

Le Journal **ORL**

Revue d'information scientifique et technique

ISSN : 2778 - 7850

AVRIL 2025 - N° 55

ORL et malformations, aspects cliniques, génétiques et radiologiques

Paris - 2 mars 2024

Dossier réalisé sous la supervision du Pr Natacha Teissier
Hôpital Robert-Debré, AP-HP, Paris

Numéro coordonné par le Professeur Christian Debry

04 DOSSIER

L'HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE : RÔLE DE L'ORL DANS LE DIAGNOSTIC ET LA PRISE EN CHARGE

05 Introduction

Pr Natacha Teissier

06 Malformations cochléo-vestibulaires et surdit 

Dr  milie Bois, Dr Monique Elmaleh-Berg s, Dr Laurence Perrin

11 Aplasies mineures et majeures : aspects cliniques et th rapeutiques

Pr Thierry Van Den Abbeele

14 Fonction vestibulaire et malformations de l'oreille interne

Dr Audrey Maudoux, Dr Nina Zeller, Dr Juliette Housset,
Dr Sylvette Wiener-Vacher, Dr Monique Elmaleh-Berg s

17 Kystes et fistules cong nitales de la face et du cou

Dr Julia Fanchette, Pr Natacha Teissier, Dr Monique Elmaleh-Berg s

21 Fentes labiales et v lopalatines : principes de la prise en charge

Pr Natacha Teissier

25 Pathologies malformatives nasales

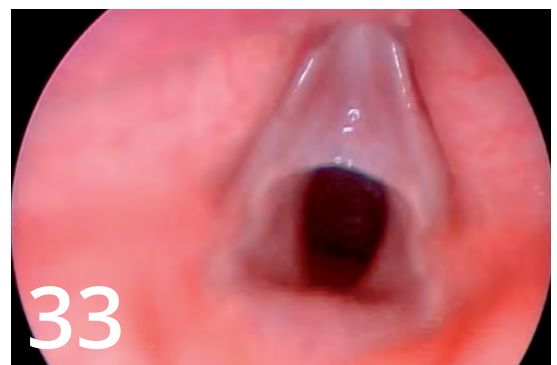
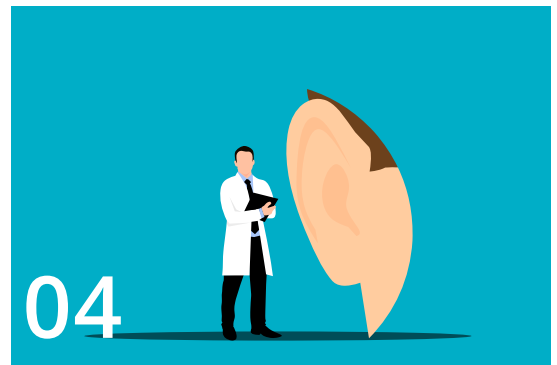
Dr Chlo  Compagnon, Dr Monique Elmaleh-Berg s,
Dr Laurence Perrin

29 Les syndromes malformatifs et le syndrome d'apn es du sommeil chez l'enfant

Dr Im ne Boujemla

32 Les malformations cong nitales du larynx

Dr Charlotte Benoit



35 QUOI DE NEUF CHEZ AMPLIFON

Assises de la Face et du Cou 2025 :  volution des pratiques en audiologie

Fabien Auberger, directeur strat gie sant  chez Amplifon

38 RESPONSABILIT  M DICALE

R formes de l'anesth sie p diatrique

Dr Sandra Zaouche

Ma tre Caroline Kamkar



40 UN PEU DE DIVERTISSEMENT

Et si vous tentiez un tour du monde   la voile en solitaire ?

Pr Christian Debry

Cancer, causes environnementales, IA et exposomes

Il a été souligné dans une tribune récente du *Monde* que deux tiers des cancers ne s'expliquent pas avec les facteurs de risques habituels. Des centaines de milliers de substances chimiques sont présentes dans nos milieux de vie et l'augmentation du nombre de cancers ne peut être uniquement expliquée par les comportements individuels, le vieillissement de la population et un meilleur dépistage, mais aussi par l'exposition à des polluants présents dans l'environnement.

Le nombre de polluants identifiés est dérisoire en regard des substances chimiques issues de nos sociétés hyperindustrialisées qui se comptent en centaines de milliers. Seule une petite partie d'entre elles a fait l'objet d'une évaluation approfondie de leur toxicité. Les comportements des substances chimiques dans la chaîne du vivant (dont le corps humain) sont très complexes, ce qui pose un défi pour la recherche scientifique : étudier les multiples interactions entre substances (effets cocktail) et les expositions des individus tout au long de leur vie, et même sur plusieurs générations. Certes, on soigne mieux le cancer aujourd'hui qu'il y a quelques décennies mais on en traite les conséquences et non les causes, en s'occupant davantage de mettre des moyens dans la réparation des dégâts de la croissance effrénée que de trouver d'autres formes de production et d'échanges moins mortifères. Le processus de régulation et d'expertise publique des produits chimiques reste en effet sous l'emprise des lobbys industriels, qui exercent une forte influence sur la production de connaissances – et d'ignorance – quant à la toxicité des substances qu'ils produisent. Le cancer est ainsi la pathologie la plus onéreuse pour l'Assurance maladie : 22,5 milliards d'euros en 2021 avec un coût moyen de 14 500 € par an par patient. Les traitements innovants (thérapie ciblée, immunothérapie) de plus en plus utilisés exponentialisent les dépenses : 3,3 milliards d'euros en 2018 versus 5,9 milliards d'euros en 2022. On peut cependant espérer réduire ces coûts par le développement en pleine effervescence des organoïdes, afin de personnaliser les traitements et d'être certain de leur efficacité.

Il est donc nécessaire de rendre visibles les facteurs de risque environnementaux en repérant les clusters provoquant ces

cancers. C'est à ce stade qu'intervient l'IA. Elle doit permettre de transformer la compréhension des maladies humaines, mais aussi leur prise en charge diagnostique et thérapeutique dans toutes les dimensions incluant l'organisation des soins. La compréhension de la plupart des grandes mala-

dies humaines, qui sont des maladies complexes, nécessite de pouvoir analyser l'interaction de multiples facteurs exogènes (exposomes) et endogènes (géo-épigénétiques et métaboliques). Une compréhension approfondie permettra de dépasser efficacement l'approche classique curative pour une meilleure prédiction pronostique et théranostique mais aussi de mettre en place une réelle stratégie de prévention pour le plus grand nombre.

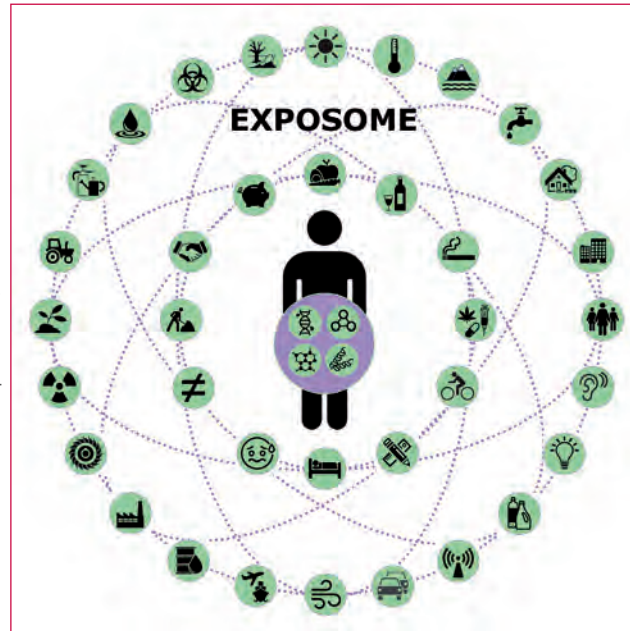
Être capable de collecter des données de santé multimodales et multiomiques va autoriser la description la plus complète possible d'une population donnée par une expertise médicale et scientifique décrivant un malade

dans son environnement de la façon la plus détaillée possible en intégrant ces données exposomiques externes et internes.

Ainsi il faut être en capacité :

- de collecter et de stocker des données structurées dans un environnement numérique interopérable sécurisé de type EDS (entrepôt de données de santé) ;
- de construire à partir de ces données un avatar numérique de la population cible qui puisse servir de modèle d'exploitation « in silico » ;
- d'analyser ces données multimodales collectées en réseau par une IA fédérative dans un environnement collaboratif européen ;
- de concevoir des algorithmes répondant à des questionnements scientifiques et médicaux pertinents grâce à des ressources humaines expertes ;
- d'avoir une stratégie d'IA Santé souveraine sécurisée.

Christian Debry, service de chirurgie ORL et cervico-faciale, directeur général de l'IHU Strasbourg



© Nathalie Ruaux — Travail personnel, CC BY-SA 4.0



ORL et malformations, aspects cliniques, génétiques et radiologiques

Introduction

Pr Natacha Teissier

Service ORL, Hôpital Robert-Debré, Assistance publique Hôpitaux de Paris (APHP), Université de Paris

Bien qu'une partie de l'ORL pédiatrique soit le miroir plus jeune de l'adulte, la prise en charge des pathologies malformatives de l'enfant est spécifique. Celles-ci peuvent concerner aussi bien la face que les fosses nasales, le larynx, l'oreille mais aussi le cou. Elles peuvent être isolées ou s'intégrer dans un syndrome dont les signes associés concernent parfois nombre d'autres organes.

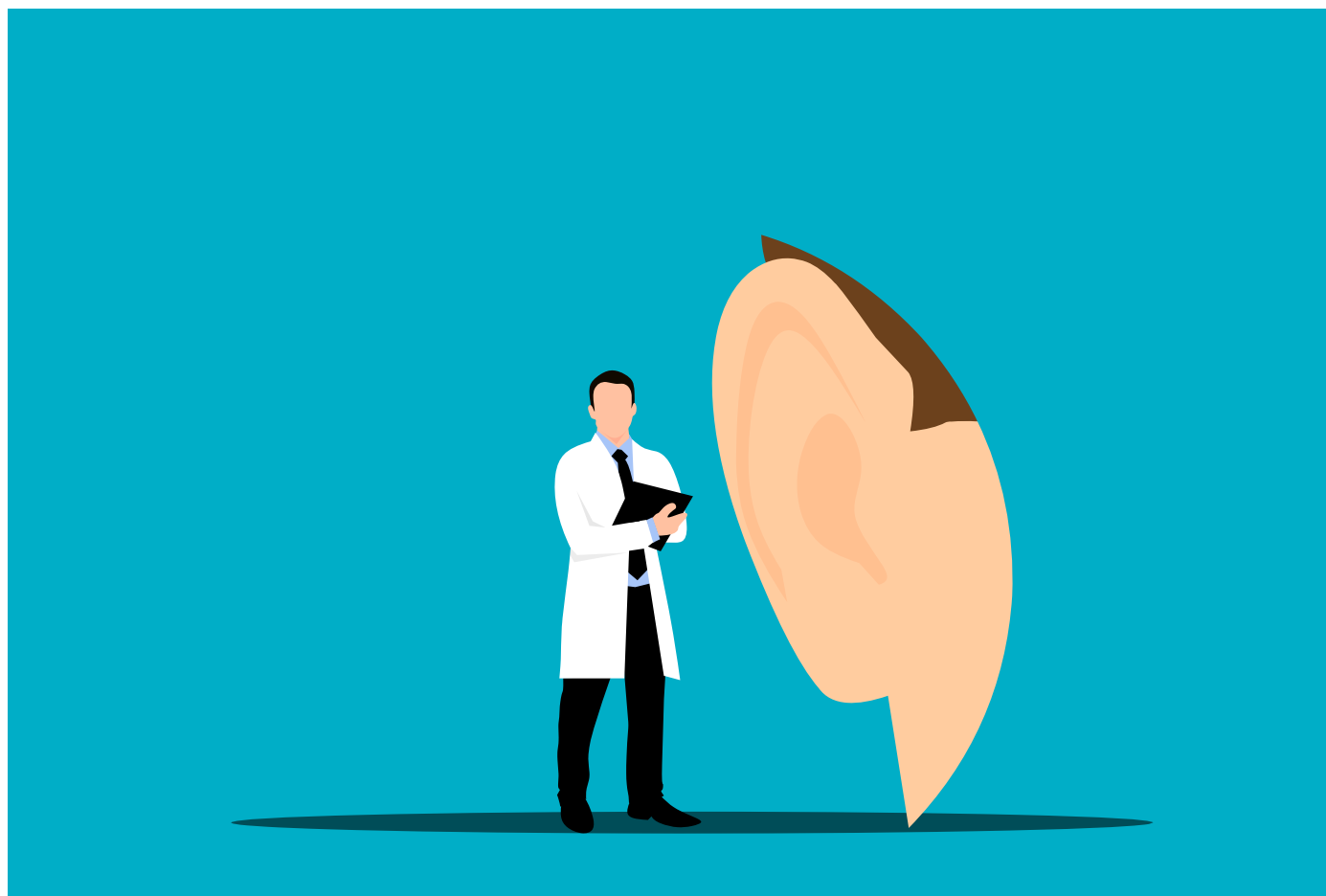
Différents tableaux d'urgences pédiatriques peuvent être révélateurs de malformations : la récurrence de pathologies infectieuses dans le même territoire peut faire évoquer une malformation des arcs branchiaux ; une détresse respiratoire néonatale peut traduire un obstacle malformatif nasal ou laryngé ; un état vertigineux brutal peut survenir dans un contexte malformatif vestibulaire. À l'inverse, certaines pathologies chroniques, discrètes, peuvent aussi cacher une anomalie anatomique : une surdité de transmission sur aplasie mineure, un stridor chez un nourrisson, une rhinolalie ouverte...

La spécificité de la prise en charge de chacune de ces anomalies congénitales impose de savoir les identifier et

les rapporter à un éventuel tableau clinique particulier. Il faut idéalement connaître et comprendre les mécanismes embryologiques aboutissant aux différentes présentations car ils peuvent nous permettre d'être vigilants sur un trajet anatomique particulier d'un vaisseau ou d'un nerf lors du temps chirurgical.

L'imagerie reste souvent l'élément clé d'orientation diagnostique. La confirmation d'un éventuel syndrome passe par la mise en évidence d'autres malformations et par l'identification d'une anomalie du patrimoine génétique tel qu'un variant d'un gène, une délétion chromosomique ou encore une mutation *de novo*... Mais certaines malformations sont aussi le fait de facteurs exogènes ou environnementaux, tous n'étant peut-être à ce jour pas encore identifiés.

Ces pathologies malformatives requièrent donc souvent une collaboration interdisciplinaire étroite entre les ORL, les radiologues et les généticiens. La journée de formation organisée par Amplifon, le samedi 2 mars 2024 à Paris, donne un aperçu de cette collaboration.



© Pixabay

Malformations cochléo-vestibulaires et surdité

Dr Émilie Bois¹, Dr Monique Elmaleh-Bergès², Dr Laurence Perrin³

1 – Service d'oto-rhino-laryngologie, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris

2 – Service d'imagerie, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris

3 – Service de génétique clinique, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris

Introduction

L'audition normale résulte du fonctionnement d'un système complexe comprenant l'oreille externe, l'oreille moyenne, l'oreille interne, puis le tronc cérébral et aboutissant aux aires corticales. Chaque composant de ce système doit être intègre et fonctionnel afin de permettre une audition normale. Ce chapitre traite des malformations cochléo-vestibulaires associées à une surdité.

La prévalence des malformations de l'oreille interne est très variable selon les études : retrouvée dans 10 à 30 % des surdités^[1,2] et dans 10 % des surdités implantées^[3]. Les tableaux cliniques sont eux aussi très hétérogènes : allant de la surdité légère à la surdité profonde, congénitale ou progressive. La prévalence des malformations d'oreille interne avec audition normale n'est pas connue, car aucune étude en population générale n'est disponible.

Les malformations cochléaires ont d'abord été classées par Jackler (1987) en fonction du stade d'arrêt du développement embryologique, en le corrélant à l'imagerie (tomographie et

scanner). La classification actuellement utilisée est celle de Sennaroglu (2002), elle aussi centrée sur la cochlée et corrélée à l'imagerie, et dont la dernière révision date de 2017^[4].

Sa description est faite dans l'*Annexe n° 1*, illustrée par l'imagerie (*Figures n° 1 et n° 2*).

Imagerie : techniques et spécificités pédiatriques

L'exploration d'une surdité neurosensorielle repose sur le scanner du temporal et l'IRM cérébrale est centrée sur les oreilles.

Le scanner permet l'étude du labyrinthe osseux, de l'oreille externe et moyenne ainsi que du méat auditif interne. Une acquisition volumique permet de réaliser des coupes d'épaisseur inférieure ou égale à 0,6 mm dans le plan axial, et des reconstructions multiplanaires. Les plans de référence dans l'étude des structures de l'oreille sont les plans parallèle et perpendiculaire au plan du canal semi-circulaire latéral. Des reconstructions dans des plans parallèle et perpendiculaire à celui de l'étrier et de la fenêtre ovale sont utiles à l'étude de ceux-ci. L'injection de produit de contraste n'est pas nécessaire. Le scanner est un examen irradiant, qui nécessite le plus souvent une sédation avant 3-4 ans. En cas de surdité neurosensorielle de l'enfant, on ne réalisera cet examen qu'en vue d'une intervention chirurgicale ou si l'on suspecte une atteinte de la structure osseuse (otospongiose, ostéopétrose).

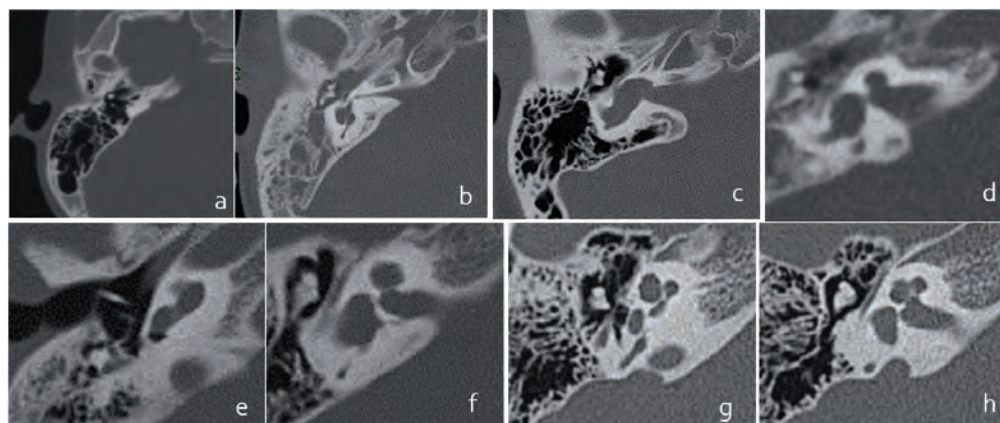


Figure n° 1 : Aspects tomodensitométriques des différentes malformations labyrinthiques selon Sennaroglu.

- a : aplasie de Michel : absence complète de labyrinthe, développement normal de l'oreille moyenne ;
- b : aplasie cochléaire avec malformation labyrinthique postérieure : pas de différenciation du CSC latéral avec cavité vestibule/CSC unique petite, MAI étroit, trajet antérieur de la portion labyrinthique du canal facial ;
- c : cavité commune : cavité unique cochléo-vestibulaire avec ébauches de CSC, large communication avec le MAI : oreille geyser ;
- d : hypoplasie cochléaire : cochlée petite, vésiculaire (type I) avec oreille geyser ;
- e, f : partition incomplète type I : élargissement du tour basal, pas de différenciation des tours intermédiaire et apical, hypoplasie du modiolus, pas de différenciation du CSC latéral d'avec le vestibule ;
- g, h : partition incomplète type II : cochlée incomplètement enroulée et dilatation de l'aqueduc du vestibule.

L'IRM permet une étude morphologique de l'oreille interne et du signal labyrinthique grâce à une séquence 3D-T2 haute résolution. À partir de celle-ci sont reconstruites des coupes dans les plans coronal, sagittal, voire oblique adaptés à la structure à étudier. Un effet de vision en 3D est obtenu par les reconstructions MIP (*Maximum Intensity Projection*), facilitant l'analyse de la morphologie labyrinthique. Le point clé de l'étude IRM est l'analyse des nerfs cochléo-vestibulaires et facial sur

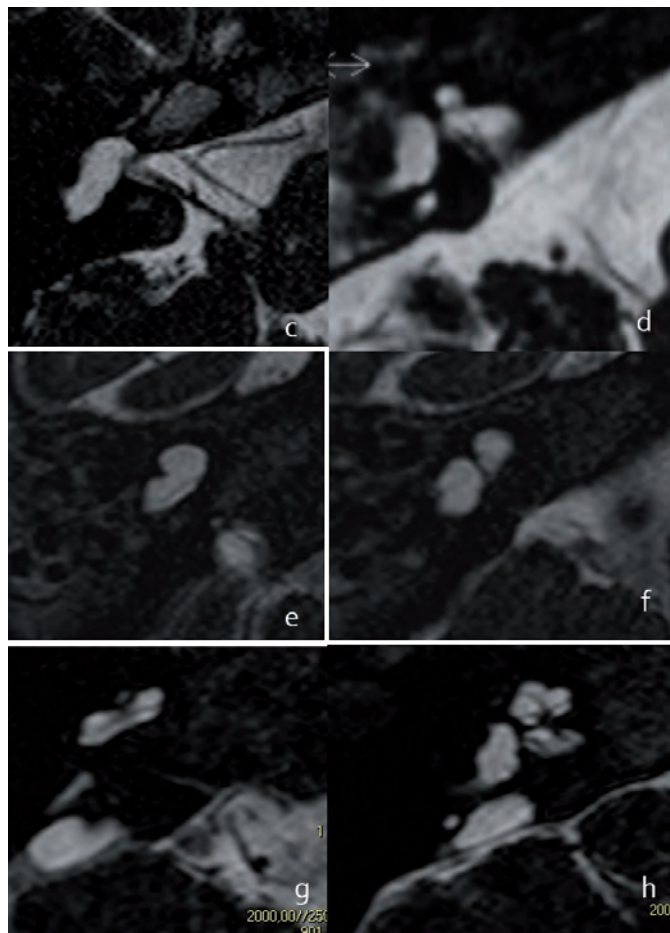


Figure n° 2 : Aspects IRM des différentes malformations labyrinthiques selon Sennaroglu.

c : cavité commune : cavité unique cochléo-vestibulaire avec ébauches de CSC, un seul nerf (cochléo-vestibulaire) dans le MAI, trajet du nerf facial très antérieur par rapport à la cavité vestibulocochléaire. Enfant implanté ;
d : hypoplasie cochléaire : cochlée petite, vésiculaire (type I) avec un nerf cochléaire hypoplasique. Enfant implanté ;
e, f : partition incomplète type I : élargissement du tour basal, pas de différenciation des tours intermédiaire et apical, hypoplasie du modiolus, pas de différenciation du CSC latéral d'avec le vestibule. Nerf cochléaire présent (non montré) ;
g, h : partition incomplète type II : cochlée incomplètement enroulée : hypoplasie du modiolus, asymétrie des rampes tympanique et vestibulaire et dilatation du sac endolymphatique. Nerf cochléaire présent.

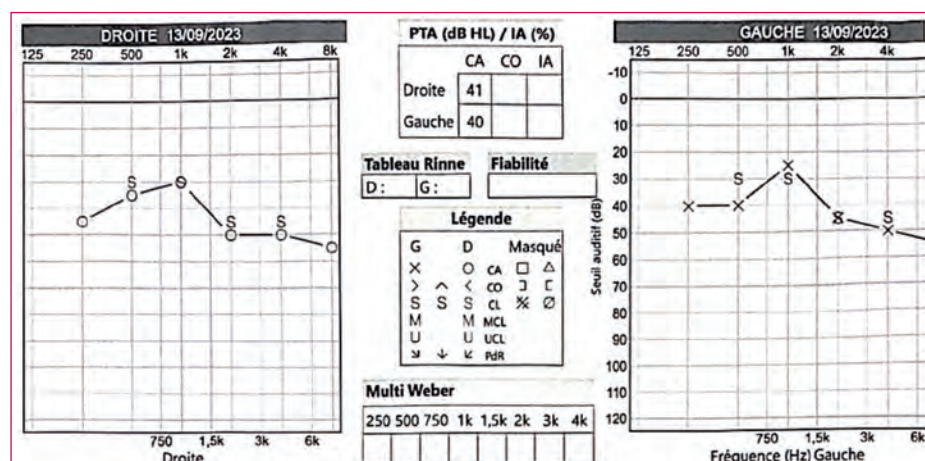


Figure n° 3 : Audiogramme de Lara.

cette séquence 3D haute résolution, et celle du parenchyme cérébral sur des séquences complémentaires cérébrales (T1, T2, Flair...) à la recherche de malformations, d'anomalies de signal en faveur de maladies métaboliques ou de séquelles d'infections néonatales. On réalisera cet examen devant toute surdité de perception chez l'enfant. C'est un examen relativement long qui nécessite une sédation avant 5 ans, voire une anesthésie générale pour les enfants plus âgés ne pouvant coopérer. L'injection de contraste est rarement nécessaire dans ce contexte, mais peut être, à l'avenir, utile à l'analyse du labyrinthe membraneux grâce à la séquence dite FLAIR – Hydrops (3DFLAIR 4 heures après injection).

Situations cliniques

Nous avons choisi de présenter quelques cas cliniques pour montrer l'importance du bilan radiologique dans le diagnostic et la prise en charge des surdités de l'enfant.

Lara

Lara, 2 ans, est adressée pour un retard de langage. Dans ses antécédents, on note une naissance prématurée à 32 SA avec un poids de naissance à 1 365 grammes, une réanimation néonatale avec un ictère traité par photothérapie. La marche a été acquise à 18 mois.

L'audiogramme réalisé retrouve une surdité moyenne bilatérale (Figure n° 3). Ce résultat est confirmé par PEA et ASSR. Après annonce de la surdité moyenne, on prescrit :

- Une IRM avec étude des méats acoustiques internes et structures labyrinthiques ;
- Une PCR CMV salivaire : revenue négative ;
- Un bilan vestibulaire : normal ;
- Une consultation ophtalmologique : normale ;
- Une consultation en génétique.

Par ailleurs, on complète par une demande de prise en charge à 100 % et un dossier MDPH.

L'IRM montre une malformation labyrinthique bilatérale associant une partition incomplète de la cochlée de type II de Sennaroglu, avec hypoplasie du modiolus et une dilatation du sac endolymphatique. Cet aspect correspond à la description princeps de la malformation de Mondini (Figure n° 4). Cette dernière peut être isolée ou s'intégrer dans le syndrome de Pendred, mutation pathogène du gène SLC26A4, qui associe malformation d'oreille interne et goitre. Ce signe thyroïdien est en lien avec un trouble de l'hormonogenèse avec TSH anormale, mais présente uniquement dans 10 % des cas ⁽⁵⁾.

En cas de malformation de Mondini, l'audition peut être très variable : de normale à surdité profonde ⁽⁶⁾, avec une composante de dégradation progressive ou fluctuante ⁽⁷⁾. Ces patients seraient sujets à des épisodes de surdité brusque lors des traumatismes crâniens, même minimes, mais cela reste très débattu. Ainsi certains ORL préfèrent-ils contre-indiquer la pratique de sports de contact chez ces patients ⁽⁸⁾. En revanche, le risque de méningite chez ces patients fait consensus : il faut donc les considérer comme des patients à risque d'infection invasive à pneumocoque et compléter leur vaccination antipneumococcique ⁽⁹⁾.

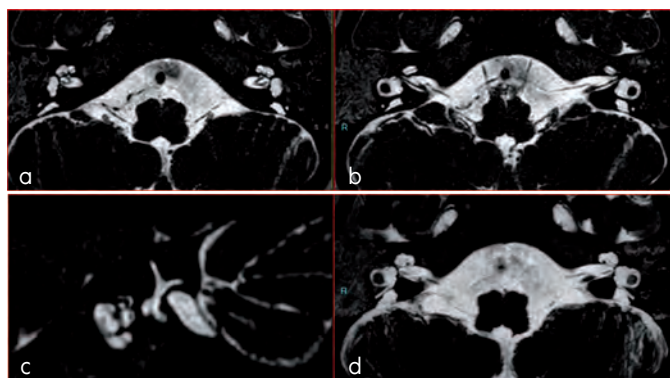


Figure n° 4 : IRM de Lara. Partition incomplète type II de Sennaroglu.

a, b : IRM coupe axiale 3DT2HR : cochlée incomplètement enroulée : hypoplasie du modiolus, asymétrie des rampes tympanique et vestibulaire. Dilatation du sac endolymphatique. Élargissement du vestibule. Nerf cochléaire présent ;
c : IRM reconstruction sagittale oblique : visualisation du sac endolymphatique dilaté dans son ensemble ;
d : IRM reconstruction MIP : visualisation « 3D » de la malformation labyrinthique.

Pour Lara nous avons donc prescrit un appareillage auditif, un bilan orthophonique et une vaccination antipneumococcique par Pneumovax.

Clément

Clément, 2 mois de vie, est adressé pour échec de dépistage bilatéral. Il est issu d'une grossesse triple sur hyperstimulation ovarienne avec deux sœurs en bonne santé. Il est né à terme à 3 650 grammes.

Les PEA et ASSR réalisés sous sieste naturelle retrouvent une surdité moyenne bilatérale (Figure n° 5).

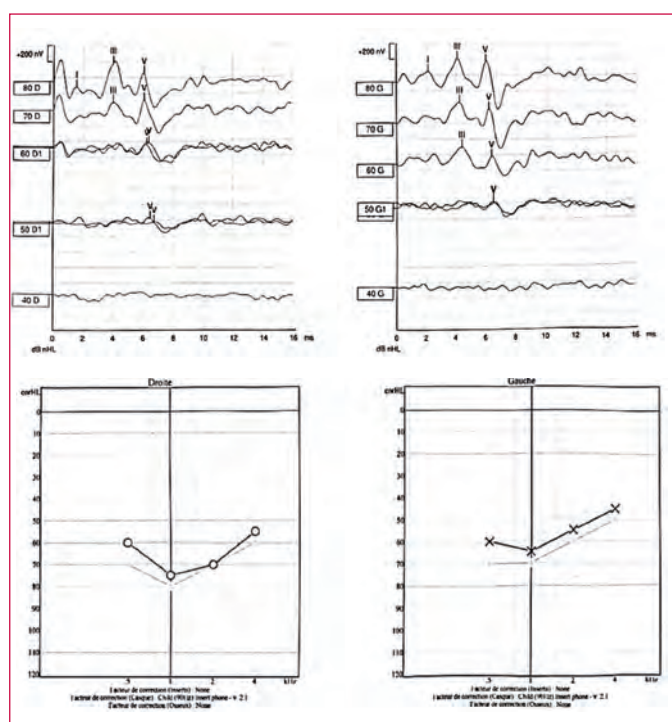


Figure n° 5 : PEA et ASSR de Clément.

Après annonce de la surdité moyenne, on prescrit :

- Une IRM avec étude des MAI et structures labyrinthiques ;
- Un scanner des oreilles est fait secondairement après la mise en évidence de la malformation labyrinthique ;
- Une PCR CMV salivaire : revenue positive, mais la PCR sur sang de Guthrie s'est ensuite avérée négative ;
- Un bilan vestibulaire : atteinte canalaire partielle bilatérale ;
- Une consultation ophtalmologique : normale ;
- Une consultation en génétique.

Par ailleurs, on effectue une demande de prise en charge à 100 % et un dossier MDPH.

Le bilan d'imagerie montre une partition incomplète type III bilatérale avec oreille geyser bilatérale – pathognomonique de la surdité liée à l'X, ainsi que des anomalies caractéristiques du méat acoustique interne qui est large, « en amphore », avec élargissement et individualisation précoce des canaux de fond de conduit (canal facial, canaux des nerfs vestibulaires) (Figure n° 6).

L'IRM peut parfois également montrer un épaississement du plancher du troisième ventricule témoignant d'une adhésion interhypothalamique ⁽¹⁰⁾.

La surdité liée à l'X est secondaire à une mutation du gène POU3F4 ou COL4A6. Le tableau clinique est celui d'une surdité moyenne neurosensorielle ou mixte ⁽¹¹⁾. La part transmissionnelle est secondaire à un blocage de l'étrier par l'hyperpression en arrière de la platine. Il y a généralement une progression de la surdité vers une atteinte sévère bilatérale. Dans ce type de malformation, il existe un risque de méningite après implantation cochléaire : par fuite de liquide périlympatique parfois sous pression. Des troubles neurodéveloppementaux ont été rapportés (de type TDAH et troubles du neurodéveloppement), en lien avec ce syndrome.

Pour Clément, nous avons donc mis en place un appareillage auditif, une rééducation orthophonique ainsi qu'un suivi à l'Utes (Unité thérapeutique enfance et surdité).

Soraya

Soraya a été adressée pour échec de dépistage à 7 mois de vie. Elle est née à terme à 3 450 grammes et présente une constipation importante. Elle a une peau noire et des yeux bleus.

Les PEA et ASSR réalisés sont en faveur d'une surdité profonde bilatérale (Figure n° 7).

Après annonce de la surdité profonde on prescrit :

- Une IRM avec étude des méats acoustiques internes et structures labyrinthiques ;
- Un scanner des oreilles ;
- Une PCR CMV salivaire : négative ;
- Un bilan vestibulaire : aréflexie vestibulaire bilatérale ;
- Une consultation ophtalmologique : normale ;
- Une consultation en génétique.

Par ailleurs, on fait une demande de prise en charge à 100 % et un dossier MDPH.

Le bilan d'imagerie retrouve une hypoplasie cochléaire, un vestibule pseudo-élargi avec une agénésie ou une ébauche des canaux semi-circulaires et une agénésie des bulbes olfactifs. Les nerfs cochléovestibulaires sont présents (Figure n° 8).

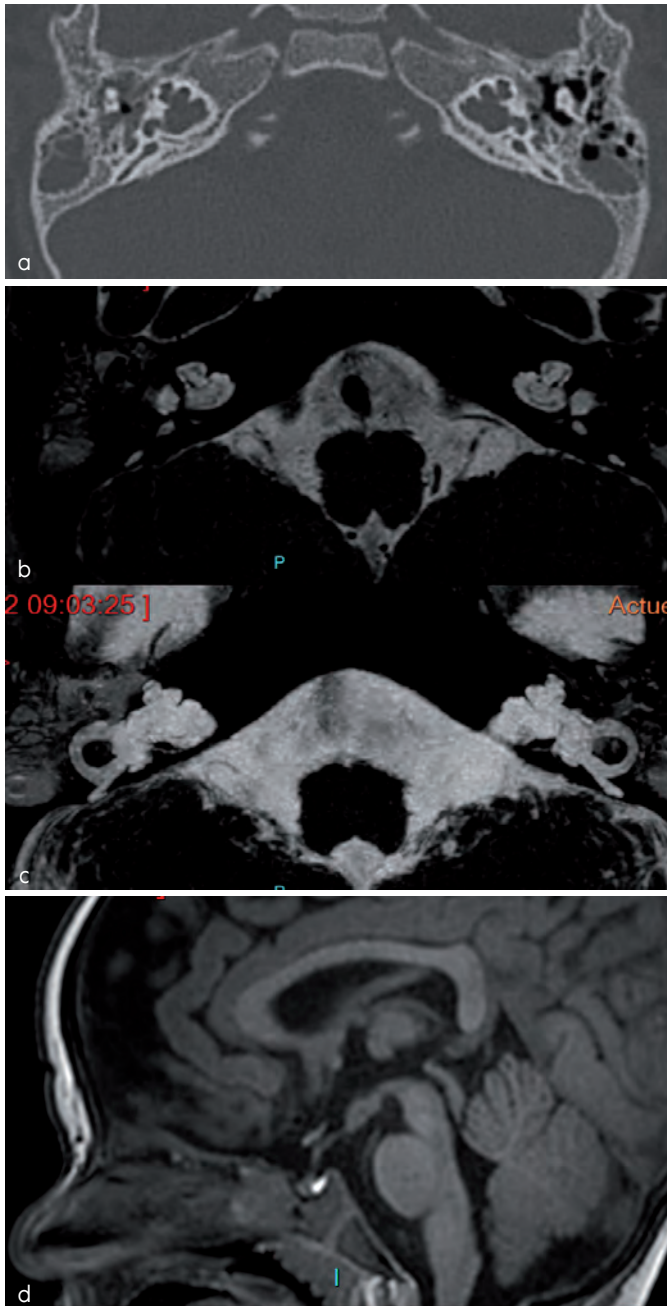


Figure n° 6 : Clément. Surdit   li  e    l'X. Partition incompl  te type III de Sennaroglu.

a : Scanner coupe axiale : contour de la cochl  e presque normal, absence compl  te de modiolus et large communication entre le MAI et la cavit   cochl  aire, t  moignant d'une oreille geyser. La partie lat  rale des MAI est dilat  e « en amphore ». Cet aspect est pathognomonique de surdit   li  e    l'X. Reconna  tre cette anomalie est capital pour   viter une stap  dectomie, qui aggraverait la surdit  , et appr  cier les risques lors de la mise en place d'un implant cochl  aire (geyser perop  ratoire, m  ningite) ;
b : IRM coupe axiale 3DT2HR : absence de modiolus avec oreille geyser (type III de Sennaroglu). Nerf cochl  aire pr  sent (non montr  ) ;
c : IRM reconstruction axiale MIP :   largissement des MAI en amphore, dysmorphie du labyrinthe post  rieur (  largissement de l'arche du CSC lat  ral et du vestibule) ;
d : IRM coupe c  r  brale sagittale m  diane en pond  ration T1 :   paississement iso-intense au parenchyme c  r  bral du plancher du troisi  me ventricule correspondant    une adh  sion hypothalamique.

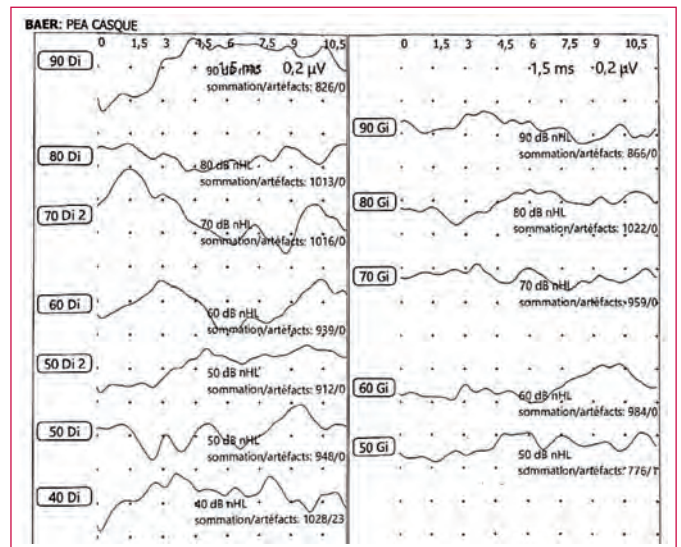


Figure n   7 : PEA de Soraya

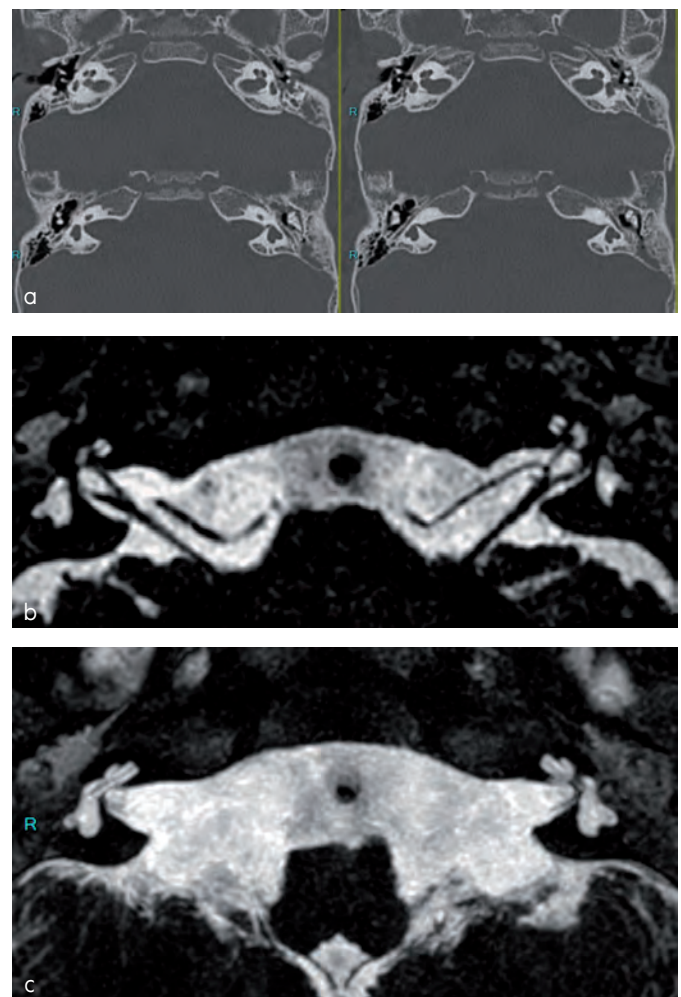


Figure n   8 : Soraya. Hypoplasie cochl  aire. Syndrome de Waardenburg type IV.

a : Scanner, coupes axiales de bas en haut : cochl  e de petite taille, l  g  rement dysmorphique (aplatie), hypoplasie du modiolus (type 3), pseudo-  largissement du vestibule avec   bauches des CSC quasi ag  n  siques ;
b, c : IRM 3DT2 HR avec reconstruction MIP (c) : m  mes anomalies qu'au scanner, nerfs cochl  aires et vestibulaires pr  sents.

La consultation de génétique met en évidence l'existence d'une mutation de SOX10, confirmant le diagnostic de syndrome de Waardenburg type 4. Dans ce tableau, l'IRM peut parfois montrer une hypomyélinisation dans les formes sévères.

L'hypoplasie cochléaire est retrouvée, entre autres, dans les syndromes de Waardenburg type II ou IV, branchio-oto-rénal et CHARGE. Elle peut être associée à une hypo ou une aplasie du VIII.

La surdité peut être légère à profonde, neurosensorielle ou mixte par fixation de l'étrier ou aplasie platinatoire ⁽¹²⁾.

L'implantation cochléaire est possible mais partielle.

Il existe quatre types de syndrome de Waardenburg comportant tous une surdité :

- Type 1 lié à une mutation de PAX3 associant dystopie des canthi, anomalies de pigmentation et hétérochromie irienne ;
- Type 2 lié à une mutation SOX10, SNAIL2, MITF ou KITLG correspond au même phénotype que le type 1 sans la dystopie des canthi ;

Les points clés

- L'imagerie de l'oreille est indispensable devant la découverte d'une surdité neurosensorielle chez l'enfant car elle peut mettre en évidence des malformations qui guident l'examen génétique.
- L'identification de l'anomalie génétique a un intérêt pronostique sur le risque de dégradation ultérieure de l'audition en cas de surdité moyenne.

- Type 3 lié à une mutation PAX3 pour lequel on retrouve une anomalie des membres avec contractures ;
- Type 4 lié à une mutation des gènes EDN3, SOX10 ou EDNRB qui associe maladie de Hirschsprung, neuropathies et leucodystrophie.

Soraya a bénéficié d'une implantation cochléaire bilatérale simultanée et est prise en charge en SESSAD pour la rééducation orthophonique et la psychomotricité.

Sennaroglu (2002)	Sennaroglu (2017)	Subgroups (2017)	Description
Michel deformity	Complete labyrinthine aplasia	With hypoplastic of aplastic petrous bone	Absence of the whole cochleovestibular structure
	Rudimentary otocyst	With otic capsule	Incomplete and small representation of the otocyst without an internal auditory canal
		Without otic capsule	Absence of the cochlea
Cochlear aplasia	Cochlear aplasia	No subgroups	Absence of the cochlea, but the vestibule is enlarged
Common cavity deformity	Common cavity	With normal labyrinth	Single, round chamber, representing cochlea and vestibule without any differentiation between them
		With a dilated vestibule (CAVD)	
Incomplete partition type 1	Incomplete partitions of the cochlea (differentiation of cochlea and vestibule, normal external dimensions)	No subgroups	The entire modiolus and interscalar septa are absent, resulting in a cystic appearance of the cochlea
Incomplete partition type 2		Incomplete partition type 1	Absence of the apical part of the modiolus and corresponding interscalar septa, fusion of middle and apical turns
		Incomplete partition type 2	Absent modiolus but complete interscalar septa, enlarged internal acoustic canal
		Incomplete partition type 3	Cochlea is like a small bud
Cochlear hypoplasia (corresponding to CH-I)	Cochlear hypoplasia (external cochlear dimensions are smaller than normal)	Type 1	Defective modiolus and interscalar septa, normal external outline
		Type 2	Short modiolus and less than 2 turns, reduced length of the interscalar septa
		Type 3	Normal basal turn, middle and apical turns are severely hypoplastic and located anteriorly and medially rather than in the center
		Type 4	

Annexe n°1: Classification de Sennaroglu

Références

1. van Beeck Calkoen EA, Merkus P *et al.* Evaluation of the Outcome of CT and MR Imaging in Pediatric Patients with Bilateral Sensorineural Hearing Loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018 may;108:180-5.
2. O'Brien WT, D'Arco F, Onofri V, Koch BL. Nonsyndromic Congenital Causes of Sensorineural Hearing Loss in Children: An Illustrative Review. *AJR Am J Roentgenol.* 2021 apr;216(4):1048-55.
3. Ahmed J, Saqulain G, Khan MJ, Kausar M. Prevalence & Features of Inner Ear Malformations Among Children with Congenital Sensorineural Hearing Loss: A Public Cochlear Implant Centre Experience. *Pak J Med Sci.* 2020;36(7):1511-6.
4. Sennaroglu L, Bajin MD. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. *Balkan Med J.* 2017;34(5):397-411.
5. D'Arco F, Kandemirli SG, Dahmouh HM *et al.* Incomplete Partition Type II in its Various Manifestations: Isolated, in Association with EVA, Syndromic, and beyond; a Multicentre International Study. *Neuroradiology.* 2024 Aug;66(8):1397-1403.
6. Özbal Batuk M, Çınar BÇ, Özgen B, Sennaroglu G, Sennaroglu L. Audiological and Radiological Characteristics in Incomplete Partition Malformations. *J Int Adv Otol.* 2017 aug;13(2):233-238.
7. Madden C, Halsted M, Benton C, Greinwald J, Choo D. Enlarged Vestibular Aqueduct Syndrome in the Pediatric Population. *Otol Neurotol.* 2003 jul;24(4):625-32.
8. Brodsky JR, Choi SS. Should Children with an Enlarged Vestibular Aqueduct Be Restricted from Playing Contact Sports? *Laryngoscope.* 2018 oct;128(10):2219-20.
9. Ohlms LA, Edwards MS, Mason EO *et al.* Recurrent Meningitis and Mondini Dysplasia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990 may;116(5):608-12.
10. Siddiqui A, D'Amico A, Colafati GS *et al.* Hypothalamic Malformations in Patients with X-Linked Deafness and Incomplete Partition type 3. *Neuroradiology.* 2019 aug;61(8):949-52.
11. Defourny J. Considering Gene Therapy to Protect from X-Linked Deafness DFNX2 and Associated Neurodevelopmental Disorders. *Ibrain.* 2022;8(4):431-41.
12. Tahir E, Çınar BÇ, Özkan HB *et al.* Successful Use of a Cochlear Implant in a Patient with Bony Cochlear Nerve Canal Atresia. *J Int Adv Otol.* 2020 aug;16(2):271-3.

Aplasies mineures et majeures : aspects cliniques et thérapeutiques

Pr Thierry Van Den Abbeele

Service d'ORL pédiatrique. Hôpital universitaire Robert-Debré. CRMR constitutif MALO. IHU Institut Robert-Debré du cerveau de l'enfant. Université Paris-Cité.

Quelques définitions

Les termes « aplasie majeure et mineure d'oreille » ont été introduits par Ombredanne en 1947 et n'apparaissent comme tels que dans la littérature francophone. Cette dénomination revêt deux aspects souvent intriqués :

- **Les aplasies majeures (ou microties)** caractérisées par un pavillon anormal allant de l'absence complète (Grade IV de Tanzer) à un pavillon petit harmonieux (Grade I de Tanzer), l'absence totale ou quasi complète de méat auditif externe (MAE) et des malformations ossiculaires constantes, très souvent une hypoplasie mandibulaire homolatérale et parfois une paralysie faciale et une atteinte cochléaire (*Figure n° 1*). Le diagnostic est toujours néonatal et la fréquence de l'ordre d'1/10 000 naissances. Il existe souvent un degré d'hypoplasie mandibulaire et une asymétrie vélaire associés dans le cadre d'un syndrome oto-mandibulaire. L'association de ces malformations est liée à l'appartenance au premier arc branchial de l'oreille externe et moyenne, de la mandibule et du nerf facial ;
- **Les aplasies mineures** caractérisées par un pavillon subnormal, un MAE présent ou sténosé et des malformations ossiculaires pouvant s'accompagner d'anomalies du nerf facial ou des fenêtres. Le diagnostic est souvent

porté tardivement devant la découverte d'une surdité de transmission et sa fréquence est de l'ordre de 1/15 000 naissances ;

- Ces deux situations sont le plus souvent **unilatérales**. **Les cas bilatéraux** nécessitent une prise en charge urgente, notamment sur le plan auditif.

Que faire devant la découverte d'une aplasie majeure unilatérale à la naissance ?

Souvent inquiétante pour les parents car non ou peu visible sur les échographies anténatales, la découverte néonatale nécessite une prise en charge rapide sur le plan clinique pédiatrique à la recherche d'un éventuel syndrome malformatif (examen pédiatrique complet à la recherche d'autres malformations qui auraient pu être méconnues : cardiaques et rénales, ophtalmologiques, vertébrales, etc.). Le recours à un pédiatre généticien et une prise en charge sur le plan psychologique sont importants pour les familles.

L'évaluation de l'audition contralatérale est fondamentale. Elle sera répétée de façon annuelle.



Figure n° 1 : Classification de Tanzer des aplasies d'oreille

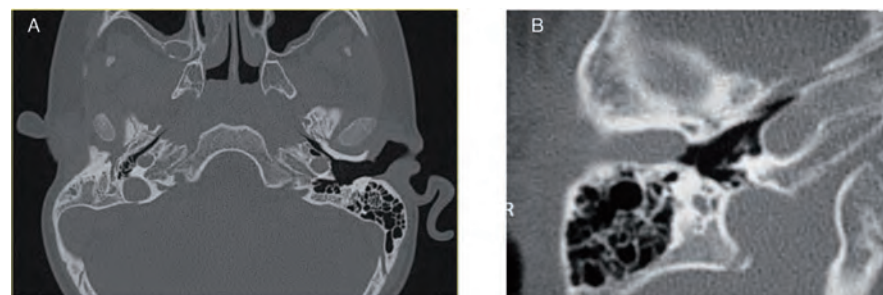


Figure n° 2 : Imagerie tomodensitométrique. A. Aplasie majeure droite. B. Aplasie mineure avec conduit rétentif (cholestéatome)

En revanche, hors malformations associées ou forme syndromique, la réalisation d'une imagerie de l'oreille très précoce (scanner des rochers ou IRM) est inutile dans l'aplasie majeure. Elle sera au contraire indispensable vers l'âge de 6-7 ans pour préparer les temps de reconstruction du pavillon ou de réhabilitation de l'audition. Elle combine idéalement une tomodensitométrie des rochers sans produit de contraste permettant une analyse précise de la chaîne ossiculaire et du canal facial (*Figure n° 2*) ainsi qu'une IRM cérébrale permettant de dépister certaines malformations cochléo-vestibulaire et du paquet acoustico-facial ainsi que des structures cérébrales et de la charnière cervico-occipitale.

Les principaux syndromes à connaître

- **Le syndrome de Franceschetti-Treacher Collins** (*Figure n° 3*) : rare (1/30 000 naissances) mais de présentation clinique caractéristique, comporte une hypoplasie mandibulaire et malaire bilatérale et des colobomes des paupières inférieures ainsi que des anomalies des deux oreilles.



Figure n° 3 : Nouveau-né présentant un syndrome de Franceschetti-Treacher-Collins.

Les points clés

- Devant l'existence d'une aplasie majeure unilatérale, un bilan malformatif permet d'orienter le diagnostic et la prise en charge, mais l'imagerie de l'oreille ne sera à effectuer qu'au moment de l'éventuelle prise en charge chirurgicale ;
- L'appareillage audioprothétique est la proposition thérapeutique qui s'impose dès que la malformation est identifiée. Il sera en conduction aérienne en cas d'aplasie mineure, et en conduction osseuse en cas d'aplasie majeure ;
- Le traitement chirurgical par ossiculoplastie d'une aplasie mineure sera à envisager à partir de 7-8 ans selon les critères radiologiques identifiés au scanner.

L'expressivité du syndrome est variable, de transmission génétique autosomale dominante pour les deux principaux gènes identifiés (TCOF1, POLR1D) ;

- **Le syndrome de Nager ou dysostose mandibulofaciale :** très rare (3/1 million, par anomalie du gène SF3B4) et ressemblant au syndrome de Franceschetti, il comporte des anomalies préaxiales et des membres ;

- **Le syndrome de Goldenhar** (spectre oculo-auriculo-vertébral) associe une hypoplasie maxillaire, temporale et/ou malaire, un dermoïde épibulbaire, des anomalies vertébrales cervicales et parfois d'autres malformations (cardiaques, rénales etc.) à prédominance unilatérale. Ce syndrome est le plus souvent sporadique et l'origine non précisée ;

- **D'autres syndromes peuvent s'accompagner d'aplasies mineures ou majeures** comme la microdélétion 22q11 ou la microdélétion 18p-, le syndrome BOR, le syndrome CHARGE, etc.

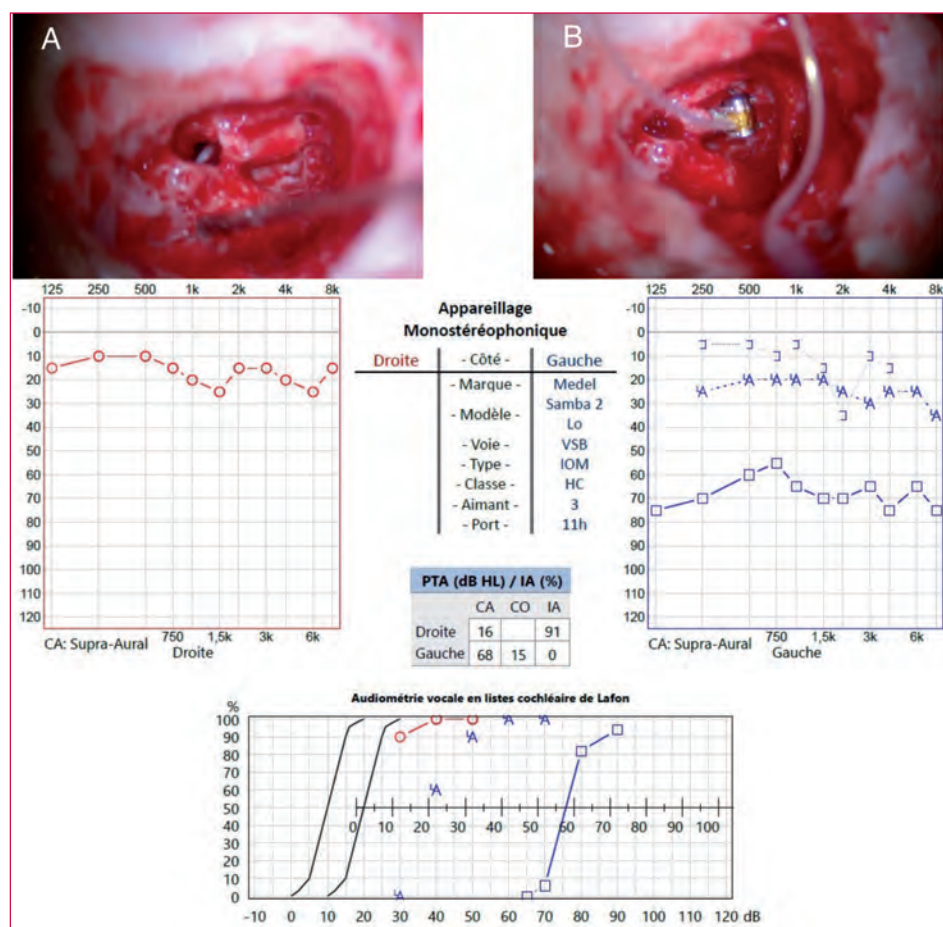


Figure n° 4 : Exemple de résultat d'un VSB SoundBridge gauche chez un enfant présentant une aplasie majeure. A. Abord chirurgical du bloc incudomalléaire. B. Fixation du FMT (Floating Mass Transducer ou transducteur à masse flottante) sur la courte apophyse de l'enclume. Audiométrie pré- et post-opératoire. Noter le gain d'environ 40 dB tant en audiométrie tonale que vocale.

Les principes du traitement

Sur le plan esthétique

La chirurgie de reconstruction des aplasies majeures de l'oreille peut faire appel à deux types de techniques :

- **Les reconstructions cartilagineuses** (technique de type Nagata) : Elles peuvent être proposées à partir de l'âge de 8-9 ans en fonction de la maturité psychologique et morphologique de l'enfant. Les résultats sont assez satisfaisants mais variables sur le plan de la qualité esthétique et nécessitent souvent deux temps chirurgicaux principaux espacés de six mois et un temps de retouches (Figure n° 4).

Les reconstructions prothétiques : le matériau le plus utilisé est le polyéthylène poreux de haute densité ou Medpor. L'avantage est la qualité esthétique de la charpente mais celle-ci est cassante et sensible aux traumatismes. Ne nécessitant pas de cartilage costal, la reconstruction peut être plus précoce.

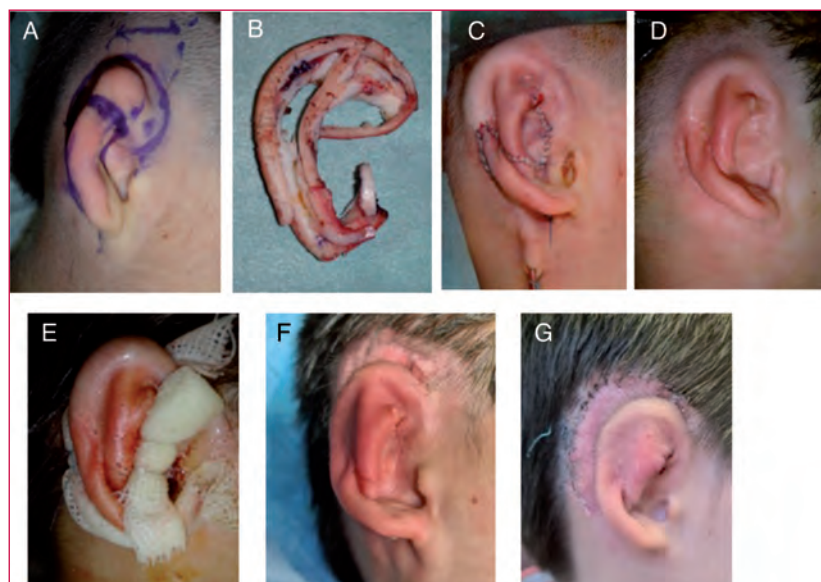


Figure n° 5: Exemple de reconstruction de pavillon par technique de Nagata

A. Forme micro-conque avant chirurgie B. Charpente cartilagineuse costale C. En fin d'intervention du 1^{er} temps D. Après cicatrisation du 1^{er} temps E. En fin d'intervention du 2^e temps F. Après cicatrisation du 2^e temps G. Après mise en place d'un implant d'oreille moyenne (VSB).

Sur le plan auditif

- **En cas d'aplasie majeure bilatérale :** en cas de malformation bilatérale, un appareillage en conduction osseuse de type SoftBand doit être mis en place dès les premiers mois de vie et restaure une audition très satis-

faisante permettant une acquisition du langage et une scolarisation normales ;

- **En cas d'aplasie majeure unilatérale :** l'appareillage est facultatif et dépend le plus souvent de la gêne scolaire de l'enfant et des souhaits des parents. Avant 5 ans, seul l'appareillage par SoftBand ou Adhear peut être proposé. À partir de l'âge de 5 ans, des appareillages semi-implantables (BoneBridge ou Vibrant Soundbridge) peuvent être discutés en fonction du bilan radiologique et donnent d'excellents résultats (Figure n° 5) ;

- **En cas d'aplasie mineure uni ou bilatérale :** l'appareillage sera le plus précoce possible, bien que le diagnostic puisse être parfois tardif. Le choix d'une conduction aérienne ou osseuse serait fait en fonction de la taille du MAE. En cas de calibre trop petit, une chirurgie de canaloplastie peut être envisagée, notamment s'il existe un conduit squameux rétentif (risque de cholestéatome du MAE). Après l'âge de 7-8 ans, il est possible de proposer, notamment si l'appareillage est mal accepté, une chirurgie de réparation ossiculaire. Celle-ci est particulièrement efficace lorsqu'il existe des critères radiologiques favorables (score de Jahrsdoerfer : présence d'un étrier, d'une fenêtre ovale perméable, d'un bloc incudo-malléaire, d'une fenêtre ronde perméable, nerf facial non procident, etc.).

Références

1. Yamada A. Autologous Rib Microtia Construction: Nagata Technique. *Facial Plast Surg Clin North Am.* 2018 Feb;26(1):41-55.
2. Cadre B, Simon F, Célérier C *et al.* Long-Term Outcomes of Retrospective Case Series of Middle Ear Implantation with Vibrant Soundbridge in Children with Congenital Aural Atresia. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2023 Apr;280(4):1629-1637.
3. Quesnel S, Benchaa T, Bernard S, Martine F, Viala P, Van Den Abbeele T, Teissier N. Congenital Middle Ear Anomalies: Anatomical and Functional Results of Surgery. *Audiol Neurotol.* 2015;20(4):237-242.

Fonction vestibulaire et malformations de l'oreille interne

Dr Audrey Maudoux^{1,2}, Dr Nina Zeller¹, Dr Juliette Housset¹, Dr Sylvette Wiener-Vacher^{1,3}, Dr Monique Elmaleh-Berges⁴

1 – Service ORL, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris.

2 – Unité déficits sensoriels progressifs, pathophysiologie et thérapie, Institut Pasteur, Institut de l'audition, Inserm UMRS-1120, Sorbonne Université, Paris

3 – Ceriah, Institut Pasteur, Université de Paris, Inserm, Institut de l'audition, Paris

4 – Service d'imagerie, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris.

Introduction

Les malformations congénitales de l'oreille interne (MOI) constituent un large spectre de malformations allant de l'aplasie labyrinthique à la dilatation isolée du canal semi-circulaire (CSC) latéral. Elles peuvent être découvertes dès la naissance dans un contexte de surdité profonde, lors d'une surdité évolutive, au cours d'un bilan de syndrome polymalformatif, ou de manière fortuite. À l'image de leur diversité morphologique, elles présentent une variété de retentissements cliniques. Ces malformations sont retrouvées dans 20 à 30 % des surdités profondes congénitales bilatérales explorées par l'imagerie ^(1,2). Leur prévalence varie de 28 à 60 % dans le cadre du bilan d'une surdité congénitale unilatérale ^(1,2). Elles sont isolées dans 80 % des cas, associées à une malformation de l'oreille moyenne dans 18 % des cas, et à une malformation de l'oreille externe dans 0,3 % des cas. Les malformations congénitales peuvent également s'intégrer dans des syndromes génétiques.

Malformations d'oreille interne

La première malformation décrite est celle de Mondini, découverte par Carlo Mondini en 1791 lors de l'autopsie

d'un enfant sourd ⁽³⁾. Ce premier texte, écrit en latin et accompagné de dessins, a été traduit en 1997 par Hartley, popularisant ainsi cette description ⁽⁴⁾. La malformation de Mondini se caractérise par un défaut d'enroulement de la cochlée, réalisant un tour et demi au lieu de deux tours et demi, avec un tour basal normal et un apex cochléaire cystique, un vestibule normal ou dilaté et des canaux semi-circulaires normaux, et une dilatation de l'aqueduc du vestibule avec un canal endolymphatique dilaté (**Figures n° 1 et n° 2**). Le terme « malformation de Mondini » est aujourd'hui de moins en moins utilisé au profit des classifications radiologiques modernes qui l'intègrent dans la description des différentes anomalies de l'oreille interne. Jackler fut le premier, en 1987, à proposer une classification des malformations de l'oreille interne basée sur les différents stades d'arrêt de croissance de l'oreille interne au cours de l'embryogenèse ⁽⁵⁾. Plus l'arrêt survient tôt, plus la malformation est sévère. Toutefois, la combinaison de certaines malformations remet en question cette hypothèse, suggérant une étiologie multifactorielle. Sennaroglu, en 2002 puis en 2017, a modifié et précisé cette classification, mettant l'accent sur les malformations cochléaires afin de guider les indications d'implantations cochléaires et d'anticiper les difficultés chirurgicales ^(6,7). Les malformations labyrinthiques postérieures sont également décrites, bien

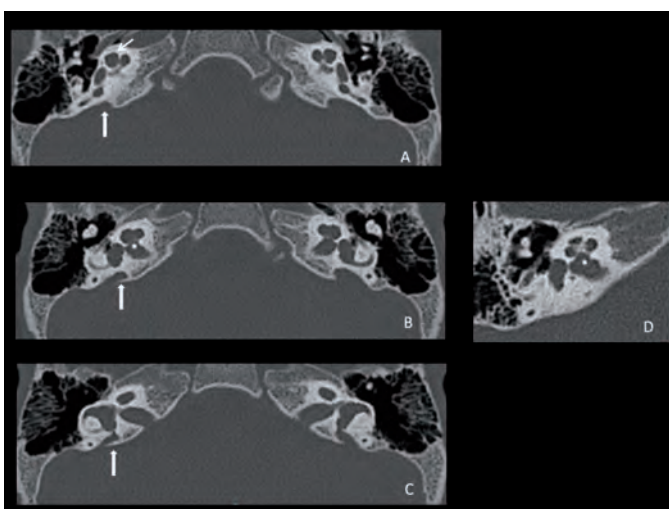


Figure n° 1 : Malformation décrite par Mondini, bilatérale. Scanner

A, B, C : TDM coupes axiales de bas en haut. Cochlée incomplètement enroulée type II de Sennaroglu (apex cochléaire globuleux →), avec hypoplasie du modiolus (*) associée à une dilatation de l'aqueduc du vestibule (→→) D : cochlée avec modiolus normal (*)

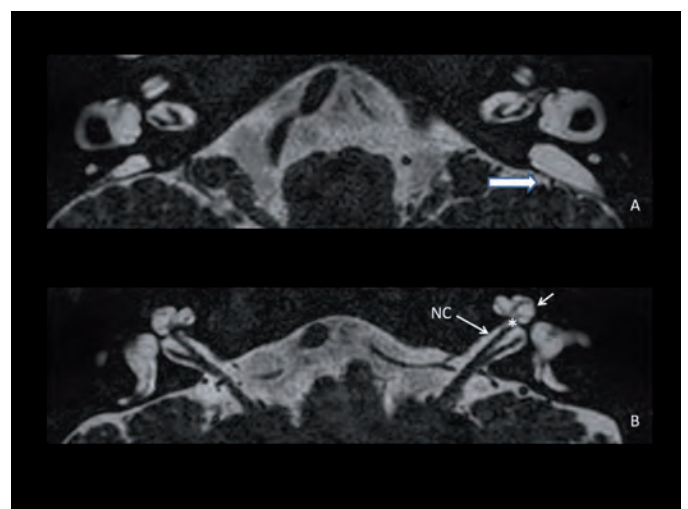


Figure n° 2 : Malformation décrite par Mondini. IRM

A, B : IRM 3DT2, reconstructions axiales dans le plan du CSC latéral (A) et dans le plan du nerf cochléaire (B). Cochlée incomplètement enroulée type II de Sennaroglu (apex cochléaire globuleux →), avec hypoplasie du modiolus (*) associée à une dilatation du sac endolymphatique (→→). NC : nerf cochléaire

que moins détaillées dans la littérature. La classification de Sennaroglu est aujourd'hui utilisée internationalement pour décrire les différentes malformations cochléaires.

Malformations du labyrinthe postérieur

Les malformations du labyrinthe postérieur (vestibule et CSC) sont plus fréquentes que les malformations cochléaires, notamment celles du canal semi-circulaire latéral, dans la population sourde. Pourtant elles sont moins décrites dans la littérature, probablement car elles ne sont pas un facteur de décision d'implantation cochléaire. Cependant, le rôle potentiel de ces anomalies dans l'apparition de surdité progressive et de déficit vestibulaire mérite qu'on s'y attarde.

Dysmorphie vestibulaire

Le vestibule est décrit comme « globuleux » lorsque son grand diamètre est supérieur à 6,9 mm et que son petit diamètre est supérieur à 3,8 mm. Les anomalies du vestibule sont indissociables de celles du CSC latéral. En effet, lorsque le vestibule s'élargit, il se place plus en arrière et réduit la surface osseuse qu'il circonscrit avec le canal semi-circulaire latéral.

Anomalie des canaux semi-circulaires

La dysplasie du canal semi-circulaire latéral est une des malformations les plus fréquentes de l'oreille interne et peut être isolée ou associée à une malformation cochléaire. Le canal semi-circulaire latéral peut avoir une arche élargie, hypoplasique, grêle ou absente, ou bien former une cavité commune avec le vestibule (Figure n° 3). Les dysmorphies des canaux semi-circulaires supérieur et postérieur sont beaucoup plus rares et souvent associées à une malformation du canal semi-circulaire latéral. L'agénésie complète des trois canaux, bilatérale, est fréquemment associée au syndrome CHARGE (Coloboma - Heart disease - choanal Atresia - Retardal development - Genital hypoplasia - Ear abnormality). Celle-ci s'accompagne alors d'une hypoplasie du vestibule et, de façon inconstante, d'une malformation

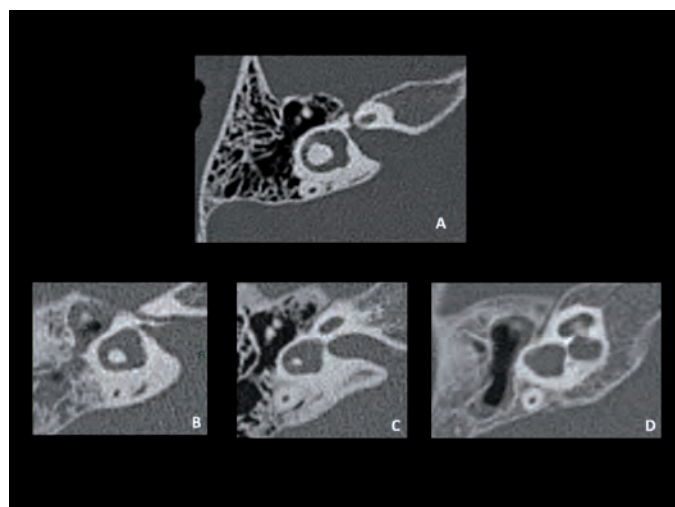


Figure n° 3 : Malformations du CSC latéral : TDM

A, B, C, D : reconstructions dans le plan du CSC latéral ;
A : CSC latéral normal, B : Petit îlot central, C : CSC trapu avec micro-îlot central et vestibule large, D : absence de différenciation du vestibule et du CSC latéral.

Les points clés

- Les malformations vestibulaires doivent être recherchées car elles peuvent orienter vers l'existence d'une vulnérabilité vestibulaire.
- Les enfants présentant une malformation vestibulaire sont plus à risque de dégradation de leur fonction vestibulaire spontanément, mais aussi tout particulièrement en cas d'implantation cochléaire.

cochléaire. Le syndrome CHARGE est lié à une mutation du gène CDH7, une aplasie du nerf cochléaire et/ou du nerf facial y est retrouvée dans environ 50 % des cas (Figure n° 4). L'agénésie d'un ou plusieurs canaux peut également être retrouvée dans le syndrome de Waardenburg, dû à la mutation de SOX10, l'agénésie du canal semi-circulaire postérieur étant ici la plus fréquente.

Dilatation de l'aqueduc du vestibule

La dilatation de l'aqueduc du vestibule est la malformation radiologique la plus fréquemment retrouvée chez les patients sourds profonds. Elle est bilatérale dans 90 % des cas et rarement isolée, fréquemment associée à une hypoplasie du modiolus (Figure n° 1).

Fonction vestibulaire chez les enfants porteurs de malformation d'oreille interne (MOI)

Les malformations de l'oreille interne (MOI) sont associées à diverses implications sur la fonction vestibulaire chez les enfants. Selon la thèse réalisée en 2021 par le docteur Nina Zeller dans notre service sous la supervision du docteur Wiener, nous allons décrire les observations cliniques et les impacts de ces malformations sur la fonction vestibulaire chez les enfants⁽⁸⁾. Contrairement aux idées reçues, la majorité des enfants présentant une MOI ont une fonction

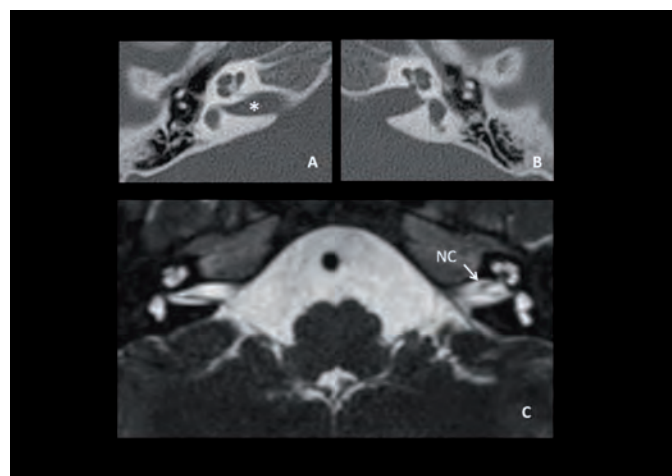


Figure n° 4 : Syndrome CHARGE. Cophose droite

A, B : TDM coupes axiales, C : IRM coupe axiale, passant par le MAI et le modiolus.

Absence bilatérale de canaux semi-circulaires et hypoplasie du vestibule (A, B, C). Sténose du canal du nerf cochléaire droit (*) (A). Absence de nerf cochléaire (C) droit. NC gauche (→).

vestibulaire normale (67,3 %). Seul un tiers des enfants a une atteinte vestibulaire. Parmi les enfants avec atteinte vestibulaire, 11,5 % présentent une aréflexie unilatérale, indiquant un vestibule unique. L'aréflexie vestibulaire bilatérale est rare, affectant seulement 2 % des cas. La présence d'une malformation du labyrinthe postérieur favorise très légèrement l'atteinte vestibulaire comparée à la malformation cochléaire ou à la DAV. Concernant l'évolutivité de la fonction vestibulaire, un peu plus d'un cinquième des enfants montre des signes d'évolution de la fonction vestibulaire au fil du temps, pas toujours uniquement à la baisse.

L'implantation cochléaire provoque des modifications significatives de la fonction vestibulaire chez les enfants atteints de MOI avec un risque de dégradation de la fonction vestibulaire après implantation supérieur au risque d'évolution naturelle de la fonction vestibulaire dans cette population. Les modifications de la fonction vestibulaire après l'implantation cochléaire sont d'ailleurs plus fréquentes chez les enfants avec MOI (53 % de diminution de fonction, dont 15 % d'aréflexie) que dans le reste de la population sourde, toutes étiologies confondues. Pour comparaison, Ito *et al.* rapportent une dysfonction vestibulaire post-implantation dans 38 % des cas chez les adultes. Chez les enfants, la fréquence des atteintes vestibulaires rapportées après l'implantation varie de 20 % à 42 %. Jacot *et al.* notent une modification des bilans vestibulaires dans 52 % des cas après implantation cochléaire, avec une perte complète de la fonction vestibulaire (aréflexie) dans 10 % des cas.

Conclusions

Les malformations congénitales de l'oreille interne constituent un large spectre de malformations touchant la cochlée mais également le labyrinthe postérieur (vestibule et canaux semi-circulaires). Contrairement aux idées reçues, dans une population pédiatrique jeune, la majorité des enfants présentant une MOI ont une fonction vestibulaire normale. La MOI est cependant associée à un risque accru de baisse progressive de la fonction vestibulaire avec le temps, et il est probable que la prévalence d'altération de la fonction vestibulaire augmente avec l'âge.

Concernant les risques de dégradation de la fonction vestibulaire après implantation cochléaire, ces enfants sont particulièrement à risque (notamment d'une perte de fonction vestibulaire totale, jusqu'à 15 % dans notre cohorte). Ces observations mettent en lumière l'importance d'une évaluation et d'un suivi attentifs de la fonction vestibulaire chez les enfants avec MOI, en particulier dans le contexte de l'implantation cochléaire.

Compte tenu de l'impact majeur qu'a une aréflexie vestibulaire sur le développement moteur et cognitif des enfants et sachant que, dans notre cohorte, jusqu'à 15 % des patients ont perdu complètement leur fonction vestibulaire après implantation, il est indispensable de proposer une implantation séquentielle chez ces patients avec implantation contralatérale uniquement si l'évolution de la fonction vestibulaire le permet.

Références :

1. Paul A, Marlin S, Parodi M *et al.* Unilateral Sensorineural Hearing Loss: Medical Context and Etiology. *Audiol Neurotol.* 2017;22(2):83-8.
2. McClay JE, Booth TN, Parry DA *et al.* Evaluation of Pediatric Sensorineural Hearing Loss with Magnetic Resonance Imaging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008 sep;134(9):945-52.
3. Mondini C. Anatomia surdi nati sectio: De Bononiensi Scientiarum et Artium Institute atque Academia commentarii. *Bononiae.* 1791;(7):419-28.
4. Mondini C. Minor Works of Carlo Mondini: the Anatomical Section of a Boy Born Deaf. *Am J Otol.* 1997 may;18(3):288-93.
5. Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital Malformations of the Inner Ear: a Classification Based on Embryogenesis. *Laryngoscope.* 1987 mar;97(3 Pt 2 Suppl 40):2-14.
6. Sennaroglu L, Demir Bajin M. Classification and Current Management of Inner Ear Malformations. *Balkan Med J.* 2017 sep;34(5):397-411.
7. Sennaroglu L, Saatci I. A New Classification for Cochleovestibular Malformations. *Laryngoscope.* 2002 dec;112(12):2230-41.
8. Zeller N. Impact vestibulaire de l'implantation cochléaire chez les enfants porteurs d'une malformation d'oreille interne. 2021. 242 p.

Kystes et fistules congénitales de la face et du cou

Dr Julia Fanchette¹, Pr Natacha Teissier¹, Dr Monique Elmaleh-Bergès²

1 – Service ORL, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris

2 – Service d'imagerie, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris.

Les kystes et fistules d'origine congénitale de la face et du cou sont peu fréquents, mais leur diagnostic précoce est essentiel pour proposer une prise en charge optimale, le plus souvent chirurgicale, afin d'éviter leur infection et les autres complications. Ils sont généralement diagnostiqués à un jeune âge, fréquemment lors d'un épisode de surinfection, ce qui suscite une inquiétude chez les parents. Ils sont clas-

siquement distingués par leur origine branchiale ou non, et leur localisation cervicale médiane ou latérale. Les rapports anatomiques de ces malformations et leurs aspects radiologiques doivent être connus pour savoir les évoquer et connaître les structures qui doivent être respectées ou au contraire dont l'exérèse doit être envisagée lors du geste chirurgical (**Tableaux n° 1 et n° 2**).

	Rapports/particularités
Kyste du tractus thyroïdienne	Os hyoïde et muscles du plancher
Kyste de la première fente	Glande parotidienne et conduit auditif externe
Kyste de la deuxième fente	Type II : glande sous-mandibulaire et muscle sternocléidomastoïdien Autres types (rares) : entre le muscle peaucier et la loge amygdalienne/paroi pharyngée latérale
Kyste de la troisième fente	Espace cervical postérieur, sinus piriforme
Anomalie de la quatrième fente/poche	Lobe thyroïdien
Lymphangiome kystique	Espace cervical postérieur, large, mal délimité, multiloculaire
Kyste dermoïde/épidermoïde du plancher buccal	Aspect en « sac de billes »
Kyste thymique	Uni- ou multiloculé entre l'angle mandibulaire et le médiastin supérieur le long du canal thymopharyngé
Kyste bronchogénique	Creux sus-sternal, présternal, épaule, cou, base de la langue, menton, région sous-claviculaire (rare)

Tableau n° 1 : Rapports et particularités des différentes malformations cervicales

	Échographie	Scanner	IRM
Kystes de la deuxième fente	Kyste bien individualisé, anéchogène, uniloculaire	Masse hypodense homogène, sans prise de contraste	Masse en hyposignal T1 avec un contenu en hypersignal T2, sans prise de contraste
Kyste de la troisième ou quatrième fente	Kyste uniloculaire	Masse hypodense, rehaussement de la paroi après injection	Masse en hyposignal T1, avec un contenu en hypersignal T1 ou T2, rehaussement de la paroi après injection
Kyste thymique	Lésion kystique uniloculaire large	Lésion uni- ou multiloculaire, hypodense, ne se rehaussant pas après injection, ± composants solides intrakystiques se rehaussant après injection	Masse hypo-intense en T1 et hyperintense en T2, sans rehaussement à l'injection (hypersignal T1 si hémorragie intrakystique)
Kyste du tractus thyroïdienne	Masse anéchogène avec une paroi fine, ± masses hypoéchogènes, homogènes ou non, avec des échos intrakystiques	Masse kystique bien individualisée, avec parfois des septa intrakystiques, léger rehaussement périphérique à l'injection	Kyste en hyposignal T1, hypersignal T2 (hypersignal T1 si hémorragie intrakystique)
Kyste dermoïde du plancher buccal	Lésion pseudo-solide avec renforcement postérieur, ± calcifications hyperéchogènes	Lésion bien circonscrite, uniloculaire, hypodense, image en « sac de billes », discret rehaussement après injection	En T1 : signal complexe, en T1 avec suppression de graisse : contient un hyposignal, en T2WI signal hyperintense hétérogène, léger rehaussement périphérique après injection
Kyste bronchogénique	Masse kystique anéchogène	Kyste uni- ou multiloculaire bien individualisé hypodense	Kyste en hyposignal T1, hypersignal T2 (hypersignal T1 si hémorragie intrakystique)
Lymphangiome	Masse liquidienne cloisonnée, composée de kystes de volumes variables, ± saignement intrakystique	Masse hypodense multikystique sans rehaussement après injection	Masse en hyposignal en T1, composée de kystes en hypersignal dont les limites sont bien définies en T2, pas de rehaussement après injection

Tableau n° 2 : Différences des aspects radiologiques des principales malformations cervicales

Si leur diagnostic est souvent réalisé au cours de la première décennie de vie, il n'est pas rare qu'il soit retardé à l'âge adulte en l'absence de communication cutanée. En cas de surinfection, il est important de privilégier la ponction plutôt que le drainage chirurgical, accompagné d'une antibiothérapie, afin de ne pas compromettre une résection chirurgicale complète à froid.

Anatomiquement, ces anomalies se présentent sous forme d'une fistule (un tractus avec deux ouvertures), d'un sinus (un tractus avec une seule ouverture), ou d'un kyste (un tractus sans ouverture).

Les kystes et fistules du dos du nez feront l'objet d'un chapitre dédié plus loin dans ce dossier (« *Pathologies malformatives nasales* », p. 25).

Rappel embryologique

Les anomalies d'origine branchiale surviennent secondairement à un défaut de fusion ou de régression des arcs branchiaux. Ceux-ci sont des structures métamériques qui se développent dans la région céphalique de l'embryon à partir de la quatrième semaine de développement. Ils sont composés de plusieurs feuillets : ectoderme, mésoderme et endoderme, chacun donnant naissance à des structures et organes spécifiques. Les kystes et fistules branchiales résultent d'un défaut de fusion d'une fente ou d'une poche branchiale.

Le pavillon de l'oreille dérive de six colliculi provenant du premier et du deuxième arc branchial. Une anomalie de fusion peut mener à une fistule pré-hélicéenne. À l'inverse, la présence de colliculi surnuméraires peut être à l'origine d'enchondromes pré-auriculaires.

Fistules pré-hélicéennes

Les fistules pré-hélicéennes sont des malformations pré-auriculaires bénignes, le plus souvent présentes en avant de la portion ascendante de l'hélix et parfois reliées à un kyste en profondeur, en contact avec le cartilage auriculaire. Leur prévalence est estimée entre 0,1 et 0,9 %. Le plus souvent asymptomatiques, elles peuvent se surinfecter. En cas d'abcédation, il est important de privilégier la ponction à l'incision-drainage afin de limiter le risque de récurrence post-exérèse. L'indication d'une exérèse chirurgicale est posée après un premier épisode de surinfection locale (*Figure n° 1*).



Figure n° 1 : Aspect d'une fistule pré-hélicéenne en dehors d'un épisode infectieux.

La bilatéralité peut suggérer une transmission génétique. Le syndrome branchio-oto-rénal (BOR) associe fistules pré-hélicéennes avec des malformations de la deuxième fente, et des malformations rénale et de l'oreille interne. Cette maladie génétique de transmission autosomique dominante est due à une mutation d'un des gènes EYA1, SIX1 ou SIX5. Un bilan complémentaire comprenant un test auditif et une échographie rénale et des voies urinaires est indiqué en cas d'atteinte bilatérale, avec ou sans autres anomalies branchiales associées.

Localisation cervicale latérale

Kyste et fistule de la première fente

Les kystes, sinus ou fistules dérivant d'une anomalie de fusion de la première fente branchiale sont rares, estimés à 1 % de toutes les anomalies branchiales.

Typiquement, une fistule ou sinus se trouve dans le triangle de Poncet, reliant le plancher du conduit auditif externe, le menton et la grande corne de l'os hyoïde. Une bride pré-myringienne peut parfois être retrouvée à l'otoscopie. Le diagnostic est évoqué en cas de fistule du conduit auditif externe avec otorrhée récidivante, d'abcès sous-lobulaire ou d'écoulements depuis un sinus ou une fistule localisés près de la mandibule. La présentation des kystes isolés est plus trompeuse, avec des épisodes de parotidites aiguës récidivantes (*Figure n° 2*).

L'imagerie aide au diagnostic, avec une échographie dans un premier temps, suivi par une TDM ou une IRM pour compléter le bilan préopératoire. L'exérèse chirurgicale est systématiquement proposée pour éviter les épisodes de surinfection, qui augmentent le risque de séquelles post-exérèse (paralysie faciale, récurrence). Elle consiste en une exérèse remontant la fistule jusqu'à son attache au conduit auditif externe, réalisée le plus souvent par voie de parotidectomie avec exploration du nerf facial sous neuromonitoring, parfois associée à une parotidectomie exofaciale.

Kyste et fistule de la deuxième fente

Les anomalies congénitales de la seconde fente sont plus fréquentes et représentent 85 à 95 % de toutes les anomalies branchiales, elles sont aussi appelées kyste du sinus cervical ou kyste amygdaloïde. Elles peuvent se présenter sous la forme de fistule, de kyste ou de sinus et entraînent des symptômes peu spécifiques, notamment un écoulement cervical latéral, une tuméfaction cervicale ou des infections récurrentes. Bilatérales dans 30 % des cas, elles sont souvent héréditaires (20 % des cas).

L'orifice cutané externe est retrouvé latéralement, en avant du muscle sterno-cléido-mastoïdien et en arrière de la glande submandibulaire. Pour les fistules, l'orifice interne (rarement retrouvé) se situe au niveau de l'amygdale palatine (*Figure n° 3*).

La classification de Bailey décrit quatre stades selon l'extension. Le plus superficiel est le stade 1, avec une extension entre le plathysma et le muscle sterno-cléido-mastoïdien, juste sous l'aponévrose cervicale superficielle. Le plus fréquent est le stade 2, allant jusqu'à l'aponévrose cervicale moyenne mais restant latéral aux gros vaisseaux cervicaux. Le stade 3 s'étend entre la bifurcation carotidienne. Le stade 4, le plus rare, s'étend médialement aux vaisseaux, vers la paroi pharyngée.



Figure n° 2 : Fistule de la première fente : aspect otoscopique mettant en évidence l'existence d'une bride prémyringienne. Cliniquement, on peut retrouver une fistule dans le triangle de Poncet ou des épisodes de surinfections sous et rétrobulaires. Le scanner peut objectiver un trajet fistulaire s'abouchant dans la caisse de l'oreille moyenne.

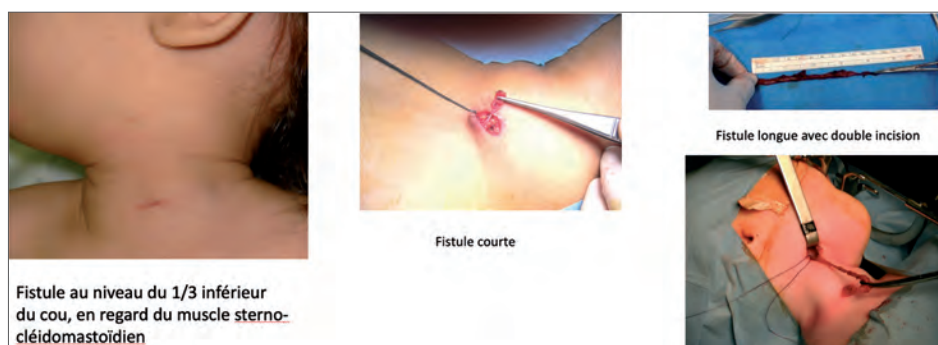


Figure n° 3 : Fistule du sinus cervical. On peut identifier une fistule au niveau du tiers inférieur du cou, en regard du muscle sterno-cléido-mastoïdien. Aspect peropératoire d'une fistule courte et longue avec nécessité d'une double incision cervicale.

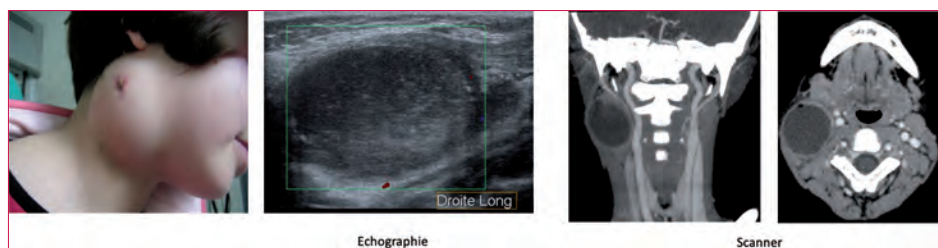


Figure n° 4 : Kyste de la deuxième poche endobranchiale : aspect clinique avec une volumineuse voussure pas toujours inflammatoire. L'échographie met en évidence une masse ovoïde hypoéchogène et permet d'apprécier les rapports avec les vaisseaux cervicaux. Le scanner en coupe frontale et axiale avec injection de produit de contraste ne retrouve pas de rehaussement de la masse hypodense.



Figure n° 5 : Quatrième poche endobranchiale. Aspect cutané en regard d'une poussée infectieuse se traduisant par un abcès latéro-cervical gauche récidivant. La ponction permet d'évacuer un liquide purulent. Le scanner retrouve une image hyro-aérique para-laryngée gauche parfois appelée « abcès de la thyroïde ».

En première intention, une échographie est indiquée pour éliminer les diagnostics différentiels, suivie si besoin d'une TDM pour préciser les rapports avec les structures cervicales profondes en préopératoire.

L'indication chirurgicale est posée d'emblée devant la mise en évidence d'un kyste afin de limiter le nombre d'épisodes de surinfection pouvant compromettre l'exérèse. Elle peut attendre la première année de vie en cas de fistule ou sinus simple (Figure n° 4).

Les malformations cervicales bilatérales doivent faire évoquer un syndrome BOR, comme discuté précédemment. Le bilan est alors complété par une échographie rénale, un audiogramme et un avis génétique.

Kyste et fistule de la troisième et quatrième poches

Les anomalies congénitales de la troisième ou quatrième poche sont rares, représentant 3 à 10 % de toutes les anomalies branchiales.

De même, elles peuvent se présenter sous la forme de fistule, de kyste ou de sinus. La théorie embryologique veut que les kystes soient présents en latéro-cervical inférieur (troisième poche) ou en péri-thyroïdien majoritairement du côté gauche (quatrième poche), mais il n'est pas toujours aisé d'en faire la différence. Ils peuvent donc se manifester par des abcès cervicaux récidivants avec effet de masse sur filière respiratoire ou par des abcès thyroïdiens récidivants. En cas de fistule, l'orifice interne est localisé au niveau du sinus piriforme (partie supérieure pour la troisième poche et au fond pour la quatrième poche).

Le diagnostic est évoqué à l'échographie. Le bilan peut être complété d'une TDM ou d'une IRM en préopératoire (Figure n° 5).

De même, l'indication chirurgicale est posée afin d'éviter les épisodes de surinfection. Une endoscopie sous anesthésie générale est réalisée en première intention à la recherche d'un orifice fistulaire dans le sinus piriforme. Le cas échéant, un traitement purement endoscopique peut être proposé avec cautérisation de cet orifice. La résection chirurgicale par voie cervicale est alors réservée aux échecs. Cette stratégie permet de limiter le risque sur les nerfs laryngés

externe et récurrent. En cas de kyste de la quatrième poche, le risque de récurrence peut être diminué en y associant une lobo-isthmectomie.

Diagnostics différentiels

D'autres pathologies peuvent réaliser un tableau de masse cervicale latérale d'allure congénitale.

Un kyste thymique, bien que rare, peut être retrouvé en position cervicale et est souvent asymptomatique. Le thymus dérive de la troisième poche branchiale. Du tissu thymique résiduel peut essaimer lors de la descente du thymus en médiastinal antérieur, créant un kyste. À l'échographie, on retrouve une masse hypoéchogène contenant des travées fibreuses hyperéchogènes, en continuité avec un thymus d'aspect sain. La chirurgie est proposée et le diagnostic définitif posé à l'analyse histologique.

Il existe de nombreux autres diagnostics différentiels, tels que les malformations des vaisseaux lymphatiques kystiques, le tératome cervical, la ranula et le fibromatosis colli.

Localisation cervicale médiane

Kyste du tractus thyroïdienne

Les kystes du tractus thyroïdienne (KTT) sont les plus fréquentes des malformations congénitales cervicales (environ 40 %). Il ne s'agit pas d'une malformation branchiale mais d'un défaut de résorption du tractus thyroïdienne normal, expliquant leur localisation préférentielle médiane et pré-hyoïdienne. Ce tractus provient de la descente de la thyroïde embryonnaire depuis le foramen cæcum jusqu'à la face antérieure de la trachée.

Ils se déclarent généralement dans la première décennie de vie, à l'occasion d'une surinfection. Ils peuvent alors se fistuliser à la peau. Du fait de leur volume, le kyste peut parfois être paramédian.

L'examen de référence est l'échographie cervicale, permettant de vérifier la nature kystique de la masse et d'éliminer une position ectopique de la glande thyroïde.

Le traitement est chirurgical, à distance d'une poussée infectieuse, en emportant un cône musculaire basi-lingual et le corps de l'os hyoïde afin de limiter le risque de récurrence (selon la technique de Sistrunk).



Masse cervicale médiane superficielle
Au dessus de l'aponévrose cervicale superficielle normalement

Les points clés

- La connaissance des processus embryologiques des malformations cervicales permet de comprendre les structures aux dépens desquelles elles se sont formées mais aussi le trajet de celles-ci, point qui peut être particulièrement important lors de la prise en charge chirurgicale.
- Devant la présentation d'une abcédation cervicale de l'enfant voire de l'adulte jeune, il faut savoir évoquer l'existence d'une malformation sous-jacente.

Kyste dermoïde cervical

Les kystes dermoïdes sont la seconde cause de malformations congénitales cervicales (environ 25 %). Ils résultent d'un défaut de fusion des plans embryonnaires au niveau de la ligne médiane, soit au niveau de la région pré-hyoïdienne (les rendant difficiles à différencier des KTT), soit en supra-sternal en superficie ou entre les muscles sous-hyoïdiens. Dérivant de l'ectoderme et du mésoderme, ils peuvent prendre une forme kystique ou bien solide. Ils croissent lentement avec l'accumulation du contenu sébacé et s'infectent plus rarement que les KTT.

En plus de l'examen clinique, une échographie cervicale est recommandée. La présence de septas, une paroi irrégulière et une composante solide à l'échographie évoquent un KTT.

Le traitement est également chirurgical, par exérèse simple dans la plupart des cas. En cas de doute avec un KTT, une exérèse selon la technique de Sistrunk est préconisée. Le diagnostic de certitude est alors histologique (Figure n° 6).

Conclusion

Les malformations cervicales congénitales sont fréquentes chez l'enfant et se manifestent souvent lors d'épisodes de surinfection, suscitant alors l'inquiétude des parents. Il est essentiel de suivre certaines pratiques pour ne pas compromettre la prise en charge thérapeutique ultérieure, notamment éviter l'incision-drainage et privilégier la ponction et l'antibiothérapie. Par ailleurs, certaines de ces malformations peuvent être associées à un syndrome génétique (BOR), qu'il est important d'évoquer pour ne pas méconnaître une atteinte auditive ou rénale associée.

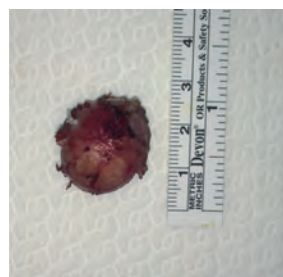


Figure n° 6 : Kyste dermoïde. On met en évidence une masse cervicale médiane arrondie, le plus souvent au-dessus de l'aponévrose cervicale superficielle. Le contenu est habituellement plus épais que celui d'un kyste du tractus thyroïdienne. Parfois seule l'anatomopathologie pourra établir le diagnostic.

Fentes labiales et vélopalatines : principes de la prise en charge

Pr Natacha Teissier

Service d'oto-rhino-laryngologie, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris

Les fentes oro-faciales représentent un des groupes de malformations les plus fréquentes et regroupent les fentes faciales, les fentes labiopalatines ainsi que les fentes vélopalatines⁽¹⁾. La prévalence des fentes, tous types confondus, en France est de 2,1/1 000 naissances. Dans 64 % des cas, la fente est labiale avec une éventuelle participation palatine (soit 1,3/1 000 naissances) et 36 % vélopalatine (soit 0,8/1 000 naissances)⁽²⁾. Il existe une hétérogénéité de susceptibilité des fentes labio-vélopalatines en fonction de l'ethnie : l'incidence est de 2,1/1 000 chez les Asiatiques et de 1/1 000 chez les Caucasiens.

Concernant les fentes vélopalatines, il faut distinguer les fentes palatines isolées de celles s'associant à une micrognathie et une glossoptose définissant une séquence de Robin. Par ailleurs, on peut aussi y inclure les fentes colobomateuses, plus complexes décrites par Tessier, pouvant s'étendre jusqu'aux yeux ou la base du crâne. Derrière chacune de ces entités se cachent des principes embryologiques divergents et des prises en charge différentes.

Contexte étiologique et génétique

La mise en évidence de l'existence d'une fente peut se faire tôt en anténatal lors de l'échographie du deuxième trimestre, dite morphologique. Elle s'applique à vérifier la normalité des extrémités, du cœur, du cerveau mais elle s'attarde aussi sur l'aspect du visage, la symétrie des narines, la position de la langue, l'aspect en fer à cheval de l'arcade dentaire... La découverte d'une telle anomalie peut mener les obstétriciens à adresser la patiente vers un centre expert pour effectuer une échographie de référence et compléter le bilan en proposant une ponction de liquide amniotique pour une recherche génétique par ACPA. L'analyse sera alors restreinte à la recherche des principales anomalies chromosomiques et les syndromes pouvant avoir un impact sur la décision de la poursuite ou non de la grossesse. La consultation génétique cherche à recueillir les antécédents familiaux éventuels de fentes, d'autres malformations ou pathologies.

En effet, certaines causes génétiques et environnementales favorisant la survenue de fente ont été identifiées. En ce qui concerne les facteurs étiologiques environnementaux et toxiques, on note le tabac, l'alcool, les anticonvulsifs, l'isotrétinoïne, les corticoïdes, le méthotrexate, ou encore certaines infections du premier trimestre. Les fentes labiales ou

labiopalatines sont isolées dans les deux tiers des cas. Dans les autres cas, elles sont associées à des anomalies cérébrales, des extrémités, rénales, cardiaques ou ophtalmologiques. Du point de vue génétique, les principaux syndromes à évoquer sont (Figure n° 1) :

- Le syndrome de Van der Woude, qui concerne 1/60 000 enfants. Il se caractérise par l'existence de fentes labiales et/ou palatines associées à des petites dépressions labiales sur la lèvre inférieure pathognomoniques. Il est consécutif à une mutation autosomique dominante du gène IRF6 dont l'expression peut être variable au sein d'une même famille ;
- Le syndrome de DiGeorges et tout le spectre de la microdélétion 22q11.1, dont l'incidence est estimée à 1/2 000 à 1/4 000 enfants. Dans 28 % des microdélétions, il existe une fente palatine ou labiopalatine, ou encore une insuffisance vélaire avec une rhinolalie ouverte. Peuvent s'y associer par ailleurs des anomalies laryngées, une paralysie du triangulaire des lèvres, une surdité de perception ou de transmission, une atteinte thyroïdienne ou encore thymique ;
- Le syndrome de Stickler associe une séquence de Robin à une forte myopie pouvant aboutir à des décollements de rétine et à des arthropathies. Ce syndrome est en lien avec l'une des différentes mutations du gène du collagène type 2, 9 ou 11. Il est autosomique dominant mais peut aussi être récessif ;
- Le syndrome de CHARGE concerne 1/12 000 naissances et est en lien avec une mutation le plus souvent *de novo* du gène CHD7. Ce syndrome associe des anomalies oculaires colobomateuses, des atteintes cardiaques à type de tétralogie de Fallot, de persistance du canal artériel, ou autres malformations, un retard de croissance, des ano-

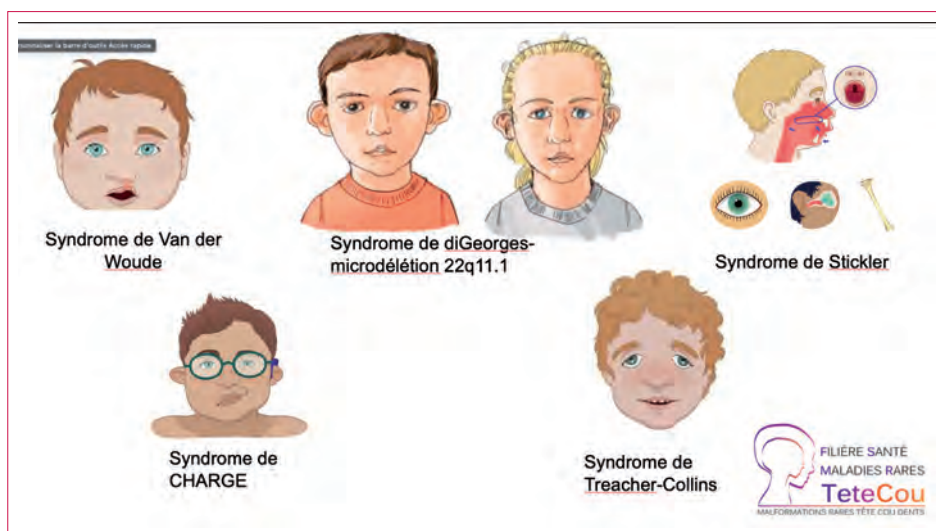


Figure n°1 : Principaux tableaux génétiques comportant une fente labiale ou vélopalatine
© Filière Maladies Rares Tête-Cou.

malies génitales, des anomalies des pavillons, anomalies de paires crâniennes et tout particulièrement le VII et le VIII, et un retard mental ;

- Le syndrome de Treacher-Collins (ou Frasnchechett-Zwahlen-Klein) (1/100 000 naissances, mutation du gène TCOF) associe une hypoplasie des os malaires, des anomalies des pavillons, des colobomes ou l'absence de cils des paupières inférieures, une fente vélopalatine, une surdité de transmission par malformation ossiculaire et des anomalies cardiaques.

Principes embryologiques

Il est intéressant de comprendre les différences embryologiques qui sous-tendent les fentes vélopalatines classiques éventuellement associées à des fentes labiales et les fentes vélopalatines dans le cadre d'une séquence de Robin (*Figure n° 2*).

Dans le premier cas, il s'agit de défaut de fusion des différents bourgeons de la face très tôt dans la grossesse, entre la cinquième et la septième semaine pour les bourgeons de la face, entre la septième et la douzième semaine pour les bourgeons palatins. Ce défaut d'accolement peut concerner un ou plusieurs bourgeons de manière plus ou moins complexe, et se fait de manière centrifuge à partir du palais d'avant vers l'arrière pour le voile et latéralement pour l'arcade dentaire, descendante sur la zone labiale. Ceci explique l'éventail de lésions différentes que l'on peut retrouver dans ce type de fentes.

À l'inverse, la séquence de Robin est la conséquence d'un défaut de maturation du tronc cérébral qui débute l'horizontalisation de la langue dans l'intestin primitif à peu près au même moment embryologique : ce défaut d'impulsion entraîne la persistance de la verticalité de la langue qui constitue alors un obstacle pour la fermeture vélopalatine au-dessus et pour la glossoptose caractéristique ; l'absence de langue dans le plancher buccal explique aussi le défaut de croissance mandibulaire normalement stimulée par la propulsion linguale. L'immaturité neurologique du tronc cérébral peut persister au-delà de la naissance et expliquer les difficultés alimentaires et respiratoires de ces enfants. L'hypotonie pharyngée contribue à créer un obstacle sur

les voies aériennes quand l'enfant est en décubitus dorsal, ce qui peut mener à proposer, exceptionnellement chez ces enfants, le coucher en décubitus ventral.

On perçoit bien en pratique que la fente en tant que telle n'est pas nécessairement responsable de difficultés alimentaires majeures si elle n'est pas associée à l'hypotonie de succion et de déglutition, comme dans le tableau de la séquence de Robin.

Temps initiaux de la prise en charge chirurgicale

L'existence d'une fente labio-vélopalatine justifie différents temps chirurgicaux pour reconstruire successivement les différentes unités fonctionnelles : la lèvre et le seuil narinaire, tout d'abord, le voile et le palais ensuite, et, enfin, la gencive et l'arcade dentaire. Il n'y a pas un calendrier unique de prise en charge des fentes, chaque équipe choisit les étapes en fonction de ses convictions et habitudes.

Il est cependant habituel de débiter par le temps de chéiloplastie, la fermeture labiale permettant d'harmoniser le visage et de restaurer la sangle musculaire qui rapprochera progressivement les berges osseuses maxillaires et palatines. Ce geste peut parfois être effectué en même temps qu'une chirurgie vélaire primaire, l'objectif pouvant être d'améliorer la succion et la déglutition⁽³⁾. La chirurgie peut être proposée autour de 5 kg afin d'avoir du tissu en quantité satisfaisante pour une cicatrisation optimale tout en limitant le risque anesthésique⁽⁴⁾. Différents tracés cutanés ont été décrits, autant que de chirurgiens prenant en charge les fentes, dérivant toutes plus ou moins des techniques dites de Millard ou de Tennisson. Le principe repose sur l'allongement philtral par une technique de rotation du lambeau⁽⁵⁾ ou d'interposition d'un lambeau triangulaire donné par la berge latérale⁽⁶⁾. Pour les fentes bilatérales, le tracé est différent du fait de la brièveté philtrale qui ne peut céder à l'allongement selon les mêmes principes⁽⁷⁾. L'hospitalisation est habituellement courte, l'enfant sortant dès le retour à la normale de l'alimentation (*Figure n° 3*).

La seconde étape peut donc être celle de la fermeture vélopalatine en un temps, afin de limiter les anesthésies et les temps chirurgicaux, ou en deux temps. Le principe chirurgical repose alors sur la reconstitution de la sangle musculaire vélaire permettant d'isoler de nouveau le rhinopharynx de l'oropharynx mais aussi de rétablir l'étanchéité de la fosse nasale et de fermer le plan muqueux palatin au-dessus en deux plans^(8,9). Cependant, ceci se fait sans remise en continuité de l'os palatin, la muqueuse passant en pont au-dessus de celui-ci. Cela peut expliquer la persistance de pertuis malgré la réparation chirurgicale, la langue et la succion venant appuyer contre une zone de cicatrisation sans contre-appui osseux. L'intervention est alors plus douloureuse et peut justifier de la mise en place d'une PCA à dérivés de morphine, ou mieux de blocs anesthésiques loco-régionaux.

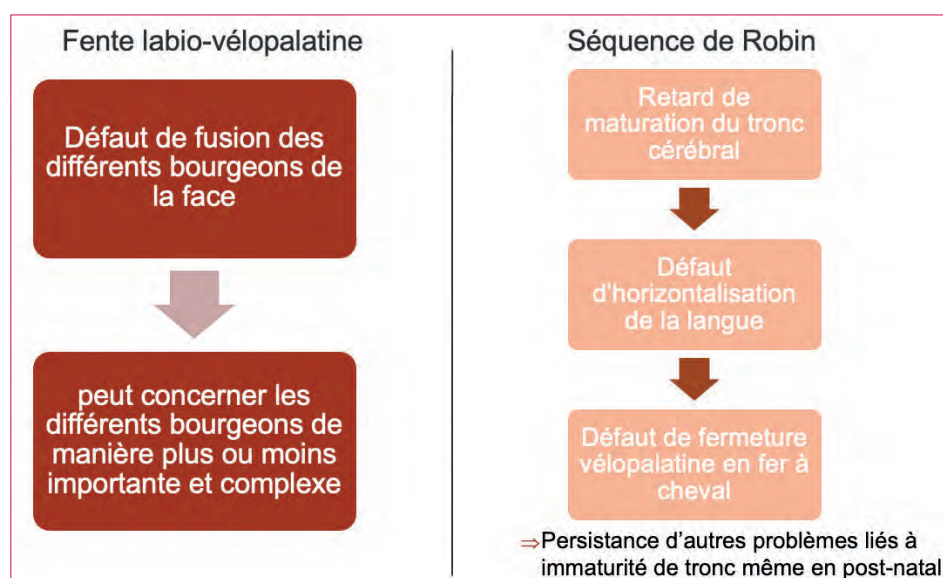


Figure n° 2 : Explications embryologiques des différents types de fentes.



Figure n° 3 : Chéiloplastie : photos préopératoire, postopératoire immédiate et à distance d'une fente labiovélopalatine complète.

Surveillance auditive, otologique et orthophonique

L'enfant doit être régulièrement évalué pour son audition et le développement du langage. Le dépistage auditif constitue un marqueur important car la survenue de l'otite séreuse sur voile ouvert est plus souvent légèrement décalée. Donc, en dehors d'une surdité de perception congénitale associée, le dépistage est un bon reflet de l'audition de base. Il faudra cependant réévaluer l'audition après la fermeture du voile. On voit réapparaître avec les premières années, un risque majoré de surdité de transmission sur otites séreuses, justifiant d'effectuer au moins une fois par an un audiogramme et de proposer, si elles ont un retentissement auditif, la pose d'aérateurs trans-tympaniques pour limiter le retard de langage. Il faut cependant se réserver la pose d'aérateurs aux seuls moments où l'otite séreuse est confirmée et responsable de surdité de transmission car la pose systématique peut participer à la fragilisation du tympan. D'ailleurs, l'aspect du tympan doit être contrôlé régulièrement afin de s'assurer de l'absence de survenue de rétractions tympaniques, faisant le lit d'un cholestéatome acquis chez ces enfants.

Prise en charge tardive

La prise en charge se doit d'être multidisciplinaire, tant sur le plan médical que chirurgical.

Les enfants présentant une fente vélopalatine doivent aussi bénéficier d'un suivi orthophonique pour s'assurer de la bonne qualité de leur intelligibilité. En effet, bien que reconstruit, le voile peut garder une certaine brièveté. Il peut présenter de ce fait un défaut d'accolement contre la paroi pharyngée postérieure, ce qui a pour conséquence une déperdition nasale à la parole. La qualité de la voix et celle de la prononciation doivent régulièrement être évaluées par l'orthophoniste, tout d'abord lors de la mise en place du langage et durant les premières années, mais aussi à l'adolescence où la croissance du massif facial peut modifier la résonance des structures et révéler des insuffisances vélaire persistantes.

La sévérité de cette rhinolalie ouverte peut être évaluée selon l'échelle de Borel-Maisonny. Cette échelle, bien qu'imparfaite, permet de guider le chirurgien par rapport à la nécessité ou non d'un geste vélopharyngé complémentaire. Celui-ci a pour objectif d'améliorer l'occlusion du sphincter vélopharyngé. Deux options chirurgicales se discutent :

- soit allonger le voile, selon la technique du push-back ou avec une plastie en VY vélaire ;

- soit ralentir le flux nasal rétro-vélaire : ceci peut s'obtenir en y positionnant un lambeau pharyngé antéropostérieur qui constituera un obstacle⁽¹⁰⁾ ; ou en rendant le sphincter vélaire plus étroit en resserrant les piliers palato-pharyngés, en les positionnant derrière le voile selon la technique d'Orticochea⁽¹¹⁾ ; ou encore en injectant dans la paroi pharyngée postérieure de la graisse pour diminuer la distance entre l'extrémité vélaire et la paroi pharyngée⁽¹²⁾.

À la suite de pharyngoplasties, on peut aussi voir apparaître à ce même âge des ronflements initialement peu marqués, qui peuvent justifier d'une exploration du sommeil, voire d'une prise en charge spécifique.

Une fois l'arcade dentaire en continuité, un geste de gingivoplastie permet de fermer le seuil nasal d'une part, le palais antérieur rétro-alvéolaire d'autre part, et de remettre en continuité la muqueuse gingivale. Le traitement orthodontique peut être débuté dès 6-7 ans par la mise en place d'un distracteur palatin : il permet une expansion palatine visant à corriger au moins en partie l'endodontie secondaire à l'hypoplasie maxillaire en regard de la fente. Une fois les dents lactéales tombées, un traitement orthodontique par bagues permettra de mieux positionner les dents définitives sur l'arcade dentaire et de préparer l'articulé dentaire en vue d'éventuelles ostéotomies pour harmoniser le visage. Des greffes osseuses viennent compléter le rebord maxillaire déficitaire et permettent de poser, si besoin, des prothèses dentaires.

Un temps de rhinoplastie est souvent nécessaire du fait de l'asymétrie constitutive du cartilage alaire du côté fendu, le cartilage étant plus long et plus fin. La valve nasale est elle aussi souvent mal positionnée. Avec l'adolescence, la pointe nasale peut prendre une forme globuleuse disgracieuse. Un temps de pointe permet alors d'en améliorer l'aspect.

La reprise des cicatrices labiales peut se faire tout au long du cheminement chirurgical pour tenter d'obtenir un tracé le plus discret possible, une meilleure courbure de l'arc de Cupidon, de la dépression philtrale ou encore pour corriger une brièveté columellaire...

Conclusion

Le parcours chirurgical des fentes faciales parfois complexe et long peut s'échelonner sur toute l'enfance et justifier de plusieurs gestes. Le calendrier dépend de l'équipe prenant en charge l'enfant. Les techniques opératoires sont nombreuses et variées. Aucune n'a de supériorité tant en regard des résultats esthétiques que fonctionnels à terme. L'innovation actuelle passe par l'utilisation de l'exoscopie pour magnifier l'image lors des gestes de précision au cours de la chéiloplastie, pour améliorer la visualisation de la fente vélaire et des régions plus inaccessibles en rétro-alvéolaire au cours d'une fente vélopalatine. Elle passe aussi par encourager l'enseignement de cette chirurgie trop souvent confidentielle⁽¹³⁾.

Les points clés

- La connaissance des processus embryologiques des malformations de la face permet de mieux apprécier la diversité des présentations cliniques et les particularités de certaines d'entre elles.
- L'existence d'une immaturité du tronc cérébral dans le cadre d'une séquence de Robin peut persister au-delà de la naissance et être responsable d'une hypotonie pharyngée, de troubles de succion/déglutition et de troubles obstructifs respiratoires néonataux, parfois de survenue décalée.
- La prise en charge d'une fente vélopalatine se doit d'être multidisciplinaire car elle implique une surveillance otologique, audiolologique, orthophonique et chirurgicale. De même, l'existence d'une fente labiale implique un travail conjoint étroit avec les chirurgiens maxillo-faciaux et les orthodontistes.

Références :

1. Canfield MA, Honein MA, Yuskiv N *et al.* National Estimates and Race/Ethnic-Specific Variation of Selected Birth Defects in the United States, 1999-2001. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2006;76(11):747-56.
2. Doray B, Badila-Timbolschi D, Schaefer E *et al.* Épidémiologie des fentes labio-palatines : expérience du Registre de malformations congénitales d'Alsace entre 1995 et 2006. *Arch Pediatr.* 2012;19(10):1021-9.
3. Talmant JC, Lumineau JP. [Nasal Sequels of Unilateral Clefts: Analysis and Management]. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2007;108(4):275-88.
4. Millard DRJ. Rotation-Advancement in the Repair of Unilateral Cleft Lip. In: Grabb WC RS, Bzoch KR, editor. *Cleft Lip and Palate.* Boston, MA: Little, Brown, & Co; 1971. p. 195-203.
5. Millard DJ, editor. *Rotation-Advancement in Wide Unilateral Lip Clefts.* Transactions of the 4th International Congress of Plastic Surgery; 1967 1969; Rome Amsterdam: Excerpta Medica Foundation.
6. Randall P. A Triangular Flap Operation for the Primary Repair of Unilateral Clefts of the Lip. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull.* 1959;23(4):331-47.
7. Anastasov GE, Joos U. Comprehensive Management of Cleft Lip and Palate Deformities. *J Oral Maxillofac Surg.* 2001;59(9):1062-75; discussion 75-7.
8. Trier WC, Dreyer TM. Primary von Langenbeck Palatoplasty with Levator Reconstruction: Rationale and Technique. *Cleft Palate J.* 1984;21(4):254-62.
9. Sommerlad BC. A Technique for Cleft Palate Repair. *Plast Reconstr Surg.* 2003;112(6):1542-8.
10. Vandevoort MJ, Mercer NS, Alberly EH. Superiorly Based Flap Pharyngoplasty: the Degree of Postoperative "Tubing" and its Effect on Speech. *Br J Plast Surg.* 2001;54(3):192-6.
11. Orticochea M. Construction of a Dynamic Muscle Sphincter in Cleft Palates. *Plast Reconstr Surg.* 1968;41(4):323-7.
12. Bishop A, Hong P, Bezuhly M. Autologous Fat Grafting for the Treatment of Velopharyngeal Insufficiency: State of the Art. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2014;67(1):1-8.
13. Chebib E, Benoit C, Bois E, Teissier N, Van Den Abbeele T. New Surgical Frontiers for 4K 3D-Exoscope in Paediatric Head and Neck Surgery. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2023;280(4):2033-41.

Pathologies malformatives nasales

Dr Chloé Compagnon¹, Dr Monique Elmaleh-Bergès², Dr Laurence Perrin³

1 – Service d'oto-rhino-laryngologie, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris

2 – Service d'imagerie, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris

3 – Service de génétique clinique, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris.

Les deux principales manifestations cliniques des malformations nasales sont l'obstruction nasale chez le nouveau-né et la présence d'un kyste ou d'une fistule du dos du nez sur la ligne médiane. D'autres malformations de la face, plus rares, s'accompagnent aussi d'anomalies des fosses nasales.

Obstruction nasale du nouveau-né

Présentation clinique

Le mode de présentation peut aller du stertor résistant aux désobstructions rhinopharyngées à la détresse respiratoire immédiate. Cette obstruction nasale s'accompagne d'une amélioration de l'état du patient paradoxale aux pleurs. Il est primordial de rechercher d'emblée des facteurs de gravité : dyspnée avec signes de lutte (battement des ailes du nez, tirages), retard de croissance pondérale, suffocation ou malaises à l'alimentation, apnées du sommeil. En cas de détresse respiratoire, une hospitalisation est indiquée avec mise en condition par voie veineuse périphérique, surveillance continue des constantes et prise en charge ventilatoire selon les cas. Le jeune nourrisson ayant une respiration nasale exclusive, la mise en place d'une canule de Guédel peut être tentée dans un premier temps (fixée par un sparadrap troué en son centre) mais elle est parfois mal tolérée et provoque des vomissements ou des ulcérations palatines. Une ventilation par Optiflow, voire une intubation orotrachéale, peut être nécessaire. Le bilan clinique ORL est ensuite possible avec l'inspection de la pyramide nasale, la rhinoscopie antérieure, l'appréciation du flux d'air nasal (cotons effilochés ou miroir), la tentative de passage de sonde d'aspiration n° 6 ou 7 et, enfin, la fibroscopie nasale. C'est à l'issue de cette mise en condition et de ce bilan clinique que les imageries vont être envisagées.

Atrésie choanale

L'hypothèse embryologique de l'origine de cette malformation repose sur la persistance de la membrane nasobuccale de Hochstetter entre la sixième et la douzième semaine de développement. Cette persistance entraîne la présence à la naissance d'une plaque atrétique constituée sur le plan osseux par un vomer latéralisé et un processus ptérygoïde médialisé. L'atrésie choanale peut être unilatérale ou bilatérale. Les formes unilatérales bien tolérées peuvent être découvertes fortuitement à l'adolescence. Le diagnostic est clinique et repose sur la butée des sondes d'aspiration à 3-4 cm du rebord narinaire, l'absence de buée au test au miroir, et surtout la visualisation d'un cul-de-sac choanal à la fibroscopie nasale.

Devant ce tableau, un scanner est indiqué afin de déterminer le type d'atrésie : osseuse, membraneuse ou mixte (épaisseur du vomer, déviation des massifs ptérygoïdiens), de prendre des repères chirurgicaux (évaluation de la taille du cavum, de la hauteur de l'orifice choanal et de la situation du toit de l'ethmoïde) (Figures n° 1 et n° 2).

Ce scanner permettra également de rechercher une malformation labyrinthique associée en faveur d'un syndrome CHARGE (Coloboma, Heart disease, choanal Atresia, Retardation of growth and development, Genitourinary problems, Ear abnormalities). Celui-ci est suspecté cliniquement sur l'aspect des oreilles externes, en particulier

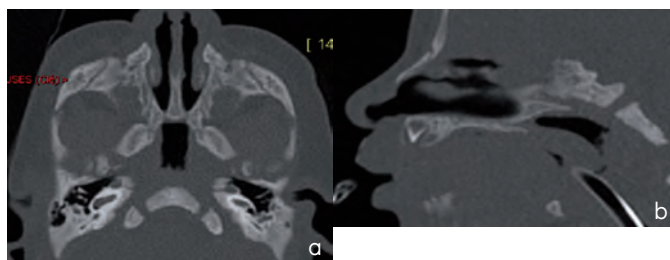


Figure n° 1 : Atrésie choanale (AC) osseuse bilatérale. TDM coupe axiale (a) et reconstruction sagittale (b).

A : Médialisation des processus ptérygoïdes associée à un épaissement du vomer, réalisant une AC osseuse.
B : Appréciation de la hauteur de la choane.

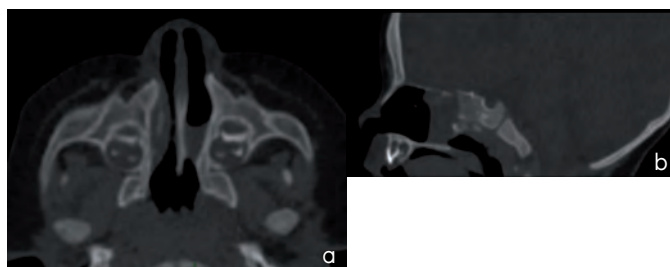


Figure n° 2 : Atrésie choanale membraneuse gauche. TDM coupe axiale (a) et reconstruction sagittale (b).

A : Médialisation du massif ptérygoïdien gauche associée à une membrane responsable d'une rétention dans la fosse nasale.
B : Appréciation de la hauteur de la choane.

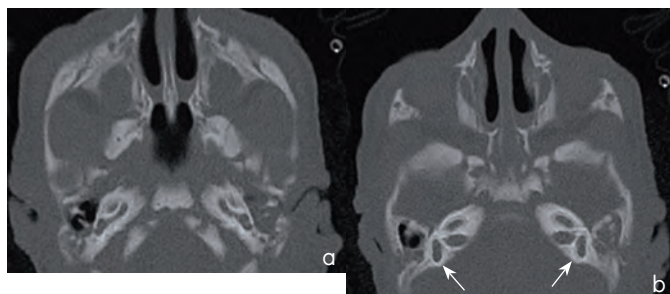


Figure n° 3 : Atrésie choanale membraneuse bilatérale. TDM coupe axiale (a) passant par les FN et coupe axiale (b) passant par les oreilles.

A : Médialisation peu marquée des massifs ptérygoïdiens avec atrésie membraneuse bilatérale.
B : Malformation labyrinthique bilatérale caractéristique du syndrome CHARGE : agénésie des canaux semi-circulaires bilatérale (→).

et peut être confirmé par le scanner, qui montre une agénésie bilatérale des canaux semi-circulaires, complète ou partielle, associée à une hypoplasie du vestibule et parfois à une malformation cochléaire à type de partition incomplète (Figure n° 3).

L'IRM est indiquée en cas de syndrome CHARGE pour rechercher des anomalies associées, notamment de la ligne médiane (agénésie des bulbes olfactifs constante, corps calleux...), mais aussi des nerfs crâniens (agénésie ou hypoplasie du VII ou du VIII en particulier).

Le traitement de l'atrésie choanale est chirurgical. Différentes voies d'abord ont été décrites, la plus utilisée est la voie transnasale (endonasale) avec utilisation du Shaver. La trépanation du mur d'atrésie peut parfois nécessiter l'utilisation de fraise ou de laser CO₂ dans le cadran antéro-inférieur du cul-de-sac choanal. Cet élargissement peut être complété par un abord transeptal (endonasal également), des lambeaux muqueux peuvent être réalisés selon les possibilités d'exposition afin de faciliter la cicatrisation. Un abord transpalatin peut être nécessaire de manière exceptionnelle lorsque l'atrésie choanale est osseuse et le mur très épais. Des sondes d'intubation sont ensuite glissées dans les fosses nasales jusqu'au cavum, fixées à la cloison pendant 48 à 72 heures, afin de réaliser une compression hémostatique, de réduire l'œdème post-opératoire et de permettre une respiration nasale. Dans les suites, des désobstructions rhinopharyngées (six fois par jour en alternant sérum physiologique et sérum adrénaliné) sont préconisées, en limitant les aspirations. Un traitement antireflux à double dose et un traitement par rhino-corticoïdes locaux sont prescrits pour tenter de limiter les récurrences qui sont fréquentes. Un soin endonasal pour ablation des sécrétions croûteuses et dépistage des récurrences précoces peut être proposé à 8-10 jours sous anesthésie générale. D'autres techniques chirurgicales telles que la dilatation au ballonnet ou l'association à des injections de corticoïdes retard ont été décrites pour la prise en charge des récurrences, mais il n'existe pas de consensus.

Sténose congénitale des orifices piriformes

Devant un nourrisson adressé pour détresse respiratoire néonatale ou difficultés à l'alimentation, la présence de buée au test du miroir de manière bilatérale ne doit pas entièrement rassurer le praticien. Il faut rechercher un rétrécis-

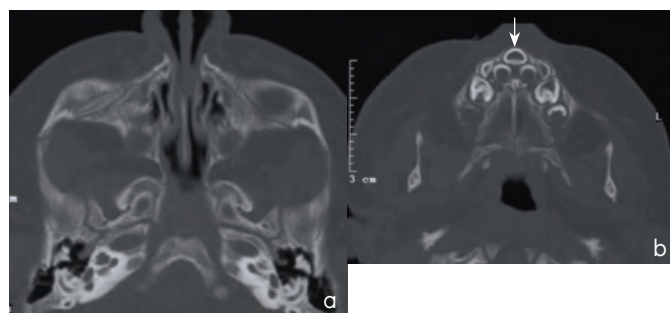


Figure n° 4 : Sténose des orifices piriformes. TDM coupe axiale (a) passant par les FN et coupe axiale (b) passant par le maxillaire supérieur.

a : Sténose des orifices piriformes avec aspect carré des apophyses montantes des maxillaires supérieurs.
b : Association ici à une méga-incisive médiane unique (→).

sement osseux antérieur des fosses nasales dès la rhinoscopie antérieure, et l'impossibilité de passage du fibroscope pédiatrique doit faire évoquer le diagnostic de sténose congénitale des orifices piriformes (SCOP). On recherche alors des anomalies de la ligne médiane associée : absence de frein de lèvre supérieure, incisive médiane unique, palais osseux triangulaire.

La découverte d'une SCOP s'inscrit dans une forme mineure d'holoprosencéphalie (incisive unique, étroitesse médio-faciale, obstruction des voies lacrymales, craniosténose). Sa physiopathologie associe des facteurs génétiques et des facteurs environnementaux lors de la formation de la ligne médiane. Un scanner prenant l'ensemble du massif facial est indiqué et va rechercher (Figure n° 4) :

- un orifice piriforme < 8 mm ;
- une excroissance osseuse du processus nasal de l'os maxillaire ;
- un palais osseux triangulaire ;
- une incisive maxillaire médiane unique (présente dans 60 % des cas). Le scanner précoce montre le bourgeon dentaire unique.

C'est cet examen qui va apprécier la sténose des orifices piriformes et signer le diagnostic si sa largeur est inférieure à 8 mm au niveau de la zone la plus étroite (normale > 11 mm). Il

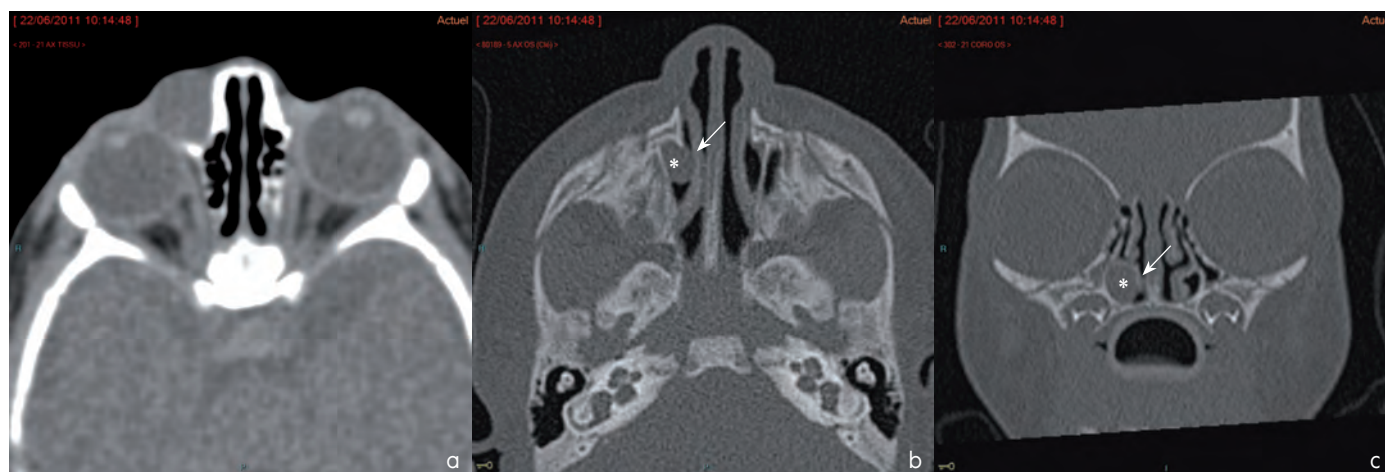


Figure n° 5 : Kyste lacrymo-nasal. TDM coupe axiale (a) passant par les orbites et coupe axiale (b) passant par les fosses nasales (c) reconstruction frontale.

a : Kyste du canthus interne droit élargissant le canal lacrymo-nasal.
b et c : Kyste (*) sous le cornet inférieur droit (→).

est primordial que le maxillaire supérieur soit compris dans le champ afin de rechercher une incisive médiane unique, ainsi que le champ cérébral pour apprécier la taille de la loge hypophysaire. L'IRM est indiquée dans le bilan initial de la SCOP du fait de l'association possible à des anomalies hypophysaires et de la ligne médiane plus généralement. Un bilan hormonal hypophysaire complet à la recherche d'une insuffisance hypophysaire est à réaliser dès le diagnostic posé : T4, TSH (test de stimulation au TRH), IGF1, glycémie à jeun, GH (test stimulation au glucagon), cortisolémie à 8 heures (test au synacthène). Une consultation génétique est également indiquée pour rechercher la cause de cette malformation et d'autres anomalies extra-cérébrales, qui orientent vers une atteinte syndromique. Un traitement conservateur peut être tenté dans un premier temps (lavage de nez, rhino-corticoïdes, sérum adrénaliné, VNI). Le traitement est chirurgical et consiste en l'élargissement des orifices piriformes par voie sous-labiale en latéral et en inférieur, d'abord à la fraise puis à la curette en préservant la voie lacrymale et les germes dentaires. Le calibrage par sonde d'intubation de taille adaptée à l'âge est laissé en place cinq jours.

Kyste lacrymo-nasal

C'est un kyste congénital uni- ou bilatéral du canal lacrymo-nasal par imperforation de la membrane de Hasner. Il se manifeste le plus souvent en période néonatale par une obstruction nasale avec un passage de sonde impossible sur une masse bombant dans la fosse nasale, sous le cornet inférieur, visible à la fibroscopie. Le kyste est souvent associé à une tuméfaction du canthus interne correspondant à une dacryocystocèle. Un autre mode de découverte lors de la petite enfance peut être un épiphora ou une dacryocystite. Le bilan d'imagerie approprié est un scanner du massif facial non injecté (Figure n° 5).

Le traitement consiste en une marsupialisation du kyste par voie endonasale après avoir attendu, selon la tolérance du patient, sa perforation spontanée. Il est à noter que ces kystes peuvent être observés en anténatal et ne plus être présents à la naissance.

Dysembryoplasies de la ligne médiane

Présentation clinique

Les kystes et fistules du dos du nez relèvent du cadre des dysembryoplasies de la ligne médiane et sont plus rares que les pathologies précédemment développées, leur fréquence étant de l'ordre de 1/20 000 à 40 000 naissances vivantes. Ces pathologies sont dues à la séquestration d'un prolongement dure-mérien dans un orifice appelé foramen cæcum lors de sa fermeture, vers la dixième semaine de développement, alors que l'épine nasale de l'os frontal se substitue à la fontanelle. Les modes de présentation peuvent être un pseudo-polype endonasal, une tuméfaction ou fistule du dos du nez, une méningite bactérienne, ou une rhinorrhée claire chronique. Il existe trois types de dysembryoplasies nasales de la ligne médiane selon que l'enserrement a concerné ou non la dure-mère et l'arachnoïde. Les kystes peuvent être intra- et/ou extra-crânien, intra et/ou extra-nasal.

Kyste dermoïde

Il s'agit d'un accolement ectodermique au niveau de la fontanelle naso-frontale, sans lien avec l'arachnoïde mais avec une connexion durale dans 4 à 46 % des cas. Il se manifeste par une masse non compressible, ferme, non pulsatile, localisée entre la glabella et la columelle. La présentation

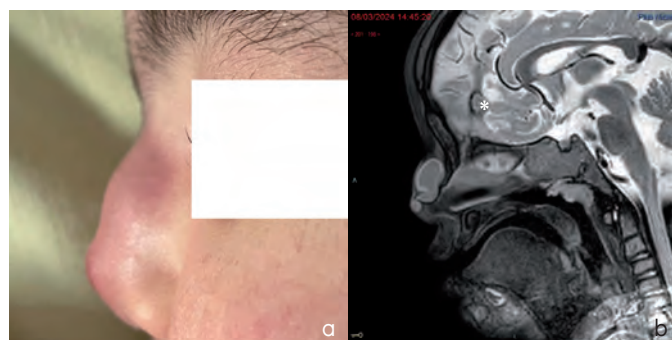


Figure n° 6 : Kyste dermoïde du dos du nez. Vue de profil (a) IRM pondération T2 (b) sagittale.

a : Tuméfaction inflammatoire de la pyramide nasale.

b : Lésion sous-cutanée bien limitée du dos du nez sans connexion avec l'endocrâne. Lésion inter-hémisphérique compatible avec un dermoïde intracrânien (*).

peut être un kyste ou une fistule du dos du nez plus ou moins associés, parfois avec des poils présents autour de l'orifice fistuleux. Les épisodes de surinfection peuvent révéler le kyste (Figure n° 6).

Gliome

Le gliome correspond à une hétérotopie gliale : de la dure-mère a été séquestrée lors de la fermeture du foramen cæcum, avec parfois un pédicule de continuité avec les espaces arachnoïdiens fibreux. La masse est le plus souvent rouge, ferme, non compressible, non transilluminable.

Encéphalocèle

Lorsque de l'arachnoïde a été séquestrée au niveau du foramen naso-frontal, il en résulte une encéphalocèle qui peut être de trois types : méningocèle, méningo-encéphalocèle, méningo-encéphalo-cystocèle ; selon que le parenchyme cérébral ou les ventricules sont concernés. Il s'agit plutôt d'une masse molle, bleutée, compressible, transilluminable, pulsatile, augmentant de volume à la compression jugulaire, lors de la manœuvre de Valsalva ou aux pleurs (signe de Fürstenberg). Il existe un risque important de fuite de liquide céphalo-rachidien et de méningite (Figure n° 7).

Bilan paraclinique et traitement

Avant d'entreprendre tout acte chirurgical, le bilan doit comporter un scanner et une IRM. Le scanner du massif facial et du crâne permet de préciser l'anatomie osseuse, notamment la largeur du foramen cæcum, de rechercher des déformations osseuses ou une bifidité de la crista galli, et de mesurer la distance inter-orbitaire à la recherche d'un hypertélo-

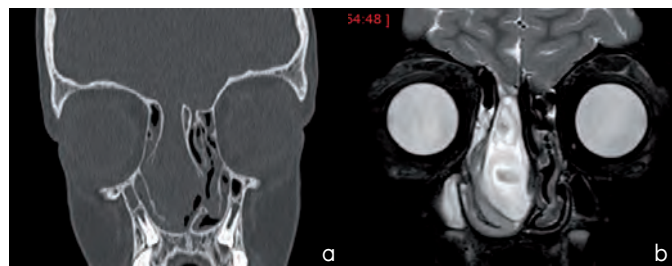


Figure n° 7 : Méningocèle ethmoïdale droite. TDM coupe frontale (a) et IRM coupe frontale pondérée T2 (b) passant par les FN.

a : Déhiscence du toit de l'ethmoïde droit à hauteur de l'apophyse crista galli.

b : Volumineuse lésion refoulant la cloison nasale de contenu liquidien iso-intense au LCS.

risme, qui sont des signes indirects de la présence d'un kyste intracrânien ou d'un trajet fistulaire. Un point d'attention particulier est, chez le jeune enfant, le fait que certaines zones de la base du crâne peuvent être non ossifiées et avoir une densité cérébrale (os frontal, ethmoïde, os nasal, crista galli) de manière physiologique (jusqu'à 14 % des moins de 2 ans). Une IRM cranio-cérébrale est donc nécessaire pour confirmer ou non la présence d'un kyste ou trajet fistulaire intracrânien, préciser le contenu du sac et rechercher une association à d'autres malformations cérébrales.

Dès le diagnostic, et idéalement avant le premier épisode infectieux, il faut procéder à l'exérèse complète de la lésion par voie transcrâniale, extracrâniale, et/ou endoscopique, parfois en double équipe avec les neurochirurgiens. Le kyste doit être retiré sans rupture capsulaire pour éviter les récurrences. De plus, il faut s'attacher à s'assurer de la complétude des vaccinations, en particulier contre le pneumocoque, l'*Haemophilus* et les méningocoques.

Les points clés

- Les malformations nasales du nouveau-né sont parfois une urgence selon la tolérance respiratoire.
- L'examen clinique ORL oriente le bilan d'imagerie vers un scanner sans injection plus ou moins associé à une IRM.
- Dans la SCOP, une IRM cérébrale est indiquée à la recherche d'anomalies hypophysaires.
- Il convient de ne pas faire de geste/biopsie sur les masses intranasales ou du dos du nez sans IRM préalable.
- Lors de la mise en évidence de malformations avec communication avec la base du crâne, il faut s'assurer que les vaccins soient bien à jour.

Les syndromes malformatifs et le syndrome d'apnées du sommeil chez l'enfant

Dr Imène Boujemla

Service ORL, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris

Introduction

Le syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) est une obstruction intermittente complète ou partielle des voies aériennes supérieures qui interrompt la ventilation au cours du sommeil et son déroulement normal.

Le syndrome d'apnées centrales du sommeil est un groupe hétérogène de maladies caractérisées par des modifications de la commande ventilatoire ou une diminution de la capacité à respirer sans obstruction des voies respiratoires. C'est un groupe hétérogène de maladies caractérisées par des modifications de la commande ventilatoire ou par une diminution de la capacité à respirer sans obstruction des voies respiratoires.

La plupart de ces maladies entraînent des modifications asymptomatiques du système respiratoire au cours du sommeil. Le diagnostic repose sur les signes cliniques et, lorsque cela est nécessaire, est confirmé par polysomnographie. Le traitement est un traitement de support.

Étiopathogénie du SAHOS

La prévalence la plus élevée est entre 2 et 8 ans, elle concerne 1-4 % des enfants et il existe également un pic à l'adolescence avec des prévalences similaires. Il faut identifier le ou les sites obstructifs, reconnaître les pathologies associées responsables du SAHOS (malformations, obésité, etc.), rechercher les facteurs de risque interférant avec la prise en charge thérapeutique (insuffisance respiratoire, âge, etc.) et détecter les enfants à risque de complications futures (antécédents familiaux de SAHOS, prématurité, tabac passif, atopie...).

Interrogatoire : SAHOS ou ronflement simple

Il est nécessaire de rechercher à l'interrogatoire un maximum de symptômes que l'on partage en critères majeurs et mineurs (*Tableau n° 1*).

L'examen physique

À l'examen physique, on recherche un surpoids ou un amaigrissement. On effectue une prise de la tension artérielle et le calcul de l'IMC. On surveille une respiration bouche ouverte, une hypertrophie amygdalienne, un faciès adénoïdien, une obstruction nasale, une micrognathie, une rétrognathie, une endognathie maxillaire, un palais ogival et on réalise une nasofibroscopie.

Morbidités : complications du SAHOS

Il existe trois grandes catégories de morbidités à rechercher :

- Une modification de croissance staturo-pondérale avec une perturbation de la sécrétion de l'hormone de croissance (GH), une dysphagie et une consommation d'oxygène augmentée par les muscles respiratoires ;
- Une morbidité neurocognitive avec une hypoxémie intermittente et une fragmentation du sommeil ;
- Une morbidité cardiovasculaire avec une pression artérielle diastolique plus élevée la nuit et une épaisseur du ventricule gauche augmentée.

Les différents types de SAHOS

Une classification clinique des SAHOS définit trois types : le type I et le type II ont des signes respiratoires diurnes et noc-

	Symptômes nocturnes	Symptômes diurnes	Signes ORL et dento-faciaux
Critères majeurs	<ul style="list-style-type: none"> - Ronflement (3 fois par semaine, plus de 3 mois) - Irrégularités respiratoires ou apnées - Reprise inspiratoire bruyante - Inquiétude des parents 	<ul style="list-style-type: none"> - Troubles du comportement (agitation, irritabilité, trouble de l'attention, trouble de la croissance staturo-pondérale) 	<ul style="list-style-type: none"> - Masse en hyposignal T1 avec un contenu en hypersignal T2, sans prise de contraste
Critères mineurs	<ul style="list-style-type: none"> - Antécédent parental - Tabagisme - Sommeil agité - Réveils nocturnes - Parasomnies - Hypersudation - Énurésie secondaire 	<ul style="list-style-type: none"> - Plainte de l'encadrant - Cernes - Troubles des apprentissages - Réveils difficiles - Céphalées matinales - Somnolence diurne - Respiration buccale 	<ul style="list-style-type: none"> - Rétromaxillie, rétromandibulie - Déviation septale - Respiration buccale - Palais étroit - Malposition dentaire - Macroglossie - Position de la langue anormale - Frein de langue court

Tableau n° 1

turnes décrits plus haut. Le type I regroupe de jeunes enfants sans surpoids avec une hypertrophie adéno-amygdalienne marquée. Le type II rassemble des enfants en surpoids avec une obésité viscérale et tronculaire, un diamètre du cou augmenté, une hypertrophie adéno-amygdalienne moins marquée que dans le type I, avec une somnolence diurne excessive. Enfin, le type III concerne les enfants ayant des pathologies neurologiques, malformatives ou génétiques avec malformations cranio-faciales et atteinte neuromusculaire ou squelettique.

Pour le SAHOS de type I et II, la HAS ne recommande pas la réalisation systématique d'un enregistrement polysomnographique. La sévérité du SAHOS est évaluée selon l'indice d'apnée-hypopnée. Il est léger entre 1 et 4, modéré entre 5 et 10 et sévère quand il est supérieur à 10.

Étiologies malformatives du SAHOS chez l'enfant

Le **Tableau n° 2** résume ces pathologies.

Outils diagnostiques

La place des enregistrements du sommeil dans la prise en charge du SAHOS de l'enfant

En ORL, la prise en charge diagnostique du SAHOS s'effectue tout d'abord par l'interrogatoire et l'examen physique. La prise en charge thérapeutique est réalisée par la chirurgie de désobstruction des VAS.

L'intérêt croissant de notre spécialité pour les explorations paracliniques du SAHOS de l'enfant, ces dernières années, témoigne d'une volonté d'implication à toutes les étapes de la prise en charge. Le **Tableau n° 3** décrit les quatre types d'enregistrements existants.

Les enregistrements de type 2 et 3 :

Les recommandations de la SFORL sont les suivantes :

- La polygraphie ventilatoire à domicile, par son accessibilité et sa facilité d'installation et de lecture, est actuellement considérée comme la meilleure option alternative à la PSG dans la démarche diagnostique du SAHOS chez l'enfant. Elle doit toutefois respecter certaines conditions (Grade A) ;
- La polygraphie ventilatoire doit être réalisée par une personne expérimentée (fixation des capteurs de façon sûre et ludique) et interprétée par une équipe spécialisée dans les troubles respiratoires de l'enfant (Grade A) ;
- Il est recommandé de réaliser de préférence une polysomnographie (**Figure n° 1**) chez les enfants présentant une pathologie associée : maladie neuromusculaire, malformations cranio-faciales ou maladies génétiques (Prader-Willi, trisomie 21...) (SAHOS de type III), en cas de suspicion de syndrome d'hypoventilation chez les enfants obèses (SAHOS de type II) (Grade A).

L'endoscopie sous sommeil induit

- L'endoscopie sous sommeil induit (ESSI), appelée communément endoscopie du sommeil (Drug Induced Sleep Endoscopy ou DISE), consiste à réaliser un bilan anatomique des VAS à l'aide d'un fibroscope souple, sur patient

PATHOLOGIES LIÉES AU TISSU MOU CRANIO-FACIAL	PATHOLOGIES LIÉES AU TISSU OSSEUX CRANIO-FACIAL
<i>Pathologies générales :</i> Lymphangiome kystique Myxœdème congénital Mucopolysaccharidose <i>Obstacle nasal :</i> Déviation septale, polyposé Kyste lacrymo-nasal bilatéral Hypoplasie choanale Hétérotopie intranasale	Anomalies cranio-faciales, essentiellement hypoplasie de l'étage moyen de la face, un rétrécissement du nasopharynx, une micro-rétrognathie ou une macroglossie : étroitesse et une résistance des voies aériennes. Arthrogrypose multiple Syndrome de Beckwith-Wiedemann Syndrome d'Apert Syndrome de Crouzon
PATHOLOGIES LIÉES AU TISSU OSSEUX CRANIO-FACIAL	PATHOLOGIES LARYNGO-TRACHÉALES
Syndrome de Binder Hypoplasie des orifices piriformes Syndrome de Pierre Robin Syndrome de Treacher Collins Syndrome de Prader-Willi Trisomie 21 Achondroplasie Microsomie hémifaciale	Laryngomalacie Sténoses glotto-sous-glottiques Paralysie récurrentielle Papillomatose Trachéomalacie
PATHOLOGIES NEUROLOGIQUES ET NEUROMUSCULAIRES	
L'hypotonie liée à une pathologie neurologique ou à une myopathie peut expliquer un syndrome obstructif par diminution du tonus musculaire nécessaire au maintien de l'ouverture des VAS au cours du sommeil.	Myopathies : Le syndrome d'apnée centrale du sommeil (SACS) se caractérise par un défaut de la commande respiratoire alors que les voies respiratoires sont ouvertes. Le patient arrête de respirer. Il peut avoir pour cause une myopathie ou de l'obésité. Chacun de ces deux types nécessite un traitement adapté
Malformation d'Arnold-Chiari : position anormale du bulbe et du cervelet engagés dans la partie haute du canal rachidien : compression des centres respiratoires du bulbe : anomalies respiratoires comme la paralysie laryngée bilatérale en fermeture par atteinte des muscles abducteurs de la glotte. Myéloméningocèle Syringomyélobulbie	

Tableau n° 2

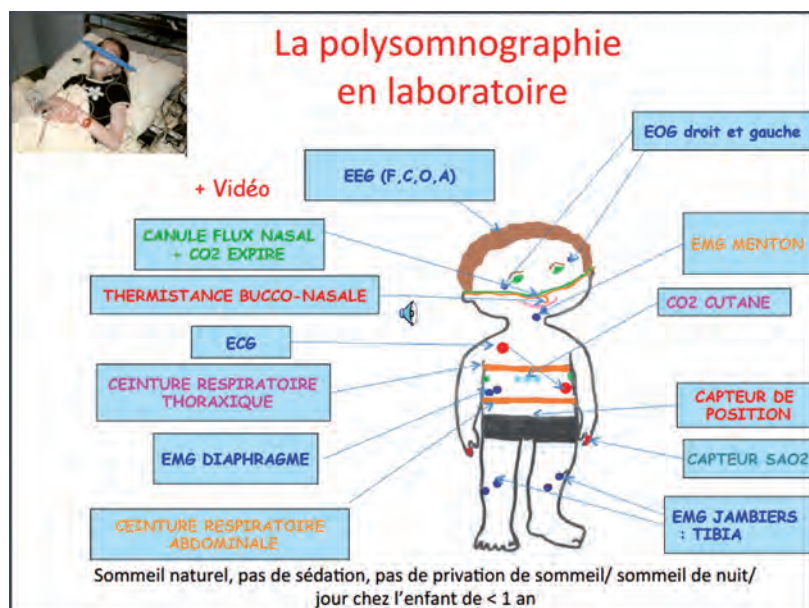


Figure n°1 : La polysomnographie en laboratoire

endormi artificiellement et en ventilation spontanée. Son but est de réaliser une analyse morphologique et dynamique en conditions de sommeil afin d'objectiver la responsabilité du ou des sites obstructifs impliqués dans le SAHOS.

- L'objectif est d'obtenir des conditions de sommeil avec maintien d'une ventilation spontanée se rapprochant du sommeil physiologique. Cependant, il n'existe aucun consensus sur les modalités de cette sédation.

Les indications de l'endoscopie du sommeil :

Chez l'enfant ayant un SAHOS syndromique (syndromes polymalformatifs et/ou génétiques), l'atteinte multi-

site est fréquente et le taux d'échec après adénoïdo-amygdalectomie est plus important, ce qui pourrait justifier un recours systématique à l'endoscopie sous sommeil induit. Cet examen permet d'orienter le choix du traitement optimal. Néanmoins, le bénéfice d'un traitement chirurgical simultané au niveau de plusieurs sites retrouvés à l'ESSI reste controversé (niveau de preuve 4).

Traitements

Les traitements sont résumés dans le **Tableau n° 4**.

Conclusion

Le diagnostic de SAHOS doit être précoce, le dépistage est multidisciplinaire. La symptomatologie clinique et les indications des examens du sommeil doivent être ciblées en fonction du phénotype de chaque patient (enfant, adolescent, génétique...). La PSG reste l'examen de choix. L'endoscopie du sommeil est en développement chez l'enfant. Le suivi doit être réalisé au long cours.

Le traitement de chaque enfant se fait à la carte selon les malformations et la sévérité du syndrome d'apnée du sommeil.

La prise en charge pluridisciplinaire diagnostique et thérapeutique est réalisée en général dans des centres de référence avec des ORL, des pneumo-pédiatres, des pédiatres, des allergologues, des orthodontistes, des kinésithérapeutes, des orthophonistes...

	Type I	Type II	Type III	Type IV
Surveillance technique hospitalière	Oui	Non	Non	Non
Nombre de signaux	≥ 7	≥ 7	≥ 4	≥ 1
Position corporelle	Mesurée	Peut être mesurée	Peut être mesurée	Non mesurée
EEG, EOG, EMG	Oui	Oui	Non	Non
ECG	Oui	Oui	Oui (peut être remplacé par la FC)	Non
Flux aérien	Oui	Oui	Oui	Oui
Efforts respiratoires	Oui	Oui	Oui	Non
SaO ₂	Oui	Oui	Oui	Oui

EEG : électroencéphalogramme ; EOG : électro-oculogramme ; EMG : électromyogramme de surface ; ECG : électrocardiogramme ; SaO₂ : saturation artérielle en oxygène ; FC : fréquence cardiaque

Tableau n° 3

CHIRURGIE	Ventilation non invasive
<ul style="list-style-type: none"> - Uvulo-palatoplastie - Chirurgie cranio-faciale : rarement d'emblée en raison de l'âge et de la taille de l'enfant - Avancement mandibulaire, réduction linguale, correction obstruction nasale... - Trachéotomie si besoin : quand VNI non applicable : encombrement bronchique important, troubles de la déglutition avec protection des VAS, déformation faciale sévère ou retard psychomoteur sévère - Traitement orthodontique 	<ul style="list-style-type: none"> - Différents modes opératoires : PPC, CPAP, etc. - Domicile - Formation des familles - Surveillance de la croissance faciale (risque d'hypoplasie de l'étage moyen de la face) - Rééducation orthophonique, kinésithérapie linguale

Tableau n° 4

Les malformations congénitales du larynx

Dr Charlotte Benoit

Service ORL, Hôpital Robert-Debré, APHP, Université de Paris

Les malformations congénitales du larynx sont rares mais ne doivent pas être méconnues car elles peuvent engager le pronostic vital dans certains cas. Cet article a pour but de présenter les principaux éléments du diagnostic, des étiologies et de la prise en charge de ces pathologies mais n'est cependant pas exhaustif.

Anatomie et fonction

Anatomiquement, le larynx comprend trois étages : l'étage sus-glottique, au-dessus du plan des cordes vocales qui inclut l'épiglotte et les bandes ventriculaires notamment, l'étage glottique qui est le plan des cordes vocales et, enfin, l'étage sous-glottique, qui est représenté par le centimètre de trachée juste sous le plan des cordes vocales, en regard du cartilage cricoïde (*Figure n° 1*).

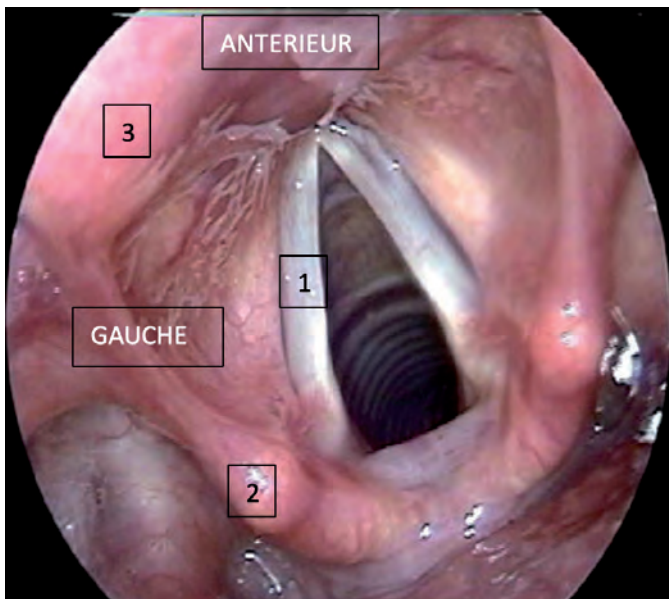


Figure n° 1: Larynx normal,

1. Corde vocale gauche, 2. Aryténoïde gauche, 3. Épiglotte.

Sur le plan fonctionnel, le larynx assure trois fonctions majeures : la phonation, la respiration et la déglutition. De ce fait, en cas de pathologie laryngée, des symptômes très variés peuvent être constatés, comme une dysphonie, une dyspnée classiquement à type de bradypnée inspiratoire ou des fausses routes entre autres.

Explorations cliniques et endoscopiques

En cas de suspicion de pathologie laryngée, en plus de l'interrogatoire et de l'examen clinique habituel, avec la recherche de signes de lutte notamment, l'examen en consultation doit

systématiquement être complété par une nasofibroscopie souple. Cet examen, idéalement réalisé avec une anesthésie nasale locale, permet d'objectiver la présence d'une lésion laryngée, d'évaluer la mobilité des cordes vocales et le calibre de la filière respiratoire. La nasofibroscopie permet, dans de nombreux cas, de poser le diagnostic.

En cas de doute diagnostique ou de nécessité de geste thérapeutique, les explorations peuvent être complétées par une endoscopie rigide laryngo-trachéale sous anesthésie générale. Cet examen permet entre autres de vérifier la mobilité aryténoïdienne, de biopsier ou réséquer une lésion mais aussi de réaliser des gestes thérapeutiques comme une dilatation de sténose sous-glottique ou une résection des replis ary-épiglottiques en cas de laryngomalacie.

La laryngomalacie

La laryngomalacie est l'anomalie congénitale laryngée la plus fréquente, elle correspond à 50 à 75 % des étiologies de stridor du nouveau-né. Elle est liée au collapsus inspiratoire des structures supra-glottiques par immaturité du contrôle neuromusculaire.

Cliniquement, on retrouve un stridor dans les premiers jours de vie. Ce stridor est permanent ou intermittent et est souvent aggravé au sommeil ou à l'alimentation. Il se stabilise habituellement vers 4-5 mois puis régresse à partir de 6 mois en l'absence de pathologie associée. Il peut parfois persister pendant un à deux ans. Il est très fréquemment associé à du reflux gastro-œsophagien. Cette pathologie est bénigne le plus souvent mais il existe des formes sévères, caractérisées par l'existence d'une dyspnée laryngée et/ou de difficultés alimentaires avec cassure ou stagnation pondérale.

En cas de formes bénignes, la prise en charge repose sur une surveillance et des mesures hygiéno-diététiques afin de limiter le reflux gastro-œsophagien (épaississement du lait, IPP). En cas de formes graves, il est souvent nécessaire de procéder à une résection des replis ary-épiglottiques plus ou moins associée à une épiglottopexie. En cas de contre-indication chirurgicale ou d'échec de la procédure, une ventilation non invasive est mise en place de plus en plus souvent.

Les kystes laryngés

Les kystes laryngés sont recouverts de muqueuse normale et contiennent un liquide épais et muqueux. Deux localisations sont fréquemment retrouvées, la localisation latérale, aux dépens du ventricule laryngé de Morgagni ou la localisation médiane antérieure, dans la vallécule pré-épiglottique.

Cliniquement, le tableau associe une dyspnée et éventuellement un stridor, qui s'aggravent dans les premiers jours

de vie. L'importance des symptômes dépend de la taille du kyste, qui peut parfois dépasser 2 cm. L'échographie en complément de la fibroscopie permet de confirmer le diagnostic et de s'assurer de la présence d'une thyroïde en place : le diagnostic différentiel, bien qu'exceptionnel, est une thyroïde ectopique.

La prise en charge repose sur la marsupialisation endoscopique du kyste. En cas de kystes latéraux, le risque de récurrence est plus important et nécessite parfois un abord chirurgical externe.

La palmure laryngée

La palmure laryngée fait partie d'un continuum malformatif qui comprend la simple bride glottique antérieure pure jusqu'à l'atrésie laryngée (Figure n° 2). La clinique, qui apparaît dès les premières heures de vie, peut se présenter comme une dysphonie isolée ou aller jusqu'à la détresse respiratoire fatale, selon la gravité de la malformation. La palmure laryngée peut être isolée ou s'inclure dans le cadre d'un syndrome polymalformatif comme le syndrome de microdélétions du chromosome 22 (22q11.2), le syndrome VACTERL ou le syndrome de Klippel-Feil. La classification de Cohen (1985) distingue quatre types de palmures (Tableau n° 1).



Figure n° 2 : Palmure laryngée.

Selon le type, la prise en charge repose sur la simple section de bride endoscopique ou sur une laryngoplastie. L'extension de l'épaississement en sous-glottique est un facteur de risque d'échec de la section simple. La trachéotomie peut parfois être nécessaire.

Type	Lésion	Clinique
1	Palmure glottique antérieure pure, < 1/3 glotte, translucide, pas d'extension sous-glottique	Dysphonie seule
2	Palmure glottique antérieure < 50 % glotte, extension sous-glottique antérieure	Cri faible +/- dyspnée modérée
3	Palmure glottique antérieure < 75 % glotte, extension sous-glottique	Aphonie quasi complète et signes respiratoires obstructifs
4	Palmure glottique de 75 % à 90 % glotte, cordes vocales difficilement individualisables et apparaissent fusionnées Peut être associée à des malformations du cartilage cricoïde ou trachéales mimant une atrésie laryngée	Aphonie et dyspnée majeure (jusqu'à trachéotomie)

Tableau n° 1 : Classification de Cohen (1985)

Le diastème laryngé

Le diastème laryngé correspond à une communication anormale entre la trachée et l'œsophage (Figure n° 3). Cela représente environ 1 % des malformations laryngées congénitales. Il est isolé le plus souvent mais peut se retrouver dans le cadre d'un syndrome polymalformatif comme le « G syndrome » d'Opitz ou le syndrome de Pallister-Hall. Il peut parfois coexister avec une sténose sous-glottique, une atrésie de l'œsophage ou une fistule œso-trachéale.

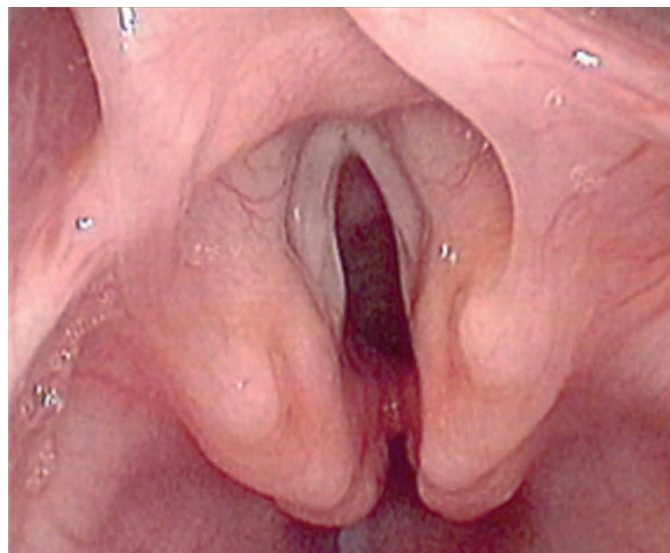


Figure n° 3 : Diastème laryngé.

Cliniquement, on retrouve très fréquemment des fausses routes avec épisodes de cyanose ou une simple toux lors de l'alimentation. Parfois, il existe un stridor inspiratoire, une dyspnée laryngée ou une modification du cri. Les infections broncho-pulmonaires répétées, parfois liées à une fistule œso-trachéale associée sont évocatrices.

Les diastèmes sont classés selon la classification de Benjamin et Inglis (1989) (Tableau n° 2). Le traitement varie selon le type, allant du traitement médical simple, une suture par voie endolaryngée à la suture/interposition musculaire ou de plèvre par abord thoracique.

Type	Lésion
1	Diastème supraglottique interaryténoïdien
2	Diastème cricoïdien partiel
3	Diastème cricoïdien complet
4	Diastème laryngo-trachéo-œsophagien

Tableau n° 2. Classification de Benjamin et Inglis (1989)

Sténose laryngée congénitale

Ces malformations représentent moins de 10 % des stridors du nouveau-né. Elles sont beaucoup moins fréquentes que les sténoses acquises (post-intubation par exemple). Elles sont souvent isolées et limitées à l'étage sous-glottique mais sont parfois associées à une palmure glottique avec extension sous-glottique ou à un syndrome polymalformatif (trisomie 21, microdélétion 22q11.2, syndromes VACTERL, syndrome de Pallister-Hall).

Cliniquement, les symptômes respiratoires obstructifs sont variables selon l'importance de la sténose qui est classée selon la classification de Myer (1994) (*Tableau n° 3*).

En endoscopie, plusieurs aspects peuvent être retrouvés à l'étage cricoïdien :

- un aspect de cricoïde de petite taille mais de morphologie normale ;
- un aspect de cricoïde de diamètre transversal réduit avec un chaton étroit réalisant l'aspect de cricoïde elliptique ;
- et un aspect d'un diaphragme muqueux ou fibreux d'épaisseur variable.

La prise en charge peut faire appel à la simple surveillance, à la dilatation endoscopique, ou encore à la résection crico-trachéale en selon la gravité de la sténose.

Grade	Sténose
1	Sténose < 50 %
2	Sténose 50-70 %
3	Sténose 71-99 %
4	Sténose 100 %

Tableau n° 3 : Classification de Myer (1994)

Les points clés

- Afin d'orienter le diagnostic devant un stridor de l'enfant de moins de 6 mois, un interrogatoire permet de rechercher son mode de début, sa fréquence, l'impact sur la courbe pondérale et surtout la tolérance lors du repas, des cris et du sommeil.
- Devant tout stridor persistant et non spontanément résolutif du jeune enfant, il faut effectuer une fibroscopie supraglottique qui permettra souvent d'orienter le diagnostic et la prise en charge. Cet examen pourra être complété par une endoscopie sous anesthésie générale si l'obstacle semble sous-glottique.
- Devant un stridor de l'enfant de moins de 6 mois, les pathologies malformatives sont fréquentes.



Quoi de neuf chez Amplifon ?

Assises de la face et du cou 2025 : évolution des pratiques en audiologie

Fabien Auberger

Directeur stratégie santé chez Amplifon

Lors de la 27^e édition des Assises de la face et du cou qui se sont tenues du 6 au 8 février à Cannes (Alpes-Maritimes), les équipes Amplifon ont présenté des travaux innovants illustrant l'évolution des pratiques en audiologie.

Cette année, les thématiques abordées ont mis en lumière des enjeux majeurs, allant du dépistage précoce de la surdité infantile aux défis liés à l'appareillage des surdités unilatérales en passant par les nouvelles modalités de prise en charge. Cet article synthétise ces présentations, qui offrent un regard précis sur les avancées partagées lors de cet événement. Ils témoignent de notre engagement à faire progresser la prise en charge des patients sourds en s'appuyant sur des données scientifiques solides et des retours d'expérience concrets.

Parcours de soins des patients sourds sévères adultes : des premiers appareillages à l'implant cochléaire – Catherine Boiteux

Présentation réalisée avec le Dr Stéphane Gargula

L'implantation cochléaire représente une avancée majeure pour les patients souffrant d'une surdité sévère à profonde. L'audioprothésiste joue un rôle clé dans leur parcours, en complémentarité avec les ORL et les équipes médicales spécialisées. Son intervention s'articule autour de plusieurs étapes essentielles pour assurer le succès de l'implant et l'autonomie du patient.

Avant l'implantation : L'audioprothésiste participe à l'évaluation auditive et à l'accompagnement du patient dans sa prise de décision. Il informe sur les bénéfices attendus, les limites et les étapes du processus, en lien avec l'équipe pluridisciplinaire.

Activation et réglages : Après l'intervention chirurgicale et la pose de l'implant, l'audioprothésiste est responsable de l'activation du processeur externe. Il effectue les pre-

miers réglages en fonction des seuils auditifs du patient et ajuste progressivement la stimulation pour optimiser la perception sonore.

Rééducation auditive et suivi : L'adaptation à l'implant nécessite une rééducation spécifique. L'audioprothésiste collabore avec l'orthophoniste pour améliorer la compréhension de la parole et la perception des sons environnementaux. Il assure également un suivi régulier, ajuste les paramètres en fonction de l'évolution du patient et propose des solutions pour améliorer le confort et la performance auditive.

Ainsi, l'audioprothésiste joue un rôle fondamental dans l'accompagnement des patients implantés, en garantissant une prise en charge personnalisée et un suivi de qualité pour favoriser leur réhabilitation auditive et leur qualité de vie.

L'audiogramme ne nous dit pas tout – Fabien Auberger

Présentation réalisée avec Jean-Luc Puel, le Pr Xavier Dubernard, François Dejean

Dans la pratique clinique, l'audiogramme tonal occupe une place importante dans le diagnostic de la surdité. Il est en effet encore considéré comme le *gold standard* de l'évaluation de l'audition du patient. Pour autant, les informations qu'il donne sur les besoins d'un patient peuvent être limitées pour certains profils auditifs. C'est pourquoi un bilan complet nécessite de compléter l'audiométrie tonale par d'autres examens et questionnaires patient.

Pour illustrer ce propos, nous pouvons comparer les résultats de l'audiométrie tonale et le niveau de gêne

ressenti par le patient, mesuré au travers d'un questionnaire de dépistage tel que le HHIE-S. On observe alors une forte hétérogénéité du niveau de gêne. En d'autres termes, la perte moyenne tonale du patient ne présage pas de son niveau de gêne auditive, en particulier pour les pertes légères et modérées [1].

Dans la même idée, la répartition du score de l'audiométrie vocale en fonction de la perte tonale moyenne montre une grande variabilité dans le calme, et encore plus dans le bruit [2]. La prédiction du résultat des [...]

[...] audiométries vocales est meilleure si l'on tient compte du profil de la courbe auditive du patient. Ainsi, à perte auditive tonale moyenne équivalente, des profils auditifs différents (par exemple, presbycusie moyenne, surdité en pente de ski ou surdité à encoche sur les fréquences médiums) ne présentent pas les mêmes scores à l'audiométrie vocale, en particulier dans le bruit.

Au travers d'analyses *Big Data* menées sur une base de plus de 70 000 patients Amplifon à l'aide de méthodes de *Machine Learning*, nous avons développé des modèles prédictifs du résultat prothétique, en partenariat avec l'Institut Pasteur. Ces modèles ont notamment démontré qu'ils étaient d'autant plus précis qu'ils intégraient comme données de départ non seulement les différentes fréquences de l'audiométrie tonale du patient, mais aussi ses résultats vocaux dans le silence comme dans le bruit.

Tout comme les questionnaires de ressenti du patient, les tests d'audiométrie vocale dans le silence et dans le

bruit apportent donc des informations complémentaires, indispensables pour caractériser finement le profil auditif du patient et déterminer ses besoins de réhabilitation personnalisés [3]. Cela est vrai pour un patient devant s'appareiller pour la première fois comme pour un patient déjà appareillé qui aurait besoin d'optimiser son appareillage. Dans ce dernier cas, le temps de port quotidien de la solution auditive, son équilibrage stéréophonique et d'autres paramètres audioprothétiques fins vont devoir être pris en compte pour définir une stratégie d'optimisation propre au patient [2].

C'est pourquoi Amplifon a développé des bilans d'évaluation prothétique adaptés spécifiquement aux nouveaux patients et aux patients appareillés. Ces bilans intègrent questionnaires patients et tests d'audition complémentaires pour définir précisément le profil auditif du patient et déterminer la méthode d'appareillage/de ré-appareillage la plus pertinente pour lui.

1. Duchêne J, Billiet L, Franco V, Bonnard D. Validation du questionnaire HHIE-S en français. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2022 Aug;139(4):198-201

2. Roger P, Lespargot T, Boiteux C, Bailly-Masson E, Auberger F, Mouysset S, Fraysse B. Predicting Hearing Aids Outcomes using Machine Learning. *Audiol Neurotol.* 2025 Feb 3:1-9.

3. Marta Campi, Gareth W Peters, Perrine Morvan, Mareike Buhl, Hung Thai-Van. Standardised Hearing Loss Risk Profiles with State-Space Models.

Évolution des soins : recommandations actualisées pour optimiser la prise en charge de la surdité chez l'enfant – Laura Fauquier

Présentation réalisée avec le Dr Anne Farinetti

L'importance du diagnostic précoce de la surdité chez l'enfant est aujourd'hui bien établie. Le recours aux potentiels évoqués auditifs précoces (PEAP) et aux potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEATC ou ASSR) permet d'établir un diagnostic fiable dès les premiers mois de vie. Une fois la surdité confirmée, une prise en charge pluridisciplinaire devient essentielle, impliquant l'ORL, l'audioprothésiste, l'orthophoniste et des spécialistes du développement infantile. L'annonce du diagnostic aux parents et leur accompagnement psychologique jouent un rôle fondamental dans la mise en place d'un projet thérapeutique adapté.

Les choix éducatifs pour un enfant sourd sont variés et doivent être réfléchis en fonction de chaque situation familiale. Parmi eux, on retrouve l'approche oraliste, l'apprentissage de la langue des signes française (LSF) ou encore une approche bilingue combinant français et LSF. Étant donné que 90 % des enfants sourds naissent

dans des familles entendant, l'accompagnement des parents dans ce choix est crucial. Par ailleurs, l'appareillage auditif précoce constitue un levier essentiel pour le développement du langage. Il est recommandé avant l'âge de 9 mois pour les surdités moyennes et dès 3 à 4 mois pour les surdités sévères à profondes. L'audioprothésiste intervient alors pour adapter l'appareillage aux spécificités anatomiques et acoustiques de l'enfant.

Le suivi régulier est primordial afin d'évaluer l'efficacité de l'appareillage et d'adapter la prise en charge au développement de l'enfant. L'intervention précoce, idéalement avant 1 an, favorise un développement optimal du langage et de la communication. Enfin, les surdités légères, les troubles de traitement auditif, l'hyperacousie, les acouphènes et les surdités unilatérales sont désormais reconnus et peuvent bénéficier d'une prise en charge par la Sécurité sociale via un protocole de soins spécifique, avec certaines particularités à respecter.

Le bénéfice d'un équilibre binaural pour l'intelligibilité dans le bruit – Johanna Savin

Présentation réalisée avec le Dr Isabelle Mosnier

Dans les facteurs qui influencent la démarche d'appareillage, on peut noter : le seuil auditif, la durée de la perte et l'âge au moment du diagnostic, la perception de

la parole (SRT et SNR), les difficultés de communication, les croyances, les attentes et la compréhension de ce qu'est l'appareillage, le rendez-vous avec l'audio- [...]

[...] prothésiste, la consultation ORL et le diagnostic puis la motivation, les encouragements et la confiance.

L'équilibre binaural chez un patient normo-entendant est un phénomène qui ne s'explique pas seulement par l'addition de chacune des voies auditives de droite et de gauche mais il implique des phénomènes centraux qui vont optimiser la localisation des sources sonores et la compréhension dans le bruit.

Ainsi, lors d'une surdité unilatérale, l'atténuation de perception entraîne un déséquilibre qui s'ajoute à la perte des traitements centraux.

En cas de surdité unilatérale avec acouphènes invalidants (THI > 60 ou EVA gêne > 6), l'indication de l'implant

cochléaire est retenue par l'HAS. Une étude réalisée sur une cohorte de 64 patients implantés dans ces conditions montre que 93 % des patients utilisent leur implant cochléaire à cinq ans post-implantation, ce qui correspond aux chiffres des patients implantés bilatéraux avec un datalogging de 12 heures.

En cas de surdité asymétrique et du port d'une aide auditive avec un implant cochléaire contralatéral, il est possible de choisir des technologies compatibles entre elles afin d'obtenir une meilleure expérience, par exemple, la communication téléphonique des deux côtés.

Dans ces conditions de bi-modalité, l'équilibre binaural est aussi un enjeu pour favoriser la compréhension dans le bruit.

Dyslexie et trouble auditif : quelle(s) solution(s) apporter ? – Elodie Vassards

Présentation réalisée avec le Dr Audrey Maudoux

En France, 4 à 5 % des enfants sont dyslexiques, un chiffre en hausse grâce à un dépistage plus précoce. Outre l'orthophonie, il serait utile de prendre en compte le rôle clé de l'audition. En effet, les difficultés des enfants à percevoir certains sons suggèrent qu'une meilleure prise en charge de l'audition pourrait les aider.

Aujourd'hui, entre les dyslexies, les TDAH, les troubles du traitement auditif, il est de plus en plus courant de voir en consultation des enfants avec des difficultés

de concentration sans perte auditive visible mais une compréhension qui peut être dégradée dans le bruit. Pour autant ces enfants sont gênés en classe, perturbés par les petits bruits qui les distraient et diminuent leur concentration.

Afin de les aider à mieux extraire la parole du bruit, il est possible de mettre en place un appareillage avec un léger gain auditif et/ou un matelas sonore qui diminuera l'impact du bruit autour de l'enfant.

Présentation de l'étude sur la surdité de transmission unilatérale chez l'enfant – Tristan Falinower

Présentation réalisée avec le Dr Charlotte Célérrier

Cette étude analyse les résultats auditifs et la qualité de vie des enfants de 5 à 11 ans atteints de surdité unilatérale et appareillés avec un dispositif à conduction osseuse. La cohorte comprend 206 patients issus d'une base de données de 732 enfants.

Résultats avec appareil

Les tests auditifs montrent une amélioration significative de la compréhension dans le bruit grâce à l'appareillage. La performance dans le bruit est nettement améliorée avec un abaissement du rapport signal/bruit de 4 dB grâce à l'appareillage.

Résultats du questionnaire

Un questionnaire, conçu avec l'aide de l'intelligence artificielle pour éviter les biais de réponse, a été adressé aux

enfants, parents et enseignants d'enfants appareillés et non appareillés afin d'évaluer l'impact de la surdité unilatérale sur les apprentissages et les interactions sociales. Au total, 89 réponses ont été obtenues de la part des enfants et de leurs familles, et 26 réponses des enseignants. Les résultats indiquent que l'appareillage facilite la compréhension en classe et les interactions sociales. Cependant, il ressort un inconfort dans les milieux bruyants et une gêne physique sur le port de l'appareil.

Conclusion

L'appareillage auditif améliore significativement la compréhension dans le bruit. Cependant, une gêne peut être ressentie dans les environnements bruyants sans parole. Les futures améliorations doivent donc viser à optimiser le confort dans ces situations tout en préservant la performance auditive.

Responsabilité médicale

Réformes de l'anesthésie pédiatrique

Dr Sandra Zaouche¹ et Maître Caroline Kamkar²

¹Expert Cour de cassation, Cour d'appel de Lyon, ²avocat au Barreau de Lille, docteur en droit



© Tobilander-AdobeStock

Les recommandations de pratique professionnelle (RPP) de la Société française d'anesthésie et de réanimation (Sfar) rappellent un certain nombre de principes organisationnels et structurels, tels que ceux issus du schéma régional d'organisation sanitaire (SROS) de 2004, auxquels viennent s'ajouter des suggestions d'organisation adaptées au niveau de risques des différentes populations pédiatriques.

Dans l'optique de **sécurisation des pratiques au quotidien**, l'accent est mis sur la notion de compétences qui résulte d'une **formation initiale et actualisée** associée à une pratique **régulière** de l'anesthésie pédiatrique.

À titre d'illustration, la responsabilité solidaire d'un médecin anesthésiste-réanimateur (MAR) en exercice libéral et d'une clinique a été retenue dans le cas d'un enfant de trois ans victime de graves séquelles cérébrales, en raison d'un arrêt cardiorespiratoire dans les suites d'une adénoïdectomie. Cet accident est survenu en salle de réveil. La chirurgie a été réalisée dans une polyclinique, où le suivi postopératoire de l'enfant a été assuré par une infirmière et un médecin anesthésiste.

Après la chirurgie, l'enfant a été transféré en salle de surveillance post-interventionnelle avant qu'il ne soit totalement réveillé. Ce transfert prématuré autorisé par le médecin

anesthésiste a été qualifié par l'expert d'imprudence manifeste. Or, l'accident a également impliqué une infirmière salariée de la clinique. Il a été estimé que l'infirmière responsable de la surveillance postopératoire de l'enfant n'avait pas agi avec la rigueur nécessaire. La polyclinique a contesté sa responsabilité arguant que les fautes commises par le médecin anesthésiste devraient engager uniquement sa responsabilité personnelle, le médecin anesthésiste étant, selon elle, responsable de la surveillance postopératoire et des directives données au personnel soignant. Concernant la condamnation solidaire, la Cour de cassation s'est fondée sur l'article D. 6124-101 du Code de la santé publique pour justifier sa décision. Ce texte stipule que la surveillance des patients en salle de surveillance post-interventionnelle doit être effectuée par des agents paramédicaux formés, capables de détecter tout signe de complication. En cas de nécessité, ces agents doivent alerter le médecin anesthésiste-réanimateur afin qu'il puisse intervenir rapidement. Dans le cas d'espèce, le personnel en cause était bien placé sous l'autorité de leur employeur, la clinique, et non de l'anesthésiste qui n'avait pas été prévenu.

Cette décision met en lumière l'importance d'une surveillance renforcée en période postopératoire chez les enfants, ainsi que la nécessité, pour les établissements de santé, de veiller à ce que leurs équipes soient correctement formées

et équipées pour répondre à des situations critiques. Elle souligne aussi l'importance de la tenue du dossier médical et de la traçabilité de la surveillance des patients.

Les RPP de la Sfar sont entrées en vigueur le 1^{er} janvier 2025, imposant des exigences strictes en matière de formation et d'organisation des soins.

Les conditions nécessaires pour assurer une anesthésie pédiatrique de qualité et une prise en charge optimale des enfants nécessitant des soins chirurgicaux, notamment en ORL, sont les suivantes :

Personnel anesthésique

Activité minimale recommandée pour les médecins anesthésistes-réanimateurs

Une demi-journée par semaine d'anesthésie pédiatrique est recommandée pour les MAR, sans nombre minimal de patients à traiter par session. Cependant, il est aussi envisageable d'effectuer une journée d'anesthésie pédiatrique tous les quinze jours à la place d'une demi-journée hebdomadaire.

Formation des MAR

- Formation initiale : six mois d'anesthésie pédiatrique en centre spécialisé, dont un mois en soins critiques, pendant l'internat.
- Formation continue : il est requis de suivre des formations dans le cadre de la certification périodique, mais aucune précision n'est donnée sur le nombre exact d'actions de formation nécessaires.

Personnel d'anesthésie en bloc opératoire

- Pour les **enfants de moins de 1 an ou patients ASA 4 ou 5 : présence obligatoire d'un MAR expérimenté en pédiatrie et d'un IADE ayant une activité pédiatrique régulière.**
- Pour les enfants de 1 à 3 ans, deux options sont possibles :
 - Un MAR formé en pédiatrie et un IADE ayant une activité pédiatrique régulière ;
 - Un MAR formé en pédiatrie en salle d'opération avec un second professionnel identifié et immédiatement disponible dans le bloc.
- Pour les enfants de 3 à 10 ans, les alternatives possibles sont les suivantes :
 - Un MAR formé en pédiatrie et un second professionnel en anesthésie sans activité régulière pédiatrique ;
 - Un MAR formé en pédiatrie en salle d'opération et un second professionnel identifié et disponible au bloc opératoire.
- Au-delà de 10 ans, les recommandations sont les mêmes que pour les adultes.

Références :

1. RPP Organisation de l'anesthésie pédiatrique. 2023. SFAR
2. Décret n° 2022-1765 du 29 décembre 2022 relatif aux conditions d'implantation des activités de soins de chirurgie, de chirurgie cardiaque et de neurochirurgie. JORF du 31 décembre 2022.
3. Circulaire DHOS/O1/DGS/DGAS n° 2004-517 du 28 octobre 2004 relative à l'élaboration des SROS de l'enfant et de l'adolescent

Personnel en salle de réveil (SSPI)

- Un infirmier formé au réveil pédiatrique est nécessaire. Un second est recommandé si le réveil comprend six lits pédiatriques ou plus.
- Un second professionnel paramédical doit être présent, avec la possibilité d'une infirmière-puéricultrice dans une SSPI spécifiquement pédiatrique.
- Le personnel paramédical travaille sous la direction d'un MAR qui peut être soit spécifiquement chargé de la SSPI, soit présent en bloc et intervenant sans délai.

Permanence des soins

Les RPP font référence à l'organisation de la permanence des soins telle que définie par le SROS 2004, qui précise les modalités de fonctionnement des établissements selon leur niveau : centres de proximité, centres spécialisés et centres de recours régionaux.

Matériel recommandé

De nombreuses recommandations portent sur l'**équipement spécifique à l'anesthésie pédiatrique, notamment pour la gestion des voies aériennes**. Il est recommandé d'avoir des lames de laryngoscopes de Miller (0,1,2) ou McIntosh (1,2,3), des vidéolaryngoscopes, des dispositifs supraglottiques comme les masques laryngés et des mandrins (Boussignac, Eschmann, etc.) adaptés aux enfants.

Locaux adaptés

Les recommandations incluent la nécessité de disposer de secteurs pédiatriques dédiés pour l'hospitalisation des enfants en pré- et postopératoire, qu'il s'agisse d'hospitalisation conventionnelle, ambulatoire ou en soins critiques. **La surveillance du réveil devrait se faire dans une SSPI dédiée à la pédiatrie ou ayant un secteur exclusivement pédiatrique.** Les consultations d'anesthésie devraient se tenir dans des lieux adaptés, avec du matériel spécifique à la pédiatrie.

Ces recommandations, certes indispensables, définissent des exigences strictes en termes de formation, de personnel et de matériel pour garantir la sécurité et la qualité des soins en anesthésie pédiatrique. Elles contribuent à qualifier l'obligation de moyens des professionnels de santé tenus de respecter l'ensemble des recommandations constitutives de leurs obligations. Elles ont en revanche entraîné de façon inévitable une réduction de l'offre de soins du fait d'un désengagement progressif des équipes réalisant des interventions en chirurgie ORL pédiatrique, notamment dans les centres de proximité, créant des difficultés dans la prise en charge des enfants, plus particulièrement des moins de 3 ans.

Jeux

Et si vous tentiez un tour du monde à la voile en solitaire ?

Pr Christian Debry

Service ORL et chirurgie cervico-faciale, hôpitaux universitaires de Strasbourg

1) Quel explorateur est considéré comme étant le premier à avoir accompli le tour du monde à la voile ?

- A) Christophe Colomb
- B) James Cook
- C) Fernand de Magellan

2) En quelle année, le tour du monde en solitaire à la voile a-t-il été bouclé pour la première fois ?

- A) 1800
- B) 1898
- C) 1905

3) Quel nom portait la première course en solitaire autour du monde en solitaire, sans escale, sans communication, et uniquement en se dirigeant au sextant et à la boussole ?

- A) Le Golden Globe Challenge
- B) Le Vendée Globe
- C) Le Silver Globe Challenge

4) Quel est le surnom de la course du Vendée Globe ?

- A) L'impossible Challenge
- B) La Grande Traversée
- C) L'Everest des mers

5) Quel est l'âge du ou de la plus jeune skippeur(se) à avoir à ce jour participé au Vendée Globe ?

- A) 19
- B) 23
- C) 27

6) Combien d'océans les skippeurs et skippeuses doivent-ils traverser pour boucler leur tour du monde en solitaire ?

- A) 2
- B) 3
- C) 4

7) Quelle est la distance théorique que les navigateurs(trices) doivent parcourir lors du Vendée Globe ?

- A) 45 000 kilomètres
- B) 50 000 kilomètres
- C) 80 000 kilomètres

8) Quel est le temps record actuel, établi par Charlie Dalin lors de l'édition 2024-2025 du Vendée Globe ?

- A) 64 jours, 19 heures, 22 minutes et 49 secondes,
- B) 64 jours, 21 heures, 12 minutes et 30 secondes
- C) 65 jours, 6 heures, 15 minutes et 23 secondes

9) Quelle navigatrice a été la première femme à terminer la course du Vendée Globe ?

- A) Ellen MacArthur
- B) Catherine Chabaud
- C) Isabelle Autissier

10) Quel type de bateau doit-on aujourd'hui barrer pour participer à la course en solitaire ?

- A) Un Figaro Bénéteau (10,85 m)
- B) Un Transpac 52 (52 pieds – 15,85 m)
- C) Un IMOCA (60 pieds – 18,28 m)

BONUS ! Si vous avez dû faire face à une avarie, deux questions bonus pour vous relancer dans la course !

1) Vrai ou faux ?

Tous les gagnants du Vendée Globe sont, à ce jour, des skippers français.

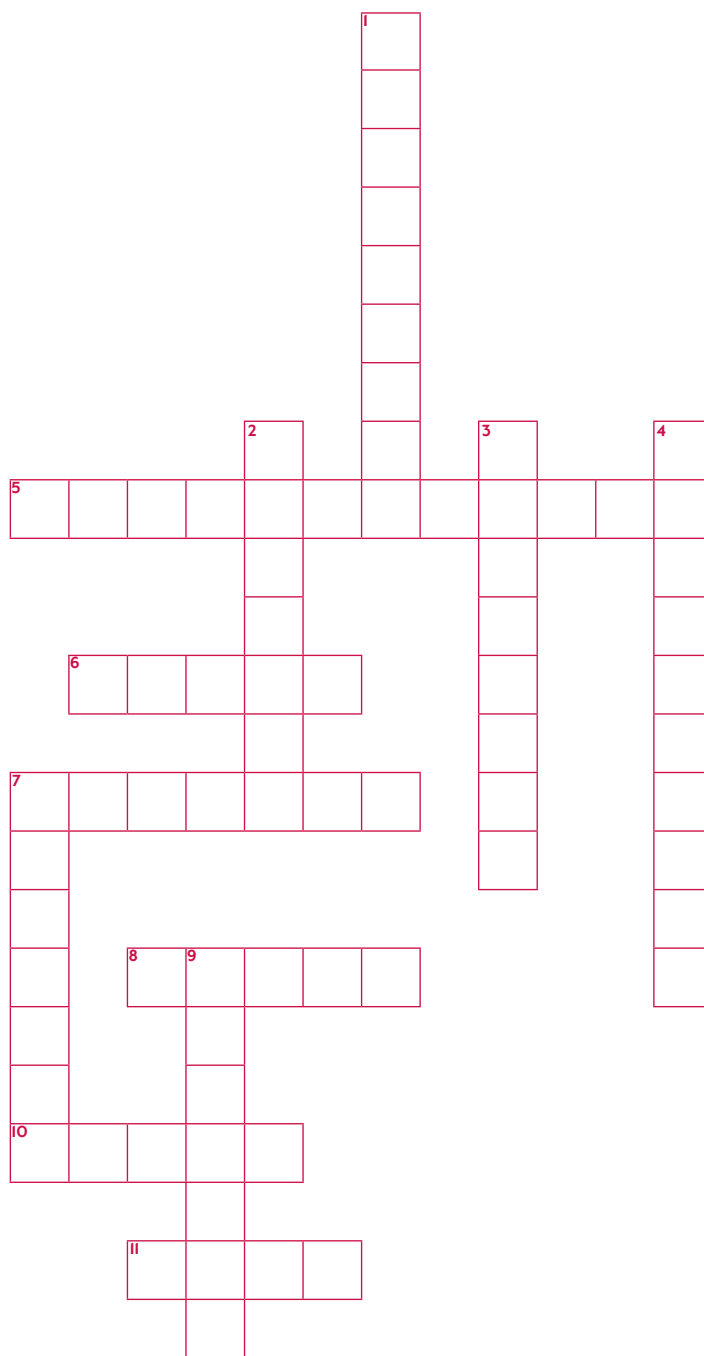
Vrai ou Faux ?

Le top départ de la course du Vendée Globe qui a lieu tous les ans est donné dans le port du Havre.

Retrouvez les réponses en page 42



LES NAVIGATEURS DE L'EXTRÊME



Horizontal

- 5** Premier navigateur français à avoir accompli le tour du monde.
- 6** Sponsor principal du bateau de Charlie Dalin, grand gagnant de l'édition 2025.
- 7** Capitaine de vaisseau français, il est notamment le créateur de la classe Pen Duick.
- 8** Marin de légende, mort assassiné par des pirates sur le fleuve Amazone en 2001.
- 10** Premier skippeur français à tenter le tour du monde à bord d'un trimaran.
- 11** Cap situé au sud de l'Amérique et considéré comme un cimetière marin.

Vertical

- 1** Surnommées les Îles de la Désolation, elles sont situées dans la région sud de l'Arctique.
- 2** Explorateur français connu pour avoir cartographié le golfe de Saint-Laurent.
- 3** Seul rescapé d'une flotte de cinq navires, premier bateau à avoir accompli le tour du monde.
- 4** « Le professeur », seul marin ayant remporté deux fois le Vendée Globe en 2001 et 2009.
- 7** Considéré à sa création comme le plus grand paquebot du monde, il a sombré en 1912.
- 9** Premier vainqueur du Vendée Globe en 1990.

Retrouvez les réponses en page 42



Réponses du quiz

1/ C) : Fernand de Magellan, bien qu'il n'ait pas été au terme de son périple. Parti de Séville en 1519, il fut tué au combat aux Philippines le 27 avril 1521. Sur 237 marins, 35 réussirent à revenir à bon port après une expédition longue de trois ans.

2/ B) : C'est en 1898 que l'Anglais Joshua Slocum boucle le premier tour du monde en solitaire de l'histoire après trois ans de navigation.

3/ A) : Le Golden Globe Challenge est la première course de voile en solitaire autour du monde, organisée par le journal britannique The Sunday Times en 1968, à l'initiative du navigateur britannique, Sir Francis Chichester.

4/ C) : Cette course, unique au monde, a été surnommée ainsi en raison de sa difficulté extrême.

5/ B) : À 23 ans, Violette Dorange est la plus jeune skippeuse à s'être alignée au départ de l'édition 2024-2025. Elle termine à la 25e place.

6/ C) : L'océan Atlantique, l'océan Indien, l'océan Pacifique et l'océan Austral.

7/ C) : 45 000 kilomètres, soit 24 300 milles nautiques (ou marins).

8/ A) : Avec 9 jours d'avance, le skippeur explose le record précédemment établi par Armel le Cléac'h lors de l'édition 2016-2017 en 74 jours, 3 heures, 35 minutes et 46 secondes.

9/ B) : C'est lors de l'édition 1996-1997 que Catherine Chabaud devient la première femme à terminer une course du Vendée Globe, en prenant la 6e place au classement final.

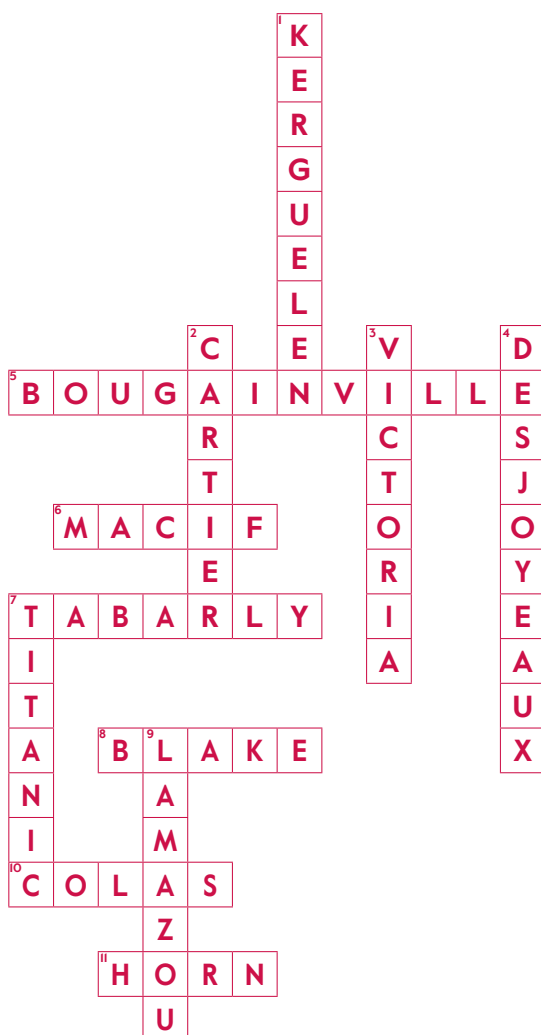
10/ C) : Fondée en 1991 par des marins français, cette classe de navires monocoques conçus pour les courses en solitaire et en duo, a été introduit pour assurer la sécurité des skippers et promouvoir un circuit de compétitions.

Réponses du bonus

Vrai. Sur l'ensemble des éditions du Vendée Globe, seuls des Français ont remporté la course. La course est ouverte à toutes les nationalités, mais à ce jour, les gagnants sont tous Français.

Faux. Le départ du Vendée Globe est donné tous les quatre ans au large des Sables-d'Olonne.

Solutions des Mots croisés



Les publications scientifiques Amplifon
et le calendrier des formations
régionales sont disponibles en ligne

www.orlfr.amplifon.com

Pour vous connecter
C'EST PAR ICI !



