



Série de Cas

L'atrésie Choanale Congénitale à l'Hôpital Central de Yaoundé: à Propos de Six Cas

Diagnostic and therapeutic aspects of congenital choanal atresia in Yaounde: A report of six cases

Jacques Edouma Bohimbo¹, Olive Nicole Ngaba Mballa², Léonel Atanga¹, Valentin Fokouo², Alexis Ndjolo²

RÉSUMÉ

1 Service d'ORL et CCF, Hôpital Central de Yaoundé

2 Département Ophtalmologie-ORL-Stomatologie FMSB/UIYI

Auteur correspondant :
Dr Atanga léonel. Email :
atangoleo@gmail.com

Mots clés : Atrésie choanale, tomodynamométrie, divulsion nasale

Mots clés : choanal atresia, tomodynamometry, divulsion nasale

Objectifs. Le but de cette étude était de décrire les aspects diagnostiques et thérapeutiques de l'atrésie choanale congénitale à Yaoundé. **Méthodologie.** Nous avons mené une étude transversale, descriptive rétrospective portant sur six cas d'atrésie choanale pris en charge à l'Hôpital Central de Yaoundé entre Janvier 2003 et Décembre 2011. Les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, et thérapeutiques ont été analysées. **Résultats.** Il s'agissait de trois nourrissons de sexe féminin et trois de sexe masculin. Leur âge variait d'une heure de vie à 18 mois (moyenne : 1,2 semaines). Une hyperthyroïdie durant la grossesse était retrouvée chez la mère d'un patient. Le motif de consultation était la dyspnée paroxystique à la naissance dans un cas et l'obstruction nasale unilatérale associée à une rhinorrhée chronique dans cinq cas. Une malformation cardiaque associée à type de communication interventriculaire était présente chez un patient. A la tomodynamométrie, l'atrésie était unilatérale chez quatre patients intéressant la choane gauche dans trois cas (membraneuse n=2 ; osseuse n=2). Elle était bilatérale chez les deux autres patients (membraneuse n=1 ; osseuse n=1). Le traitement chirurgical a consisté à une divulsion nasale avec calibrage par un tuteur en Silastic laissé en place huit semaines. Avec un recul d'au moins trois ans, trois patients sont perdus de vue ; une récurrence a été notée dans un cas et les deux autres cas sont vivants et en bonne santé. **Conclusion.** L'atrésie choanale est une malformation rare, mais de diagnostic aisé en salle d'accouchement. L'obstétricien doit en être conscient et référer dès le diagnostic posé. La divulsion nasale encore pratiquée dans notre contexte, a de bons résultats.

ABSTRACT

Objectives. The aim of this study was to describe diagnostic and therapeutic aspects of congenital choanal atresia in Yaoundé. **Subjects and methods.** We carried out a retrospective and descriptive study based on six cases of congenital choanal atresia managed at the Yaounde Central Hospital between January 2003 and December 2011. Epidemiological, clinical, paraclinical and therapeutic data were analyzed. **Results.** There were three boys and three girls aged between one hour and eighteen months old (mean age: 1.2 weeks). Hyperthyroidism during pregnancy was found in one patient. Initial complaint was paroxysmic dyspnea in one case and unilateral nasal obstruction associated with chronic rhinorrhea in the five other cases. A patient presented an associated interventricular communication. On C, atresia was unilateral for four patients concerning the left choanae for three of them (membranous n=2, bony n=2). It was bilateral for the two others (membranous n=1, bony n=1). The surgical treatment consisted on nasal division with calibration by a Silastic tutor kept eight weeks in place. With hindsight of at least three years, three patients were lost of to follow up, a recurrence was noted in one case and two patients were alive and healthy. **Conclusion.** Congenital choanal atresia is a rare malformation but its diagnosis is easy in delivery ward. Obstetricians should be aware of that and refer as soon as the diagnosis is done. Nasal division is practiced in our hospital and results are good.

INTRODUCTION

L'atrésie choanale est une malformation congénitale rare, généralement découverte à la naissance [1]. Les facteurs favorisants sont inconnus. Bilatérale, elle peut engager le pronostic vital immédiat du nourrisson. A travers ce travail, nous décrivons les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques de cette affection telle que vue dans notre pratique courante.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective et descriptive portant sur six cas d'atrésie choanale congénitale pris en charge entre Janvier 2003 et Décembre 2011 dans le service d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale de l'Hôpital Central de Yaoundé. Les données épidémiologiques (âge, sexe, facteurs prédisposants), cliniques (signes d'appel), paracliniques (aspects tomodensitométriques du mur atrétique) et thérapeutiques (traitements institués et leurs résultats à moyen terme) ont été analysées.

RÉSULTATS

Caractéristiques épidémiologiques

Il s'agissait de trois nourrissons de sexe féminin et trois de sexe masculin soit un sex-ratio de 1. Leur âge variait d'une heure de vie à 18 mois et était en moyenne de 11,2 semaines. Un des nourrissons était né prématuré à 36 semaines d'aménorrhée et pesait 1900 grammes. Les cinq autres étaient nés à terme, avec un poids variant entre 2550 et 3350 grammes. Une hyperthyroïdie traitée par antithyroïdien de synthèse chez la mère durant la grossesse était présente chez un patient.

Aspects diagnostiques

Le motif de consultation était la dyspnée paroxystique à la naissance dans un cas et l'obstruction nasale unilatérale associée à une rhinorrhée chronique dans les cinq autres cas. Le diagnostic était évoqué dans tous les cas par l'impossibilité de faire passer par la narine obstruée une sonde nasogastrique n°8. La tomodensitométrie des cavités naso-sinusiennes réalisée chez tous les patients confirmait le diagnostic. L'atrésie était unilatérale chez quatre patients intéressant la choane gauche dans 3 cas (membraneuse n=2 ; osseuse n=2). Elle était bilatérale chez les deux autres patients (membraneuse n=1 ; osseuse n=1).. Une malformation associée était retrouvée chez un patient : il s'agissait d'une communication intraventriculaire.

Aspects thérapeutiques

Pour le nouveau-né vu à la première heure de vie avec une atrésie bilatérale, la prise en charge immédiate a consisté à la pose d'une canule de Mayo pédiatrique et d'une sonde naso-gastrique pour l'alimentation. A distance et pour tous les patients, le traitement a été chirurgical. Chez le nourrisson âgé de 18 mois, il s'agissait de la troisième intervention, après celle réalisée à la naissance et à l'âge de 8 mois au décours d'une récurrence.

La technique chirurgicale consistait en une divulsion nasale sous anesthésie générale. Le mur d'atrésie était perforé par voie nasale avec un trocart, tout en protégeant

le rhinopharynx d'une éventuelle plaie iatrogène. Des tuteurs en plastique (silastic) étaient posés et laissés en place pour une durée de huit semaines.

Les suites opératoires après ablation des tuteurs ont été simples. Avec un recul d'au moins trois ans, trois patients sont perdus de vue ; une récurrence a été notée dans un cas et les deux autres cas sont vivants et en bonne santé.

DISCUSSION

L'atrésie choanale est une malformation congénitale rare [1]. Sa prévalence est estimée entre 0,02 à 0,04% [2] et son incidence à 1 pour 7 à 8000 naissances [3].

Le premier cas d'atrésie choanale décrit est attribué à Roederer, en 1755 [1]. Il faut attendre un siècle pour que le premier succès chirurgical dans le traitement de l'atrésie choanale soit décrit par Emmert à Bale en 1854 [3].

Plusieurs théories ont été évoquées dans la genèse de l'atrésie. On peut citer le défaut de résorption de la membrane buccopharyngée et le défaut de rupture de la membrane bucco-nasale de Hochstetter entre autres [1]. Certains auteurs ont rapporté une tendance héréditaire de cette affection [4,5]. Mais la grande majorité des cas semble être sporadiques. Le petit poids de naissance semble être un facteur de risque. Kirkegaard Winter, au Danemark en 1978, rapporte une série de 15 cas dont 5 atrésies bilatérales qui avaient en commun d'avoir un petit poids de naissance (< 2500g) [2]. Dans notre série, le patient avec le plus faible poids avait plutôt une atrésie unilatérale. Les filles sont plus atteintes selon plusieurs auteurs [2]. Il y a une prédilection pour le côté droit qui ne s'explique pas encore [1,2]. Le ratio formes unilatérales/formes bilatérales est de 2/1 comme dans notre série [1]. Soixante-dix pour cent des atrésies sont osseuses et 30% membraneuses [5]. L'âge maternel, la parité, la fratrie, la race n'influencent pas le risque de survenue d'une atrésie choanale [1]. En 2008, Barbero et al ont incriminé l'utilisation pendant la grossesse d'antithyroïdiens de synthèse dans la genèse de l'atrésie choanale [7].

Le diagnostic de l'atrésie choanale se fait aisément à la naissance en passant une sonde à travers la fosse nasale qui bute dans la choane du nouveau-né. L'atrésie unilatérale est plus fréquente que la forme bilatérale. Dans ce dernier cas, l'enfant devient vite cyanosé et si un geste rapide, en l'occurrence la pose d'une canule de Mayo n'est pas réalisée, il peut décéder par asphyxie [2]. C'est le cas du nouveau-né vu à la première heure de vie qui a bénéficié de cette manœuvre. Quant aux autres, ils nous sont parvenus avec un certain délai, se plaignant tous d'une rhinorrhée unilatérale purulente et d'une gêne respiratoire obstructive. Le plus long délai observé chez un des patients de notre série s'explique par sa prématurité. En effet, sa gêne passait au second plan par rapport à son petit poids, selon la famille. Dans 50% des cas des malformations associées sont retrouvées. Le syndrome CHARGE (*Coloboma-Heart defects-Atresia of choanes-Retardation of growth- Genito-urinary anomalies- Ear defects and deafness*) est le plus prévalent dans ces cas. Dans la présente série, un seul patient

présentait une malformation associée, en l'occurrence une communication interventriculaire. Pour l'instant, les acquisitions psychomotrices de ceux que nous suivons sont normales pour l'âge. Ils ne semblent donc pas être sujets à un retard staturο-pondéral ou mental.

Le traitement chirurgical est la seule alternative pour cette pathologie. Trois abord s sont décrits : l'abord trans-nasal inauguré par Emmert, la voie trans-septale et la voie trans-palatine [3]. Nous avons pratiqué l'abord trans-nasal et la divulsion ou perforation nasale dans tous nos cas. Nous préférons nous y prendre tôt, lorsque la tendresse relative des tissus permet un geste aisé. Mais l'intervention peut, en cas d'atrésie bilatérale, être différée jusqu'à 2 ans [8], l'enfant apprenant au bout de six semaines à respirer par la bouche. Néanmoins dans ce cas, la chirurgie est plus difficile [2]. Cette technique que nous avons utilisée est critiquée par certains auteurs, qui lui préfèrent les autres, en raison, disent-ils d'une plus fréquente récidence post chirurgicale [8]. Les atrésies unilatérales sont souvent découvertes beaucoup plus tard. Yasar et al décrivent un cas d'atrésie unilatérale chez une femme de 51 ans [9]. Des tuteurs en Portex® sont laissés dans les fosses nasales pendant un minimum de six semaines [2]. Des lavages quotidiens sont faits pour assurer l'hygiène nasale et éviter la formation des croûtes [3]. Une antibiothérapie à large spectre est initiée. Nous avons utilisé des tubes en Silastic

que nous avons fixé au fil sur la columelle. Certains auteurs préconisent l'utilisation topique de mitomycine C en vue de prévenir les récides [10].

La récidence de cette pathologie est habituelle [1], nécessitant des dilatations itératives. Kirkegaard Winter préconise lors du suivi, des dilatations sous anesthésie locale avec des bougies adaptées [2]. Gosepath et al recommandent d'ailleurs une ré-intervention systématique à l'âge de 20 ans en cas d'atrésie osseuse [11].

CONCLUSION

L'atrésie choanale est une malformation rare, mais de diagnostic aisé. Le sondage nasal avec une sonde nasogastrique n° 8 en maternité dès la naissance permet de l'identifier. L'obstétricien et la sage-femme doivent en être conscients et référer vers l'otorhinolaryngologiste dès le diagnostic posé. La tomодensitométrie précise la nature du mur atrétique et son caractère uni ou bilatéral. Le traitement est exclusivement chirurgical. La divulsion nasale encore pratiquée dans notre contexte, a de bons résultats.

RÉFÉRENCES

1. Tewfik L, Ali Alrajhi Y. Choanal atresia. E-medicine. Article online consulté le 20 août 2010.
2. Kirkegaard Winter L. Congenital choanal atresia. Arch Dis Child. 1978 ;53 : 338-40
3. Andrieu-Guitrancourt J : Traitement chirurgical de l'atrésie choanale, in Encyclopédie Médico-Chirurgicale d'ORL. Techniques chirurgicales tête et cou. Tome. Elsevier Masson, 1994, Paris.
4. Flake CG, Ferguson CF. Congenital choanal atresia in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1964; 73: 458-473.
5. Ransome J. Familial incidence of posterior choanal atresia. J Laryngol Otol. 1964; 78: 551-554.
6. Brown OE, Pownell P, Manning SC. Choanal atresia, a new anatomic classification and clinical management application. Laryngoscope. 1996; 106: 97-101.
7. Barbero P, Valdez R, Rodríguez H, Tiscornia C, Mansilla E, Allons A, Coll S, Liascovich R. Choanal atresia associated with maternal hyperthyroidism treated with methimazole: a case-control study. Am J Med Genet A. 2008; 146A(18): 2390-5
8. OWENS H. Observations in treating twenty five cases of choanal atresia by the transpalatine approach. *Laryngoscope*. 1965 ; 75 : 84-104
9. Yasar H, Ozkol NH. Bilateral choanal atresia in a 51 year old woman. Am J Rhinol. 2007; 21(6): 716-8
10. Prasad M, Wond BF, April MM, Bent JP, Froehlich P. Topical Mitomycin as an adjunct to choanal atresia repair. Arch Otolaryngol head Neck Surg. 2002;128:398-400
11. Gosepath J, Santamaria VE, Lippert BN, Mann WJ. Forty-one cases of congenital choanal atresia over 26 years--retrospective analysis of outcome and technique. Rhinology. 2007;45(2):158-163