

I L'année pédiatrique

Quoi de neuf en ORL pédiatrique ?

Élargissement du réseau consacré aux malformations ORL rares

Cette année a lieu le renouvellement de la labellisation des réseaux maladies rares par le ministère de la Santé. C'est l'occasion de faire le point sur toutes les actions menées ces cinq dernières années, de préciser les difficultés et les besoins et de définir les objectifs à viser.

Le réseau MALO (Malformations ORL rares), pour rappel, a pour missions d'organiser la prise en charge, l'organisation des soins, la recherche et la formation sur les malformations ORL rares [1].

Ce réseau MALO dépend de la filière maladies rares TeteCou. Les filières fédèrent et coordonnent plusieurs réseaux dont les thématiques sont proches. La filière TeteCou comprend ainsi les réseaux CRANIOST (malformations crane et face), SPRATON (séquence de Robin et apparentés, troubles de la déglutition), O-RARE (malformations dentaires rares), MAFACE (malformations crânio-faciales) et MALO [2].

Le réseau MALO est déjà bien réparti sur le territoire [3]. Cette année, sous réserve d'une acception des candidatures, l'offre de soin devrait s'étendre avec la labellisation en tant que centre de compétence (CCMR) des services d'ORL pédiatrique de Dijon, Nice, Rennes, Bordeaux et Saint-Denis de la Réunion. Ces ajouts, logiques, compte-tenu de la compétence des praticiens des centres candidats et de la répartition géographique des hôpitaux, permettront de densifier et structurer l'offre de soin tant en métropole qu'en

outre-mer. N'hésitez jamais à orienter un patient vers un de nos centres de compétence ou de référence, ou simplement à demander un avis au moindre doute ou devant une malformation tête et cou, qu'elle soit inhabituelle ou banale.

Développement de l'oto-endoscopie

Les endoscopes chirurgicaux permettent une vision rapprochée du champ opératoire, en grand angle et en haute-définition. Ces outils commencent désormais à être utilisés en chirurgie de l'oreille. En oto-endoscopie, en effet, les endoscopes sont de petite taille, habituellement de 3 mm de diamètre et de 14 cm de long. L'optique peut être droite, orientée à 0° (regardant dans l'axe de la tige de l'instrument) mais aussi angulés à 30°, 45° ou 70° permettant d'explorer une plus grande partie de l'oreille moyenne en vision directe qu'avec le microscope opératoire. L'oto-endoscopie est déjà utilisée depuis plusieurs années en combinaison avec le microscope pour les interventions d'otite chronique agressive (cholestéatomes ou poches de rétraction tympaniques). Après le temps chirurgical principal au microscope, l'endoscope est utilisé pour vérifier différents recoins de l'oreille moyenne et éventuellement compléter le geste.

De plus en plus souvent, cette chirurgie de l'oreille moyenne peut entièrement être réalisée à l'aide d'endoscope et en se passant du microscope. En plus de la vision large et d'excellente qualité qu'elle procure, cette technique permet de réaliser une incision minimale,



N. LEBOULANGER
Service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale pédiatrique, Hôpital Necker Enfants Malades, PARIS.

limitée à l'intérieur du conduit auditif externe et donc invisible sans examen otoscopique. En effet, l'endoscope peut ensuite directement être inséré dans le conduit auditif externe. Cette technique est utilisée depuis quelques années chez l'adulte dans plusieurs centres, mais son développement a été différé chez l'enfant à cause d'une étroitesse plus importante du conduit et donc d'un geste techniquement plus difficile à réaliser et qui nécessite de suivre une courbe d'apprentissage spécifique : le chirurgien doit être capable de réaliser à une main (l'autre main tenant l'optique) les gestes habituellement réalisés à deux mains avec le microscope. Une gestuelle importée de la chirurgie endonasale et de nouveaux instruments aspiratifs permettent de compenser cette difficulté [4-6].

Une autre solution est le recours à un bras robotisé porte-endoscope, qui permet de libérer une main du chirurgien tout en conservant une liberté de mouvement à 6 degrés de liberté avec l'optique [7]. La chirurgie oto-endoscopique robotisée

I L'année pédiatrique

permet de repousser les limites techniques, d'opérer des pathologies plus complexes à deux mains en bénéficiant des avantages visuels des optiques [8].

Les avantages pour l'enfant et les parents de la voie d'abord minimale invasive sont une convalescence accélérée et l'absence de risque de complication des voies d'abord traditionnelles (sténose de conduit, cicatrice chéloïde, etc.). Le caractère dissimulé de la cicatrice et l'absence de pansement rassurent également les parents et favorisent le retour rapide en collectivité. Il existe finalement peu de limites anatomiques chez l'enfant, mais le chirurgien doit être formé à la chirurgie endoscopique qui requiert une gestuelle particulière par rapport à la chirurgie traditionnelle au microscope. Même si l'oto-endoscopie ne remplacera probablement pas complètement le microscope opératoire, au moins à court et moyen termes, elle devrait se développer dans les années qui viennent pour les chirurgies de perforation tympanique. Une courte vidéo démonstrative de myringoplastie pour perforation tympanique peut être visionnée sur la chaîne YouTube "Otology in Paris" [9] (**fig.1**).

Toxine botulique et fuites salivaires

Des fuites salivaires chroniques peuvent être très handicapantes. Elles peuvent entraîner irritation cutanée, mauvaises odeurs corporelle, halitose, ainsi que d'autres problèmes d'hygiène. Il ne s'agit

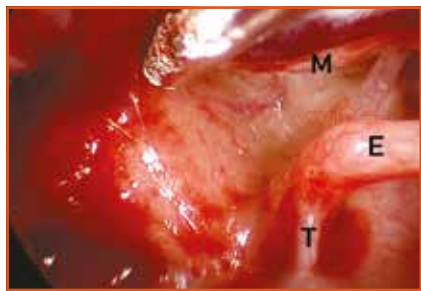


Fig. 1 : Oreille moyenne gauche, en oto-endoscopie peropératoire. Le patient est allongé, le haut est donc vers la gauche.

la plupart du temps pas d'une hypersalivation mais bien d'une incontinence salivaire souvent multifactorielle : défaut de fermeture buccale par trouble moteur et/ou sensitif, malocclusion, dysfonction pharyngée. Les fuites salivaires chroniques se voient la plupart du temps chez des enfants atteints de polyhandicap, d'étiologies variées.

La première ligne de traitement, quand la simple rééducation labiale n'est pas possible, est l'application d'anticholinergiques en patch. Ce traitement est assez souvent mal toléré avec des effets secondaires généraux (tachycardie, constipation) et une efficacité incomplète. La chirurgie, consistant en la ligature des canaux excréteurs des glandes parotides et en l'exérèse des deux glandes sous-maxillaires, est possible mais relativement lourde et générant à l'inverse une sécheresse buccale très désagréable, elle-même génératrice de mauvaises odeurs et d'une dégradation dentaire très rapide.

L'injection de toxine botulique est une autre possibilité, la sous-unité A de la toxine botulique ayant une efficacité antisécrétoire puissante et connue. Cette technique a été bien décrite chez l'adulte, puis chez l'enfant quand faite sous anesthésie générale, mais sa faisabilité et sa réalisation en consultation sous anesthésie locale étaient moins bien documentées. Une étude française vient de nous éclairer sur ce point [10]. L'efficacité et la tolérance ont été évaluées sur une série de plus de 160 injections (parotidiennes et/ou sous-maxillaires) réalisées sous anesthésie locale (patches de lidocaïne appliqués au moins 1 h à l'avance et inhalation pendant le geste de protoxyde d'azote) avec si besoin un contrôle échographique. La tolérance globale a été excellente, et l'efficacité au moins égale à celle du même geste réalisé sous anesthésie générale, en comparant avec les données de la littérature. Bien que rétrospective, cette étude a montré une nette amélioration de la qualité de vie des enfants et de leurs parents au cours du temps, au fur et à mesure des

injections. L'efficacité est en effet temporaire mais a tendance à se consolider au cours du temps, et la répétition des injections est bien plus facile à réaliser (et à accepter pour les patients et leur famille) ainsi qu'au bloc opératoire sous anesthésie générale. Les effets secondaires ont concerné moins de 10 % des patients et sans conséquences à long terme.

Plusieurs équipes pédiatriques réalisent désormais ce type d'injection sous anesthésie locale avec échographie et les résultats d'un contrôle prospectif, qui validera définitivement la technique, sont en attente. La facilité de réalisation et le caractère aisément répétable en font quoi qu'il en soit une option thérapeutique préférentielle chez des patients fragiles et au suivi médical souvent dense.

Freins de langue : attention aux abus

La présence d'un frein de langue, reliant la face ventrale de cette dernière au plancher buccal, est physiologique. Ce frein peut être plus ou moins court et est réputé pouvoir entraîner des troubles de l'alimentation chez le nouveau-né et/ou de la phonation chez l'enfant plus grand, quand le langage est bien installé. La réalisation d'une section à cet endroit (une frénectomie) chez les nouveau-nés présentant un frein notablement court et des difficultés alimentaires et un geste connu et parfois pratiqué, souvent sur des critères subjectifs.

La société française de pédiatrie ambulatoire a, début 2022, publié un communiqué de presse [11], repris ensuite en avril par l'Académie nationale de médecine [12] alertant sur une augmentation importante et non justifiée de cet acte chirurgical. Ces communiqués rappellent l'absence de définition anatomique claire d'un frein de langue court, de critères diagnostiques permettant de relier un frein court à des difficultés alimentaires ou des douleurs supposées et de preuves scientifiques solides quant à

l'utilité du geste de section, à l'âge optimal pour le réaliser et à la technique chirurgicale choisie. Enfin, des complications y compris sévères sont possibles, notamment une hémorragie grave chez des petits nourrissons avec une toute petite réserve sanguine et chez lesquels une hémostase endobuccale est difficile à faire.

La littérature ORL récente, en 2022 toujours, montre en effet qu'il n'y a pas de lien évident entre frein court et efficacité d'une section [13]. L'état des lieux nord-américain, lui, permet de constater effectivement une augmentation très importante du nombre de section de freins de langue mais sans indications ni techniques standardisées ou bien codifiées [14]. Enfin, sur près de 400 couples mère/nouveau-né, il n'a pas pu être mis en évidence de lien significatif entre brièveté du frein de langue et difficultés alimentaires [15].

L'Académie nationale de médecine met ainsi en garde contre une augmentation inutile et artificielle de ce geste potentiellement dangereux et à l'efficacité discutable chez le nouveau-né, augmentation que l'on pourrait craindre être causée par l'exploitation financière possible de jeunes parents anxieux. Les recommandations émises sont claires : en l'absence de difficultés d'allaitement, un frein de langue court et/ou épais n'est pas une indication de section ; en présence de

difficultés d'allaitement, l'enfant devra être évalué par un professionnel de formation universitaire respectant une médecine basée sur des preuves et même dans ce contexte, une section de frein de langue devra être discutée et rester exceptionnelle; enfin, s'il est décidé de réaliser le geste, il ne pourra être effectué qu'après échec des mesures conservatrices et après délivrance d'une information claire et complète aux parents. Prudence et vigilance sont donc de mise face à la multiplication des frénectomies inutiles et dangereuses.

BIBLIOGRAPHIE

1. <https://maladiesrares-neckr.aphp.fr/malo/>
2. <https://www.tete-cou.fr/>
3. <https://www.tete-cou.fr/offre-de-soins/reseau-malo>
4. RIDGE SE, SHETTY KR, LEE DJ. Current trends and applications in endoscopy for otology and neurotology. *World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg*, 2021;6:101-108.
5. LUU K, CHI D, KIYOSAKI KK *et al*. Updates in Pediatric Cholesteatoma: Minimizing Intervention While Maximizing Outcomes. *Otolaryngol Clin North Am*, 2019;52:813-823.
6. ISAACSON G, HAROUNIAN JA. Results of pediatric endoscopic and endoscopically assisted tympanoplasty. *World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg*, 2017;3:136-141.
7. VELEUR M, LAHLOU G, TORRES R *et al*. Robot-Assisted Middle Ear Endoscopic Surgery: Preliminary Results on 37 Patients. *Front Surg*, 2021;6;8:740935.
8. (<https://www.aphp.fr/contenu/premiere-mondiale-lap-hp-exerese-dune-lesion-congenitale-de-loreille-moyenne-par-endoscopie>).
9. <https://youtu.be/Ma25rgeOe3w>
10. TOULEMONDE P, MALTEZEANU A, BROUCQSAULT H *et al*. Tolerance of salivary gland botulinum toxin A injection under local anesthesia for the treatment of sialorrhea in children: An observational study. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2022;139:77-81.
11. <https://afpa.org/2022/01/17/section-de-freins-de-langue-chez-les-nourrissons-et-les-enfants-alerte-sur-des-pratiques-abusives/>
12. <https://www.academie-medicine.fr/wp-content/uploads/2022/04/PCRA-23-Coup-de-frein-a%CC%80-la-freenotomie-linguale.pdf>
13. HATAMI A, DREYER CW, MEADE MJ *et al*. Effectiveness of tongue-tie assessment tools in diagnosing and fulfilling lingual frenectomy criteria: a systematic review. *Aust Dent J*, 2022;67:212-219.
14. WEN Z, WALNER DL, POPOVA Y *et al*. Tongue-tie and breastfeeding. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2022;160:111242.
15. SOUZA-OLIVEIRA AC, CRUZ PV, BENDO CB *et al*. Does ankyloglossia interfere with breastfeeding in newborns? A cross-sectional study. *J Clin Transl Res*, 2021;7:263-269.

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