

UNE CAUSE RARE DE DÉTRESSE RESPIRATOIRE DU NOUVEAU-NÉ

CHEPING C (1), KHAMIS J (1)

RÉSUMÉ : La détresse respiratoire du nouveau-né représente un véritable enjeu médical tant du point de vue étiologique que thérapeutique. On regroupe habituellement en deux catégories les causes de détresse respiratoire : les atteintes hautes et les atteintes basses avec, comme point de référence, le plan glottique. Concernant les atteintes hautes chez le nouveau-né, les malformations nasales sont une des principales causes, notamment l'atrésie des choanes et, plus rarement, la sténose congénitale des orifices piriformes. Cette dernière peut être symptomatique de manière variable en fonction de la gravité. De plus, le caractère syndromique potentiel avec l'association à d'autres malformations, comme l'incisive médiane unique ou des anomalies intracrâniennes de la ligne médiane, doivent systématiquement conduire à la réalisation d'une IRM cérébrale. Plusieurs lignes de traitement sont disponibles en fonction de la réponse clinique allant d'un traitement conservateur jusqu'à une intervention chirurgicale.

MOTS-CLÉS : *Malformations nasales - SCOP - Sténose congénitale des orifices piriformes - Détresse respiratoire*

A RARE CAUSE OF RESPIRATORY DISTRESS IN THE NEWBORN

SUMMARY : Respiratory distress in the newborn represents a real medical challenge from both the etiological and therapeutic points of view. The causes of respiratory distress are usually divided into two categories: upper and lower airway impairments, with the glottis as the reference level. Concerning the upper airway impairment in the newborn, nasal malformations are one of the main causes, choanal atresia in particular and more rarely congenital nasal pyriform aperture stenosis. The latter can be symptomatic in a variable degree, depending on the severity of the obstruction. Moreover, the potential syndromic character with the association of other malformations, such as single median incisor or intracranial midline anomalies, should systematically lead to the realization of a cerebral MRI. Several lines of treatment are available depending on the clinical response ranging from conservative treatment to surgical intervention.

KEYWORDS : *Nasal malformations - CNPAS - Congenital nasal pyriform aperture stenosis - Respiratory distress*

INTRODUCTION

La sténose congénitale des orifices piriformes (SCOP) est une pathologie rare qui a fait l'objet de nombreux travaux scientifiques (1). Elle représente une malformation des fosses nasales responsable d'une détresse respiratoire néonatale.

Le premier cas décrit cliniquement le fut en 1952 par Douglas, mais il faut attendre 1988 pour voir les premières descriptions radiologiques, notamment dans les travaux de Ey et coll. (2) et Brown et coll. (3).

HISTOIRE CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un jeune patient de 24 jours né à terme, par voie basse sans antécédent maternel particulier. Il est présenté aux urgences pour fatigue respiratoire récidivante. En effet, il a passé ses dix premiers jours de vie dans une unité de néonatalogie pour difficulté respiratoire et stridor. L'exploration cardio-pulmonaire était dans les normes. On retrouvait,

néanmoins, une résistance au passage de la sonde nasogastrique. Un retour à domicile avait été proposé avec une fibroscopie ORL à un mois.

À l'admission, on précise qu'il n'a pas de fièvre ni de symptômes digestifs. La prise de poids est respectée et il n'y a pas de désaturations lors des tétées. Compte tenu de l'urgence, la fibroscopie est réalisée plus tôt que prévu et n'est pas contributive, de même que la radiographie du thorax. Après concertation, il est décidé de réaliser un examen tomodensitométrique du massif facial de notre patient (**Figures 1A versus 1B** : enfant témoin ne présentant pas d'anomalie et **Figures 2A versus 2B** : enfant témoin ne présentant pas d'anomalie). Le diagnostic de sténose de l'orifice piriforme est établi. Un complément par IRM cérébrale est prescrit et ne démontre pas d'anomalies associées, notamment des structures médianes. Un traitement conservateur a été instauré.

DISCUSSION

Sur le plan anatomique, l'orifice piriforme constitue l'orifice osseux antérieur des fosses nasales, situé juste en profondeur des narines. Il se distingue des choanes qui sont les ouvertures postérieures des fosses nasales. La SCOP consiste en un rétrécissement, le plus souvent

(1) Service d'Imagerie médicale, CHC MontLégia, Liège, Belgique.

Figure 1A. Sténose des orifices piriformes surtout à gauche (flèche).

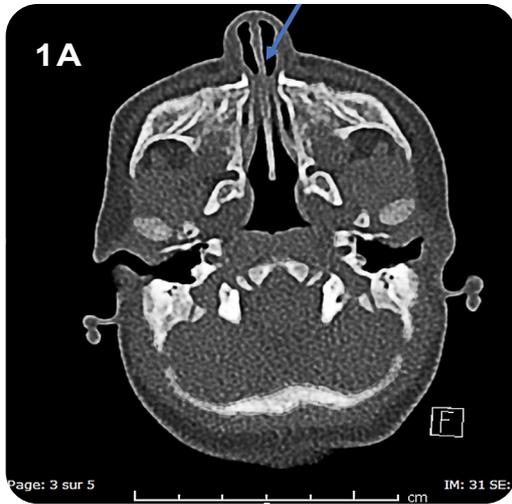


Figure 1B. Aspect normal chez un enfant du même âge. Orifice normal (flèche).

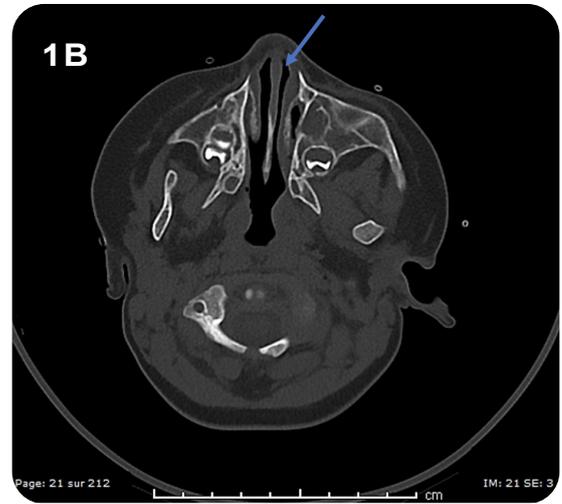


Figure 2A. Sténose des orifices piriformes chez le même patient. Coupe coronale (flèche).

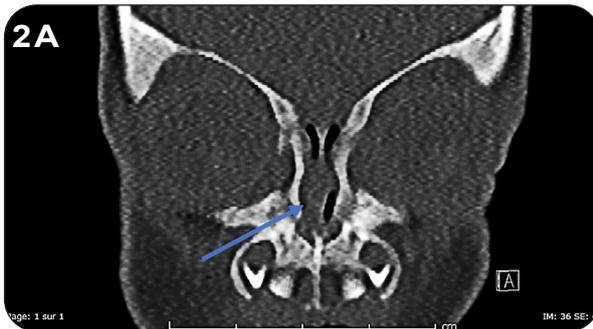
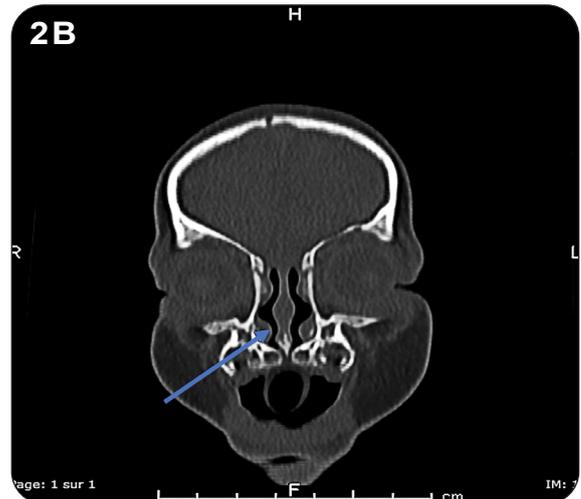


Figure 2B. Coupe coronale d'orifices piriformes normaux (flèche).



bilatéral et symétrique, des orifices antérieurs des fosses nasales. Cette atteinte correspond, en réalité, à une hypercroissance osseuse des processus nasaux des maxillaires qui limite l'ouverture des orifices nasaux antérieurs (4). Elle peut être isolée ou associée à d'autres malformations, notamment dentaires, hypophysaires, thyroïdiennes ou, plus rarement, cérébrales (5-7).

La SCOP est considérée comme une forme clinique d'holoprosencéphalie. Dans ce contexte, elle peut être associée à des anomalies de la ligne médiane telles que la microcéphalie, l'hypoplasie du corps calleux et l'insuffisance hypophysaire. Dans cette dernière, les anomalies sont pléomorphes, allant des atteintes morphologiques antéhypophysaires avec ou sans insuffisance hormonale (somatotrope principalement), à l'ectopie de la posthypophyse.

De plus, dans 50 % des cas (chiffre de la littérature), il s'y associe des anomalies dentaires, notamment une incisive médiane unique (8). Cette malformation implique, le plus souvent, des anomalies génétiques telles qu'une mutation faux sens du gène SHH en 7q36 (9). D'autres malformations (cérébrales, ophtalmologiques, rénales, cardiaques et squelettiques) peuvent être rencontrées, généralement en cas de consanguinité parentale ou d'antécédents familiaux de malformation de la ligne médiane. Il est donc indiqué de réaliser une IRM cérébrale et une exploration hormonale en guise de dépistage pour rechercher des anomalies associées.

Cliniquement, il s'agit d'une cause rare de détresse respiratoire chez les nouveau-nés. Dans les cas modérés, elle se traduit par une gêne respiratoire lors des pleurs ou lors des tétées. Le diagnostic est souvent clinique, marqué par une résistance à l'introduction de la sonde nasogastrique ou du fibroscope au premier centimètre (10).

Le diagnostic de certitude est confirmé par l'examen tomодensitométrique où la mesure de l'orifice piriforme est inférieure à 11 mm chez le nouveau-né à terme. On peut mettre en évidence un excès de croissance du processus nasal de l'os maxillaire, une forme triangulaire du palais et, dans certains cas, une incisive médiane unique (11). Le principal diagnostic différentiel est l'atrésie des choanes, marquée par un rétrécissement osseux des orifices postérieurs, ou alors, par la présence de septum membraneux ou encore une combinaison des deux.

Le traitement diffère en fonction de la gravité des symptômes et de la pathologie : la première ligne reste le lavage au sérum physiologique ou aux solutions salines puis corticoïdes intranasaux. En cas de succès du traitement conservateur, il est poursuivi jusqu'à ce que la croissance cranio-faciale permette une ventilation normale. En cas d'échec ou en cas d'apnées, cyanose ou retard de croissance principalement, une chirurgie d'élargissement est proposée. Elle consiste classiquement en un fraisage latéral du processus nasal du maxillaire par abord sous-labial, suivi d'un calibrage nasal.

IMPLICATION CLINIQUE

Cet article illustre le cas d'une détresse respiratoire chez un nouveau-né, cause fréquente et relativement grave d'admission en soins intensifs. Sa particularité réside principalement dans deux aspects :

- d'un point de vue étiologique : son origine est constitutionnelle et intéresse les voies respiratoires hautes antérieures. De plus, compte tenu de sa faible prévalence, elle est souvent méconnue;

- d'un point de vue clinique : l'originalité réside de la mise au point diagnostique clinique avec le test de la sonde nasogastrique ainsi qu'au niveau thérapeutique avec l'aide de «petits» moyens dans les formes légères.

Il paraît donc important pour le clinicien de garder en mémoire cet élément nosologique devant un cadre clinique similaire.

CONCLUSION

La SCOP, bien qu'étant rare, doit être évoquée devant un nouveau-né en détresse respiratoire d'étiologie haute afin de favoriser une prise en charge adéquate dès les premiers jours de vie. Le diagnostic différentiel avec l'atrésie des choanes est important, compte tenu de la différence pronostique et de l'importance des éventuelles anomalies associées.

BIBLIOGRAPHIE

1. Tate JR, Sykes J. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2009;**42**:521-5.
2. Ey EH, Han BK, Towbin RB, Jaun WK. Bony inlet stenosis as a cause of nasal airway obstruction. *Radiology* 1988;**168**:477-9.
3. Brown OE, Myer 3rd CM, Manning SC. Congenital nasal pyriform aperture stenosis. *Laryngoscope* 1989;**99**:86-91.
4. Sanal B, Demirhan N, Koplay M, et al. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: clinical and radiologic findings and treatment. *Jpn J Radiol* 2009;**27**:389-91.
5. Delforge A, Raoul G, Fayoux P et Ferri J. Congenital pyriform aperture stenosis and odontogenic disorders. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Oral* 2013;**114**:59-62.
6. Hall RK. Solitary median maxillary central incisor (SMMCI) syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2006;**1**:12.
7. Blackmore K, Wynne DM. A case of solitary median maxillary central incisor (SMMCI) syndrome with bilateral pyriform aperture stenosis and choanal atresia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010;**74**:967-9.
8. Glass RB. In Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO editors. *Caffey's pediatric diagnostic imaging* (10th ed). Mosby. Philadelphia. 2004. 2502 P.
9. Nanni L, Ming JE, Du Y, et al. SHH mutation is associated with solitary median maxillary central incisor: a study of 13 patients and review of the literature. *Am J Med Genet* 2001;**102**:1-10.
10. Silva DP, Ribeiro D, Vilarinho S, Dias L. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: a rare cause of upper airway obstruction in newborn. *BMJ Case Rep* 2018;**11**:e227647.
11. Yang S, Orta 2nd P, Renk EM, Inman JC. Congenital nasal pyriform aperture stenosis in association with solitary median maxillary central incisor: unique radiologic features. *Radiol Case Rep* 2016;**11**:178-81.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Cheping C, Service d'Imagerie médicale, CHC MontLégia, Liège, Belgique.

Email : Christian.cheping@gmail.com