ou par un laser véhiculé sur fibre optique. En cas d'atrésie bilatérale, le même geste est effectué alternativement des deux côtés. Habituellement, il est possible chez un nouveau-né, de passer dans une fosse nasale une optique de 4 mm de diamètre et un instrument de 2,5 mm. En cas d'impossibilité, l'obstacle peut être lié le plus souvent à une hypertrophie du cornet inférieur qui est partiellement réséquée ou exceptionnellement à une sténose des orifices piriformes associée, mais qui doit être diagnostiquée par la tomodensitométrie préopératoire et faire l'objet d'un élargissement préalable par voie sous-labiale.

- Résection du bord postérieur du vomer

Il s'agit d'un élément clé de la technique chirurgicale par voie endonasale, confirmé par de nombreux auteurs adeptes de la technique endoscopique. L'examen tomodensitométrique révèle en effet de façon constante une hypertrophie du bord libre postérieur du vomer qu'il est donc nécessaire de réséquer (figure 33B et 34B) de façon souvent importante, mais adaptée à la taille de l'enfant et sans léser le cartilage septal. Cette manoeuvre permet un élargissement considérable de la choane, d'une part et, d'autre part, de décaler dans le sens antéropostérieur les berges médiales de la choane et de limiter la constitution de synéchies entre la paroi latérale et le bord libre du vomer. Les pinces rétrogrades de type Oström-Terrier sont très utiles à la réalisation de ce geste, de même que les lames de microréssecteur. L'élargissement malformatif du vomer et son dédoublement en deux lamelles osseuses nécessitent un geste de résection bilatérale même lorsque l'atrésie choanale est unilatérale. En cas d'étéoitesse importante de la fosse nasale, il est utile d'utiliser la pince ou le microréssecteur dans une fosse nasale et de contrôler la bonne position de celle-ci à l'aide de l'optique 30° passée par l'autre fosse nasale. La résection du vomer est ainsi menée alternativement de bas en haut et d'une fosse nasale à l'autre jusqu'à atteindre le sommet du cavum. L'utilisation du microréssecteur muni d'une lame coupante est encore utile à ce niveau, de façon à régulariser les berges muqueuses sans déchirer la muqueuse. Dans certains cas, il existe une hypertrophie de l'insertion supérieure du vomer qui peut être réduite par fraisage à l'aide du microréssecteur muni d'une lame-fraise [39].

- Élargissement du calibre de la néochoane

L'utilisation du microréssecteur muni d'une fraise protégée aspirante est un progrès certain car elle permet de coupler un instrument et une aspiration, d'une part et, d'autre part, de protéger au maximum la muqueuse des fosses nasales évitant des synéchies et des granulations postopératoires. Les limites d'élargissement de la choane sont précisées en fonction des données de la tomodensitométrie mais d'une façon générale, il faut fraiser la plaque atrétique en haut jusqu'à l'insertion de la queue du cornet moyen et dégager le futur récessus sphénoethmoïdal où s'abouchera l'orifice de drainage du futur sinus sphénoïdal (figure 33 C et 34 C). Il est souvent nécessaire de « mordre » sur cette insertion à l'aide du microréssecteur.

Les limites latérales sont plus difficiles à préciser. Le microréssecteur muni d'une lame coupante est souvent utilisé sur la queue du cornet inférieur et la lame verticale de l'os palatin souvent hypertrophique est prudemment fraisée latéralement en évitant de remonter trop haut de façon à épargner l'artère sphénopalatine. En cas de saignement, l'utilisation d'une micropince bipolaire passée par l'autre fosse nasale permet le contrôle de l'hémostase au travers de l'encoche réalisée dans le vomer. Finalement, l'élargissement choanal peut être considéré comme satisfaisant lorsque deux sondes d'intubation nasotrachéale adaptées à l'âge de l'enfant peuvent être passées simultanément et sans frottement des deux côtés [39].

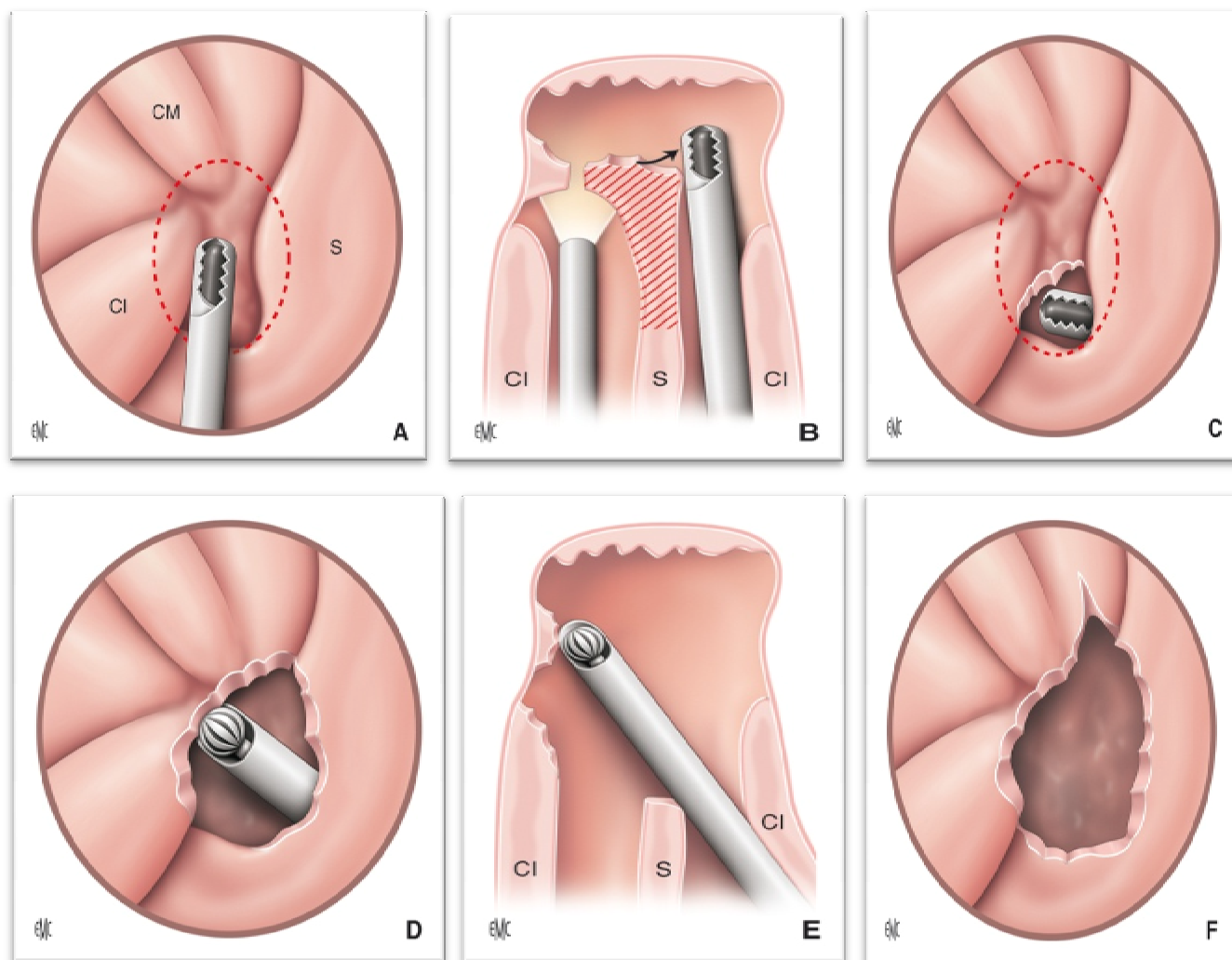


Figure 33:

Schémas des différentes étapes de la chirurgie endoscopique d'une atrésie choanale.

A. Ouverture première de la choane utilisant le microrésecteur. CM : cornet moyen ; CI : cornet inférieur ; S : septum nasal.

C. Élargissement de l'orifice aux dépens du vomer avec une pince rétrograde.

D. Fraisage au microrésecteur de la paroi latérale de la choane.

F. Ouverture finale de la choane.

B, E. Position relative des instruments sur une coupe axiale. CI : cornet inférieur ; S : septum nasal

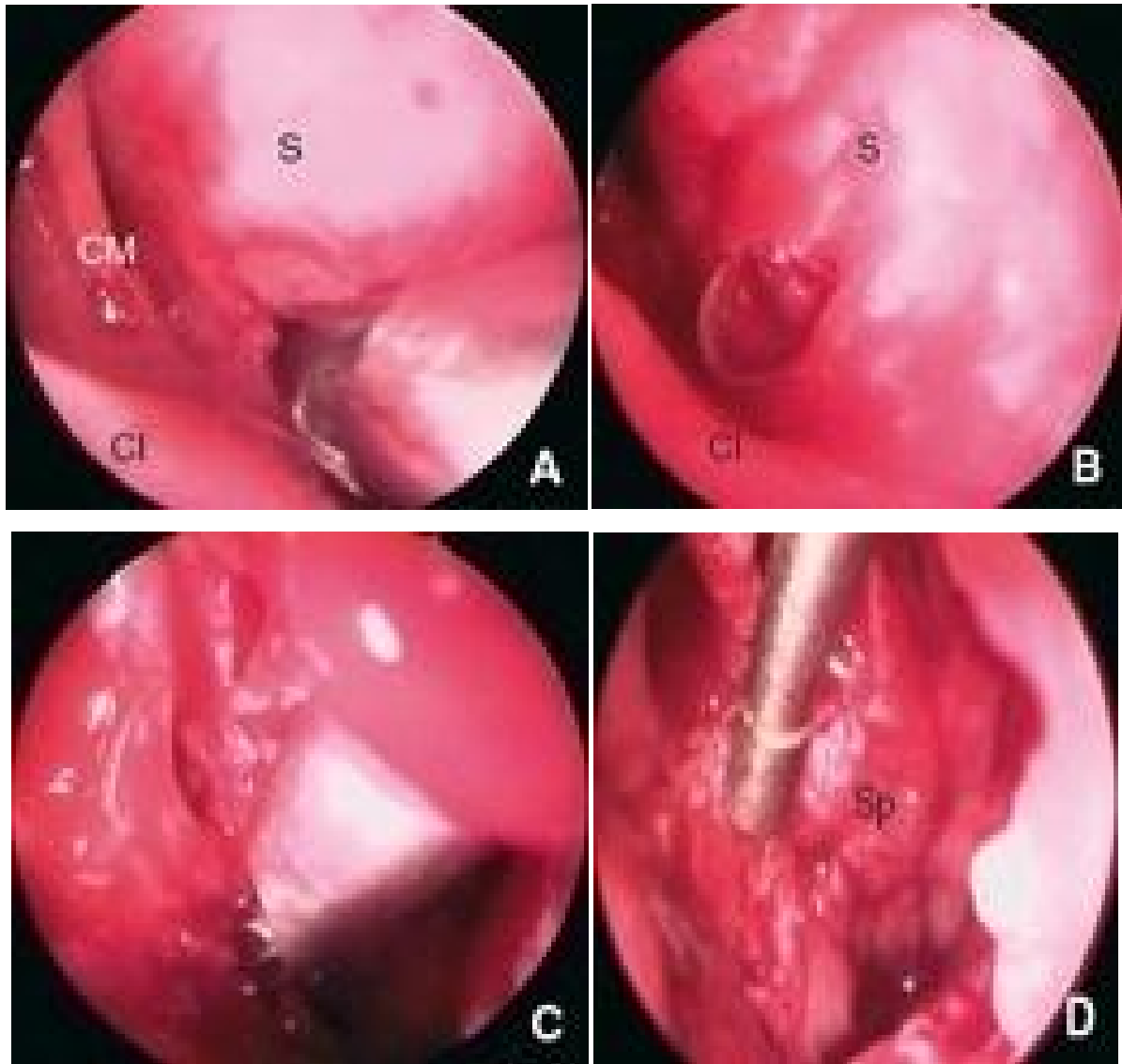


Figure 34 :

Différentes vues endoscopiques d'une atrésie choanale opérée par voie endonasale. CI

: cornet inférieur ; CM : cornet moyen ; S : septum ; Sp : sphénoïde.

- A. Ouverture de la choane au microréssecteur.
- B. Élargissement à la pince rétrograde.
- C. Fraisage à l'aide du microréssecteur.
- D. Aspect final de la choane et du rhinopharynx.

f) Voie transpalatine

Cette technique opératoire a été rendue célèbre par Owens en 1965 et permet un accès direct au tissu obstructif au travers du palais. Cette technique permet une excellente vision du champ opératoire qui permet une résection complète et sûre du tissu obstructif atrétique ainsi que celle de la partie postérieure du vomer, un meilleur contrôle du site et donc une meilleure maîtrise des potentielles complications pouvant subvenir (comme les hémorragies nasales). En effet, dans cet abord, une incision en U est faite au niveau de l'arc alvéolaire (palais). Un lambeau muqueux est dessiné en tenant compte du trajet des artères palatines principales puis récliné postérieurement. Le palais dur est alors ouvert, donnant un accès direct aux ouvertures choanales. Une fraise coupante est utilisée pour perforer et réséquer le tissu obstructif atrétique et la partie postérieure du vomer, tout en préservant la muqueuse du nez et du nasopharynx, qui permettra de recouvrir les surfaces osseuses de la « néochoane ».

Une fois l'intervention terminée, les « stents » sont enfin mis en place et fixés, le palais est généralement suturé avec du fil « polyglycan » 4-0.

Bien que son efficacité ait été largement prouvée, cette technique possède un inconvénient majeur : le développement asynchrone de certains os faciaux. En effet, l'intervention étant réalisée chez des enfants, la croissance palatine risque d'être perturbée et des anomalies de croissances des os maxillaires ont déjà été décrites. Elles apparaissent fréquemment avant l'âge de 5 ans [73].

Malgré tout, cette correction chirurgicale reste assez couramment employée dans les services d'otorhinolaryngologie dans le monde [77].

Ø Installation et préparation

L'intervention se fait patient en décubitus dorsal, tête en extension, ouvre-bouche et abaisse-langue de type Boyle-Davis mis en place et maintenant la sonde d'intubation orotrachéale, puis nettoyage des fosses nasales, attouchement de la

muqueuse avec des tampons imbibés de Xylocaïne® naphazolinée ou de sérum adrénaliné, et infiltration locale de Xylocaïne® adrénalinée dans le site opératoire, c'est-à-dire voûte palatine et septum nasal. L'examen endoscopique des fosses nasales et du cavum précède les temps suivants successifs

Ø Intervention

o Décollement du lambeau palatin

La fibromuqueuse palatine est incisée selon divers tracés, le plus classique étant celui de Veau-Wardill (figure 35). La fibromuqueuse est décollée au décolleur ou la rugine d'Obwegeser jusqu'au bord postérieur des palatins qui sont libérés des attaches vélares, isolant et respectant les deux pédicules palatins postérieurs. Ceci permet une bonne exposition de la zone atrétique et du bord postérieur du vomer.

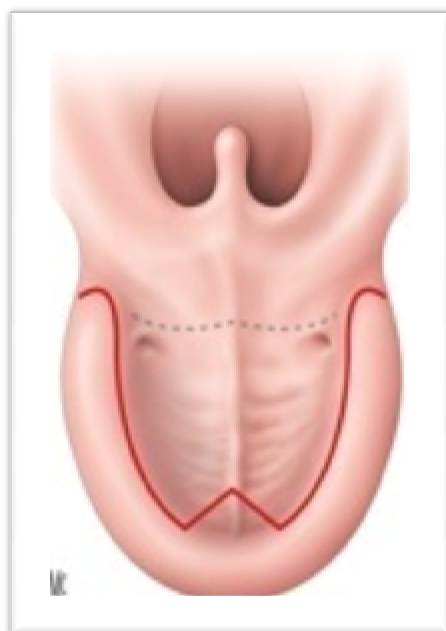


Figure 35 : tracé de l'incision palatine dans les voies palatines

o Résection partielle de la voûte palatine

La résection est menée à la fraise jusqu'à exposer la muqueuse du plancher nasal immédiatement antérieure au mur atrétique. Les résections du mur osseux, de la lame verticale du palatin et la partie postérieure du vomer sont effectuées de façon symétrique en cas d'atrésie choanale bilatérale. Tout comme par voie endonasale, la résection doit être menée jusqu'à obtenir un calibre choanal correspondant à l'âge du patient [39].

o Confection de lambeaux muqueux

Certains effectuent des lambeaux de muqueuse pédiculés sur le plan nasal et sur le plan rhinopharyngé de telle façon que chacun puisse s'échanger avec son opposé (figure 36). Le lambeau de muqueuse fibropalatine est ensuite réappliqué après mise en place d'un calibrage qui s'avère toujours nécessaire dans la technique par voie transpalatine. Le lambeau peut se maintenir en place naturellement et par simple pression de la langue. Cependant, il s'avère plus prudent de le refixer par deux points latéraux, après hémostase soigneuse des berges, parfois hémorragiques, éventuellement avec interposition d'un petit tampon hémostatique [39].

Contrairement à la voie endoscopique, la voie transpalatine nécessite la mise en place d'un calibrage postopératoire par des sondes d'intubation ou par rouleau de Silastic® (figure 37).

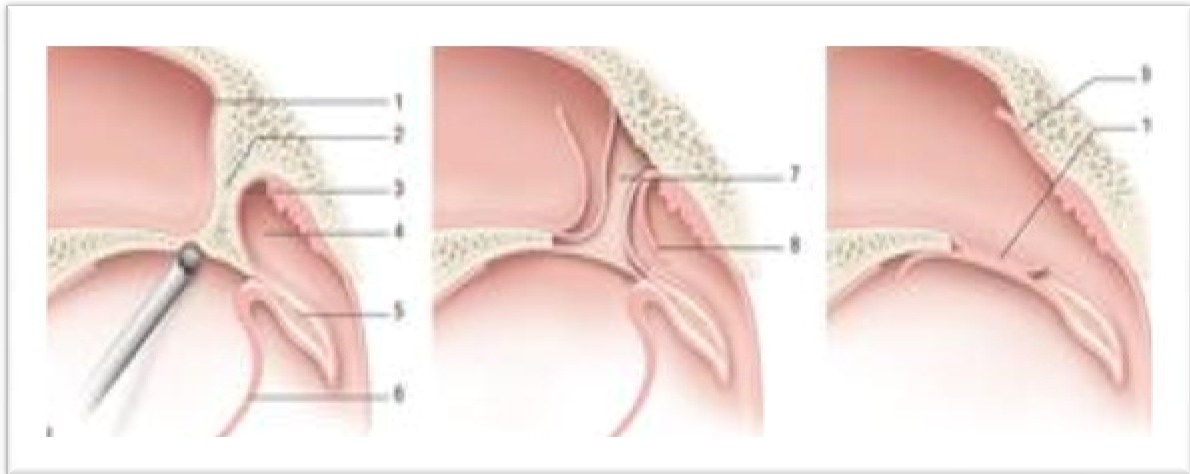


Figure 36 :

Principales étapes schématisées d'une voie transpalatine.

1. Muqueuse nasale ; 2. Mur atrétique ; 3. Muqueuse rhinopharyngée ;
4. Rhinopharynx ; 5. Voile ; 6. Lambeau fibromuqueux palatin ; 7. Choane ;
8. Lambeau muqueux rhinopharyngé ; 9. Lambeau muqueux rhinopharyngé
replacé sur le toit de la fosse nasale ; 10. Lambeau muqueux nasal déplacé sur
le plancher de la fosse nasale

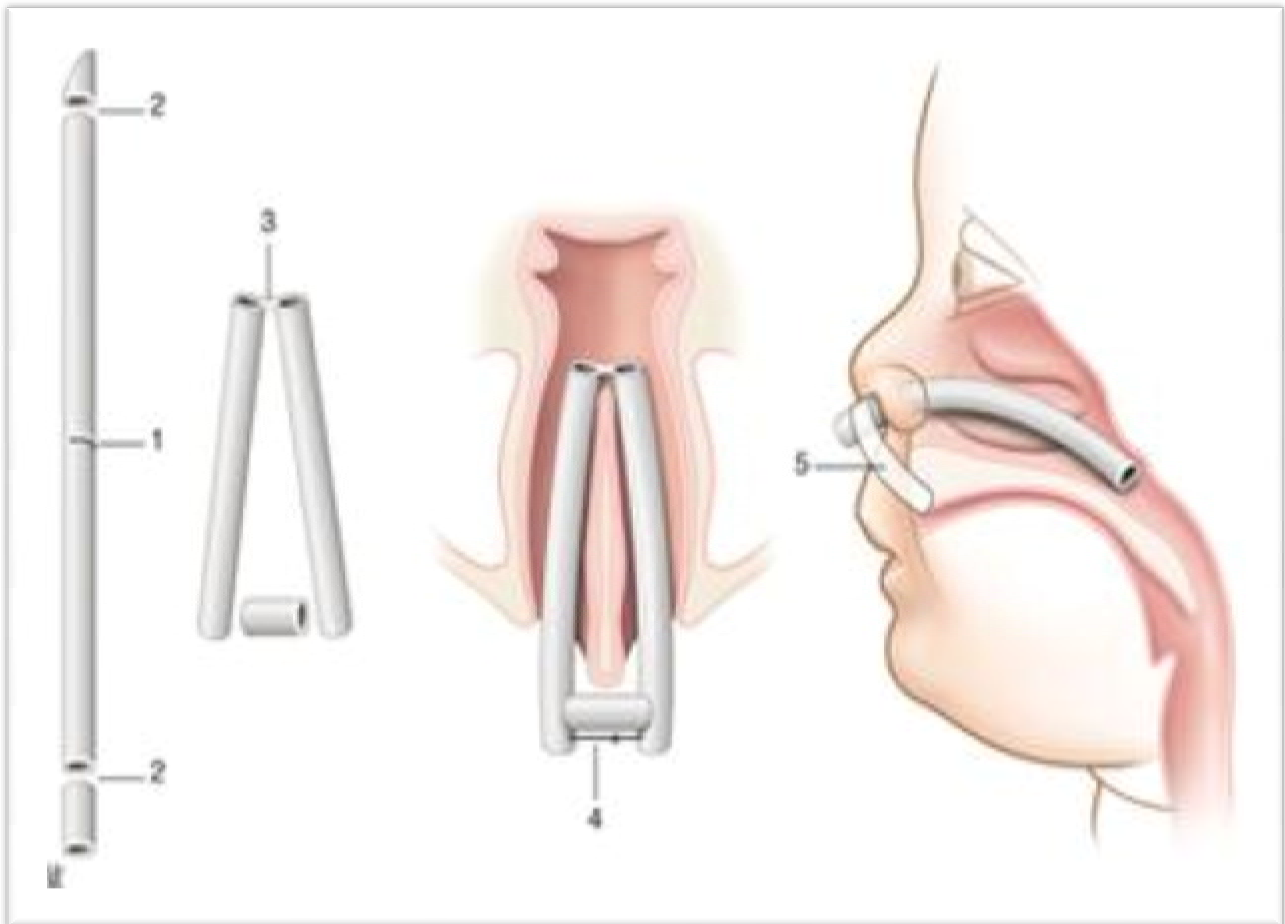


Figure 37 :

Principes du calibrage nasal dans les voies transpalatines. Utilisation de sondes d'intubation.

- 1 : section médiane incomplète du tube laissant un pond (3).
- 2 : section latérale du tube.
- 3 : pond entre les deux calibrage.
- 4 : fil columellaire reliant les trois pièces du calibrage.
- 5 : fixation cutané par bande collante.

g) L'approche transseptale endoscopique

Cette nouvelle technique a été décrite récemment lors d'une étude réalisée sur 10 patients âgés de 4 jours à 30 ans. Cette approche permet une résection de la partie postérieure du vomer, du tissu obstructif atrétique et une partie de la partie médiale de l'os ptérygoïde, le tout sous contrôle endoscopique. La chirurgie s'est avérée très satisfaisante et aucun contrôle post opératoire n'a mis en évidence la nécessité d'une réintervention alors qu'aucun « stent » n'a été posé.

Voici donc les étapes principales de la chirurgie : on débute par une résection unilatérale de la muqueuse dans la portion caudale du septum et du tissu obstructif atrétique nasal homolatérale. Dans les cas d'atrésie bilatérale, la muqueuse du tissu atrétique controlatérale est également réséqué (voir figure 31). Le tiers postérieur du vomer est ensuite retiré ainsi que les tissus obstructifs atrétiques, préservant les muqueuses de la composante pharyngienne de l'atrésie et du septum. Puis des lambeaux avec la muqueuse conservée sont créés pour qu'ils puissent être repliés sur les aires osseuses à l'aide de colle de fibrine [72].

h) L'approche rétropalatine endoscopique

Dans cette approche, l'endoscope est utilisé en rétroflexion et il est ainsi guidé de la bouche au nasopharynx en passant derrière le palais mou, et jusqu'à permettre de visionner le côté nasopharyngien du tissu obstructif atrétique.

Une première étude décrit que le passage des instruments chirurgicaux se fait toujours par voie intranasale. Le tissu obstructif atrétique est perforé à l'aide d'une sonde puis l'orifice est élargi avec une fraise diamantée. L'avantage principal est la meilleure visualisation de la qualité de l'extension de la résection via le nasopharynx plutôt que via le nez.

Une seconde étude décrit l'utilisation du laser par voie intranasale sous contrôle endoscopique du côté nasopharyngien. Le détail des différents lasers utilisables a été rapporté plus haut.

L'avantage de l'abord endoscopique rétropalatin reste la meilleure visualisation, et pouvoir surveiller l'extrémité du laser est également intéressante [87].

i) La technique d'extension au sinus sphénoïdal

Une technique particulière destinée aux atrésies choanales unilatérales a été décrite par Liktor chez 3 patients.

Afin d'élargir au maximum la choane créée sous endoscopie, les auteurs de cette étude ont choisi non seulement de réséquer le tissu obstructif mais de créer une ouverture sur le sinus sphénoïdal, les cellules ethmoïdales postérieures et l'espace épipharygien, formant ainsi une seule immense cavité qui améliore très nettement la ventilation. Pour cela, sont retirées les parois frontale et inférieure de la cavité sphénoïdale.

A noter que cette approche n'est réalisable que si le tissu obstructif atrétique est suffisamment fin et si le développement du sinus sphénoïdal et des cellules ethmoïdales postérieures est adéquat (c'est-à-dire pas avant l'âge de 5 ou 7 ans).

A l'heure d'aujourd'hui, cette technique reste à l'état expérimental et se trouve délaissée pour son côté trop invasif. Elle n'a ja mais été rapportée à nouveau dans la littérature [40].

j) La pose du « stent » : un sujet controversé

Au-delà des complications strictement chirurgicales, le problème principal est la sténose qui résulte fréquemment de la première correction chirurgicale de la malformation (les taux rapportés s'élèvent jusqu'à 85%). La nécessité de réintervenir à plusieurs reprises est rencontrée dans la plupart des études concernant l'atrésie choanale chez l'enfant [92,93].

L'étude rétrospective sur 20 ans de Samadi et al. Rapporte qu'en cas d'atrésie unilatérale, 2,7 procédures étaient nécessaires en moyenne. Lorsque l'affection était bilatérale, 4,9 procédures étaient requises pour obtenir une guérison complète [94].

Pour faire face à ce problème, les chirurgiens ont donc tenté de poser des « stents » depuis plusieurs dizaines d'années.

L'utilisation de différents matériaux a été décrite dans la littérature : sondes endotrachéales, tubes en silicone souple, tubes siliconés renforcés par une partie métallique. Mais il n'existe pas d'opinion réelle sur la meilleure efficacité de l'un ou l'autre.

On notera que le développement de tissu de granulation en excès dans la choane est rencontré très fréquemment et provoque une sténose, avec récurrence des symptômes de gêne respiratoire. D'autre part, l'obstruction régulière de ces « stents » et la nécessité d'avoir à les remplacer parfois a poussé certains cliniciens à tenter de développer des « stents » toujours plus performants.

L'un des derniers « stents » employés est celui de Leeds. Bien que présentant de réels avantages comme plus de confort, plus de flexibilité et moins de risques d'obstruction, aucun bénéfice sur la nécessité de réintervenir chirurgicalement n'a pu être mis en évidence [40, 92,93].

En conclusion, on constate que les complications dues à la pose de « stent » sont très nombreuses. On retiendra tant l'inconfort, que les infections locales, les ulcérations, les tissus cicatriciels prolifératifs ou les traumatismes tissulaires dus au matériel. L'utilisation de larges tubulures rondes peut particulièrement conduire à une nécrose de la muqueuse et des complications sténotiques accrues.

L'utilité du « stent » reste donc un vrai sujet à controverse à l'heure actuelle et on notera que la plupart des études actuelles en conclut désormais plutôt à un effet nul ou négatif de la pose du « stent » en cas d'atrésie choanale.

Tout d'abord, l'étude rétrospective sur 20 ans de Samadi [94] et al. N'a montré aucune différence dans la nécessité de réintervenir chirurgicalement après la première correction qu'il y ait eu une pose de « stent » ou non. Aucune réelle conclusion n'avait été tiré de ces résultats à l'époque.

Schoem, quant à lui, soutient que l'emploi du « stent » est inutile lorsque des télescopes, des fraises à haute vitesse avec garde fraise (« highspeed protected drill bits ») ou des microdébrideurs sont utilisés pour la chirurgie. Le retrait des parties postérieures du septum et du vomer semble réduire les risques d'obstruction et de granulation exubérante. Sur 13 enfants opérés par approche transnasale endoscopique sans pose de « stents », 4 d'entre eux n'ont rencontré aucune complication post chirurgicale, tous les autres n'ont présenté que des problèmes mineurs (prolifération minime de tissu de granulation notamment) et aucune sténose n'a été constatée.

Dans une autre étude, celle de Van Den Abbeele et al. où 40 patients n'ont gardé un « stent » que 2 jours après la chirurgie, les cliniciens avaient conclu à un risque accru de prolifération du tissu de granulation en présence de « stent » et estimaient donc non nécessaire le « stenting » post chirurgical [95].

On notera qu'il existe encore d'autres études de la littérature rapportant également des résultats très satisfaisants en réalisant des chirurgies sans pose de « stent » [40].

k) Le développement des techniques avec lambeaux muqueux pour substituer le « stent »

L'utilisation de matériel de plus en plus performant, dont les endoscopes notamment, a permis aux chirurgiens d'améliorer tant la qualité que la précision de leurs techniques opératoires.

Bien que considérée initialement comme difficile techniquement, dans les approches transnasales chez les nouveau-nés notamment, la création de lambeaux muqueux lors de la correction d'atrésie choanale s'est peu à peu développée ces dernières années. Elle est basée sur le principe que seul un revêtement muqueux possède la capacité de prévenir des sténoses due au développement exacerbé de tissus cicatriciels. Le but de l'utilisation de lambeaux muqueux est donc de prévenir les sténoses post opératoires fréquemment rencontrées dans les corrections d'atrésie choanale et d'éviter la pose de « stent » (et les complications qu'elle entraîne bien souvent).

Nous prendrons pour exemple ici une technique développée et décrite dans l'étude de Cedin et al. [72].

Cette approche endoscopique est réalisée par voie transnasale et suit le déroulement classique des corrections décrites précédemment, avec résection du tissu obstructif atrétique et de la partie postérieure du vomer. Mais, dans ce cas, au lieu de réséquer toutes les muqueuses, une partie d'entre elles est conservée afin de pouvoir recouvrir les zones septales et sphénoïdales « mises à nu ». On remarquera que la création de lambeaux sera plus compliquée si la résection est réalisée à l'aide d'un laser plutôt qu'avec des micro instruments chirurgicaux motorisés [96].

En cas d'atrésie choanale bilatérale, tous les auteurs s'accordent sur la nécessité d'assurer d'urgence «l'air-way» par la mise d'une canule de Mayo ou de Guedel. Exceptionnellement une intubation oro-trachéale sera indiquée. Quant à la trachéotomie, elle est réservée aux formes avec malformations craniofaciales ou cardio-respiratoire [1,6,36].

La divulsion qui était considérée comme le traitement de choix, est actuellement délaissée à la faveur des voies endoscopiques et du laser d'autant qu'il s'agit d'une technique aveugle insuffisante et exposant aux récurrences [4,14].

La voie transpalatine a pendant longtemps eu la faveur des auteurs car elle permet une bonne exposition de la plaque atrésique, une résection aisée du Vomer, du bord postérieur de la cloison nasale et de l'aile interne de la ptérygoïde. Toutefois elle comporte un risque potentiel orthodontique et sur le développement du massif facial. Les travaux de Freng ont cependant montré que le décollement de la fibromuqueuse n'a pas de conséquences si on respecte les 2/3 antérieures de la suture intermaxillaire [10,36]. Pour Garabedian, elle est indiquée d'emblée en cas d'atrésie choanale osseuse et en cas d'atrésie choanale mixte ou membraneuse après échec du laser [21].

Actuellement la voie transpalatine est réservée par plusieurs auteurs [1,5,13] soit aux échecs d'une première technique soit aux contre indications de la voie transnasale (des fosses nasales étroites, une malformation craniofaciale ou une déviation septale) d'où l'intérêt de pratiquer systématiquement un scanner pré-opératoire.

La voie endoscopique s'est considérablement développée depuis la première description par Stankiewicz. Elle a bénéficié de l'apparition d'une instrumentation moderne à savoir les fraises et le micro-débrideur «powered instruments» [1,36].

Elle présente l'avantage d'offrir une bonne visualisation ; de permettre une résection étendue ; d'être une intervention courte à morbidité faible pouvant être

proposée dès la naissance aux atrésies choanales bilatérales quelles soient mixtes ou osseuses [36].

Si elle peut être proposée dès 6 mois pour les atrésies choanales unilatérales, ses résultats seraient meilleurs à partir de 3 ans [13]. Likhtor la pratique à partir de 7 ans afin de pouvoir réaliser une résection large avec extension aux cellules ethmoïdales postérieures et au sinus sphénoïdal. [32]

Rombaux privilégie la voie endoscopique avec utilisation de micro-débrideur pour le traitement des AC bilatérales et ceci dès le premier mois [1].

Il existe différents types de laser, le laser CO2 introduit par Heally en 1978 a été proposé par plusieurs auteurs [2,21], pour traiter en première intention, en période néonatale une atrésie choanale bilatérale membraneuse ou mixte ; ou en deuxième intention après une resténose fibreuse, sans avoir recours au calibrage. Le laser KTP et YAG sont également utilisés surtout en cas de récurrence après une voie transpalatine lorsqu'une partie du cadre osseux a été déjà réséquée [1]. Ils restent insuffisants en cas de plaques atrésiques de plus de 1 cm d'épaisseur.

Le calibrage est un temps essentiel de l'intervention, il doit être contrôlé sous microscope ou par endoscope; la durée du calibrage peut être écourtée grâce aux nouvelles techniques chirurgicales tel que le laser. [32]

Tableau 15 : comparaison des résultats de la chirurgie endonasale entre les séries [43].

Etude	Nb	Sexe		Nature de l'atrésie			Excision complète de l'atrésie	Stent	Complication : Saignements Croute Synéchies perforation
		H	F	Osseuse	membraneuse	mixte			
Stankiewicz 1990	4	1	3	4	0	0	4	0	0
Josephson 1998	15	5	10	8	6	1	15	15	1
Van den abbeele et al 2002	40	16	24	19	0	21	40	?	13
Durmaz et al 2007	13	9	4	12	1	0	13	12	0
Notre étude	5	2	3	2	0	3	4	0	1

Dans notre série les 5 nouveau-nés ont bénéficié des mesures de réanimation, avec mise en place d'une canule de Guedel un masque à oxygène.

Quatre nouveau-nés ont bénéficié d'une reperméabilisation choanale par voie endoscopique endonasale avec résection de l'os vomer, avec une amélioration clinique spectaculaire sans avoir des complications post opératoire pour 3 nouveau-nés, sauf un nouveau-né qui a présenté une fente palatine et une fente vélaire traité symptomatiquement avec une fermeture spontanée et une bonne cicatrisation.

Le 3^{ème} enfant est décédé au 5 jours de vie et à j+2 de post-opératoire après un arrêt cardio-respiratoire car il présente des malformations cardiaques complexes inclus dans le syndrome CHARGE.

Le 5^{ème} nouveau-né présentant une atrésie choanale bilatérale partielle n'a pas bénéficié d'un traitement chirurgical vu l'handicap d'aptitude pour l'anesthésie (malformations cardiaques).

3) Les soins post opératoire

- Des lavages avec aspirations plusieurs fois par jour (jusqu'à six par jour) sont nécessaires pendant la période durant laquelle peuvent se former des croûtes, soit pendant quatre à six semaines. Entre les lavages, des aérosols pour humidification sont justifiés. On peut ajouter dans deux d'entre eux un corticoïde local (par exemple, le à 0,5mg pour une durée de 15 jours). Si l'enfant est porteur d'un calibrage, les lavages et aspirations seront encore plus « énergiques » afin de maintenir sa perméabilité.
- Une antibiothérapie couvrant la flore rhinopharyngée peut être instaurée pour environ dix jours du fait du risque de surinfection.
- Un traitement antireflux par oméprazole pour un mois sera prescrit. En effet, le RGO étant fréquent à cette période de la vie, le contact de liquide gastrique acide avec la zone opérée serait source de granulations et augmenterait donc le risque de resténose

Il sera, à l'occasion de ces prescriptions, rappelé aux parents que la survenue d'une obstruction nasale ne cédant pas aux lavages doit motiver une consultation rapide [39].

4) Indications chirurgicales

Les principaux éléments intervenant dans la décision chirurgicale (type de technique, degré d'urgence, etc.) sont :

- le caractère uni- ou bilatéral
- l'âge du patient
- l'existence d'une malformation faciale associée
- les associations malformatives
- les antécédents chirurgicaux.

Ces facteurs sont par ailleurs souvent intriqués et ne doivent pas être considérés isolément.

Plusieurs situations typiques se présentent.

Une atrésie choanale bilatérale chez un nouveau-né : l'enfant doit être traité tôt dans les premiers jours de vie sauf en cas de malformations sévères associées. Dans l'intervalle, la liberté des voies aériennes et l'alimentation doivent être assurées (canule oropharyngée, sonde de gavage, voire intubation orotrachéale). Cependant, ces mesures ne peuvent être que transitoires car relativement mal supportées au long cours (ulcérations buccopharyngées, extubations accidentelles).

Une atrésie choanale unilatérale de découverte fortuite : le geste chirurgical peut être le plus souvent différé jusqu'à la fin de la première année, voire plus tard même si le diagnostic a été porté précocement. Dans certains cas, l'atrésie choanale peut ne se révéler qu'au cours de l'enfance, voire à l'âge adulte. L'association à une déviation septale obstruant la seule narine perméable n'est pas exceptionnelle chez le tout petit et peut nécessiter un geste plus précoce dans les premières semaines ou les premiers mois. L'indication est alors portée devant des difficultés respiratoires ou alimentaires.

Une atrésie choanale déjà opérée avec une resténose : l'indication de réintervention est posée en fonction de la gêne respiratoire obstructive éventuelle ou d'autres symptômes. Diverses techniques peuvent être proposées comme des dilatations à la bougie ou des vaporisations laser d'éventuelles brides, l'application de mitomycine est aussi proposée par certains.

L'existence d'anomalies associées : particulièrement dans le cadre de l'association CHARGE, l'existence de retards de maturation, d'hypoplasie maxillaire ou mandibulaire (syndrome de Treacher Collins) peut amener parfois à différer le geste, la sécurisation des voies aériennes pouvant alors nécessiter plutôt une trachéotomie. Certaines malformations des fosses nasales comme une sténose congénitale des

orifices piriformes ou une sténose médiofaciale peuvent être associées et peuvent appeler à un traitement spécifique accompagnant celui de l'atrésie choanale. Ces cas complexes nécessitent souvent la mise en place d'un calibrage [36,39].

5) Complications chirurgicales

Les risques et complications du traitement des atrésies choanales doivent faire partie de l'information donnée aux parents avant tout geste chirurgical, de façon à obtenir un consentement éclairé.

Les complications graves liées à la chirurgie sont exceptionnelles.

Le risque de fausse route basicrânienne est essentiellement lié à une perforation endonasale mal orientée par défaut de bilan préopératoire et de repérage pré- et peropératoire. Ce risque doit être limité au maximum par une imagerie préopératoire de qualité et le contrôle visuel direct endoscopique de la zone d'ouverture. L'existence de malformations complexes de la base du crâne doit inviter à la plus grande prudence [39].

Les autres complications sont plus fréquentes :

- Ø fistule palatine et perforation septale ont été rapportées au décours des différentes voies d'abord ;
- Ø le retentissement de la voie palatine sur le développement maxillo-palatin a été confirmé par les études de Feng. Selon cet auteur, la résection de la suture intermaxillaire serait responsable d'une réduction des dimensions transversales du maxillaire supérieur dans plus de 50 % des cas. Le décollement de la fibromuqueuse palatine ne semble en revanche pas responsable d'altérations du développement facial [97].
- Ø la résection de l'ensemble du vomer serait susceptible d'altérer le développement de la pyramide nasale. Une résection limitée à sa partie postérieure ne semble pas comporter ce risque.

Conclusion

L'atrésie des choanes est une malformation congénitale rare dont la prévalence est de 1 naissance sur 5 000 à 8 000, la nature mixte de l'atrésie est la plus fréquente elle peut être complète ou incomplète, unilatérale ou bilatérale.

Les formes bilatérales se manifestent habituellement par une détresse respiratoire néonatale assez caractéristique car cédant lors des pleurs ou avec la mise en place d'une canule buccale. Les formes unilatérales, les plus fréquentes, sont découvertes de façon systématique lors du cathétérisme néonatal des fosses nasales ou de façon plus tardive devant une rhinorrhée ou une obstruction nasale unilatérale du nourrisson.

Le diagnostic avant tout clinique, a été considérablement facilité par l'endoscopie. Actuellement le scanner constitue la procédure de choix dans le diagnostic de la nature de l'atrésie.

Une atrésie choanale doit de principe faire rechercher un syndrome polymalformatif, qui est présent dans pratiquement 50 % des cas. Le syndrome le plus fréquemment associé est le syndrome CHARGE.

Le pédiatre appelé en consultation est le premier à prendre des mesures de réanimation simples mais suffisantes pour transformer le pronostic du nouveau-né.

La prise en charge chirurgicale de l'atrésie choanale est maintenant de réalisation endonasale, la voie palatine devenant très rarement nécessaire.

RESUME

L'atrésie choanale est une malformation congénitale rare, qui se caractérise par la persistante d'une cloison osseuse ou membraneuse ou mixte séparant la fosse nasale du pharynx, elle peut être complète ou incomplète, unilatérale ou bilatérale.

Nous présentons cette étude pro et rétrospective sur une période d'une année et 3 mois, allant du 1^{er} Janvier 2011 au 31 Mars 2012 portant sur 5 cas d'atrésie des choanes admis au service de réanimation néonatale du CHU Hassan II – Fès.

A travers cette série, nous dégageons les caractéristiques suivantes:

Le taux d'admission des nouveau-nés a été de 0.5%, 3 de nos patients étaient de sexe masculin et 2 nouveau-nés de sexe féminin, l'atrésie était bilatérale dans les 5 cas, la nature de l'obstruction était osseuse dans 2 cas, et mixte dans 3 cas.

Les 5 nouveau-nés ont présenté une détresse respiratoire néonatale, avec des accès de cyanose au moment de fermeture de la bouche, et parmi les 5 nouveau-nés 2 présentaient un syndrome CHARGE.

Le diagnostic de l'atrésie choanale a été posé au moment de l'aspiration nasale et confirmé par la TDM et l'endoscopie per-opératoire pour les 5 cas.

Quatre nouveau-nés ont bénéficié d'une reperméabilisation choanale par voie endoscopique endonasale avec résection de l'os vomer.

Nous concluons à travers cette étude que l'endoscopie nasale et le scanner ont complètement révolutionné les approches diagnostiques et thérapeutiques de l'atrésie choanale, l'association fréquente à d'autres anomalies exige la pratique d'un bilan clinique et paraclinique et un suivi à long terme par le pédiatre.

Abstract

choanal atresia is a rare congenital malformation, which is characterized by the persistence of a septum (membranous or bony or mixed) separating the nasal cavity and the pharynx, it may be complete or incomplete, unilateral or bilateral.

We present this study pro-and retrospective over a period of one year and three months, from 1 January 2011 to 31 March 2012 on five cases of choanal atresia admitted to the neonatal intensive care CHU Hassan II - Fez.

Through this series, we highlight the following features:

The admission rate of newborn was 0.5%, 3 of our patients were male and two newborn female, atresia was bilateral in 5 cases, the nature of the obstruction was bony in 2 cases, and mixed in 3 cases.

The 5 newborns presented neonatal respiratory distress, with attacks of cyanosis at the time of closing of the mouth, and among the five newborns two had a CHARGE syndrome.

The diagnosis of choanal atresia was made at the time of nasal aspiration and confirmed by CT and intraoperative endoscopy for 5 cases.

4 infants received a transnasal endoscopic surgery with resection of the vomer bone.

We conclude through this study that nasal endoscopy and Computed Tomography have revolutionized the diagnostic and therapeutic approaches to choanal atresia, the frequent association with other abnormalities requires the practice of clinical assessment and paraclinical and a long-term monitoring by the pediatrician.

ملخص

إن رتق قمعي الأنف هو تشوه خلقي نادر يتميز برتق عظمي أو غشائي أو مختلط يفصل بين الحفر الأنفية والبلعوم، ويكون هذا الرتق كامل أو غير كامل من جانب واحد أو من جانبيين.

تقدم هذه الدراسة القبلية والرجعية التي امتدت على مدى سنة و3 أشهر من فاتح يناير 2011 إلى 31 مارس 2012 التي شملت 5 حالات تم استشفائهم في مصلحة إنعاش المواليد بالمركز الإستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس حيث استقينما ما يلي :

إن معدل رتق قمعي الأنف بالمصلحة يناهز 0,5% ، من بين حالتنا الخمس: 3 مواليد من الذكور و2 من الإناث، كان الرتق عظمي بالنسبة لمولودين وكان مختلطاً بالنسبة لثلاثة مواليد. ظهر على الخمسة مواليد طائفة تنفسية وليدية، مع زيادة في الازرقاق عند غلق الفم، ومن ضمن الخمسة مرضى مريضان ظهرت عليهما أعراض متلازمة CHARGE. لقد تم تشخيص رتق قمعي الأنف بواسطة المسبار وتأكدنا منه بواسطة التصوير المقطعي والتنظير الأنفي قبل العملية الجراحية.

خضع أربعة مواليد لعملية جراحية بواسطة المنظار الأنفي لفتح رتق قمعي الأنف مع بتر جزئي للعظم ميكعة.

نستنتج من خلال هذه الدراسة أن التنظير الأنفي والتصوير المقطعي احداثا ثورة في أساليب التشخيص والعلاج لرتق قمعي الأنف.

إن كثرة الارتباط مع تشوهات أخرى، تستلزم القيام بتشخيص سريري ومختبري مع تتبع طويل الأمد من قبل طبيب الأطفال.

BIBLIOGRAPHIE

- 1- Rombaux PH, hamoir M, Gilain V et Al. Les atrésies choanales : à propos d'une série rétrospective de 39 cas . Rev laryngol otol rhinol 2001 ; 122, P:147-54.
- 2- Benhamou AC, Laraquin, Chekkoury a, Ben chakroun. Atrésie choanale chez l'adulte (2eme partie). Maghreb médical.1994 ; 277 P:16-21.
- 3- Cannoni M, Thomassin JM, Meyen A. L'imperforation choanale. Topographie de la malformation et intérêt de la voie transpalatine. J fr ,oto- rhino-laryngol 1983 ;32 P:289-93.
- 4- Guerrier Y, Rouvier P. Anatomie du nez et des fosses nasales. Encycl med chir (paris-fraance),oto-rhino-laryngologie,20-265-a-,P :10-18.
- 5- Chinwuba C, Walman J, Stand R. Nasal airway obstruction: Ct assessment. radiology 1986 ;159 P :203-6.
- 6- Prescott CAJ. Experience with bilateral congenital atresia of the posterior nasal choane. J laryngol otol 1986.100,P 1255-61.
- 7- Bergstrom L, Owens O. Posterior choanal atresia : a syndromal disorder. laryngoscope 1984 ;94 P :1273-6.
- 8- Hall WJ, Watanabe T, Kenan PD. Transeptal repair of unilateral choanal atresia. Arch otolaryngol 1982; 108, P:659-61.
- 9- Vodouhe SJ, Hounkpatin RS, Hounkpe YC. Atrésie congénitale des choanes : aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques. Les cahiersd'orl 1993, 28, P : 374-9.
- 10- Bobbin S, Manach Y, Contencin P. Imperforation choanale de L'enfant. Intérêt de la voie transpalatine, à propos de 30 observations. Ann oto laryngol (paris) 1983 ; 100, P : 371-4.

- 11- Piquet JJ, Bur NY A, Van JT, Vaneecloo FM. Le traitement chirurgical des imperforations choanales. Acta oto-rhino-laryngol belg 1984 ;38,P :5-10.
- 12- Stahl RS, Jurkewwicz MJ. Congenital posterior choanal atresia. Pediatrics,1985;76,P:429-36.
- 13- Richardson MA, Osguthorpe JD. Surgical management of choanal atresia. laryngoscope 1988; 96,P:915-8.
- 14- Cumberworth VI, Djazaeri B, Mackay SI. Endoscopic fenestration of choanal atresia. J laryngol otol 1995;109,P:31-5.
- 15- Hasega Wa M, Oku T, Tnaka H. Evaluation of CT in the diagnosis of congenital choanal atresia. j laryngol otol 1983;97, P:1013-5.
- 16- Roelly PH, Rogerg, Bellity A. Imperforations choanales: prise en charge et traitement chirurgical, étude a propos de cinquante cas. Ann pediater (paris) 1992 ; 39, P :479-83.
- 17- Crockett DM, Healy GB, Mc Gill TJ. Computed tomography in the evaluation of choanal atresia in infants and children. laryngoscope 1987;97,P:174-83.
- 18- Kearns DB, Wickstead M, Choa DI. Computed tomographic in choanal atresia. J laryngol otol 1988;102,P:414-8.
- 19- Hoffman B, Delaire J. Repercussion maxillo-faciale de L'ATRESIE choanale. Rev stomatol chir maxillofac,1985 ;86,P :327-33.
- 20- Klossek JM,Ferrie JC, Foureroy PJ. Atresie choanale unilaterale et croissance sinusienne. Ann otolaryngol chir cervicofac 1996;113:392-6,
- 21- Ducroz V, Garabedian EN. Atrésie choanale. Les cahiers D'ORL 1997;4, P:248-54.
- 22- Dalphin MI, Noir A, Menget A. Atrésie des choanes et syndrome charge. pediatrie 1993;8,P:537-42.

- 23- Pagon RA, Graham JM, Zonana J, congenital heart disease and choanal atresia with multiple anomalies: charge association. J pediatr 1981;99,P:223-7.
- 24- Ben Becher S, Ganousi S, Cheour M. Association charge. Arch pediatr 1994 ; 1, P : 1115-7
- 25- Finel E, Parent P, Giroux JD. L'association charge. Arch pediatr 1996 ; 3, P :1020-5.
- 26- Kaplan L C. The Charge Association: choanal atresia and multiple congenital anomalies. Pediatr otolaryngol 1989;20, P:66-72.
- 27- Iantzhikova HJ, Birch HH. Surgical correction of choanal atresia in the neonate. Laryngoscope 1981;91, P:1629-34.
- 28- Morgan DW, Bailey M. Current management of choanal atresia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1990;19, P:1-13.
- 29- Singh B. Bilateral choanal atresia key to success with transnasal approach. J Laryngol Otol 1990;104, P:482-4.
- 30- Josephson GD, Vickery CI, Giles WC. Transnasal endoscopic repair of congenital choanal atresia. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1998; 124,P:537-40.
- 31- Samuel J, Fernandes CMC. Surgery for correction of bilateral choanal atresia. Laryngoscope 1985;95, P :326-9.
- 32- Stipon PM, Guitrancour T JA. Chirurgie de l'imperforation choanale. Encycl med chir (Paris-France), techniques chirurgicales-tête et cou,1994,46, P320:10.
- 33- Khafagy YW. Endoscopic repair of bilateral congenital choanal atresia. Laryngoscope 2002;112, P:316-9.
- 34- Panwar SS, Martin FW. Transnasal Endoscopic Holmium:YAG laser correction of choanal atresia. J Laryngol Otol 1996;110,P:429-31.
- 35- Piquet JJ, Berrier A, Van JT. Le traitement au laser CO₂ des imperforations choanales. J Fr Oto-rhino-laryngol 1985 ;34,P :417-9.

- 36- H. Hajri, S. Mannoubi, N. Mathlouthi, N. Kaffel, M. Marrakchi, H. Kooli, M. Ferjaoui, imperforation choanale aspects cliniques, approche therapeutique j. Tun orl - n°17 d ecembre 2006,P30-34
- 37- transnasal endoscopic repair of congenital choanal atresia ,arch otolaryngol head neck surg/ vol 124, may 1998
- 38- Lahlaïdi A. anatomie topographique de la tête du cou et des organes de sens, p 273-287
- 39- N.Teissier, Van Den Abbeele , chirurgie de l'imperforation choanale, encyclopedie medico-chirurgicale, 2007 (46-230),2010
- 40- Caroline G. thèse pour le doctorat vétérinaire, a propos de l'atrésie des choanes 2008, p 14-16
- 41- Le Douarin Nm, Kalcheim R, the neural crest, oxford university press 1999
- 42- Charier JB Racy.E , Bobin S ,embryologie et anomalie congénitales du nez encyclopédie médico-chirurgical 20-264-a-10
- 43- Raji A., Mahtar M.,Essaidi M., Kadiri F., Detsouli M., conduite à tenir devant une obstruction nasale chez L'ENFANT, aspect diagnostique et approche thérapeutique, médecine de Maghreb 2001N° 90
- 43- Mohammed A , atrésie des choanes thèse de médecine 1985N° 93, faculté de médecine de rabat.
- 44- détresse respiratoire neonatale d'origine chirurgicale, thèse de medecine1998 faculte de medecine de rabat.
- 45- P. Froechlich , G. Roger, N. Garabedian, T. van Den Abbeele, E. Lescanne, R. Nicollas, prise en charge de L'ATRESIE choanale, anaes D'OTOLARYNGOLOGIE et chirurgie cervico-faciale 125 (2008)P : 46-51
- 46- PAULINE p., cardiopathies congénitale dans le syndrome charge, thèse de médecine 2009, faculté de médecine paris Descartes p 5-14

- 47- Hall, B.D., choanal atresia and associated multiple anomalies. J pediatr, 1979.95(3) :p395-398
- 48- Hittner H, Hirsch N, Kreh G, Rudolph A: colobomatous micro-phthalia, heart disease, hearing loss, and mental retardation: a syndrome. J pediatr ophthalmol strabismus 1979, 16, P:122-128.
- 49- S rouji I. & Ingrams D , choanal atresia – a recurrent feature of foetal carbimazole syndrome, 2005, clinical otolaryngology, 30, 364–383
- 50- Davenport SIH, Hefner Ma, Mitchell JA: the spectrum of clinical features in charge syndrome. Clin genet 1986, 29,P:298-310.
- 51- Kallen, K Et Al, charge association in newborn : a registry-based study-teratology,1999 60(6) : p 334-43
- 52- Issekutz Ka, Smith Im, Prasad C, Graham Jm Jr, Blake Kd: an epidemiological analysis of charge syndrome: preliminary results from a canadian study. Am j med genet a 2005,133: ,P309-317
- 53- Russell-Eggitt, I.M. ,et all THE eye in charge association.br j ophtalmol,1990.74 (7)P :p421-6
- 54- Blake Kd, Et Al, charge association : an update and review for the primary pediatrician .clin pediatr (phila).199837 (3) :p 159-73
- 55- Davenport, S.L., M.A. Hefner, And J.W. Thelin, charge syndrome. Part i. external ear anomalies.int j pediatr oto-rhino-laryngol,1986.12(2) P :137-43
- 56- Morgan, D., Et Al., ear-nose-throat abnormalities in the charge association. Arch otolaryngol head neck surg,1993.119(4) :p.49-54
- 57- Byerly ,K.A.And R.M.Pauli, cranial nerve abnormalities in charge association.am j med genet, 1993.45 (6) :p.751-7
- 58- Askara, Y. Et Al ., endocrine and radiological studies in patients with molecularly confirmed charge syndrome .j clin endocrinol metab, 2008. 93(3) :p.920-4

- 59- Pinto,G., Et Al., charge syndrome includes hypogonadotrophic hypogonadisme and abnoormal olfactory bulb development. J clin endocriol metab.2005,90(10) :p. 5621-6
- 60- Sanalaville , D. And A.Veroles, charge syndrome :an update. Eur j hum genet, 2007. 15(4) :p.389-99
- 61- le syndrome charge (www.orpha.net/data/patho/pub/fr/charge-frfrpub110v01.pdf)
- 62- V. Chaudhary R. Anand ,M.K. Narula , S.K. Singh ,the role of computed tomography in the evaluation of bilateral choanal atresia iran j radiol 2009, 6(4), P :221-224
- 63- Khaled Al-Nour y , and A Isaid L otfy :role of multislice computed tomography and local contrastin, the diagnosis and characterization of choanal atresia HI ndawi publishing corporation international journal of pediatrics volume 2011, article id 280763, pages : 6
- 64- Gola R RICHARD O, Cheynet F Brignol, Guyot L. : etiopathogenie de L'obstruction nasale et conséquence sur la croissance maxillofaciale, encyclopédie médico-chirurgicale 28-205-b-10
- 65- Brown OE, Myer, Manning SC .congenital nasal pyriformapertture stenosis.laryngoscope 1989,99 , P :86-91
- 66- ROMBAUX Ph. AMOIR M. H E LOY Ph, ERTRAND B. B , l'obstruction nasale chez l'enfant, LOUVAIN MED. 117: S402-S409, 1998.
- 67- Simon L , Boulay J ,Hamza G , réanimation du nouveau-né en salle de naissance, nez encyclopédie médico-chirurgicale, 36-982-a-10

- 68- T. M. Berger, Lucerne; V. Bernet, Zurich; Ch. Bühner, Bâle; J.-C. Fauchère, Zurich; B. Laubscher, Neuchâtel; A. Malzacher, Saint Gall; M. Nelle, Berne; R. E. Pfister, Genève; M. Roth-Kleiner, Lausanne; G. Zeilinger, Aarau, prise en charge et réanimation du nouveau-né , recommandation révisée de la société suisse de néonatalogie (2007), paediatrica, vol 18 n°4,2007, P 12-21
- 69- Beinfeld H.H. Surgical management of complete and incomplete bony atresia of the posterior nares (choanal) am. J. Surg. 1955; 89, P:957-963
- 70- Kamel R. Transnasal endoscopic approach in congenital choanal atresia laryngoscope 1994 ; 104 ,P: 642-646
- 71- Van Den Abbeele T., François M., Narcy P. Transnasal endoscopic treatment of choanal atresia without prolonged stenting arch. Otolaryngol. Head neck surg. 2002 ; 128, P: 936-940
- 72- Cedin Ac, Fujitar, Cruz Olm. Endoscopic transeptal surgery for choanal atresia with a stentless folded-over-flap technique. Otolaryngology-head and neck surgery, 2006, 135, P:693-8
- 73- Park Ah, Brockenbrough J, Stankiewicz J. Endoscopic versus traditional approaches to choanal atresia. Otolaryngol. Clin. North. Am., 2000, 33, P:77-90
- 74- Gujrathi Cs, Daniel Sj, James Al, forte v. Management of bilateral choanal atresia in the neonate : an institutional review. International journal of pediatric otorhinolaryngology, 2004, 68, P:399-407
- 75- Sadek SAA. Congenital bilateral choanal atresia. International journal of pediatric otorhinolaryngology, 1998, 42, P:247-56
- 76- Richardson Ma, Osguthorpe Dj. Surgical management of choanal atresia. Laryngoscope , 1988, 98, P:915-8

- 77- Forer B, Landsberg R, Derowe A. Endoscopic choanal atresia repair. Operative techniques in otolaryngology –head and neck surgery, 2001, 12, P:224-8
- 78- Krespi Yp, Husain S, Levine Tm, Reede Dl. Sublabial transseptal repair of choanal atresia or stenosis. Laryngoscope, 1987, 97, P:1402-6
- 79- Koltai Pj, Hoehn J, Bailey Cm. The external rhinoplasty approach for rhinologic surgery in children. Arch. Otolaryngol. – head and neck surgery , 1992, 118, P:401-5
- 80- Stankiewicz Ja. The endoscopic repair of choanal atresia. Otolaryngology-head and neck surgery, 1990, 103, P: 931-7
- 81- El-Guindy A, El-Sherif S, Hagrass M, Gamea A. Endoscopic endonasal surgery of posterior choanal atresia. J. Laryngol. Otol., 1992, 106(6) , P: 528-9
- 82- Dedo HH. Transnasal mucosal flap rotation technique for repair of posterior choanal atresia. Otolaryngology-head and neck surgery, 2001, 124, P: 674-82
- 83- Gross Cw, Becker Dg. Power instrumentation in endoscopic sinus surgery operative techniques in otolaryngology –head and neck surgery , 1996, 7, P: 236-41
- 84- Josephson Gd, Vickery Cl , Giles Wc, Gross Cw. Transnasal endoscopic repair of congenital choanal atresia. Long term results. Arch. Otolaryngol. Head and neck surgery, 1998, 124, P: 537-40
- 85- Paraya Assanasen MD, Choakchai Metheetrairut MD, Choanal Atresia, J Med Assoc Thai 2009; 92 (5), P:699-706
- 86- April Mm, Ward Rf. Choanal ATRESIA REPAIR: THE USE OF POWERED INSTRUMENTATION. Operative TECHNIQUES IN OTOLARYNGOLOGY –head AND NECK SURGERY , 1996, 7,P: 248-51
- 87- OPERATIVE techniques in otolaryngology –head and neck surgery , 1996, 7, P: 248-51

- 88- Fong M, Clarke K, Cron C. Clinical applications OF THE holmium: yag laser in disorders of the paediatric airway. J. Otolaryngol., 1999, 28, P:337-43
- 89- Yuan Hb, Poon Ks, Ch An Kii, Lee Ty, Lin Cy. Fatal gas embolism as a complication of nd-yag laser surgery du ring treatment of bilateral choanal stenosis. International journal of pe diatric otorhinolaryngology , 1993, 27, P:193-99
- 90- Saetti R, Santoro R, Silvestrini M, Derosas F, Barion U, Narne S. Choanal atresia: endoscopic transnasal approach. International congress series, 2003, 1254, P:443-5
- 91- D.Eredita R. Contact diode laser repair of choanal at resia in low birth weight neonates: new technique. Otolaryngology-head and neck surgery, 2005, 133, P:183-4
- 92- Schoem Sr. Transnasal endoscopic repair of choanal atresia: why stent? Otolaryngology-head and neck surgery, 2004, 131, P:362-6
- 93- Sharma Rk, Lee Ca, Gunasekaran S, Knight Lc, Bielby M. Stenting for bilateral congenital choanal atresia – a new technique. International journal of pediatric otorhinolaryngology , 2006, 70, P:869-74
- 94- Samadi D, Shah Uk, Handler Sd. Choana l atresia : a twenty year review of medical comorbidities and surgical outcomes. The laryngoscope, 2003, 113, P:254-8
- 95- Van Den Abbeele T, Francois M. Transnasal endoscopic treatment of choanal atresia without pr olonged stenting. Arch. Otolaryngol. – head and neck surgery, 2002, 128, P: 936-40
- 96- Cedin Ac, Rocha JFP, deppermann mb, manzano pam, murao m, shimuta as. Transnasal endoscopic surgery of choanal atresia without the use of stents. Laryngoscope , 2002, 112, P:750-2

- 97- Freng A. Congenital choanal atresia - etiology, morphology and diagnosis in 82 cases *scand. J. Plast. Reconstr. Surg.* 1978 ; 12 P: 261-265
- 98- transnasal endoscopic repair of congenital choanal atresia *arch otolaryngol head neck surg/ vol 124, may 1998*
- 99- Hamad Al Muhaimeed, choanal atresia repair: 14 years' experience, *annals of saudi medicine* 1999, vol 19, no 3
- 100- Ph. Rombaux, C. de Toeuf, M. Hamoir, P. Eloy, B. Bertrand, F. Veykemans transnasal repair of unilateral choanal atresia, *belgium rhinology*, 41, P:31-36, 2003
- 101- Gilberto da Fontoura Rey Bergonse ,Arakem Fernando Carneiro, Trissia Maria Farah Vassoler ,choanal atresia, analysis of 16 cases - the experience of hrac- usp from 2000 to 2004, *rev bras otorrinolaringol.* V.71, n.6, P:730-733, nov./dec. 2005
- 102- Antigoni Kaprana, Al Exander Karatzani, Stelios V Elegrakis, Nikolaos Ch Atzakis, Ioannis Papadakis Georg E V Elegrakis endonasal management of choanal atresia with the use of a surgical microscope, *otorhinolaryngologie, head and neck surg* issue 42, Germany 2010, P:20-24
- 103- Abdullah Durmaz , Fuat Tosun , Nadir Ynld Nr Nm , Murat Sahan , Cagrn KN Vrakdal, Mustafa Gerek ,transnasal endoscopic repair of choanal atresia: results of 13 cases and meta-analysis, *the journal of craniofacial surgery ,turkey / volume 19, number 5 september 2008*
- 104- Philippe Gicquel, Jean-Pierre Fontanel , vascularisation des fosses nasales, 1995 E M C , traité d'oto-rhino-laryngologie, 20-310-a-10