

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP DE DAKAR



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PHARMACIE ET D'ODONTOLOGIE



ANNÉE 2018

N°139

**LES ATRESIES CHOANALES
ETUDE RETROSPECTIVE SUR 33 CAS COLLIGES SUR 18 ANS
(JANVIER 2000 A DECEMBRE 2017)
A LA CLINIQUE ORL LAMINE SINE DIOP DU CHNU DE FANN**

MEMOIRE

**POUR OBTENIR LE GRADE DE SPECIALISTE EN OTO-RHINO-
LARYNGOLOGIE ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE
PRESENTÉ ET SOUTENU PUBLIQUEMENT**

Le 30 Juillet 2018

Par

Docteur Mahamadou Woury BARRY

Ancien interne des Hôpitaux de Dakar

Né le 13 Février 1986 à Kounkané (SENEGAL)

MEMBRES DU JURY

Président :	M. Issa Cheikh	NDIAYE	Professeur Titulaire
Membres:	M. Pape Matar	FAYE	Professeur Assimilé
	Mme Evelyne Siga	DIOM	Professeur Assimilé
Directeur de mémoire :	Mme Evelyne Siga	DIOM	Professeur Assimilé
Co-directeur de mémoire :	M. Ciré	NDIAYE	Maître de Conférences Titulaire

DEDICACES

A tous les internes et anciens internes du service d'ORL.

A tous les DES et anciens DES du service d'ORL

A tout le personnel du service ORL de Fann,

A toute la promotion d'internat de Janvier 2013.

A toute la promotion de médecine de 2006.

A notre Maitre le Professeur Issa Cheikh NDIAYE

A notre Maitre le Professeur Abdourahmane TALL

A notre Maitre le Professeur Raymond DIOUF

A notre maître le Professeur EVELYNE SIGA DIOM

A notre Maitre le Docteur Ciré NDIAYE.

**A tous mes enseignants de l'école primaire, du secondaire, du lycée, de la
faculté de médecine de Dakar.**

Et à tous ceux qui ont contribué un jour à ma formation de médecin,

A toutes les personnes qui me sont chères

AU PROPHETE, MOUHAMED (PSL)

Sceau des prophètes, par qui la grâce d'Allah nous parvient.

A DIEU L'ETERNEL, LE CLEMENT ET LE MISERICORDIEUX

LISTE DES ABREVIATIONS

ORL	: Otorhinolaryngologie
ON	: Obstruction Nasale.
AC	: Atrésie Choanale.
FN	: Fosse Nasale
DR	: Détresse Respiratoire
TDM	: Tomodensitométrie
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique.
NNé	: Nouveau Né
MMZ	: Méthimazole
CMZ	: Carbimazole
PTU	: Propyl thio-uracile
ATS	: Antithyroïdiens de synthèse
DES	: Diplôme d'études spécialisées

LISTE DES FIGURES

Figure 1: développement de la région médiofaciale.....	6
Figure 2: formation des fosses nasale primaires.....	7
Figure 3: étapes successives accompagnant la palato genèse.....	7
Figure 4: vue médiale montrant la paroi latérale des fosses nasales.....	8
Figure 5: les choanes	9
Figure 6: passage d'aliments et d'air chez le nouveau-né	11
Figure 7: particularité anatomiques des voies aéro-digestives chez le nouveau-né	11
Figure 8 : repères anatomiques et principales dimensions de la choane normale chez le Nouveau-né	12
Figure 9: vue endoscopique d'une atrésie choanale gauche	21
Figure 10: TDM en coupe axiale montrant une atrésie choanale droite.....	23
Figure 11: rhinoscopie postérieure virtuelle.....	24
Figure 12: rhinite néonatale.....	28
Figure 13 : voies d'abord.choanal	31
Figure 14: la divulsion	32
Figure 15: tracé de l'incision palatine dans la voie transpalatine	34
Figure 16: principales étapes schématisées d'une voie transpalatine	35
Figure 17: principes du calibrage nasal dans les voies transpalatines. Utilisation de sondes d'intubation	35
Figure 18: schéma opératoire d'une atrésie choanale chez un nouveau-né.....	37
Figure 19: schémas des différentes étapes de la chirurgie endoscopique d' une atrésie choanale.....	38
Figure 20: répartition des patients en fonction des tranches d'âge	49
Figure 21: répartition selon le sexe.....	50

Figure 22 : origine géographique des patients.....	50
Figure 23 : circonstances de découverte de l'atrésie.	51
Figure 24 : type de l'atrésie	52
Figure 25 : nature de l'atrésie	52
Figure 26 : TDM du massif facial en coupe sagittale qui montre une atrésie choanale mixte.	54
Figure 27 : TDM du massif facial en coupe axiale qui montre une atrésie choanale gauche mixte	55
Figure 28 : TDM du massif facial en coupe axiale qui montre une atrésie choanale droite osseuse incomplète avec présence de sécrétion dans la fosse nasale	56
Figure 29 : TDM du massif facial en coupe axiale qui montre un tissu fibreux choanal bilatéral à 01 mois après la chirurgie.	57
Figure 30 : patient présentant un syndrome CHARGE avec narine unique trachéotomisé	58
Figure 31 : nasofibroscopie montrant une néochoane à 1 an post opératoire d'un traitement par voie endoscopique	60
Figure 32 : nasofibroscopie montrant un petit pertuis représentant une néochoane avec un diamètre insuffisant à 1 an 3mois post opératoire d'un traitement par divulsion.....	60

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I: score de SILVERMAN:	19
Tableau II : principaux diagnostics différentiels en fonction de l'âge et de la localisation.....	29
Tableau III : malformations ou syndrome associés à l'imperforation choanale.	53
Tableau IV: résultats en fonction du traitement.....	59
Tableau V : données épidémiologiques en fonction des auteurs	62
Tableau VI : Taux de succès en fonction des séries.....	69

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE RAPPELS	4
1. EMBRYOLOGIE	5
2. ANATOMIE	8
2.1. Les choanes	8
2.1.1. Anatomie descriptive	8
2.1.2. Rapports	10
2.1.3. Particularité anatomique et physiologique du nouveau-né	10
3. ETIOPATHOGENIE	13
4. FACTEURS ETIOPATHOGENIQUES	13
4.1. Origine génétique	14
4.1.1. Atrésie choanale non syndromique	14
4.1.2. Atrésie choanale au cours de l'association « CHARGE »	14
4.1.3. Autres syndromes pouvant intégrer les atrésies choanales	15
4.2. Origine tératogène	16
4.2.1. La thalidomide	16
4.2.2. L'atrésie choanale et antithyroïdiens de synthèse:	16
4.2.3. Atrésie choanale et atrazine	16
5. ETUDE CLINIQUE	17
5.1. Type de description : atrésie choanale congénitale bilatérale isolée du nouveau-né	17
5.1.1. Interrogatoire	17
5.1.2. Examen physique	18
5.1.2.1. Examen général	18
5.1.2.2. Examen ORL	19
5.1.2.3. Examen des autres appareils et systèmes	22
5.1.3. Examens paracliniques	22
5.2. Formes cliniques	25
6. DIAGNOSTIC POSITIF	26
7. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	26
7.1. Anomalies congénitales	27
7.1.1. Sténose congénitale de l'orifice piriforme	27
7.1.2. Tumeurs congénitales	27
7.2. Obstructions nasales inflammatoires	27
7.2.1. Rhinite infectieuse	27

7.2.2. Rhinite néonatale	28
7.3. Obstructions nasales traumatiques	28
7.3.1. Déviation septale	28
7.3.2. Corps étranger intra-nasal	28
7.3.3. Hématome de la cloison	29
7.4. Obstructions nasales iatrogènes	29
7.4.1. Rhinite médicamenteuse	29
7.4.2. Traumatisme par intubation nasotrachéale.....	29
8. TRAITEMENT	30
8.1. Buts.....	30
8.2. Moyens et méthodes.....	30
8.3. Indications	40
9. EVOLUTION-PRONOSTIC	41
DEUXIEME PARTIE	43
1. CADRE DE L'ETUDE	44
1.1. Locaux	44
1.2. Personnel	44
1.3. Activités.....	45
2. MATERIEL ET METHODES	47
2.1. Type d'étude.....	47
2.2. Population d'étude.....	47
2.3. Critères d'inclusion et de non inclusion.....	47
2.4. Paramètres d'étude	47
2.4.1. Paramètres sociodémographiques:	47
2.4.2. Paramètres cliniques.....	47
2.4.3. Paramètres paracliniques.....	47
2.4.4. Paramètres thérapeutiques.....	48
2.4.5. Paramètres évolutifs	48
2.5. Recueil et analyse des données	48
2.6. Limites de notre étude	48
3. RESULTATS	49
3.1. Les données sociodémographiques	49
3.1.1. Fréquence	49
3.1.2. Age	49
3.1.3. Sexe	49
3.1.4. Origine géographique.....	50
3.1.5. Les antécédents.....	51

3.2. Les données cliniques.....	51
3.2.1. Les circonstances de découverte	51
3.2.2. Les données de l'examen physique.....	51
3.2.3. La nature de l'atrésie	52
3.2.4. Malformations associées	53
3.3. Les données paracliniques.....	53
3.4. Les données thérapeutiques.....	58
3.5. Les données évolutives.....	59
DISCUSSION	61
1. SUR LE PLAN SOCIODEMOGRAPHIQUE.....	62
1.1. La fréquence	62
1.2. L'âge.....	63
1.3. Le sexe.....	63
1.4. Les antécédents.....	63
2. SUR LE PLAN CLINIQUE	64
2.1. La forme de l'atrésie.....	64
2.2. La nature de l'atrésie	64
2.3. Les malformations associées	65
3. SUR LE PLAN PARACLINIQUE	65
4. SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE.....	66
5. SUR LE PLAN EVOLUTIF	68
CONCLUSION	71
REFERENCES	77

INTRODUCTION

L'imperforation choanale est une absence de communication, entre la cavité nasale et le nasopharynx, par interposition d'une cloison osseuse, membraneuse ou mixte. Elle peut être partielle ou totale, uni ou bilatérale.

C'est une affection relativement rare, estimée à 1 pour 5000 à 8000 naissances [1, 2, 3].

Sur le plan clinique, l'atrésie choanale (AC) bilatérale se déclare à la naissance par un tableau de détresse respiratoire (DR) cyclique [4] associée à des difficultés majeures d'alimentation. Les formes unilatérales peuvent passer inaperçues jusqu'à l'âge adulte. Elles sont responsables d'obstruction nasale (ON) et de rhinorrhée unilatérale voire d'anosmie.

La proportion non négligeable des malformations congénitales associées soulève de nombreuses interrogations quant à l'étiopathogénie de cette affection. L'atrésie choanale peut entrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif dont la forme complète se voit dans l'association « CHARGE » [5, 6]. Le diagnostic avant tout clinique, a été considérablement facilité par l'endoscopie.

Actuellement, la tomodensitométrie (TDM) constitue la procédure de choix dans l'évaluation de l'atrésie choanale [7, 8]. Le problème posé par cette affection est celui de sa thérapeutique. La récurrence étant la complication la plus fréquente.

De nombreuses techniques chirurgicales ont été proposées, mais les plus utilisées sont : la divulsion, la voie endoscopique transnasale et la voie transpalatine [9].

Selon le rapport UNICEF Sénégal de 2017 [10], le pays compte 15,2 millions d'habitants avec 534 milles naissances par an dont 40% des accouchements sont non assistés par un personnel qualifié. Le taux de mortalité néonatale est de 2,8% avec 29% des décès causés par l'asphyxie. C'est dans ces conditions que depuis des décennies nous prenons en charge au niveau du service d'ORL des enfants souffrant d'atrésies choanales.

Devant l'absence d'études dans notre pays sur cette pathologie nous, avons décidé de la mener. Les objectifs de notre étude étaient :

1. de déterminer les paramètres sociodémographiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs dans notre contexte.
2. d'évaluer les résultats du traitement chirurgical

Pour y parvenir nous allons faire dans une première partie un rappel sur l'AC puis dans une seconde partie exposer nos résultats et les discuter à l'aide des données de la littérature.



PREMIERE PARTIE RAPPELS

1. EMBRYOLOGIE

Tout commence avec la migration des cellules de la crête neurale. Le processus se déroule à partir de la 4ème semaine de gestation et l'architecture nasale s'achèvera aux alentours de la 12ème semaine. Au cours de ces 8 semaines, les cellules des crêtes neurales, qui se forment à partir de l'ectoderme, se désolidarisent de la gouttière neurale et du futur épiderme, sous l'influence de signaux émis par l'une ou l'autre des structures. Tout le processus suit un ordre et une direction préétablis. Les cellules des crêtes neurales sont à l'origine d'une grande diversité de types cellulaires : neurones et cellules gliales du système nerveux périphérique, cellules de Schwann, cellules méningées, mélanocytes, cellules endocrines, fibres musculaires lisses, cellules osseuses, cellules musculaires de la face. Ainsi les cellules de la crête neurale possèdent un pouvoir de multiplication et de différenciation incroyables mais tout résulte d'une bonne migration [11, 12, 13].

Cinq bourgeons primitifs participent au processus de formation de la face : une paire de bourgeons maxillaires, une paire de bourgeons mandibulaires et un bourgeon unique nasofrontal (figure 1 et 2).

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

Le bourgeon nasofrontal, quant à lui, s'épaissit dans sa zone inférieure en deux zones symétriques qui forment ainsi les placodes olfactives. Les placodes olfactives s'invaginent puis se creusent progressivement. La zone basse du bourgeon nasofrontal se divise ensuite en bourgeons nasaux internes et externes de part et d'autre de la placode olfactive en voie d'invagination. Rapidement les deux bourgeons nasaux internes ne formeront plus qu'une masse unique appelé le processus médian maxillaire [14].

Les bourgeons nasaux qui sont en saillie sur le restant de la face, seront remodelés et cela aboutira à la formation du nez. Par ailleurs, les placodes olfactives s'enfouiront progressivement pour constituer les cavités nasales

primitives qui ne sont pas encore en communication avec le stomodéum sous-jacent. Au cours de l'enfouissement des placodes, les bourgeons nasaux externes fusionnent avec ce processus maxillaire médian pour délimiter les narines. Très rapidement, ils subiront également une légère ascension pour former les ailes du nez [11, 12, 13].

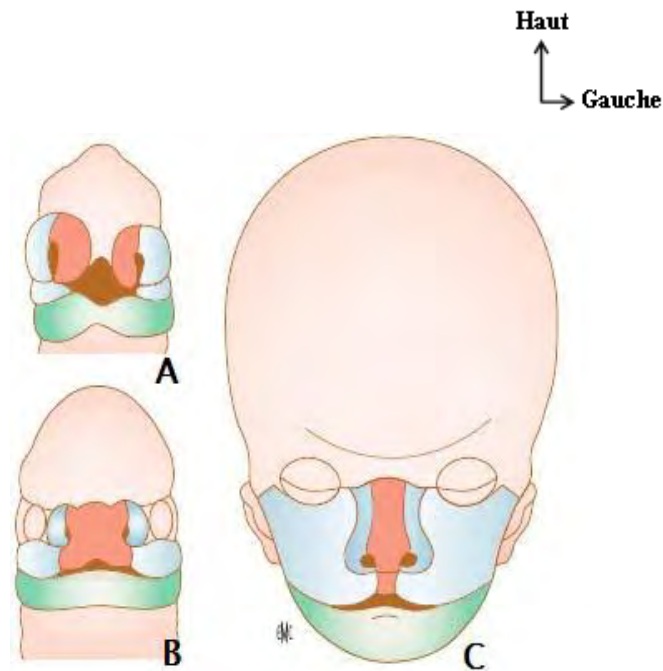


Figure 1: développement de la région médiofaciale avec mise en évidence des dérivés du bourgeon frontale et des bourgeons maxillaire (bleu clair) et mandibulaire (vert) à 6 semaines (A), 7 semaines (B), 10 semaines (C). Le bourgeon nasofrontal est à l'origine du bourgeon nasal interne (en rouge) et du bourgeon nasal externe en bleu roi [13].

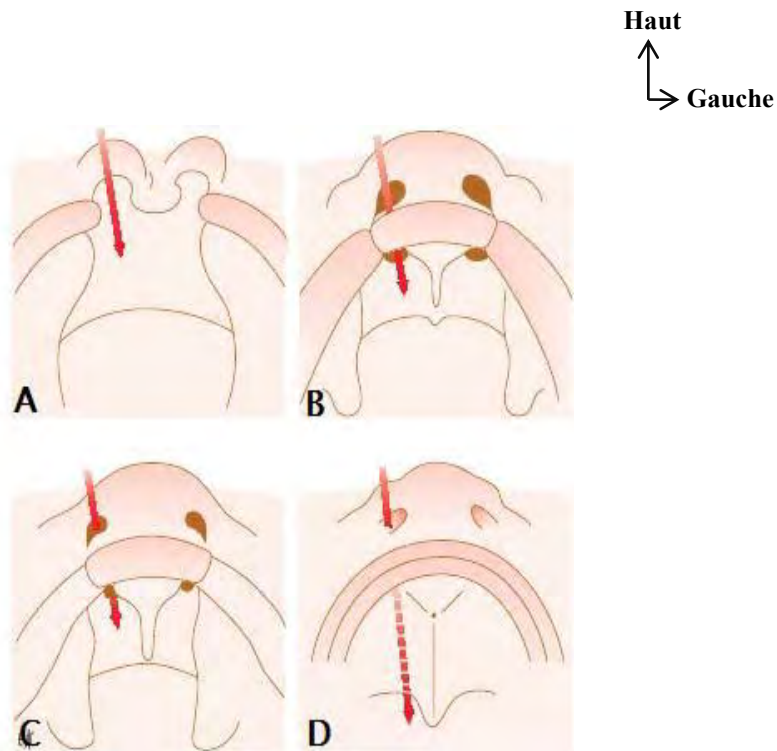


Figure 2: formation des fosses nasale primaires (AC), du palais primaire (A-C), et secondaire (D), par fusion des lames palatines à la 6^{ème} début de la 8^{ème} semaine (C), à la fin de la 8^{ème} semaine (A), au début de la 7^{ème} semaine (D) [13].

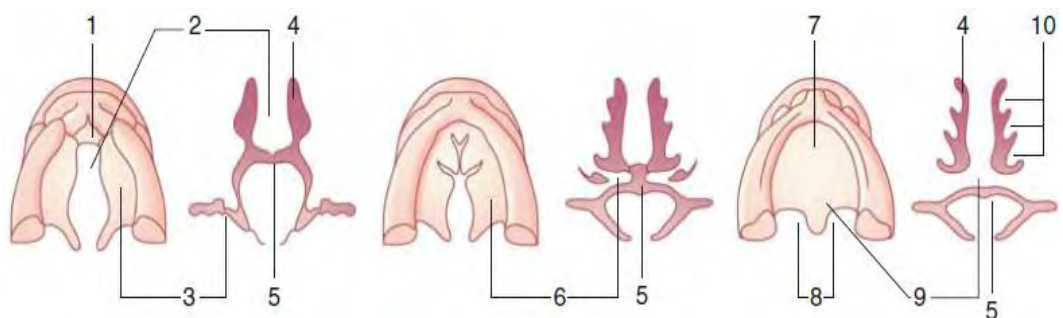


Figure 3: étapes successives accompagnant la palato genèse.

1 palais primaire ,2 septum nasal ,3 processus palatin ,4 chambre nasale ,5 langue ,6 lames palatine ,7 foramen incisif ,8 choane définitives ,9 lames palatines ayant fusionnées ,10 relief interne de la FN [15].

Plus en profondeur, le processus médian prolifère et sera donc à l'origine du palais primaire, séparant la cavité nasale de la cavité buccale primitive. Dans sa partie profonde, le palais primaire s'amincit (membrane nasopharyngienne) et ne va pas tarder à s'ouvrir, mettant en communication les cavités nasales avec l'oropharynx. Cette déhiscence correspond donc à la formation des choanes primitives. Les processus palatins, quant à eux, seront constitués par les bourgeons maxillaires supérieurs qui émettent, dans la zone profonde et latéralement aux choanes primitives, des prolongements latéraux tendant à se rejoindre sur la ligne médiane. En fusionnant, à la fois avec le processus homologue sur la ligne médiane, et avec le palais primaire en avant, ils constituent le palais secondaire qui repousse plus en arrière la communication nasopharyngienne (choanes secondaires).

2. ANATOMIE

2.1. les choanes

2.1.1. Anatomie descriptive

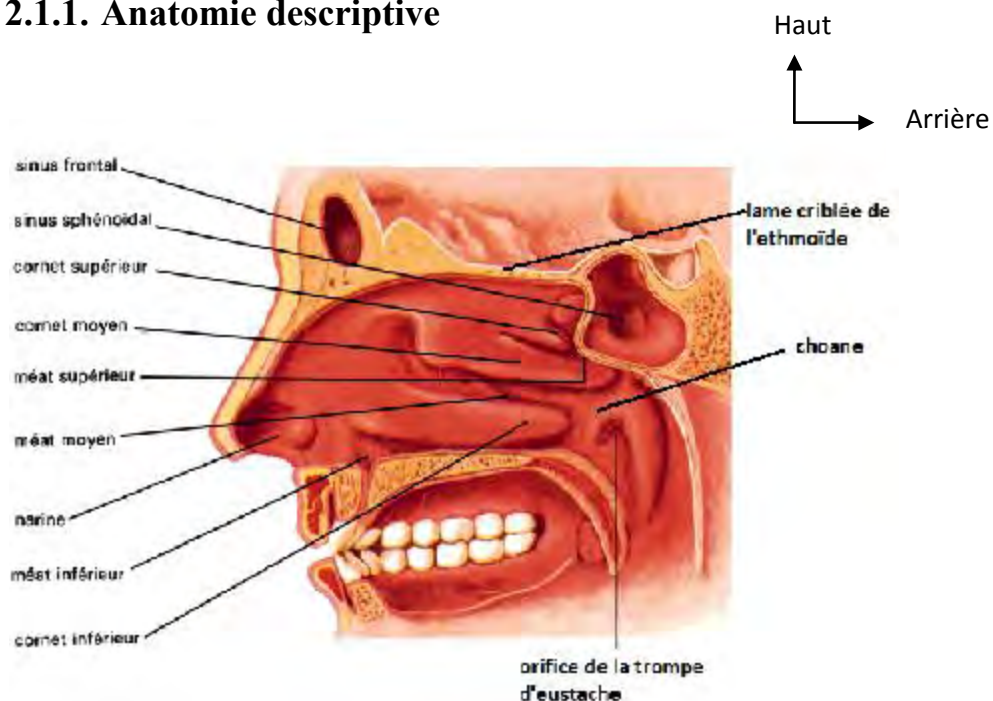


Figure 4: vue médiale montrant la paroi latérale des fosses nasales [16].

Les choanes ou orifices postérieurs des fosses nasales représentent le passage des fosses nasales au rhinopharynx. Elles ont une forme quadrilatère et sont allongées de haut en bas et d'arrière en avant. Elles sont limitées (Figure 5) :

- en haut : par le corps du sphénoïde,
- en bas : par la lame horizontale du palatin,
- en dehors : par l'aile interne de la ptérygoïde,
- en dedans : par le vomer, qui les sépare l'une de l'autre.

Avant
↑
Gauche

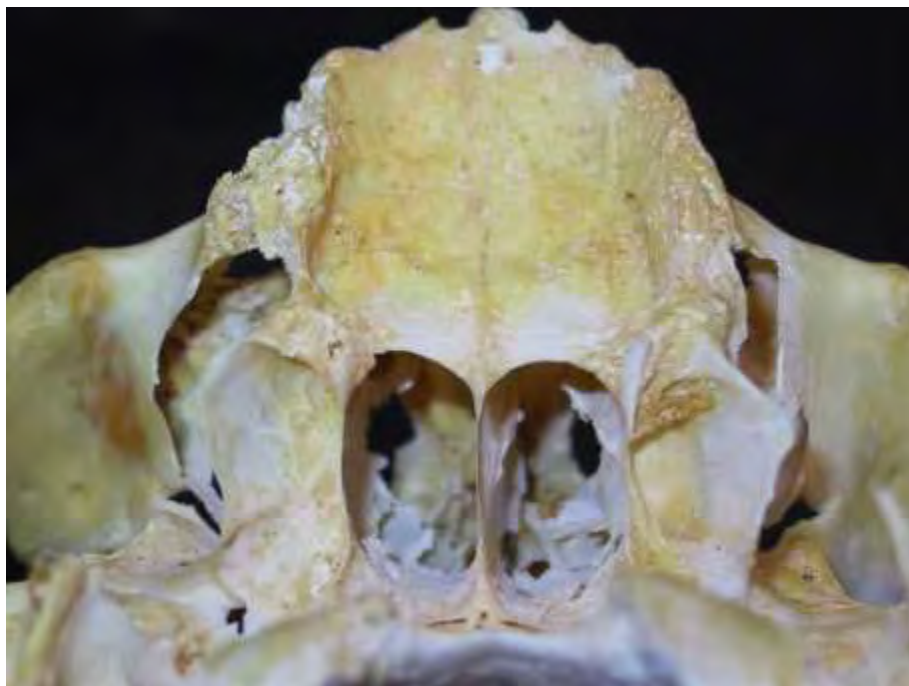


Figure 5: les choanes [17]

Ses dimensions varient avec l'âge :

- A la naissance la choane a une forme circulaire, avec un diamètre vertical de 7mm et un diamètre transversal de 6mm.
- A l'âge de six mois, les diamètres atteignent 8 à 10mm pour le diamètre vertical et 7 à 9 mm pour le diamètre transversal.

- Chez l'adulte la choane a une forme ovalaire et d'après ROUVIERE [18], ses dimensions sont de 20 mm de hauteur pour 12 à 14 mm de largeur.

2.1.2. Rapports

Les rapports de la choane vont conditionner la chirurgie et les voies d'abord. On lui distingue six rapports :

- ❖ Le rapport antérieur : répond aux fosses nasales.
- ❖ Le rapport inférieur : la choane est séparée de la cavité buccale en bas et en avant par la voute palatine qui est constituée en avant par les apophyses palatins des maxillaires supérieurs. En arrière par les apophyses horizontales des palatins, de chaque côté de la partie postérolatérale de la suture médiane se trouve le canal palatin postérieur.
- ❖ Le rapport supérieur il est formé par le sinus sphénoïdal, la base du crâne et la selle turcique.
- ❖ Le rapport interne : répond à la cloison nasale avec le vomer sur lequel passe l'artère nasopalatine.
- ❖ Le rapport externe : ce rapport ne permet aucune voie d'abord chirurgicale.
- ❖ le rapport postérieur : à ce niveau les choanes communiquent les fosses nasales avec le cavum, dont le mur postérieur est formé par les muscles pré vertébraux et les premières vertèbres cervicales.

2.1.3. Particularité anatomique et physiologique du nouveau-né

Chez le nouveau-né bien portant, la respiration est quasi exclusivement nasale. Le larynx du nouveau-né est haut situé de sorte que l'épiglotte vient s'interposer entre la pointe de la luette et la base de la langue. Cette continuité entre le voile du palais et l'épiglotte refoule latéralement le bol alimentaire lors de la déglutition. Le passage de l'air des cavités nasales vers le larynx se fait dans la partie médiane du pharynx rétro-basilingual. Il en résulte que l'enfant peut boire et respirer simultanément sans fausses routes (Figures 4, 5).

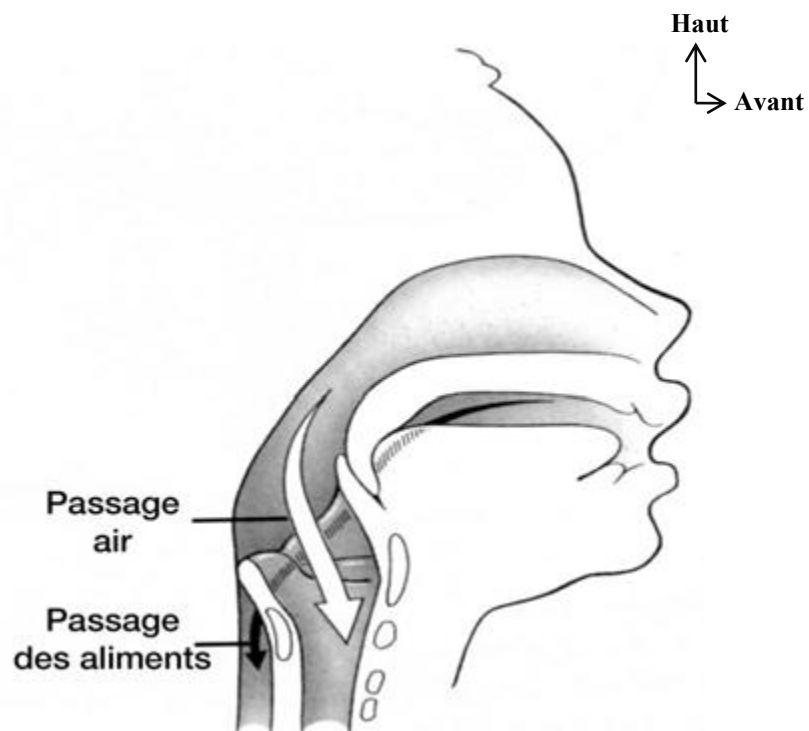


Figure 6: passage d'aliments et d'air chez le nouveau-né [13]

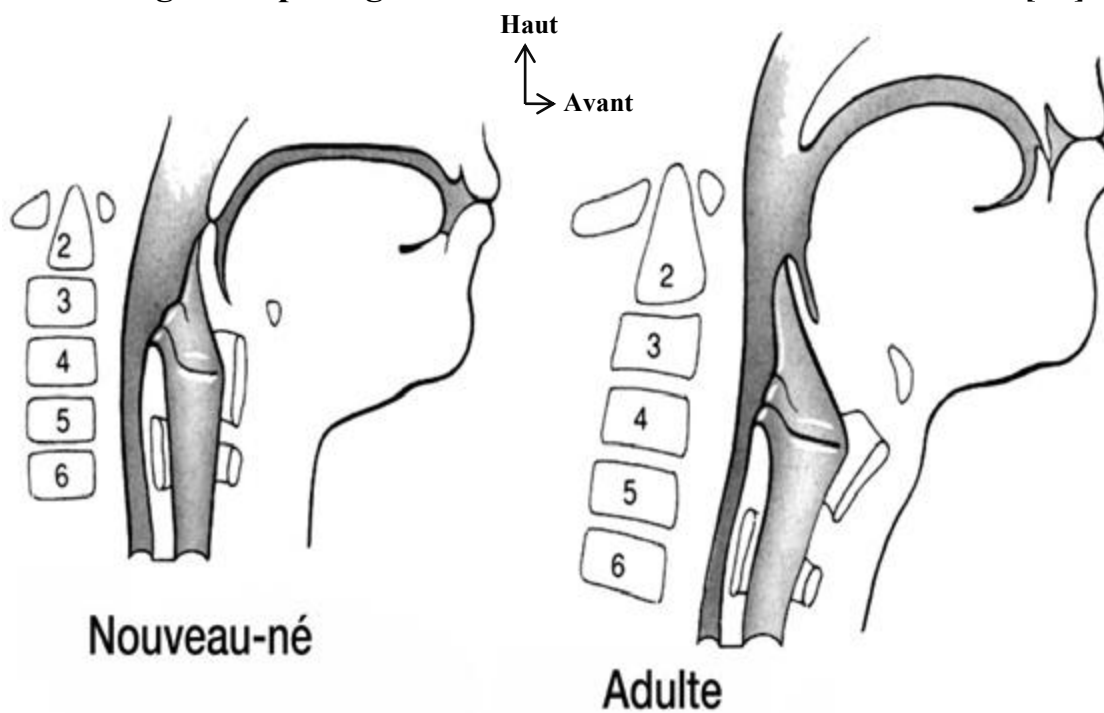


Figure 7: particularité anatomiques des voies aéro-digestives chez le nouveau-né [13].

Chez le nouveau-né, la choane est située dans un plan nettement plus oblique orienté en haut et en arrière et sa section a plus la forme d'un triangle isocèle de 7-8 mm de côté. Cette forme est d'autant plus importante qu'il existe une petite hauteur du rhinopharynx, particulièrement dans certaines malformations craniofaciales associées.

Les rapports vasculaires ou nerveux importants notamment les plexus veineux ptérygoïdiens internes sont protégés latéralement par les ailes ptérygoïdiennes. De même, la selle turcique est protégée par 10 mm d'os spongieux.

La figure 7 précise les principaux repères osseux de la choane et les principales distances des fosses nasales chez le nouveau-né. Ces mensurations sont importantes à connaître lors de la chirurgie, notamment pour bien se situer dans le volume de la fosse nasale, pour interpréter les données de l'examen tomodensitométrique et mieux définir les modalités du geste opératoire.

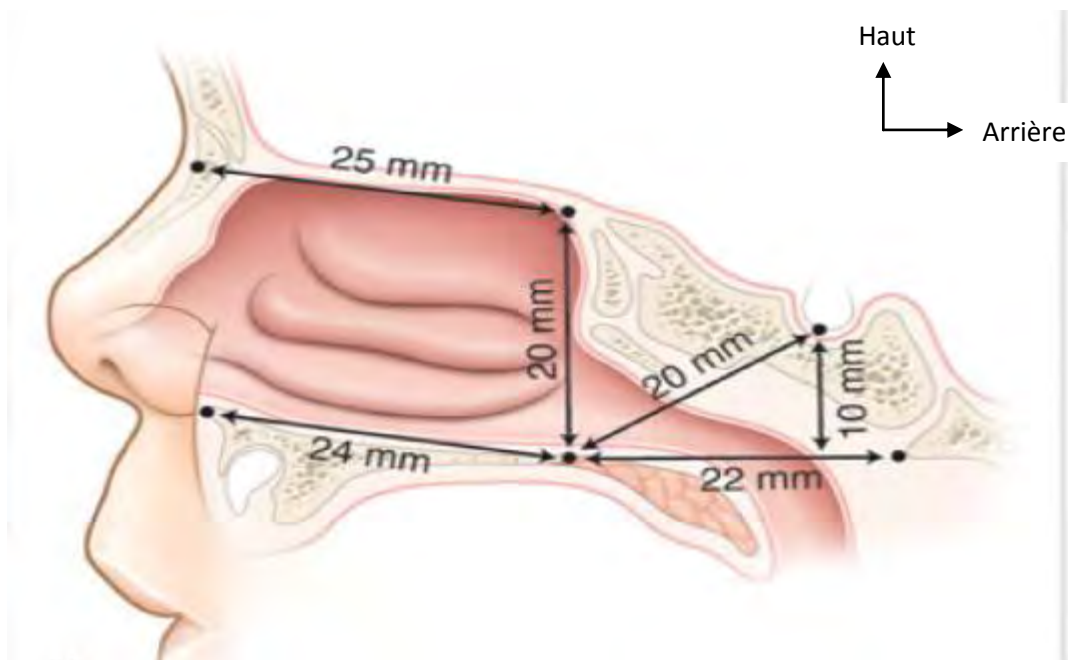


Figure 8 : repères anatomiques et principales dimensions de la choane normale chez le Nouveau-né [19].

Le rôle d'humidification, de filtration et de réchauffement ainsi que la fonction mucociliaire chez l'enfant sont comparables à ce que l'on connaît chez l'adulte. Le premier stimulant de la croissance des cavités nasales est certainement le flux endonasal qui crée une pression interne nécessaire au fonctionnement de l'unité respiratoire et au développement. La forme nasale va dépendre de cette pression aérienne et des potentiels génétiques du squelette facial.

3. ETIOPATHOGENIE

Johann Roederer a été le premier à évoquer l'atrésie choanale en 1755, et depuis, 4 théories ont été proposées pour expliquer l'origine embryologique de cette malformation congénitale :

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

4. FACTEURS ETIOPATHOGENIQUES

La nature exacte du facteur initiant le mécanisme précédent décrit n'est pas connue : il pourrait s'agir notamment d'un facteur génétique ou environnemental.

4.1. Origine génétique :

4.1.1. Atrésie choanale non syndromique :

L'atrésie choanale non syndromique est généralement sporadique [20]. Cependant, quelques cas familiaux évoquant des transmissions autosomiques dominantes et autosomiques récessives ont été rapportés [21, 22,23].

Diverses anomalies chromosomiques ont été trouvées chez des patients ayant une atrésie choanale : délétion 9p [24, 25], duplication 4q [26], duplication 7p, 14p [25, 27].

Ces anomalies sont variables d'un sujet à l'autre et surtout ne concernant qu'une minorité de patients, la grande majorité des caryotypes effectués dans les différentes séries sont en effet normaux mais on ne peut exclure l'existence de petites délétions ou additions pouvant ne pas être détectées par les méthodes cytogénétiques disponibles [28].

4.1.2. Atrésie choanale au cours de l'association « CHARGE » [30] :

La majorité des cas d'association CHARGE répertoriées dans la littérature est sporadique.

Le caryotype est le plus souvent normal [30,31]. Cependant, depuis les années 80, différentes translocations de novo ont été rapportées t(2-18) t(3-22) t(2-21). Par la suite, des anomalies caryotypiques ont été retrouvées, en particulier l'atteinte du chromosome 22 (à type de délétion 22q 11) avec association fréquente au syndrome de DI-GEORGE [27, 32]. En 1996 FINEL [30] a rapporté 9 cas familiaux de transmissions autosomiques dominantes ou récessives et parfois liées à l' X. Depuis cette date, l'hypothèse d'une origine génétique a été évoquée mais elle n'est pas la seule, car plusieurs cas sont sporadiques et les cas familiaux sont plus rares.

L'origine génétique du syndrome est reconnue et une mutation de novo du gène CHD7 au niveau du chromosome 8 serait en cause dans environ 60% des cas de CHARGE diagnostiqués sur les critères cliniques. Cette mutation serait plus fréquemment associée à des malformations cardiaques, à un colobome oculaire et à une paralysie faciale.

Selon KATHRYN [27], la variabilité phénotypique de l'association CHARGE est dû à une hétérogénéité génétique.

En effet, le syndrome de CHARGE ne semble pas dû à des anomalies chromosomiques [33], mais l'hypothèse d'une micro-délétion n'est pas exclue [34].

4.1.3. Autres syndromes pouvant intégrer les atrésies choanales

Le facteur génétique peut jouer un rôle dans d'autres syndromes comprenant, des AC.

L'atrésie choanale a été décrite comme associée à de nombreuses autres anomalies ou autres syndromes :

- Le syndrome de TRREACHER-COLLINS reconnu comme ayant une transmission autosomique dominante (ou une origine tératogène).
- Les syndromes d'Alport, d'Antley Bixler, de Kaufman-Mc Kusick, de Pfeiffer, de Schnizel-Girdon [11].
- Les syndromes de Crouzon, de Saethre-chotzen qui peuvent être intégrés dans le syndrome CHARGE [35].
- La dysostose acro-cranio-faciale, la dysplasie camptomélique, l'atrésie jéjunale [36, 37].
- Enfin, certaines malformations de l'association CHARGE peuvent aussi être retrouvées dans le cadre d'anomalies chromosomiques bien connues comme les trisomies 13, 18, 21, 22 le syndrome 4p, le syndrome des yeux de chat [31].

4.2. Origine tératogène.

4.2.1. La thalidomide :

L'embryopathie due à la thalidomide peut donner certaines anomalies du CHARGE et en particulier l'atrésie choanale mais aussi les anomalies des oreilles et des yeux (anatie, microtie, surdité, paralysie faciale et colobome), des anomalies cardiaques et rénales [38].

4.2.2. L'atrésie choanale et antithyroïdiens de synthèse:

En 1887, le méthilmazole a été incriminé dans la genèse de l'atrésie choanale quand GREENBERG [39] a rapporté le cas d'un enfant avec atrésie choanale dont la mère était exposée au méthimazole (1-méthyl-2mercaptoimidazole ou MMZ), métabolite du carbimazole (CMZ), au cours de la grossesse. Dix ans plus tard WILSON [40] et Johnsson [41] avaient rapportés deux AC chez deux enfants dont la mère était exposée au MMZ pendant la grossesse.

En 2005, Foulds et al [42] ont recensé dans la littérature médicale 18 cas de tableaux polymalformatifs possiblement imputables à la prise de CMZ pendant le 1er trimestre de la grossesse. Aucune malformation congénitale n'ayant été décrite sous PTU, dont l'efficacité est analogue à celle du CMZ. Il y a lieu de privilégier le PTU dans le traitement de la maladie de Basedow à cette période de la grossesse.

4.2.3. Atrésie choanale et atrazine :

Une étude épidémiologique récente menée par Lupo [43] en 2012 sur l'atrazine, un herbicide couramment utilisé aux États-Unis particulièrement dans des collectes de maïs est censée être un perturbateur endocrinien. Il a constaté que les femmes qui vivaient dans des comtés au Texas exposées à des niveaux plus élevés de ce produit chimique étaient 80 fois plus susceptibles de donner naissance à des enfants avec atrésie des choanes par rapport aux femmes qui vivaient dans des comtés où les concentrations sont faibles.

En 2010 une autre étude épidémiologique cas-témoin a trouvé l'augmentation des incidents d'atrésies choanales et le tabagisme passif, la consommation excessive du café, la prise des anti-infectieux urinaires et la vitamine B-12. [44]

5. ETUDE CLINIQUE

5.1. Type de description : atrésie choanale congénitale bilatérale isolée du nouveau-né

La découverte se fait le plus souvent devant un syndrome de détresse respiratoire néonatale aiguë cyclique avec des accès de cyanose surtout à la fermeture de la bouche ou au moment des tétées.

5.1.1. Interrogatoire :

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

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

5.1.2. Examen physique

5.1.2.1. Examen général

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

➤ La cyanose

C'est une coloration anormalement bleutée des téguments. Elle peut être soit localisée et limitée au visage, aux extrémités, péri buccale, soit généralisée. Elle est grave si diffusée à tout le corps. La cyanose peut être dissimulée par une pâleur intense.

L'atrésie choanale bilatérale se caractérise par un accès de cyanose qui disparaît au moment des cris et réapparaît au moment des tétées et à la fermeture de la bouche.

➤ La tachypnée ou polypnée

C'est une fréquence respiratoire supérieure à 60 cycles par minute. Elle peut être très rapide atteignant 120/minute. Un rythme respiratoire irrégulier ou la survenue d'apnée définie par un arrêt respiratoire d'une durée supérieure à 20 secondes font craindre un épuisement de ce nouveau-né en détresse respiratoire et imposent une assistance respiratoire immédiate [45].

➤ Signes de lutte respiratoires

Ils ont été codifiés par SILVERMAN sous la forme d'un score qui peut être établi à plusieurs moments de l'évolution pour faciliter la surveillance. Ce score est déterminé par 5 paramètres cotés de 0 à 2.

Moyen mnémotechniques: « BéBé (balancement/battement) Tire (tirage) En (entonnoir) en Geignant (geignement) ».

Tableau I: score de SILVERMAN:

Cotation	0	1	2
Battement des ailes du nez	absent	Modéré	Intense
Balancement Thoracoabdominal	Respiration synchrone	Thorax immobile	Respiration paradoxale
Tirage intercostal	absent	intercostal	Intercostal+sus sternal
Entonnoir xiphoïdien	absent	modéré	intense
Geignement expiratoire	absent	Au stéthoscope	A l'oreille

Un nouveau-né bien portant a un SS égal à 0.

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

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

5.1.2.2. Examen ORL :

L'appréciation de la peau cervico-faciale par l'inspection du faciès à la recherche de dysmorphie cranio-faciale ; détecter un éventuel tirage rétro mandibulaire, jugal.

Rhinoscopie antérieure : appréciation de chaque fosse nasale, rechercher l'existence ou non de sécrétions nasales (séreuse, muco-purulante, sanguinolente).

L'examen de la cavité buccale et de l'oropharynx permet l'appréciation de la muqueuse à la recherche d'anomalie surtout malformative (fente palatine, vélaire entre autre.)

Otoscopie : examen bilatéral et comparatif : à la recherche de signes de rétraction tympanique, d'otite séreuse ou séromuqueuse.

Le diagnostic est évoqué par des tests cliniques

➤ Tests cliniques.

Le nouveau-né est examiné au calme. Certains tests aidant à confirmer le diagnostic sont [23,46].

✓ **Le cathétérisme de la fosse nasale :**

Le cathétérisme des fosses nasales aide au diagnostic. Il n'est systématique qu'en cas de détresse respiratoire du nouveau né. Quand il ya butée de la sonde (sonde silastic n°6) entre 3 et 3,3 cm du vestibule narinaire. Il existe des faux positifs par butée de la sonde sur un cornet hypertrophié ou une déviation septale et des faux négatifs lorsque la sonde s'enroule sur elle-même. De nombreuses études ont montré que cette technique présentait des risques non négligeables comme la perforation de la lamina cribosa ou celle pharyngo-oesophagienne.

✓ **La technique de MULLER (test de la Buée) :**

Le flux d'air nasal est visualisé avec un abaisse-langue métallique ou un miroir de Glatzel placé sous le nez. Dans le cas d'atrésie choanale, il n'y a pas de buée.

✓ **L'instillation de bleu de méthylène :**

L'instillation de bleu de méthylène dans la FN suspecte peut être utilisée pour vérifier la perméabilité de celle-ci par passage du liquide dans la gorge. L'inconvénient majeur est l'impossibilité d'effectuer le test controlatéral si la choane testée est perméable en raison de la diffusion de la coloration.

✓ **Le test du coton:**

Il s'agit de placer une petite mèche de coton (fil de compresse) devant chaque narine et d'en visualiser la vibration due au passage de l'air.

✓ **Le test au stéthoscope**

Ainsi, certains auteurs conseillent très justement une méthode simple, beaucoup plus sûre et tout aussi efficace. Il suffit donc de prendre un stéthoscope dont on retire l'embout d'écoute thoracique. La tubulure est ensuite placée à l'entrée de

chaque narine, permettant ainsi l'évaluation du passage de l'air tout en évitant les risques de traumatisme [46].

Ces méthodes permettent le diagnostic d'obstruction nasale mais ne peuvent différencier ni la nature de cette obstruction (déviation septale, épaissement du mur latéral ou du vomer), ni sa situation ou sa composition (osseuse ou membraneuse).

Faire un examen ORL complet.

La rhinoscopie antérieure, est complétée par l'endoscopie nasale.

➤ **Endoscopie nasale [47, 48] :**

Elle permet la visualisation du mur choanal et de l'état de la muqueuse (figure 7). Elle intervient dans le contrôle per-opératoire de la qualité de la reperméabilisation de la fosse nasale et surtout dans les suites opératoires où elle permet la surveillance du calibre choanal obtenu (dimension de l'orifice, existence de granulome inflammatoires) [46].

Deux moyens techniques endoscopiques complémentaires sont à la disposition du clinicien : le **nasofibroscope** et l'**endoscope à optique rigide**.

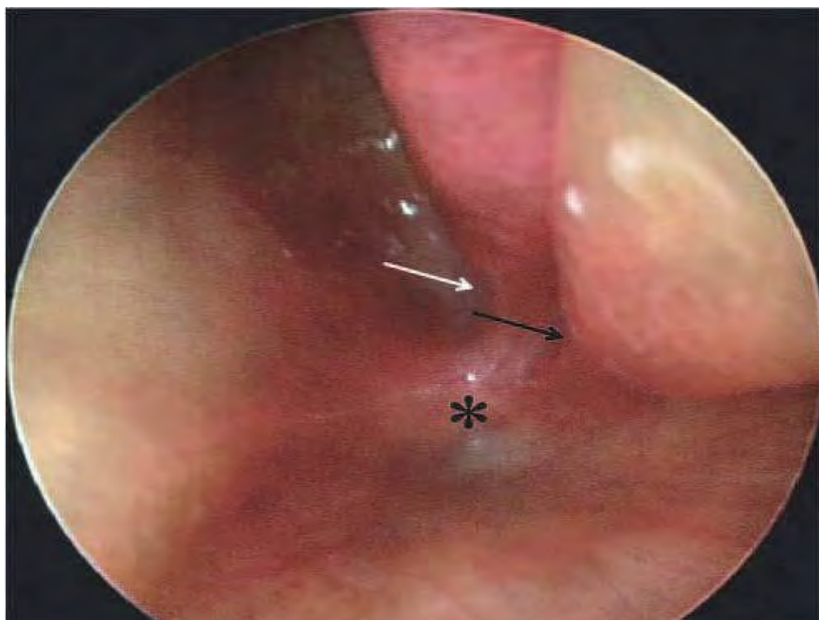


Figure 9: vue endoscopique d'une atrésie choanale gauche (étoile). Le cornet inférieur (flèche noire) et cornet moyen (flèche blanche). Service ORL FANN

5.1.2.3. Examen des autres appareils et systèmes

Il recherche d'autres malformations associées

5.1.3. Examens paracliniques

- Biologie : NFS, gaz du sang (Pa O₂ ; Pa CO₂)
- Imagerie

✓ La TDM

L'examen clé est la tomodensitométrie des choanes [7, 8, 48, 49] en coupes axiales et coronales pour visualiser la région sphéno-ethmoïdale en demandant au radiologue de regarder les oreilles internes à la recherche de malformations, la plus typique étant une absence des canaux semi-circulaires externes.

Elle confirme le diagnostic d'atrésie choanale et élimine d'autres causes d'obstruction nasale [8]. Elle permet de préciser la nature de l'atrésie (osseuse, membraneuse ou mixte), les éléments anatomiques participant à l'atrésie en cas de forme osseuse ou mixte (épaisseur osseuse, degré de rotation du ptérygoïde, épaisseur du vomer, position du plancher par rapport au sphénoïde, et profondeur et hauteur du cavum). Cet examen permettra aussi d'apprécier l'orientation et la forme de la base du crâne (platybasie), du palais osseux (ogival), ainsi que la largeur de la fosse nasale, autant d'éléments permettant d'évaluer les modalités du traitement chirurgical.

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



Figure 10: TDM en coupe axiale montrant une atrésie choanale droite.

Source service ORL FANN

✓ **L'IRM**

L'imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) permet d'étudier les organes avec plus de détails que le scanner et en deux ou trois dimensions.

Il est surtout réalisé à la recherche des malformations associées et n'a aucune indication en cas d'atrésie choanale isolée.

✓ **Endoscopie virtuelle [47]:**

Elle est fondée sur le principe de l'acquisition volumique identique aux reconstructions tridimensionnelles statiques. Un logiciel d'approche dynamique autorise un voyage au travers des fosses nasales et des cavités sinusiennes selon les voies endoscopiques habituelles.

Le repérage des petites lésions et des structures anatomiques essentielles est réalisé de manière précise. Cette technique donne des perspectives intéressantes, il s'agit en effet d'un outil pédagogique pour l'enseignement, et d'un élément d'assistance à la chirurgie endoscopique.

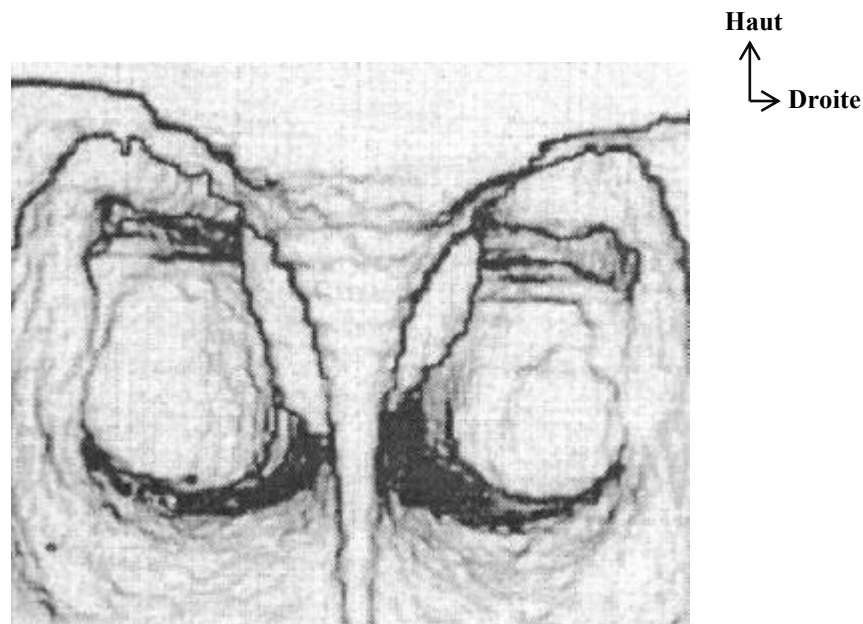


Figure 11: rhinoscopie postérieure virtuelle [47].

✓ **La scintigraphie :**

Elle permet d'affiner le diagnostic en mesurant ses conséquences sur l'appareil mucociliaire mais surtout de juger de l'efficacité du traitement en effectuant des suivis réguliers en période post opératoire [50].

L'utilisation de la scintigraphie reste encore très restreinte en cas d'atrésie choanale et semble donc peu envisageable, tant pour des raisons de coût que de disponibilité.

✓ **Examens complémentaires pour la recherche d'autres malformations**

Fond d'œil, Echographie cardiaque, abdominale...

5.2. Formes cliniques

➤ **Atrésie choanale congénitale unilatérale :**

Le diagnostic est souvent tardif et est rare chez le nouveau-né, les troubles apparaissent surtout quand le côté sain est obstrué. L'attention s'accroît devant cet enfant perpétuellement enrhumé, les gouttes nasales ne franchissent pas le pharynx et ressortent par le nez.

Le tableau clinique fait de symptômes divers : Rhinorrhée, Céphalées frontales ou sus orbitaires, Sommeil agité, Anosmie, Ronflements nocturnes ; Infection respiratoire supérieure [9].

➤ **Les formes associées**

Les malformations associées sont fréquentes puisqu'elles sont retrouvées dans près de 50% des cas [51, 40, 52]. Ce chiffre est en fait très variable suivant les séries de 17 à 72% mais on constate qu'il est fréquemment supérieur à 50% dans les séries récentes probablement du fait d'une meilleure connaissance de la pathologie et donc d'une recherche systématique des anomalies.

- ✓ L'association de signes désignés par l'acronyme CHARGE est une maladie génétique rare, décrite pour la première fois en 1979 par Hall [53,54]. L'acronyme anglais a été proposé par Roberta Pagon, en 1981, pour désigner les critères suivants :

C: colobome (Coloboma)

H: malformation cardiaque (Heart disease)

A : atrésie des choanes (choanal Atresia)

R : retard de développement et retard de croissance (Retard growth and development)

G : hypoplasie génitale (Genital hypoplasia)

E : anomalies des oreilles et surdité (Ear anomalies)

D'autres malformations ont été décrites par la suite. Cela a conduit à plusieurs révisions des critères diagnostiques [55, 56].

- ✓ Divers malformations associées ne constituant pas toujours un syndrome complet ont été rapportées :
 - Faciales : fentes nasolabiopalatines, fentes faciales [18, 57], malformations dentaires type agénésie de la 12ème et 22ème dent avec 13ème dent anormale.
 - Crâniennes : microcéphalie, craniosténose [58].
 - Digestives : omphalocèle, atrésie de l'oesophage [18, 30, 57], sténose du pylore, atrésie iléale.
 - Urinaires : hydronéphrose, duplicité urétérale.
- ✓ Maladies associées
 - Syndrome du premier arc
 - Dysostose mandibulo- faciale
 - Trisomie 18

➤ **Formes selon l'âge**

Ce sont des formes du nourrisson de l'enfant et de l'adulte, elles sont unilatérales et de diagnostic tardif car bien supportées.

6. DIAGNOSTIC POSITIF

Il est clinique évoqué devant la DR néonatale aggravée par les tétés dans la forme bilatérale et devant les signes d'obstruction dans a forme unilatérale.

Il est confirmé par la visualisation endoscopique du mur atrétique et la TDM du massif facial.

7. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Ce sont toutes les autres causes d'obstruction nasale :

7.1. Anomalies congénitales :

7.1.1. Sténose congénitale de l'orifice piriforme :

La sténose congénitale de l'orifice piriforme est rarissime. Elle est due à un épaissement osseux bilatéral développé aux dépens des bords latéraux de l'orifice piriforme. Les formes sévères se traduisent par une symptomatologie de détresse respiratoire néonatale qui évoque l'imperforation choanale bilatérale. L'examen clinique montre de petites narines et au fond du vestibule narinaire, un rétrécissement d'origine osseuse qui limite la filière respiratoire à une fente de 1 à 2 mm, interdisant tout sondage ou geste endoscopique.

L'examen tomodensitométrique en coupes axiales confirme le diagnostic de sténose osseuse antérieure.

7.1.2. Tumeurs congénitales :

Kyste lacrymo-nasal, méningocèle, les gliomes

La TDM et surtout IRM sont des éléments essentiels du bilan en montrant les extensions intracrâniennes. Il est formellement interdit de ponctionner une masse endonasale chez le nouveau-né tant que l'on n'a pas éliminé par un examen tomodensitométrique le diagnostic d'une méningocèle.

7.2. Obstructions nasales inflammatoires

7.2.1. Rhinite infectieuse :

Tous les enfants font des rhumes, plus particulièrement pendant la saison froide et humide. Le rhume dure habituellement 15 jours. Les sécrétions nasales, d'abord claires, deviennent purulentes par surinfection bactérienne. Ces rhinites infectieuses sont dues initialement à différents virus : rhinovirus, Virus influenzae et parainfluenzae, virus respiratoire syncytial . Le tabagisme passif est aussi un facteur favorisant les rhinites.

7.2.2. Rhinite néonatale :

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



Figure 12: rhinite néonatale : source service ORL FANN

7.3. Obstructions nasales traumatiques :

7.3.1. Déviation septale :

Une déviation septale et/ou nasale découverte chez un nouveau-né est généralement attribuée à une origine traumatique au cours de la naissance.

7.3.2. Corps étranger intra-nasal :

Le diagnostic est facile si quelqu'un a assisté au geste, ou si l'enfant le dit. Dans les autres cas, le diagnostic sera fait que devant une complication qui est en

général une rhinorrhée antérieure purulente, tenace, fétide. La rhinoscopie antérieure, après aspiration des sécrétions permettra de faire le diagnostic

7.3.3. Hématome de la cloison :

Le diagnostic se fait très simplement en relevant la pointe du nez : il y a une voussure violacée bilatérale de la cloison nasale qui apparaît molle à la palpation douce avec un stylet. Le risque est l'évolution vers un abcès de la cloison nasale avec secondairement nécrose cartilagineuse.

7.4. Obstructions nasales iatrogènes

7.4.1. Rhinite médicamenteuse

7.4.2. Traumatisme par intubation nasotrachéale

Tableau II : principaux diagnostics différentiels en fonction de l'âge et de la localisation

	Région antérieure	Région moyenne	Région postérieure
Nourrisson	-Tératome -Kyste du seuil narinaire -Agénésie narinaire -Hypoplasie des fosses pituitaires -Luxation septale -Kyste lacrymo-nasal -Gliome nasal	-Méningocèle -Rhinite néonatale -Dysmorphie cranio-faciale	-Tératome
Enfant	-Fracture os propres du nez -Brides naso-labiales -Hématome de la cloison -Déviation septale -Corps étrangers	-Rhinite -Sinusite -Esthésioneurone (rare)	-Hypertrophie végétations adénoïdiennes -Fibrome nasopharyngien -Polype antro-choanal de Killian -Tumeur du cavum

8. TRAITEMENT

8.1. Buts

- Lever l'urgence surtout dans la forme bilatérale
- Favoriser une bonne fonction nasale
- Eviter les récurrences

8.2. Moyens et méthodes

➤ Médicaux

Les moyens médicaux sont multiples et variés, et visent surtout à appuyer la chirurgie, et sont institués en attente de la chirurgie dans les formes unilatérales.

- ✓ Antibiothérapie
- ✓ Corticothérapie
- ✓ Décongestionnant nasal
- ✓ Fluidifiant

➤ Instrumentaux

- ✓ Mise en place d'une canule de Mayo ou de Guédel
- ✓ Oxygénation
- ✓ Ventilation assistée
- ✓ Lavage des drains de calibrage, aspiration

➤ Chirurgicaux

- ✓ **Trachéotomie** : elle est préférée au maintien prolongé des mesures d'assistance ventilatoires
- ✓ **Les voies d'abord chirurgicales**

Les voies d'abord de la chirurgie sont multiples et variées. Depuis le premier article rapportant une correction chirurgicale de l'atrésie choanale au milieu du 19ème siècle, une grande variété de techniques chirurgicales a été décrite depuis. Malgré tout, il n'existe à l'heure actuelle aucun consensus quant à la technique idéale pour corriger cette malformation. La seule règle acceptée

unanimement est que cette anomalie doit être corrigée le plus rapidement possible [59].

Parmi l'ensemble des approches rapportées, toutes effectuées sous anesthésie générale, on retrouve : la ponction transnasale, la perforation transnasale microscopique, la voie trans septale, la voie transpalatine, la voie transnasale endoscopique, cette dernière approche est l'une des plus utilisées à l'heure actuelle (figure13).

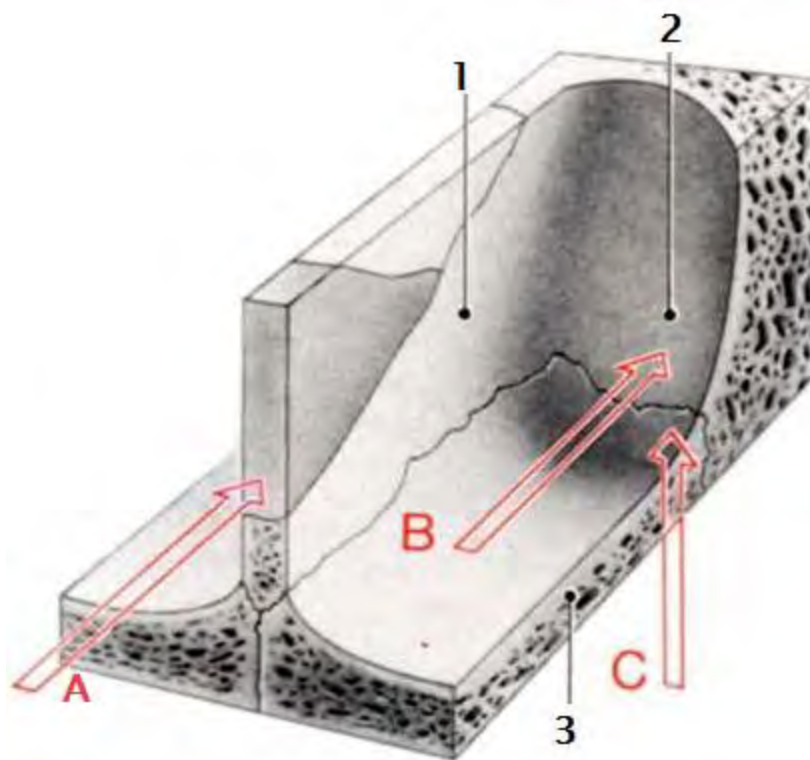


Figure 13 : voies d'abord. A. Trans septale. B. Transnasale. C. Transpalatine. 1. Vomer, 2. Mur d'atrésie, 3. Voûte palatine [60].

❖ La ponction transnasale ou divulsion :

Première méthode décrite dans la correction de l'atrésie choanale par Emmert [66] en 1853, il s'agissait alors d'une divulsion à l'aveugle, elle a été progressivement de moins en moins utilisée en raison de son taux élevé d'échecs. Une perforation à l'aveugle est réalisée à l'aide d'un trocart, d'une curette incurvée, d'une sonde cannelée ou d'une pince de Kelly tandis qu'un doigt est généralement inséré dans la bouche pour tenter de protéger au

maximum les structures (figure 12). Progressivement, des écarteurs de Fearon permettent d'élargir l'orifice créé jusqu'à obtenir une ouverture choanale convenable [59].

En cas d'atrésie bilatérale, la dilatation des 2 choanes doit être effectuée simultanément pour ne pas risquer un déplacement du septum et donc celui des os ptérygoïdes latéralement.

Les « écarteurs de Fearon » sont retirés et remplacés par des « stents » ou matériel de calibrage [62]. Les cliniciens décrivent la technique comme sûre, rapide avec un taux de succès conséquent. Les complications comme les fuites de liquide cébrospinal, les méningites, les fractures de la lame criblée de l'ethmoïde, sont fréquemment décrites dans la littérature.

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

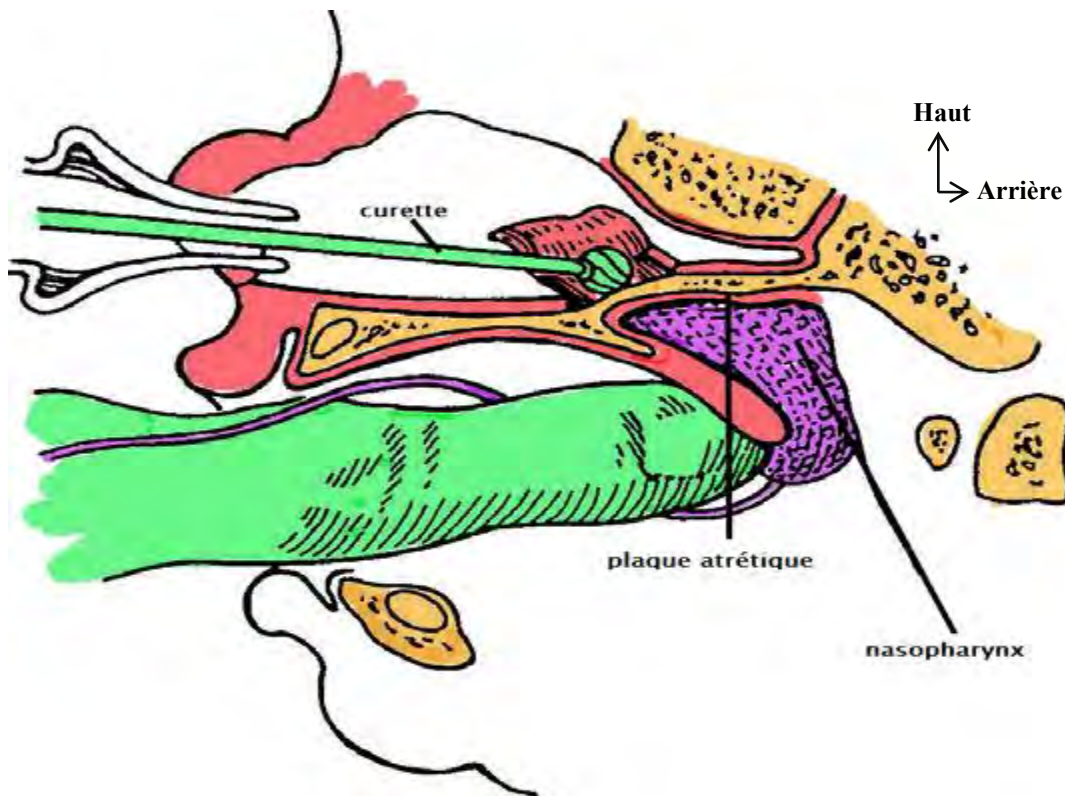


Figure 14: la divulsion [63]

❖ **L'approche microscopique par perforation transnasale :**

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

La partie postérieure du vomer est en général réséquée à ce moment-là de l'intervention.

Afin de vérifier la taille de l'ouverture choanale créée, un cathéter « 16 french » à minima doit pouvoir être introduit dans l'orifice. Pour terminer un « stent » est alors mis en place [64].

Bien que relativement attrayante, cette technique également pose de réels problèmes dans la visualisation du champ opératoire de taille restreinte et situé très caudalement dans les cavités nasales. La vision est donc parfois très difficile voire impossible. D'autre part en cas de déviation du septum nasal, la procédure devient irréalisable.

❖ **Voie transpalatine :**

Elle a été réalisée pour la première fois par Blair en 1931 chez un adulte et par Ruddy en 1945 chez un enfant. Cette technique opératoire a été rendue célèbre par Owens en 1965 et permet un accès direct au tissu obstructif au travers du palais. Cette technique permet une excellente vision du champ opératoire qui permet une résection complète et sûre du tissu obstructif atrétique ainsi que celle de la partie postérieure du vomer, un meilleur contrôle du site et donc une meilleure maîtrise des potentielles complications pouvant subvenir (comme les hémorragies nasales). Dans cet abord, une incision en “U” est faite au niveau de l'arc alvéolaire. Un lambeau muqueux est dessiné en tenant compte du trajet des artères palatines principales puis récliné postérieurement (figure 15). Le palais dur est alors ouvert, donnant un accès direct aux ouvertures choanales. Une

fraise coupante est utilisée pour perforer et réséquer le tissu obstructif atrétique et la partie postérieure du vomer, tout en préservant la muqueuse du nez et du nasopharynx, qui permettra de recouvrir les surfaces osseuses de la « néochoane ». Une fois l'intervention terminée, les « stents » sont enfin mis en place et fixés, le palais est généralement suturé avec du fil « polyglycan » 4-0.

Bien que son efficacité ait été largement prouvée, cette technique possède un inconvénient majeur: le développement asynchrone de certains os faciaux qui apparaît fréquemment avant l'âge de 5 ans [65].

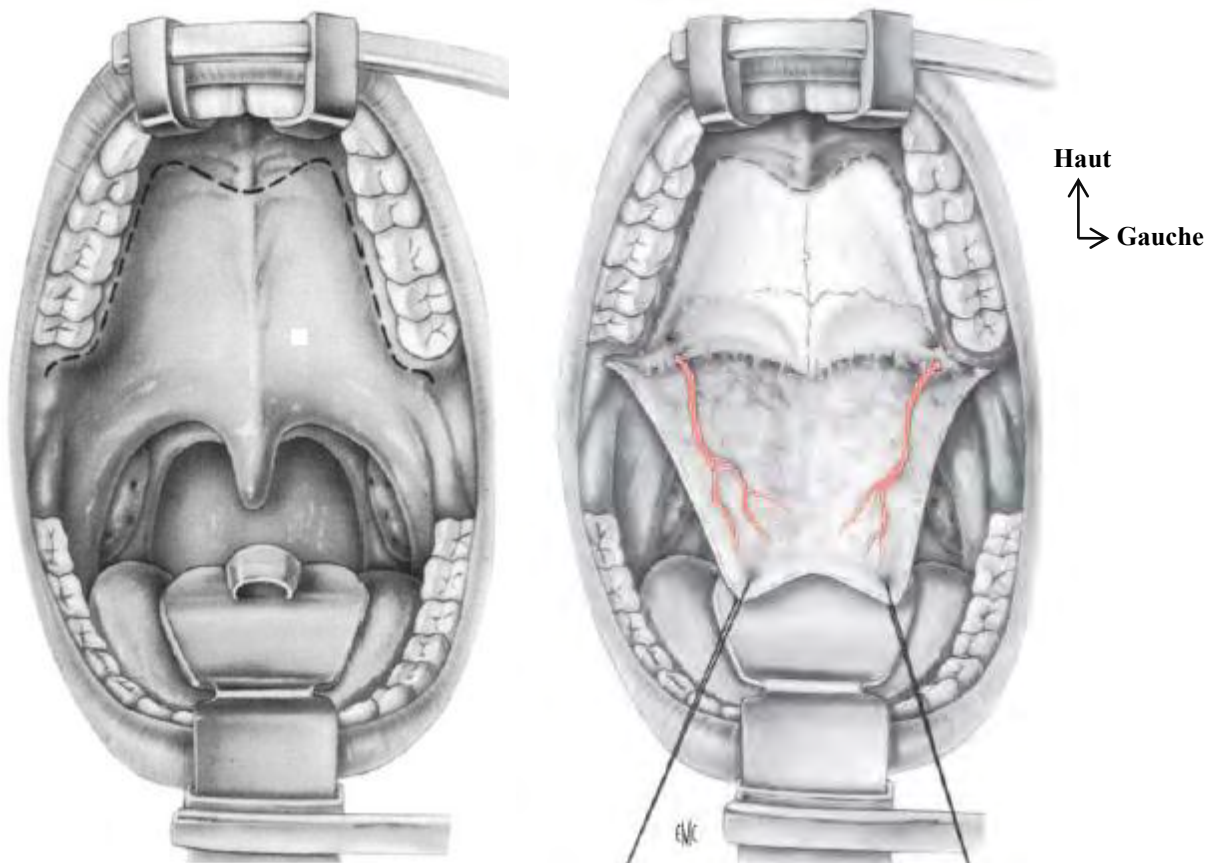


Figure 15: tracé de l'incision palatine dans la voie transpalatine [66]

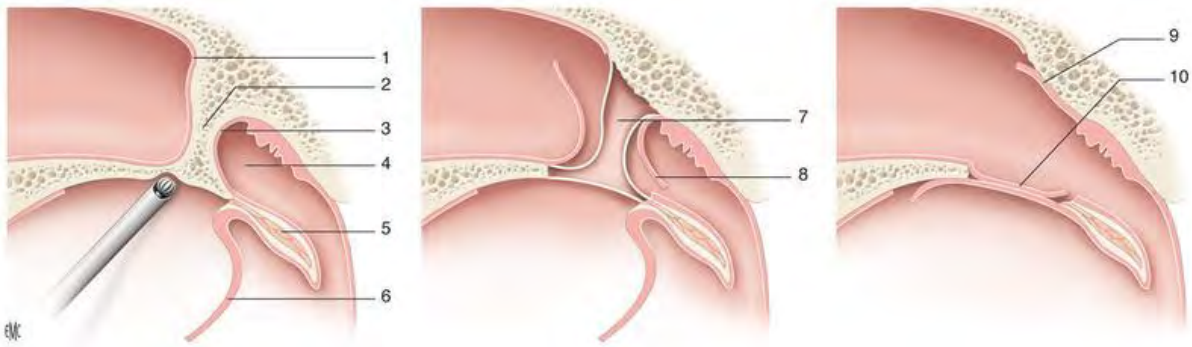


Figure 16: principales étapes schématisées d'une voie transpalatine [20].

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

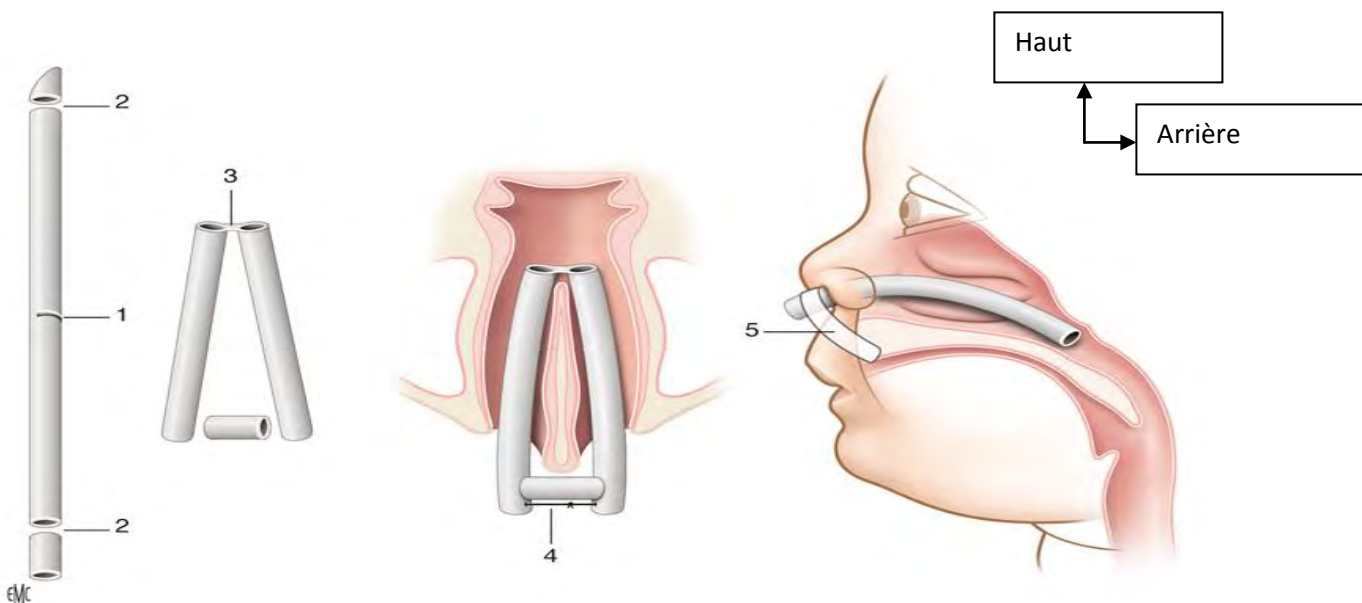


Figure 17: principes du calibrage nasal dans les voies transpalatines.

Utilisation de sondes d'intubation [20].

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

❖ **La voie transnasale sous vidéo-endoscopie :**

Stankiewicz fut le premier, en 1990, à décrire une correction chirurgicale d'atrésie choanale sous endoscopie [67]. Cette technique est aujourd'hui utilisée depuis près de 22 ans, elle a remplacé peu à peu la plupart des techniques traditionnelles et est devenue l'approche la plus employée par beaucoup de chirurgiens. Elle présente l'avantage d'offrir une excellente visualisation et un éclairage du champ opératoire. Elle permet également une résection sûre et contrôlée du tissu obstructif atrétique [68]. D'autre part, au-delà d'éviter de réaliser des chirurgies à l'aveugle, l'endoscopie, en comparaison de l'approche transpalatine, permet d'éviter les sutures médiales du palais et les déformations faciales dont elles peuvent être à l'origine [67]. De nombreuses techniques chirurgicales transnasales sous endoscopie ont été rapportées dans la littérature : dilatation par ballonnet, vaporisation au laser, dissection à l'aide de micro instruments chirurgicaux motorisés ou de micro instruments chirurgicaux traditionnels. On retiendra, parmi les données récentes les plus conséquentes, la possibilité de ne pas poser de « stents » et la création de lambeaux cutanés qui ont nettement diminué les risques de resténose [69,70].

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

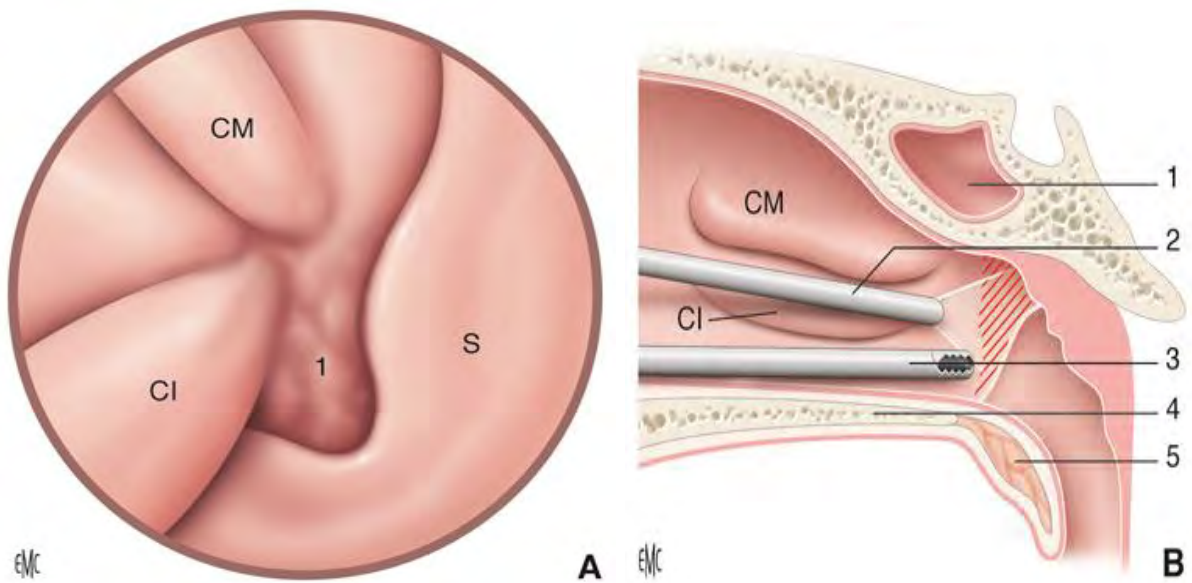


Figure 18: schéma opératoire d'une atrésie choanale chez un nouveau-né [20].

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

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

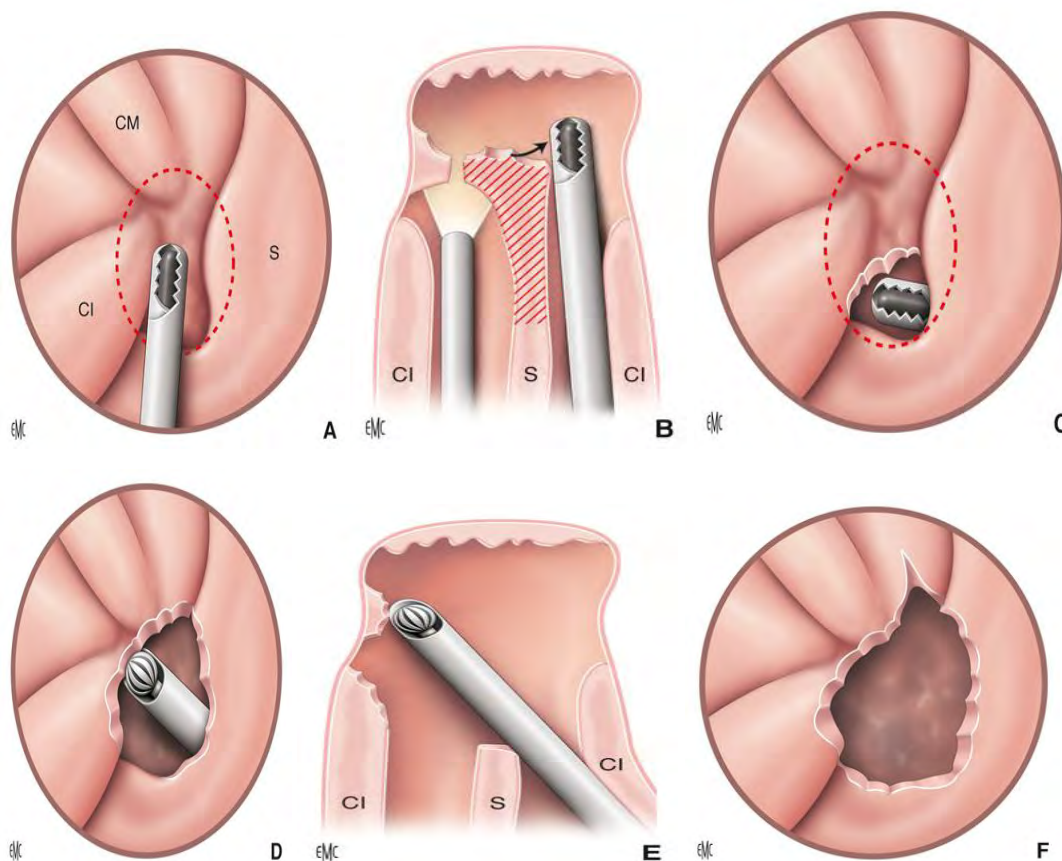


Figure 19: schémas des différentes étapes de la chirurgie endoscopique d'une atrésie choanale [20].

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

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

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

F. Ouverture finale de la choane.

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

❖ L'approche transseptale sublabiale :

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

inciser le sillon gingivolabial jusqu'à la région prémaxillaire. Le tissu couvrant l'orifice piriforme est récliné et le bord caudal du septum est mis en évidence. Le mucopérichondre est ramené perpendiculairement à l'ethmoïde et au vomer, puis récliné en arrière pour laisser apparaître le tissu obstructif. La jonction septale osso-cartilagineuse est divisée en deux, le périoste étant rabattu d'un côté et le cartilage du côté opposé. Généralement effectué sous contrôle microscopique, le tissu obstructif atrétique est perforé et l'ouverture élargie, tandis que le vomer est réséqué. La pose finale du « stent » permet la sécurisation du site.

Parmi les avantages certains de cette approche, on retiendra le caractère peu traumatique

vis-à-vis de la muqueuse nasale et la possibilité de rectifier une déviation septale si celle-ci est présente. Mais l'un des inconvénients majeurs reste la possibilité d'inhiber le développement nasal donc la technique est plutôt à éviter chez les enfants.

❖ **L'approche Trans septale endoscopique [59]:**

Cette approche permet une résection de la partie postérieure du vomer, du tissu obstructif atrétique et une partie de la partie médiale de l'os ptérygoïde, le tout sous contrôle endoscopique.

❖ **La voie rétro palatine endoscopique :**

Dans cette approche, l'endoscope est utilisé en rétroflexion et il est ainsi guidé de la bouche au nasopharynx en passant derrière le palais mou, et jusqu'à permettre de visionner le côté nasopharyngien du tissu obstructif atrétique. L'avantage de l'abord endoscopique rétropalatine reste la meilleure visualisation, et le pouvoir de surveiller l'extrémité du laser est également intéressante [71].

❖ **La technique d'extension au sinus sphénoïdal :**

Une technique particulière destinée aux atrésies choanales unilatérales a été décrite par Liktor chez 3 patients [72]. Afin d'élargir au maximum la choane créée sous endoscopie, les auteurs de cette étude ont choisi non seulement de réséquer le tissu obstructif mais de créer une ouverture sur le sinus sphénoïdal, les cellules éthmoïdales postérieures et l'espace épipharygien, formant ainsi une seule immense cavité qui améliore très nettement la ventilation. Pour cela, sont retirées les parois frontale et inférieure de la cavité sphénoïdale.

A noter que cette approche n'est réalisable avant l'âge de 5 ou 7 ans. Cette technique reste à l'état expérimental et se trouve délaissée pour son côté trop invasif. Elle n'a jamais été rapportée à nouveau dans la littérature [11].

❖ **Voie transantrale :**

Elle réalise une attaque latérale du mur de l'atrésie, par résection de la paroi médiale maxillopalatine du sinus maxillaire.

❖ **Voie transmaxillaire :**

Elle comporte une ostéotomie type Lefort 1, avec abaissement du bloc maxillopalatine.

❖ **Voie sous labiale :** par voie de rhinotomie transcollumellaire.

8.3. Indications

➤ **Eléments de la décision**

Les choix de la technique et du moment de la chirurgie sont guidés par :

- ✓ L'âge du patient
- ✓ L'uni ou la bilatéralité des lésions
- ✓ Nature osseuse ou membraneuse du mur choanal
- ✓ Existence d'anomalies associées
- ✓ Les risques propres à chaque technique
- ✓ L'échec chirurgical antérieur
- ✓ Les habitudes de l'équipe chirurgicale

➤ Indications proprement dites

✓ **Atrésie bilatérale :**

L'atrésie choanale congénitale, notamment dans sa forme bilatérale, constitue une urgence qui met en jeu le pronostic vital du nouveau-né, d'où l'indication d'un traitement urgent afin de préparer le malade à un traitement chirurgical dit « définitif ».

▪ **Traitement d'urgence [46] :**

La conduite à tenir initiale faisant l'unanimité, est dominée par la liberté des voies aériennes, maintenir l'ouverture de la bouche du nouveau-né par une canule de Guédel ou de Mayo, aspiration, oxygénation et poser une sonde gastrique par voie orale. L'amélioration de la détresse respiratoire doit être rapide dans le cas contraire, le nouveau-né doit être transféré en urgence vers une **unité de réanimation néonatale**.

✓ **Atrésie unilatérale :**

Requiert rarement la chirurgie en urgence. La voie transnasale est surtout préconisée.

✓ **Chez l'adulte et le grand enfant**

Toutes les voies sont préconisées.

✓ **Cas particulier du syndrome CHARGE :**

La voie transpalatine est plus utilisée parfois une trachéotomie est réalisée.

9. EVOLUTION-PRONOSTIC

L'évolution est souvent émaillée de récurrences, qui nécessitent une reprise chirurgicale. Ceci est observé dans les cas où le temps de maintien du matériel de calibrage est très réduit mais aussi dans les cas où la chirurgie a été réalisée à l'aveugle. La durée moyenne du maintien du matériel de calibrage est de 02mois.

C'est ainsi qu'une surveillance après traitement est plus que nécessaire et est clinique (tests de diagnostic clinique), et endoscopique (nasofibroscopie).

Le pronostic est souvent bon, surtout si le traitement a été effectué dans de bonne condition.

DEUXIEME PARTIE

1. CADRE DE L'ETUDE

1.1. Locaux

L'étude a été réalisée dans le service d'Oto-rhino-laryngologie et de Chirurgie cervico-faciale, Lamine Sine DIOP, du CHNU de FANN, à Dakar au Sénégal.

Il comprend :

- Une unité d'hospitalisation constituée de deux pavillons (Hommes et Femmes) d'une capacité de 20 lits chacun ;
- Une unité de consultation avec 5 box dont un box pour examen sous microscope opératoire et une salle réservée à la permanence et aux urgences;
- Une salle d'archives
- Une salle d'exploration fonctionnelle ;
- Une salle d'accueil et de tri des malades ;
- Un bloc opératoire constitué de 4 salles d'intervention dont une salle d'urgence, une unité de stérilisation, deux vestiaires (hommes et femmes), une salle de réveil, une salle de préparation des malades et une salle de détente ;
- Une salle de pansements pour les malades suivis à titre externe ;
- Une salle de cours ;
- Une salle de réanimation (non encore fonctionnelle).
- Un bloc administratif où se trouve le secrétariat, les bureaux des enseignants et un magasin.

1.2. Personnel

Il est composé

- du Chef de service : professeur titulaire;
- un professeur titulaire adjoint du chef de service ;
- un maître-assistant ;
- deux médecins anesthésistes ;

- cinq internes ;
- trois médecins praticiens attachés
- douze étudiants du DES
- une assistante sociale ;
- deux techniciens anesthésistes ;
- douze infirmiers ;
- trois assistants infirmiers ;
- une secrétaire.

1.3. Activités

✓ Organisation des urgences

Au CHNU de FANN, les urgences sont reçues au niveau du service d'accueil des urgences à partir duquel les malades sont orientés en fonction des services concernés. Les cas d'AC reçus en urgence proviennent de la pédiatrie ou de la néonatalogie. Pour les formes bilatérales, après la libération des voies respiratoires par une canule de Mayo et oxygénation au besoin le traitement est généralement réalisé en urgence par un chirurgien différencié

✓ Activités hospitalières

Les médecins (internes et DES) sont répartis en 3 équipes. Ils évoluent par rotation hebdomadaire dans les 3 secteurs clés du service que sont : le bloc opératoire, la consultation et l'hospitalisation. Les paramédicaux quant à eux font une rotation mensuelle.

❖ **L'équipe de consultation** : composée le plus souvent de 4 médecins.

Elle assure la consultation de 8h 30 à 15 h du lundi au vendredi, sous la supervision d'un enseignant (Assistant ou Professeur). Cette consultation se fait sur rendez- vous, sauf urgence, pour régler le flux des malades. En effet, l'affluence est forte. Parfois, les malades viennent d'eux-mêmes ou sont souvent adressés par des confrères de la ville, de la banlieue, de l'intérieur du pays voire des pays voisins.

❖ **L'équipe d'hospitalisation** : elle assure la préparation des malades à opérer et aussi leur suivi post-opératoire.

Elle assure également la prise en charge des patients porteurs de pathologies inflammatoires et infectieuses. Au moins un professeur et ou un assistant assure la visite chaque jour à partir de 8h et une contre visite est faite à 16h. Un staff avec la présence de tous les acteurs est organisé chaque jeudi à 16h pour discuter du programme opératoire et des cas de mortalité et de morbidité de la semaine.

❖ **L'équipe du bloc opératoire** : elle assure l'exécution du programme opératoire et les urgences chirurgicales du lundi au vendredi de 8h à 16 h.

❖ **La permanence et la garde** : la permanence, composée par une équipe de 2 médecins et de 3 infirmiers. Elle prend le relais de 14h à 18h, les jours ouvrables et de 8h à 12h, les jours fériés.

La garde, composée d'un médecin (interne ou DES) et d'infirmiers, assure le relais de 18h à 8h les jours ouvrables et de 12h à 8h les jours fériés.

❖ **Les pansements externes** : ils sont assurés tous les jours (Lundi au Vendredi).

❖ **Evaluation des activités** : une réunion concernant tout le personnel du service est organisée chaque deux mois pour évaluer les activités dans les différents secteurs et discuter des problèmes rencontrés durant cette période.

✓ **Activités universitaires**

Pour ce qui est du volet universitaire et académique, il est assuré régulièrement par les professeurs et les assistants qui assurent la formation des médecins en spécialisation et l'encadrement des étudiants et autres personnels. C'est dans ce programme, qu'il faut inscrire les séances de présentation de malades, de cours, de conduite à tenir (CAT), d'enseignements post-universitaires (EPU), de thèses, de mémoires, les carrefours ORL et le congrès annuel. Ces différentes rencontres sont l'occasion, de discussions instructives sur certaines pathologies.

2. MATERIEL ET METHODES

2.1. Type d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive qui couvre une période de 18 ans allant du 01 janvier 2000 au 31 Décembre 2017.

2.2. Population d'étude

Elle a concerné tous les patients ayant bénéficié d'une prise en charge pour atrésie choanale dans le service d'ORL du CHU de HALD puis du CHNU de Fann

2.3. Critères d'inclusion et de non inclusion

Les critères d'inclusion étaient les suivants : les patients qui sont reçus dans le service et dont le diagnostic d'une atrésie des choanes était posé.

Les critères de non inclusion étaient les suivants : dossiers incomplets, inexploitable.

2.4. Paramètres d'étude

Nous avons étudié les paramètres suivants pour chaque patient :

2.4.1. Paramètres sociodémographiques:

Fréquence, Age, Sexe, Antécédents, consanguinité, origine géographique

2.4.2. Paramètres cliniques

Les circonstances de découverte, les signes fonctionnels, les données de l'examen clinique, les malformations associées

2.4.3. Paramètres paracliniques

Les données de l'imagerie (TDM, IRM)

2.4.4. Paramètres thérapeutiques

Le geste chirurgical : indication, voie d'abord et technique.

2.4.5. Paramètres évolutifs

Les complications post opératoires, les récurrences, les reprises chirurgicales, les cas de décès, le taux de succès global.

2.5. Recueil et analyse des données

La collecte des données a été faite à l'aide d'une fiche signalétique.

Les sources qui ont permis cette étude sont :

- Les dossiers d'observation clinique des malades
- Le registre des comptes rendu opératoires (CRO)
- Le registre des résumés de dossier de malades
- Le registre des malades sortants.

Les données ont été saisies puis analysées à l'aide du logiciel Microsoft Excel 2010.

2.6. Limites de notre étude

- Le taux élevé de perdus vus.
- L'absence d'études génétique et de biologie moléculaire indispensable pour le diagnostic de plusieurs syndromes souvent associés.
- Certains patients après leur sortie de l'hôpital ne reviennent plus dans le service. Ainsi, on ne trouve aucune suite dans leurs dossiers.
- La TDM examen important dans un bilan pré thérapeutique et la précision des caractères de l'AC n'a été réalisée que pour huit malades.
- Le résultat global en termes de succès fait intervenir des situations différentes : âge, nature, malformations associées, techniques chirurgicales.

3. RESULTATS

3.1. Les données sociodémographiques

3.1.1. Fréquence

Nous avons colligé 33 cas d'atrésies choanales durant une période de 18 ans. La fréquence annuelle était de 1,83 cas par an.

3.1.2. Age

L'âge moyen de nos patients était de 14 mois, avec des extrêmes de 01 jour et 14 ans. Le maximum de cas était observé chez les patients âgés entre 01 jour et 01 mois avec un pourcentage de 51,51 %. Le graphique qui suit nous montre cette répartition.

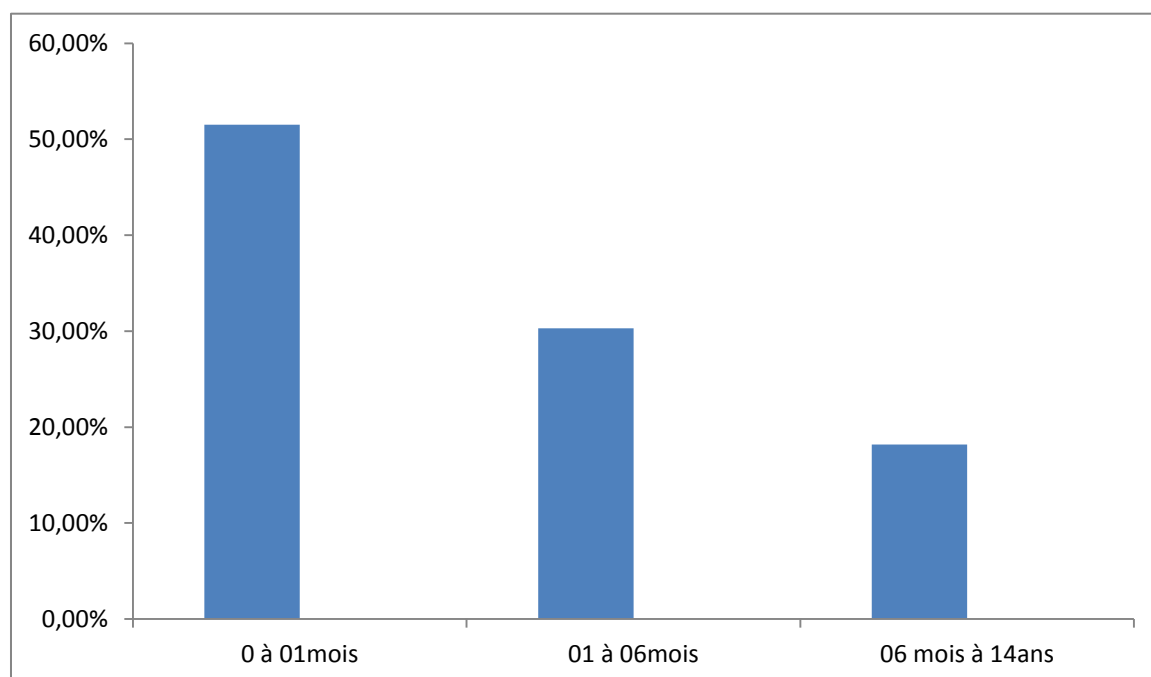


Figure 20: répartition des patients en fonction des tranches d'âge

3.1.3. Sexe

On notait 16 patients de sexe féminin soit 48,50% et 17 patients de sexe masculin soit 51,50%. Le sex ratio était de 1,06.

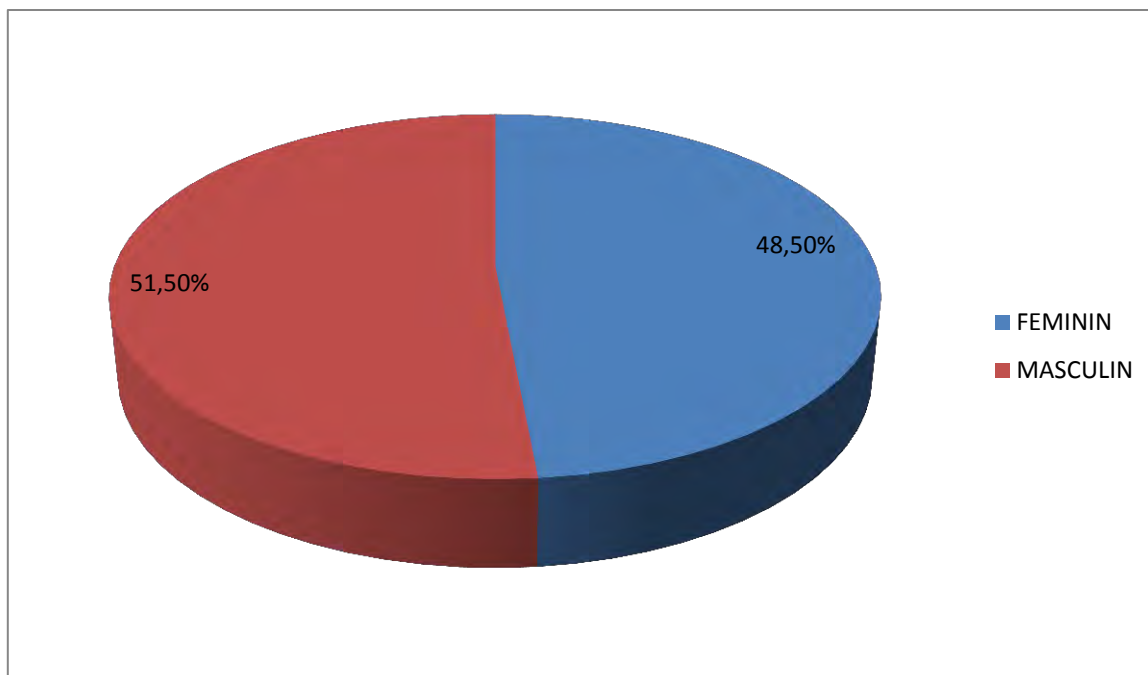


Figure 21: répartition selon le sexe

3.1.4. Origine géographique

Dix-huit patients soit 54,54 % étaient originaires de Dakar. La figure représente la répartition des patients en fonction de leur origine géographique

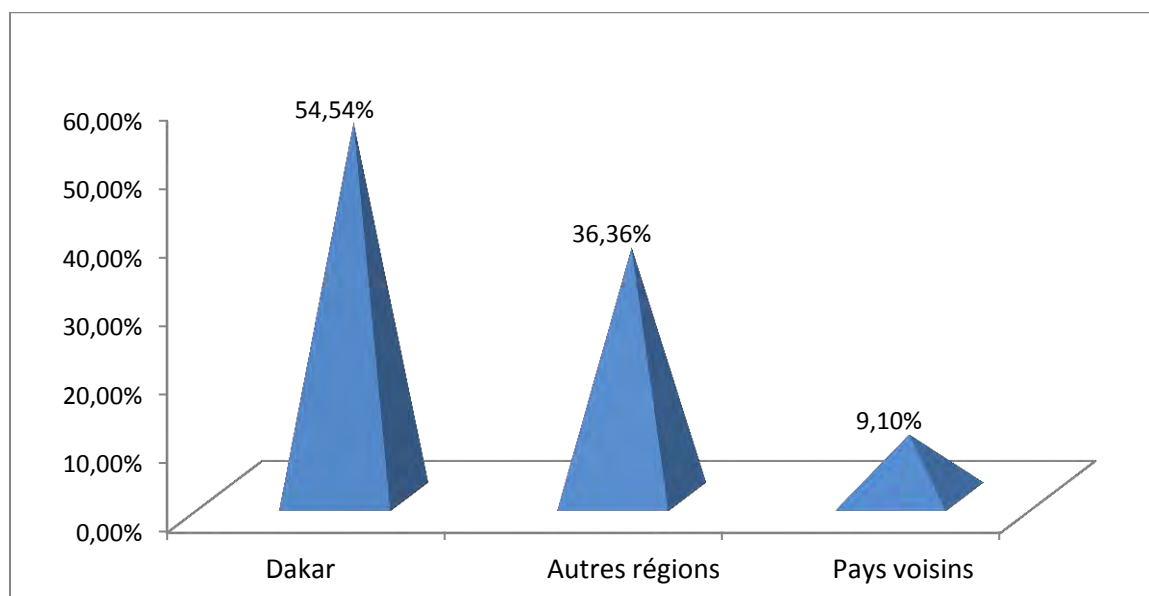


Figure 22 : origine géographique des patients

3.1.5. Les antécédents

Dix patients sont issus d'un mariage consanguin de premier degré, soit 30,30% des patients.

Un Cas d'atrésie familiale a été trouvé avec notion de cas similaire dans la fratrie et chez le père.

3.2. Les données cliniques

3.2.1. Les circonstances de découverte

Les circonstances de découverte sont représentées par la figure suivante (fig 23)

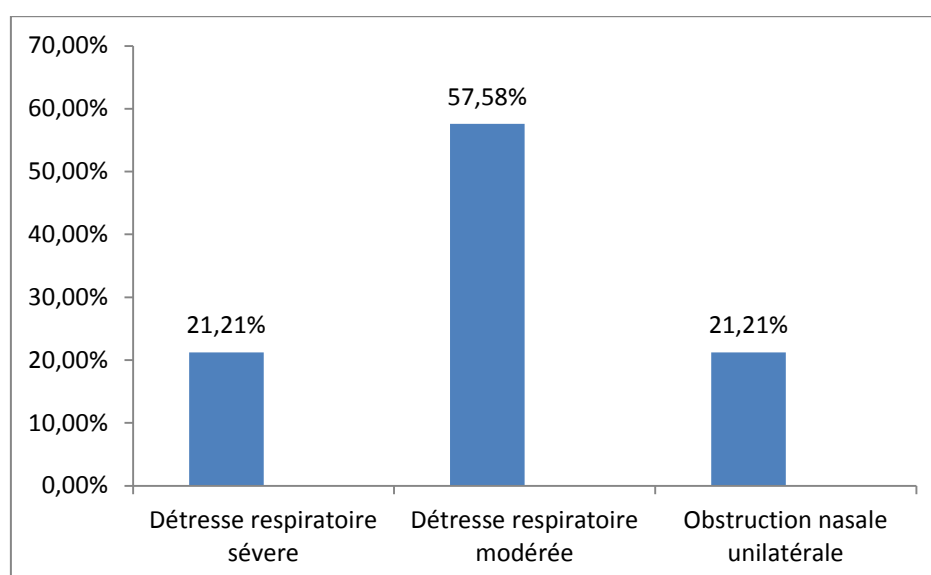


Figure 23 : circonstances de découverte de l'atrésie.

3.2.2. Les données de l'examen physique.

Le diagnostic était retenu dans 66,66% lors de la positivité de l'épreuve à la sonde et du test à l'abaisse langue métallique et dans 9,1 % à l'aide de l'endoscopie.

L'atrésie était bilatérale dans 63,6 % et unilatérale dans 36,4 %

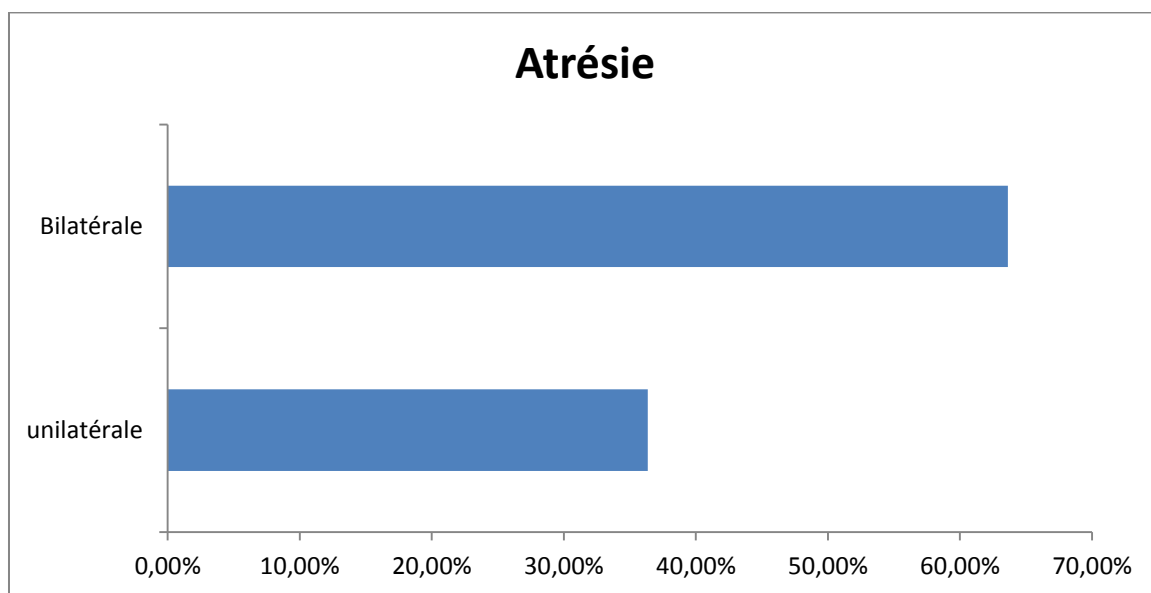


Figure 24: topographie de l'atrésie

3.2.3. La nature de l'atrésie

La nature osseuse, membraneuse ou mixte de l'atrésie choanale est retenue grâce à la tomodensitométrie ou en per-opératoire. Le graphique suivant représente la nature de l'atrésie dans notre série.

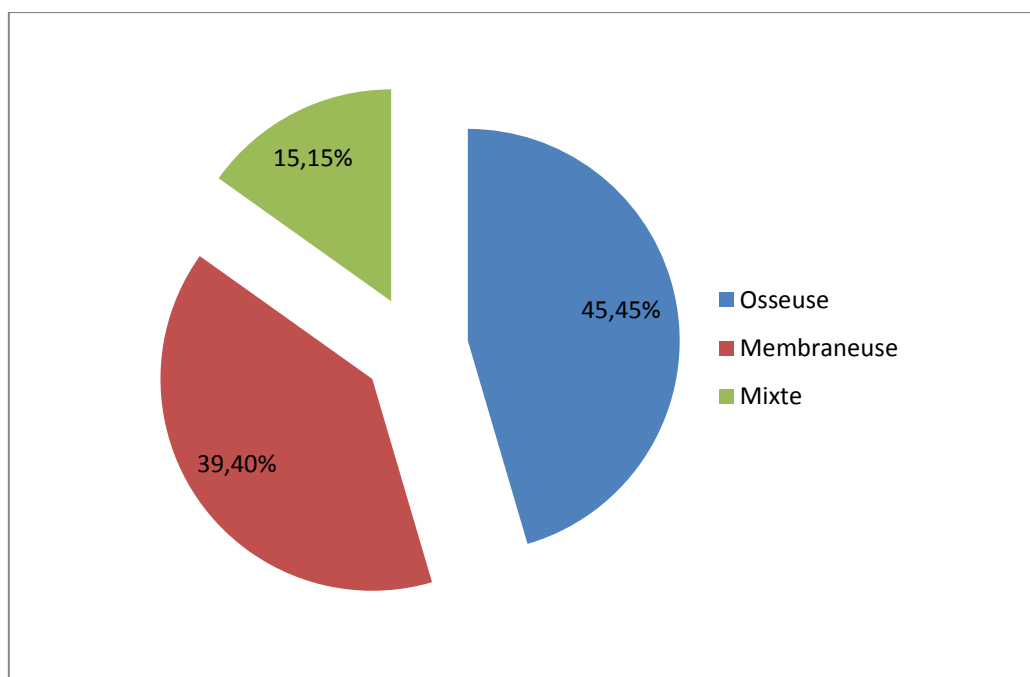


Figure 25 : nature de l'atrésie

3.2.4. Malformations associées

Dans notre série, 10 patients présentaient des malformations associées, soit 30,30%.

Les malformations associées étaient les suivantes :

Tableau III : malformations ou syndrome associés à l'imperforation choanale.

Malformations associées	Effectif
Frein de langue	1
Syndrome charge	5
Syndrome de Crouzon	2
Omphalocèle	1
Malformation cardiaque	1
Total	10

3.3. Les données paracliniques

Une TDM était réalisée chez huit patients soit dans 24,24%. Elle avait permis le diagnostic en donnant le type de l'atrésie, sa nature et les malformations associées.

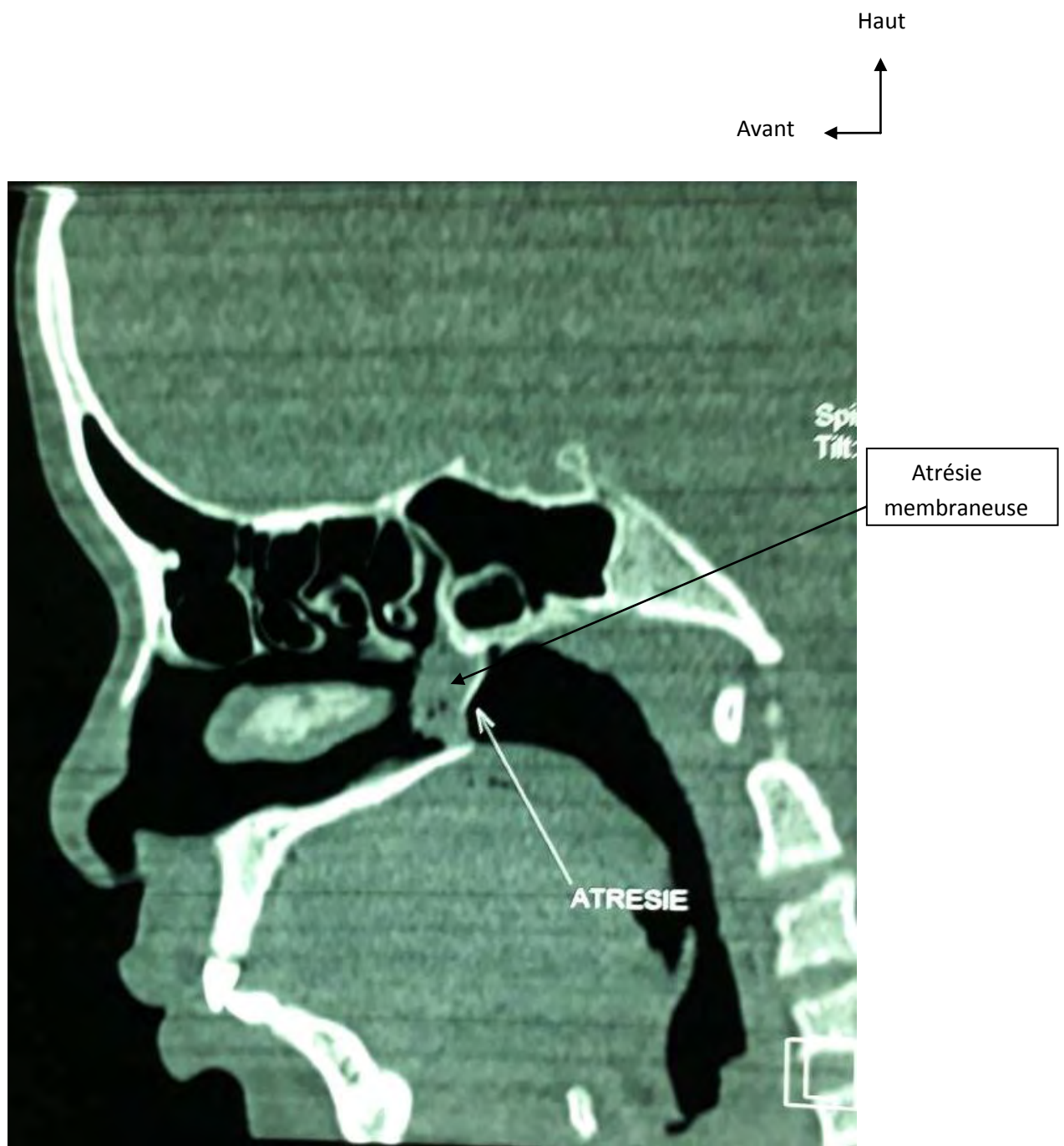


Figure 26: TDM du massif facial en coupe sagittale qui montre une atrésie choanale mixte. Source service ORL FANN

Avant
↑
Gauche →

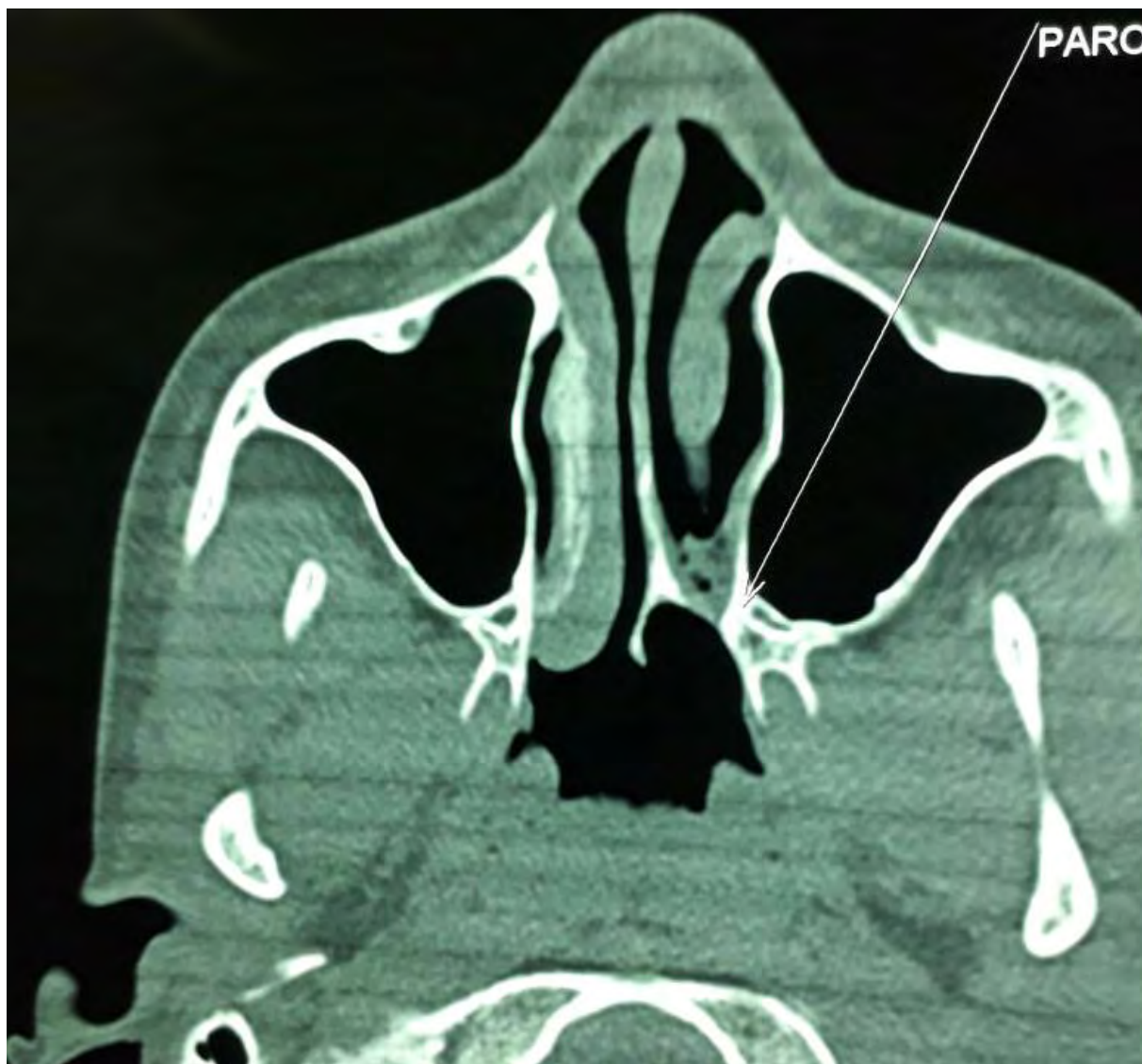


Figure 27 : TDM du massif facial en coupe axiale qui montre une atrésie choanale gauche mixte. Source service ORL FANN



Figure 28 : TDM du massif facial en coupe axiale qui montre une atrésie choanale droite osseuse incomplète avec présence de sécrétion dans la fosse nasale (niveau hydroaérique). Source service ORL FANN

Avant
↑
Gauche →

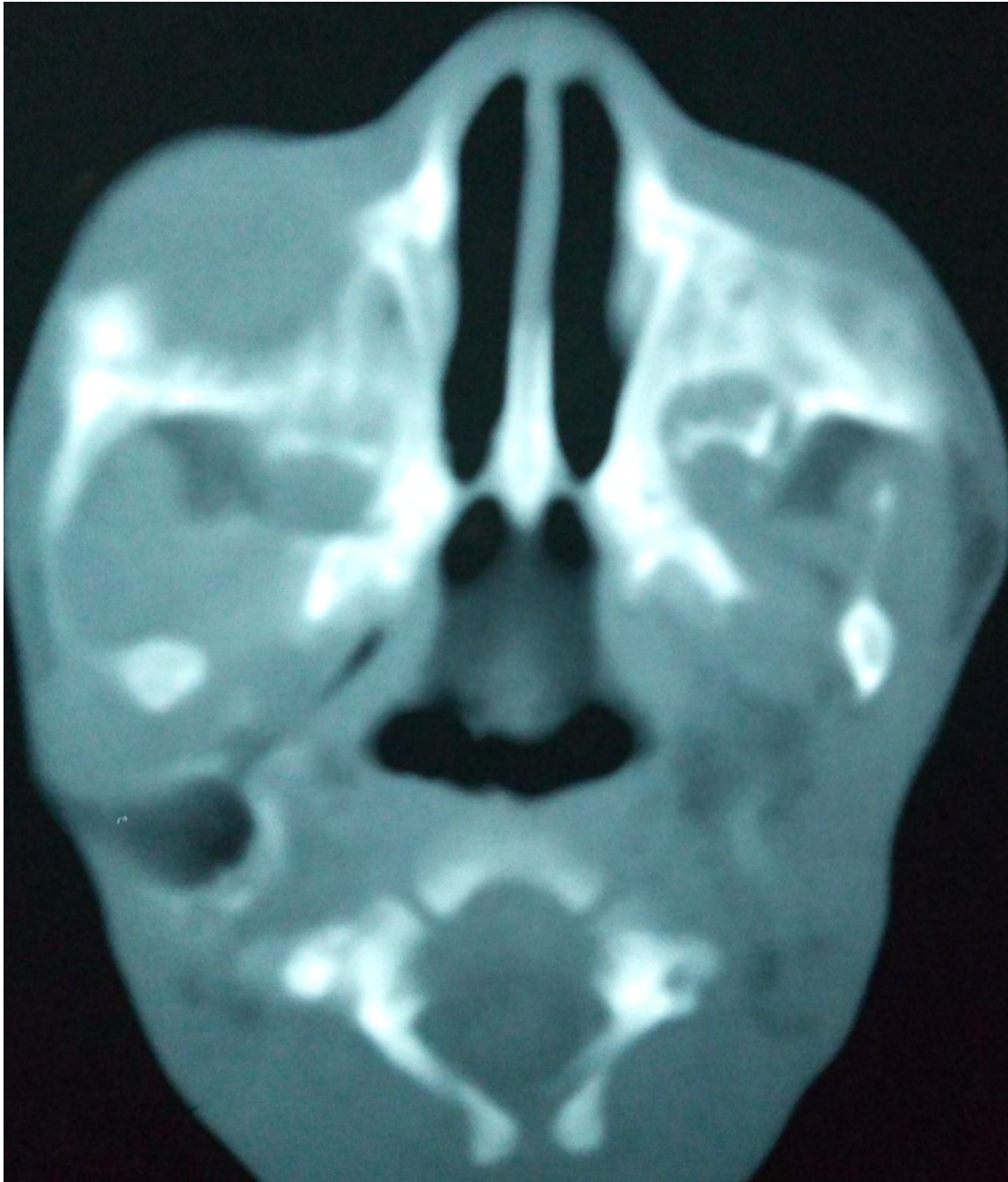


Figure 29 : TDM du massif facial en coupe axiale qui montre un tissu fibreux choanal bilatéral à 01 mois après la chirurgie. Source service ORL FANN

3.4. Les données thérapeutiques

Tous nos patients avaient bénéficié d'un traitement chirurgical.

- La ponction à l'aveugle (divulsion) par voie endonasale était réalisée chez 26 patients soit dans 78,78%.
- La voie endoscopique endonasale était réalisée chez 11 patients soit dans 34,37 %. Dans quatre cas, le traitement par voie endoscopique était fait après 2 à 3 échecs du traitement par ponction aveugle. Dans deux cas, la reprise de la cure par voie endoscopique était faite avec le LASER CO2. Sept patients soit 21,88% avaient bénéficié d'un traitement par voie endoscopique seul.
- La trachéotomie était réalisée chez un patient qui présentait un syndrome CHARGE avec narine unique (figure 30).



Figure 30 : patient présentant un syndrome CHARGE avec narine unique trachéotomisé. Source service ORL FANN

➤ Le calibrage était mis de façon systématique chez tous nos patients, avec des sondes d'intubation endotrachéales en polyvinyl ou en silicone. Le diamètre était adapté à l'âge de l'enfant et aux dimensions choanales obtenues en fin d'intervention.

Chez les nouveau-nés nous avons utilisé des sondes d'intubation n° 3.

Le calibrage avait duré entre 6 et 12 semaines avec une moyenne de 8 semaines.

3.5. Les données évolutives

➤ Suites immédiates et à moyen terme

L'évolution immédiate était favorable chez 97% des patients avec amélioration sur le plan respiratoire, absence de dyspnée lors des tétées.

Un nouveau-né est décédé à J1 postopératoire par détresse respiratoire.

Quatre patients avaient une chute précoce du matériel de calibrage.

➤ Suites lointaines :

La surveillance de la perméabilité des choanes était effectuée cliniquement et par endoscopie nasale pour certains patients, avec un recul allant de 6 à 20 mois.

Les résultats en fonction du type de traitement étaient les suivants:

Tableau IV: résultats en fonction du traitement

Technique chirurgicale	Nombre de cas n=	Taux de succès après 01an	Perdus de vue avant 01an
Divulsion	26	50%	14
Endoscopie endonasale	09	77,77%	00
LASER	02	50%	00

Sept patient soit 36,84% des patients non perdus de vue avaient des récives avec des cures itératives allant jusqu' à quatre cures.

Le taux de succès global des patients non perdu de vu à 01an était de 73,68%.

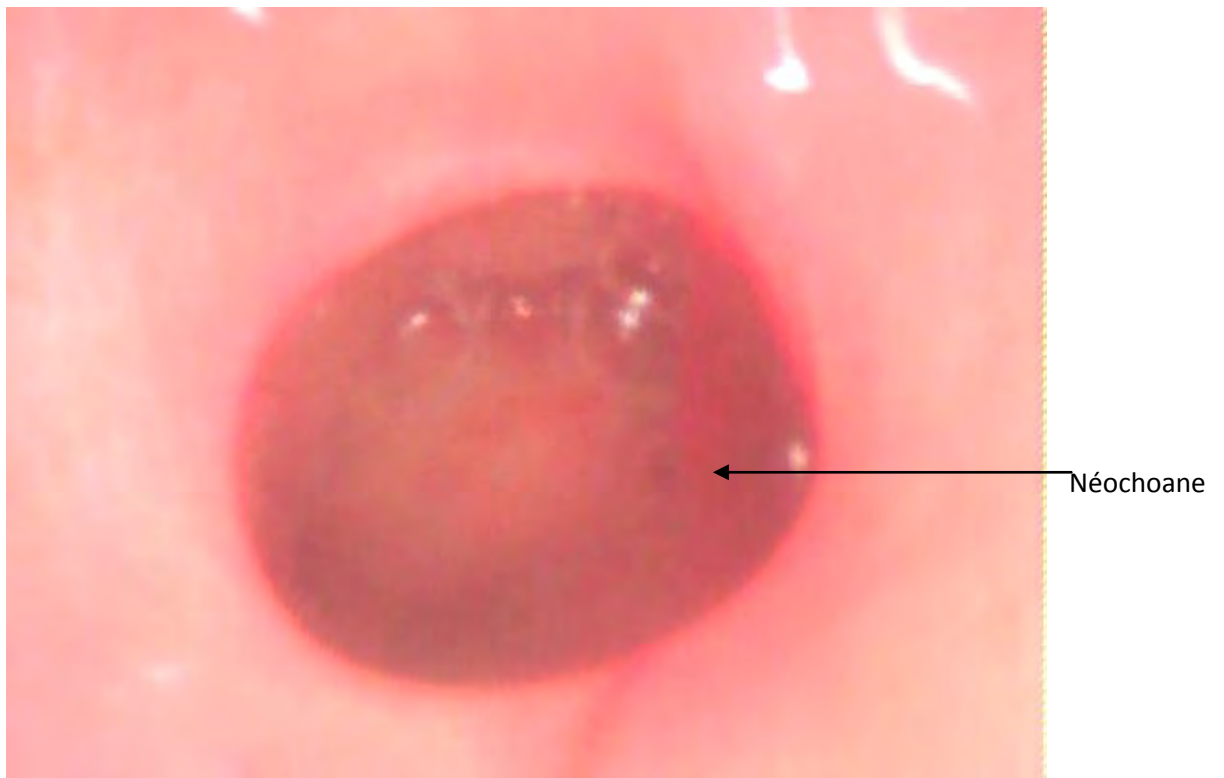


Figure 31 : nasofibroscope montrant une néchoane à 1 an post opératoire d'un traitement par voie endoscopique. Source service ORL FANN

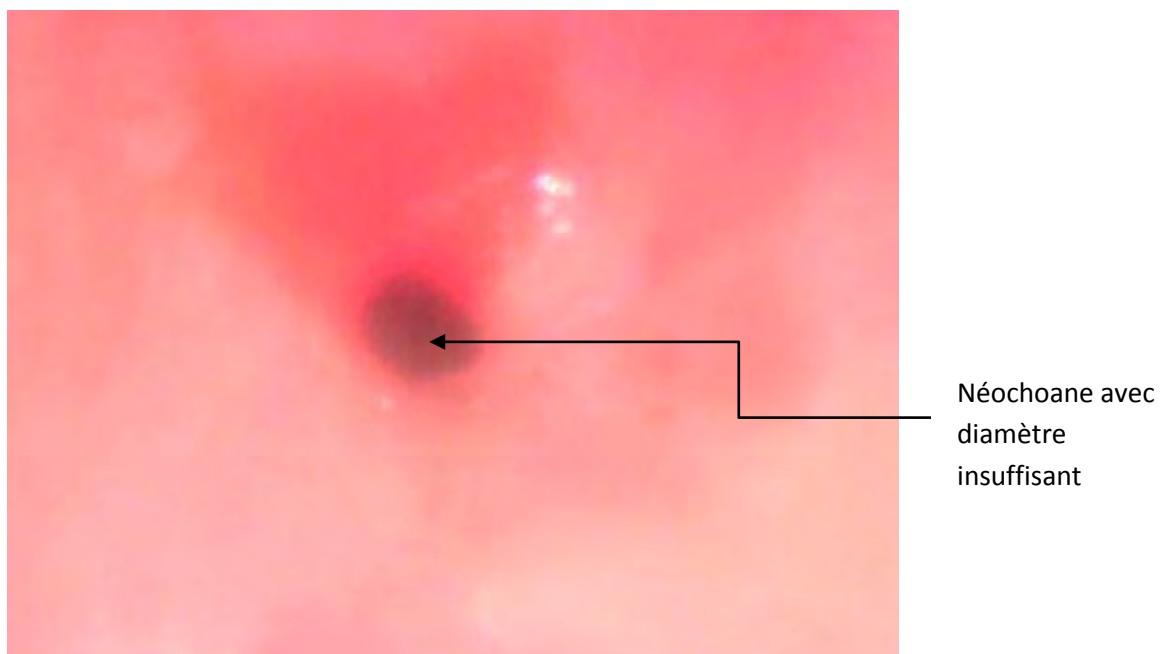


Figure 32 : nasofibroscope montrant un petit pertuis représentant une néchoane avec un diamètre insuffisant à 1 an 3 mois post opératoire d'un traitement par divulsion. Source service ORL FANN

DISCUSSION

1. SUR LE PLAN SOCIODEMOGRAPHIQUE

1.1. La fréquence

La fréquence globale de l'atrésie choanale congénitale est difficile à apprécier. Elle est estimée à 1 cas pour 5000 à 8000 naissances [1, 2, 3, 73], la même fréquence a été constatée dans une étude menée en 2010 [74]. Prescott en 1986 rapporte une incidence estimée à 1 cas pour 50000 naissances [75] et pour HARRIS [76] 0,82 cas pour 10000. Mais la fréquence réelle est peut-être un peu plus importante selon certains auteurs [77] qui estiment qu'il est fort probable que certaines morts néonatales par asphyxie sont dues à la méconnaissance de cette malformation. C'est une pathologie rare dont la fréquence est variable en fonction des pays. L'incidence est difficile à préciser dans notre pays car 40% des accouchements sont non assisté par un personnel qualifié avec un taux de mortalité néonatale de 2,8% dont 29% sont dues à une asphyxie [10]. Dans certains de ces asphyxies néonatales il y'a certainement des cas d'AC. Cependant nous avons recensé 33 cas en 18 ans. Le tableau représente la fréquence en fonction des séries.

Tableau V : données épidémiologiques en fonction des auteurs

Auteurs	Effectifs n=	Durée de l'étude	Fréquence par an
Bouidir [78]	13	11 ans	1,18
Chaoyuhsu [79]	12	12 ans	1
Hajri [7]	27	21 ans	1,28
Notre étude	33	18 ans	1,83

L'atrésie est légèrement plus fréquente dans notre série.

1.2. L'âge

Il s'agit d'une maladie congénitale dont la symptomatologie est nette dès la naissance si elle est bilatérale. Les formes unilatérales peuvent se voir plus tard dans la vie même à l'âge adulte car elles sont assez bien tolérées.

Dans notre série, l'âge moyen était de 1,2 an avec des extrêmes de 1 jour et 14 ans. L'âge moyen dans notre série est plus petit que dans la plupart des séries [78], l'explication est certainement le taux plus important d'atrésie bilatérale dans la série.

Quatre-vingt-deux pourcent de nos patients étaient âgés de moins de 6 mois. Ce résultat se rapproche des données de la littérature [3, 78].

1.3. Le sexe

Une nette prédominance féminine est retrouvée dans la plupart des séries [2, 3, 79, 80, 81, 82] mais ne trouve pas d'explication étiopathogénique et reste une simple constatation épidémiologique.

Cependant, certains auteurs notent une répartition égale entre les deux sexes [83] et d'autres une prédominance masculine [64]. Dans notre série, on note un équilibre avec 17 patients de sexe masculin, contre 16 patients de sexe féminin. Ce qui concorde avec les séries de SAOUDI [64] et d'ILYAS [84].

1.4. Les antécédents

Le caractère héréditaire de l'affection a pu être mis en évidence dans plusieurs cas d'atteintes familiales, un mode de transmission autosomal récessif a notamment été décrit [78, 84].

Dans notre série une notion de consanguinité au premier degré entre les parents a été retrouvée dans 30,30% avec un cas d'atrésie familiale (père et frère). Ce résultat est en accord avec celui de Boudir [78] qui avait retrouvé 31% de consanguinité au premier degré.

2. SUR LE PLAN CLINIQUE

2.1. La forme de l'atrésie

La forme unilatérale est plus fréquemment rencontrée que la forme bilatérale dans plusieurs publications [7, 74, 64, 80, 85, 86]. Dans notre série, l'atrésie était bilatérale dans 63,63% et unilatérale dans 36,37%. Nos résultats ne concordent pas avec les données de la littérature puisque nous avons trouvé plus de formes bilatérales qu'unilatérales. Cela peut être expliqué par le fait que les atrésies unilatérales sont bien tolérées et motivent moins une consultation et on y pense moins à partir d'un certain âge. Le diagnostic est donc souvent méconnu surtout dans nos conditions de sous spécialisation et de sous médicalisation. Il n'est souvent évoqué qu'en cas de détresse respiratoire néonatale qui constituait 78,79% de nos circonstances de découverte.

2.2. La nature de l'atrésie :

Avec l'apport du scanner dans l'étude des atrésies choanales, il semble que la forme mixte soit la plus fréquente. Elle constitue 54% dans la série de WIATRAK [87], 47,7% de Hajri [7] et 74% dans la série de ROMBAUX [88].

Dans notre série, la nature mixte était retrouvée dans 15,15%. Ce taux plus faible dans notre série ainsi que dans la plus part des séries anciennes est certainement lié à l'absence de réalisation systématique du Scanner. Sur 8 patient ayant fait un scanner, dans notre série, les 4 soit 50% avaient une atrésie mixte.

La forme membraneuse est soit sous forme d'une membrane ou d'un bloc fibreux, mince, de consistance élastique et peu résistant. Une fréquence de 10% est classiquement avancée dans la littérature [7, 21, 89], mais il semble qu'en fait depuis la pratique de plus en plus fréquente du scanner, qu'il soit rare de ne pas trouver des anomalies osseuses associées, même minimales. Wiatrak [87] et Brown [90] ne trouvent aucun cas d'atrésie membraneuse pure dans leurs séries. Dans notre série, cette forme représentait 39,40%. Cependant parmi nos huit

patients qui avaient un scanner, aucun ne présentait une atrésie membraneuse pure. Dans certaines de nos atrésies membraneuses il y'a certainement des formes mixtes masquées par la non réalisation de la TDM.

Traditionnellement, il était rapporté que 85 à 90 % des atrésies choanales étaient de nature osseuse [87, 89]. Ces résultats ont été contestés par WIATRAK [87] qui sur une série de 18 patients porteurs d'atrésie choanale ne retrouvait que 46% de forme osseuse pure. L'étude de Brown [90] n'avait retrouvé que 30% d'atrésies osseuses strictes. Dans notre série, la nature osseuse de l'atrésie était retrouvée dans 45,45 % des cas. La différence des résultats entre ces séries repose sur la pratique systématique du scanner qui permet un diagnostic fiable de la nature de l'atrésie.

2.3. Les malformations associées

Les malformations isolées ou syndromiques associées sont fréquentes puisque retrouvées dans 20 à 50% des cas [88, 96]. Parmi les syndromes polymalformatifs, l'association CHARGE décrite par Hall en 1979 est la forme la plus complète [53, 54]. D'autres anomalies ont été rapportées : fente labiopalatine, omphalocèle ou atrésie de l'œsophage [30, 57, 97]. La recherche de ses malformations est primordiale car elles conditionnent le pronostic et guident l'attitude thérapeutique. Dans notre série, la proportion des malformations associées était de 30,30% avec cinq cas de charge syndrome. Ces résultats sont en accord avec les données de la littérature [7, 78]

3. SUR LE PLAN PARACLINIQUE

Le diagnostic de l'imperforation a été révolutionné par l'endoscopie aux optiques rigides et par l'examen tomodensitométrique [91, 92] utilisé la première fois par Shirkhoda en 1982 [93]. Il permet de confirmer l'atrésie choanale, d'apprécier ses caractéristiques, sa nature, l'atteinte uni ou bilatérale, la part de l'obstruction osseuse, son épaisseur, les anomalies osseuses qui la

constituent (inclinaison des apophyses ptérygoïdes, épaissement du Vomer) [94, 95]. Il permet également de préciser certaines malformations associées et aide à mieux choisir la technique opératoire. Dans la série de Hajri [7] le Scanner était réalisé dans 66,7% et 100% dans les séries de Wiatrak [87], Brown [90] et Ilyas [84]. Seulement 24,24% de nos patients avaient fait une TDM. Il faut noter que sa réalisation n'est pas systématique dans notre contexte pour plusieurs raisons : son coût élevé, sa réalisation difficile et le fait que les malades sont le plus souvent reçus dans un contexte d'urgence. Dix-neuf patients soit 57,58 % étaient reçus en urgence dans le cadre d'une détresse respiratoire sévère. Ces différents facteurs font que la cure est souvent faite sans scanner.

4. SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE

Le but du traitement est la restauration d'une filière aérienne normale et stable dans le temps. Le traitement chirurgical fait appel à plusieurs techniques mais les voies transnasales sont les plus pratiquées.

-La divulsion qui était considérée comme le traitement de choix permettant de passer le cap d'urgence [4, 98, 99] est actuellement délaissée à la faveur des voies endoscopiques et du laser d'autant plus qu'il s'agit d'une technique aveugle insuffisante et exposant aux risques de récurrences [4, 100]. Dans notre série tous les cas d'atrésie choanale bilatérale ont été opérés en urgence par Divulsion.

Un bon nombre d'auteurs s'accordent que les meilleurs résultats de cette technique sont obtenus lorsque l'atrésie choanale est membraneuse [4, 101, 102]. Dans notre série 26 patients soit 78,78% étaient traités par divulsion lors de la première cure. Cette valeur est plus élevée que dans la plupart des séries récentes [7, 78, 84]. Cela est lié à l'indisponibilité du matériel d'endoscopie qui n'est introduit en ORL qu'en 2011 par le Pr E M DIOP.

-La voie transpalatine a pendant longtemps eu la faveur des auteurs car elle permet une bonne exposition de la plaque atrétique, une résection aisée du Vomer, du bord postérieur de la cloison nasale et de l'aile interne de la ptérygoïde. Toutefois elle comporte un risque potentiel orthodontique et sur le développement du massif facial.

Les travaux de Freng [103] ont cependant montré que le décollement de la fibromuqueuse n'a pas de conséquences si on respecte les 2/3 antérieures de la suture intermaxillaire. Pour Garabedian [96], elle est indiquée d'emblée en cas d'atrésie choanale osseuse et en cas d'atrésie choanale mixte ou membraneuse après échec du laser. Actuellement la voie transpalatine est réservée pour plusieurs auteurs [88, 99] aux échecs d'une première technique ou aux contre-indications de la voie Endoscopique (des fosses nasales étroites, une malformation cranio- faciale ou une déviation septale) d'où l'intérêt de pratiquer systématiquement un scanner préopératoire selon ces auteurs. Dans la série de Hajri [7] 66,66% des patients avaient un traitement par voie transpalatine. Cependant aucun patient de notre série n'avait un traitement par voie transpalatine. Compte tenu des risques de répercussion sur le développement du massif facial nous avons opté pour la voie endoscopique et la Divulsion.

-La voie endoscopique présente l'avantage d'offrir une bonne visualisation ; de permettre une résection étendue, d'être une intervention courte à morbidité faible pouvant être proposée dès la naissance aux atrésies choanales bilatérales qu'elles soient mixtes ou osseuses.

Même si elle peut être proposée dès 6 mois pour les atrésies choanales unilatérales, ses résultats seraient meilleurs à partir de 3 ans [99]. Likhtor la pratique à partir de 7 ans afin de pouvoir réaliser une résection large avec extension aux cellules ethmoïdales postérieures et au sinus sphénoïdal [72].

Rombaux privilégie la voie endoscopique avec utilisation de micro-débrideur pour le traitement des AC bilatérales et ceci dès le premier mois [88].

Dans notre série, la voie endoscopique était réalisée dans 34,37%.Cependant 54% de nos patients reçus après 2011 étaient traités par voie endoscopique. Seulement deux patients ont bénéficié du LASER après 3 échecs du traitement par divulsion ou endoscopie endonasale instrumentale. Ces deux cas ont été opérés lors d'une mission humanitaire ORL Espagnole annuelle qui se déroule durant les mois de Janvier car le service ne dispose pas de LASER.

En comparaison aux données récentes de la littérature, la voie endoscopique est moins utilisée dans notre série. Tous les patients dans les séries de Boudir [78] et ILYAS [84] étaient traités par voie endoscopique. Cette différence peut s'expliquer par la non disponibilité du matériel d'endoscopie avant 2011.

La tendance actuelle dans le service est la réalisation systématique d'un traitement par voie endoscopique avec résection de la partie postérieure du vomer. Tous les malades de la série opérés par cette technique ont eu un état respiratoire stable dans le temps.

- La trachéotomie, elle est réservée aux formes avec malformations cranio-faciales ou cardiorespiratoire [88, 96]. Dans notre série, la trachéotomie était réalisée chez un patient qui avait un syndrome de charge avec narine unique.

- Le calibrage est un temps essentiel de l'intervention, il doit être contrôlé sous Microscope ou par endoscope; la durée du calibrage peut être écourtée grâce aux nouvelles techniques chirurgicales tel que le laser [72]. Dans notre série, le calibrage était systématique avec une durée moyenne de 02 mois. La même durée a été retrouvée dans la série de Boudir [78]

5. SUR LE PLAN EVOLUTIF

Pirsig [49] avait remarqué dans une étude approfondie de la littérature en 1986, que les résultats étaient très dispersés pour l'une ou l'autre voie d'abord transnasale ou transpalatine entre un taux de réussite voisin de 100 % et un taux de mauvais résultats de 50 à 80 %. Les plus récentes études font état de succès pour 80 à 95 % des cas même par voie nasale. La comparaison par un même

auteur des voies transpalatine et transnasale montre des résultats sensiblement identiques pour les deux à savoir 57 et 59 % de succès respectivement [104]. Les chiffres publiés n'ont cependant pas une valeur définitive car ils regroupent et comparent le plus souvent des situations différentes. C'est-à-dire des formes uni et bilatérales, des formes membraneuses, osseuses et mixtes, des formes isolées et associées à d'autres malformations, des âges différents (nourrisson ou enfant, voire grand enfant ou même adulte), une chirurgie de première intention ou secondaire (récidive). Ces différents facteurs influencent grandement le choix de la technique en fonction de l'expérience propre de l'opérateur.

Dans notre série le taux de succès global était de 73,68 %.

Tableau VI : Taux de succès en fonction des séries

Auteurs	Techniques chirurgicales	Nombre de cas	Taux de succès	Taux de succès global
Boudir[78]	Voie endoscopique	12	100%	100 %
Ilyas [84]	Voie endoscopique	05	100%	100 %
Hajri[7]	Divulsion	07	29 %	80 %
	Voie endoscopique	08	75 %	
	Voie transpalatine	18	83 %	
Alger[105]	Divulsion	06	33%	88 %
	Voie endoscopique	04	75%	
	Voie transpalatine	02	50%	
	LASER	25	88 %	
Notre série	Divulsion	26	50 %	73,68%
	Voie endoscopique	11	77 ,77%	
	LASER	02	50%	

Le taux de succès global dans notre série est légèrement inférieur à celui des autres séries. L'explication est le nombre plus élevé de traitement par divulsion dans cette étude.



CONCLUSION

L'atrésie choanale est une malformation congénitale rare due à l'obstruction partielle ou totale des orifices postérieurs des fosses nasales. Elle est complète ou incomplète, de nature osseuse, membraneuse ou mixte, unilatérale ou bilatérale.

Les formes bilatérales se manifestent habituellement par une détresse respiratoire néonatale aggravée par les tétées cédant lors des pleurs. Les formes unilatérales, sont découvertes de façon systématique lors du cathétérisme néonatal des fosses nasales ou de façon plus tardive devant une rhinorrhée ou une obstruction nasale unilatérale du nourrisson.

Le diagnostic avant tout clinique, a été considérablement facilité par l'endoscopie et la Tomodensitométrie. Le scanner constitue l'examen de choix dans le diagnostic de la nature de l'atrésie, le bilan pré thérapeutique et la recherche de malformations craniofaciales associées.

Dans près de 50% des cas, l'AC est associée à un syndrome polymalformatif dont le plus fréquent et le plus complet est le syndrome CHARGE.

La prise en charge est multidisciplinaire faisant intervenir Pédiatres, ORL et Anesthésistes-Réanimateurs entre autres.

Le traitement, chirurgical fait appel à plusieurs techniques dont la plus utilisée est aujourd'hui la voie endoscopique endonasale.

Le pronostic est généralement bon et dépend avant tout des malformations associées et de la prise en charge initiale.

Le Sénégal est caractérisé par une forte natalité estimée à 534 milles naissances par an pour une population de 15,2millions habitants avec un taux de mortalité néonatale de 2,8% dont 29% est due à une asphyxie. C'est dans ce contexte que depuis des décennies le service ORL reçoit et prend en charge des cas d'atrésies choanales.

L'absence d'études dans notre pays sur cette malformation rare mais non exceptionnelle nous a motivé à faire ce travail. Nos objectifs étaient de préciser les aspects sociodémographiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et

évolutifs de l'imperforation choanale dans notre contexte. Nous avons mené une étude rétrospective et descriptive qui couvre une période de 18ans allant du 01 janvier 2000 au 31 Décembre 2017 au service d'ORL du CHNU de FANN. Nos résultats ont été les suivants.

1. SUR LE PLAN EPIDEMIOLOGIQUE

Trente-trois dossiers ont été colligés avec une fréquence annuelle de 1,83 cas d'AC par an.

L'âge moyen était de 14 mois avec des extrêmes de 01 jour et 14 ans. Quatre vint onze pourcent de nos patients étaient âgés de moins de 06 mois

Le sex ratio était de 1,06

Dix patients étaient issus d'un mariage consanguin.

2. SUR LE PLAN CLINIQUE

La circonstance de découverte la plus fréquente était une détresse respiratoire qui était retrouvée dans 78.79% avec 57,58% de DRS.

L'AC était bilatérale dans 63,63%.

Elle était de nature osseuse dans 45,45%, membraneuse dans 39,4% et mixte dans 15,15%.

L'AC était associée à une malformation dans 10 cas avec 05 cas de syndrome charge.

3. SUR LE PLAN PARACLINIQUE

Huit patients soit 24,24% des cas avaient bénéficié d'une TDM du massif facial qui mettait en évidence l'AC, sa nature et les malformations craniofaciales associées.

4. SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE

Tous nos patients avaient bénéficié d'un traitement chirurgical.

La ponction à l'aveugle (divulsion) était réalisée chez 26 patients soit dans 78,79%.

La voie endoscopique endonasale était réalisée chez 11 patients soit dans 34,37 %. Dans quatre cas le traitement par voie endoscopique était fait après 2 à trois échecs du traitement par ponction aveugle. Dans deux cas la reprise de la cure par voie endoscopique était faite avec le LASER CO2. Sept patients soit 21,88% avaient bénéficiés d'un traitement par voie endoscopique seul.

La trachéotomie était réalisée chez un patient.

Le calibrage était mis de façon systématique chez tous nos patients, avec une durée moyenne de 8 semaines.

5. SUR LE PLAN EVOLUTIF :

L'évolution immédiate était favorable chez 97% des patients avec amélioration sur le plan respiratoire et absence de dyspnée lors des tétées.

Un nouveau-né est décédé à J1 post opératoire par détresse respiratoire.

Après un an de suivi 42,42% des patients étaient perdus de vue.

Sept patient soit 36,84% des patients non perdus de vue avaient des récives avec des cures itératives allant jusqu' à quatre cures.

Le taux de succès global des patients non perdu de vu à 01an était de 73,68%.

RECOMMANDATIONS :

Pour la prévention et la meilleure prise en charge des AC, nous recommandons les mesures suivantes :

✓ A l'endroit du personnel ORL

- La sensibilisation du public à travers les émissions de santé dans les médias sur les AC et leurs facteurs de risque (consanguinité)
- La sensibilisation du personnel médical et paramédical pour un bon examen du nouveau né qui permet le diagnostic précoce.
- L'examen clinique minutieux en cas d'obstruction nasale unilatérale chronique qui sera complété au moindre doute par un examen endoscopique et tomodensitométrique.
- La réalisation systématique du scanner qui sera suivi d'un traitement par voie endoscopique.
- La formation d'ORL avec des qualifications en ORL pédiatrique et la vulgarisation des méthodes endoscopiques.
- La formation d'un personnel qualifié (infirmiers spécialisés en ORL et en pédiatrie.)
- La collaboration avec les pédiatres, les radiologues, les obstétriciens, les sages-femmes et les anesthésistes.
- La sauve garde et la maintenance du matériel biomédical.
- La bonne tenue et sauve garde des dossiers
- La numérisation des données.
- La création d'un système d'alerte permettant de signaler les malades absents à leurs rendez-vous et de les rappeler.

✓ A l'endroit des autorités :

- La promotion de la formation de spécialistes en ORL et en Néonatalogie.
- La création de services spécialisés dans les régions pour un transfert des compétences.

- La recherche des moyens de financement pour la prise en charge des populations défavorisées
 - ✓ A l'endroit de la population :
- Un conseil génétique avant les mariages
- Eviter les accouchements à domicile non assistés par un personnel qualifié.
- Le bon suivi des grossesses.



REFERENCES

1. Rombaux PH, hamoir M, Gilain V et Al.

Les atrésies choanales : à propos d'une série rétrospective de 39 cas. Rev laryngol otol rhinol 2001 ; 122:147-54.

2. Benhamou AC, Laraquin, Chekkoury a, Ben chakroun.

Atrésie choanale chez l'adulte (2eme partie). Maghreb médical.1994 ; 277 :16-21.

3. Cannoni M, Thomassin JM, Meyen A.

L'imperforation choanale. Topographie de la malformation et intérêt de la voie transpalatine. J fr ,oto- rhino-laryngol 1983 ;32 :289-93.

4. Cumberworth VI, Djazaeri B, Mackay SI.

Endoscopic fenestration of choanal atresia. J laryngol otol 1995;109:31-5.

5. Issekutz Ka, Smith Im, Prasad C, Graham Jm Jr, Blake Kd.

An epidemiological analysis of charge syndrome: preliminary results from a Canadian study. Am j med genet 2005,133: 309-317

6. Russell-Eggitt, I.M. et al.

THE eye in charge association.br j ophtalmol,1990.74 :421-6

7. Hajri H, S. Mannoubi, N. Mathlouthi, N. Kaffel, M. Marrakchi, H. Kooli, M. Ferjaoui,

Imperforation choanale aspects cliniques, approche thérapeutique
j. Tun orl – 17 ,2006 : 30-34

8. Bart D. Vanzielegheem, Marc M. Lemmerling, Hubert F. Vermeersch, Paul Govaert, et al.

Imaging Studies in the Diagnostic Workup of Neonatal Nasal Obstruction.
Journal of Computer Assisted Tomography: 25. 4, 2001: 540–549.

9. Amrani M.N.

L'Atrésie des choanes. 1986 thèse de médecine 1985N° 93, faculté de médecine de rabat.

10. UNICEF survie et développement de l'enfant. Font des nations unies pour l'enfance (UNICEF) Juillet 2017.

11. Caroline G.

L'atrésie choanale chez le chien, le chat et le cheval. Thèse pour le doctorat vétérinaire, à propos de l'atrésie des choanes 2008 :14-16

12. Le Douarin Nm, Kalcheim R, the neural crest, oxford university press 1999.

13. Charrier J.B, Racy E, Nowark C, Lmoire B, Bobin S.
Embryologie et anomalies congenital du nez. EMC oto. Rhino. Laryngologie, 20, 264-A-10, 2007.

14. S rouji I. & Ingrams D, choanal atresia – a recurrent feature of foetal carbimazole syndrome. clinical otolaryngology. 2005: 30, 364–383

15. Goldberg M, Opsahl Vital S, Barbet P.
Embryologie craniofaciale(II) embryologie de la face et des structures squelettiques céphaliques : morphogenèse des maxillaires, de la mandibule. EMC (Elsevier Masson SAS,Paris), medicine buccale28-085-U,2011.

16. Page C, Fontaine C. Anatomie des cavités nasales(2010). [en ligne].Disponible sur http://coursenligne.u-picardie.fr/ines/foadF/paes/31290/ANAT_FNasales

17. Opsomer H, Elia D, Ducou le Pointe H, Montagne J.Ph.Hopital d'enfant Armand Trousseau
Imagerie des pathologies des sinus et des fosses nasales de l'enfant.
www.pe.sfrnet.org/Data/.../1/95eb0c14-87ba-4c28-b239-ac8c13d3f3e1.pdf.

18. Rouviere H, Delmas A.
Anatomie humaine, Tete et cou. 12ème édition, Paris, Masson, 1985, 1 : 608.

19.Teissier N., Abbeele Van Den.
Chirurgie de l'imperforation choanale, encyclopedie medico-chirurgicale, Techniques chirurgicales; Tête et cou ,2010. 46-230

20. Dunham ME, Miller RP.
Bilateral choanal atresia associated with malformation of the anterior skull base: Embryogenesis and clinical considerations. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992;101, 11:916–919.

21. Sadek SAA.
Congenital bilateral choanal atresia. International journal of pediatric otorhinolaryngology, 1998, 42:247-56.

22. Abir K, Bhattacharyya M.S, Lund V. J. M.S.

Unilateral choanal atresia insibilins, a rare occurrence. The journal of laryngology and otology, 1996, 110: 665-667.

23. Piquet J.J.

Les imperforations choanales: apports thérapeutiques du laser. Rev. Prat. (Paris), 1992, 42, 11: 1390-1392.

24. Shashi V, Berry D, Stamper T.H.

A further case of choanal atresia in the deletion (9p) syndrom. Am. J. Med. Genet. 1998, 4, 80, 4: 440.

25. Shashi V, Golden W.L, Fryburg J.S.

Choanal atresia in patient with the deletion (9p) syndrome. Am. J. Med. Genet. 1994, 148, 5: 486-489.

26. Wouters Ch, Van Bodegom Tm, Moll Ha, Govaerts Lc.

Partial trisomylic and monosomy 9p resulting from a familial translocation t(4,9) (q27,p24) in achild with choanal atresia. Am. Genet, 1999, 42, 3: 160-165.

27 . Kathryn North, Builin Wu, Benning N Cao, Whiterman D.A.H, Karf Bure R.

Charge association in achild with the novo inverted duplication (14) (q22-q23.3). Am. J. Med. Genet. 1995, 57, 4: 610-614.

28. Metlay La, Smythe Ps, Miller Me.

Familial charge syndrom: clinical report with autopsy findings. Am. J. Med. Genet. 1987, 26, 3: 577-581.

29. Siala Gaugi S, Masmondi A, Souissi M.H, Chabchoub A, Chelli H, Khrouf N.

L'association charge: A propos de 4 cas. La tunisie médicale, 1999, 77, 5 : 297-303.

30 . Finel E, Parent P, Giroux J.D, De Parscou. L.

L'association charge. Arch pédiatrie, 1996, 3 : 1020-5.

31. Perrin C, Perrin Ph, Brunet A.

L'atrésie choanale dans le cadre du syndrome C.H.A.R.G.E. J. Fr. Oto-Rhinno-Laryngol. 1990, 39, 9-19 : 487-490.

32. Lin A.

Using birth defects epidemiology to take charge. *Teratology*, 1999, 60: 332-333.

33. Blake Kd, Davenport Sl, Hall Bd, Hefner Ma, Pagon Ra, Williams Ms, Lin Ae, Graham Jm.

CHARGE Association: an update and review for the primary pediatrician. *Clin. Pediatr.*, 1998, 37, 159-174.

34. Lubinsky Ms.

Properties of associations: identity, nature, and clinical criteria, with a commentary on why CHARGE and Goldenhar are not associations. *Am. J. Med. Genet.*, 1994, 49, 21-25

35. Leclerc J.E.

Choanal atresia and associated anomalies. *Int. J. Pediatr. Oto-Rhino-Laryngol.* 1987, 13, 3: 265-272.

36. Tewfik Tl, Teebi As, Der Kaloustian Vm.

Syndromes and conditions associated with congenital anomalies of the nose, nasopharynx, and sinuses. *Congenital Anomalies of the Ear, Nose and Throat*, 1997, 218-9

37. Yoskovitch A, Tewfik Tl, Nguyen L, Oudjhane K, Teebi As.

Case report, choanal and ileal atresia: a new syndrome or association? *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 1999, 49, 237-240.

38. Eric Trucot.

L'atrésie choanale. Thèse Méd. CAEN, 1996, 78.

39. Greenberg F.

Choanal atresia methimazole teratogenicity or a new syndrome. *Am. J. Genet.*, 1987, 28: 931-934.

40. Wilson Lc, Kerr B.A, Wilkinson R, Fossard C, Donnai D.

Choanal atresia and hypothelia following methimazole exposure in utero: A second Report. *Am. J. med. Genet.*, 1998, 75: 220-222.

41. Johnsson E, Larsson G, Ljunggren M.

Severe malformations in infant born to hyperthyroid women on methimazole. *LANCET* 1997; 350: 1520.

42. Foulds N, Walpole I, Elmslie F, et al.

Carbimazole embryo-pathy: an emerging phenotype. Am J Med Genet 2005; 132: 130–5.

43. Lupo P.

Atrazine may increase risk of choanal atresia <http://www.news-medical.net/news/20120929/Atrazine-may-increase-risk-ofchoanal-atresia.aspx>

44. Kancherla, Vijaya.

"Epidemiology of choanal atresia - the National Birth Defects Prevention Study." dissertation, University of Iowa, 2010. <http://ir.uiowa.edu/etd/829>.

45. Karboubi L. détresse respiratoire neonatale d'origine chirurgicale, thèse de medecine 1998 faculte de medecine de rabat.

46. Froechlich P, G. Roger, N. Garabedian, T. van Den Abbeele, E. Lescanne, R. Nicollas.

prise en charge de L'ATRESIE choanale, anales d'otolaryngologie et chirurgie cervico-faciale 125,2008 : 46-51.

47. Coffinet L, Bodino C, Brugel-Ribere L, Marie B, Grignon Y, Coste A et al.

Explorations physiques et fonctionnelles des fosses nasales. EMC-Oto-rhinolaryngologie 1 , 2004. 2–21.

48. Garbedian E.N, Ducroz V.

Pathologie malformative. ORL de l'enfant, 1996: 127-131.

49. Pirsig W.

Surgery of choanal atresia in infants and children : historical notes and updated review. Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. 1986, 11, 2: 153-170.

50. Uslu H, Uslu C, Varoglu E, Karasen M, Yildirim M, Oysu C, Bayraktar R, Eren S.

Bilateral choanal atresia; evaluation with scintigraphy: Case report. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 2006, 70, 171-3

51. Vickery C.L, Gross C.W.

Advanced drill technology in traitement of congenital choanal atresia. Otolaryngologic clinic of north America, 1997, 30, 3: 457-465.

52. Friedman N.R, Michell R.B, Bailey C.M, Albert D.M.

Management and outcome of choanal atresia correction. International journal of pediatric oto-rhino-laryngology, 2000, 52: 45-51.

53. Dalphin Ml, Noir A, Menget A.

Atrésie des choanes et syndrome charge. pediatrie 1993;8:537-42.

54. Pagon RA, Graham JM, Zonana J.

Congenital heart disease and choanal atresia with multiple anomalies: charge association. J. pediatr 1981; 99: 223-7.

55. Pauline P.

Cardiopathies congénitale dans le syndrome charge, Thèse de médecine 2009, faculté de médecine paris Descartes 5-14.

56. Sanlaville D, Verloes A.

CHARGE syndrome: an update. European Journal of Human Genetics .2007, 15, 389–399.

57 . Kaplan L C.

The Charge Association: choanal atresia and multiple congenital anomalies. Pediatr otolaryngol 1989;20:66-72.

58. Haddad J, Sacy R.

L'association charge: de nouvelles anomalies associées. Arch. Pédiatrie. 1997, 4 : 583-587

59. Cedin Ac, Fujitar, Cruz Olm.

Endoscopic transeptal surgery for choanal atresia with a stentless folded-over-flap technique. Otolaryngology-head and neck surgery, 2006, 135:693-8.

60. Andrieu J, Guitrancourt P.M, Stipon.

Chirurgie de l'imperforation choanale. Editions techniques.

Encycl. Méd. Chir. Techniques chirurgicales, Tête et cou, 1994, 46, 230.

61. Emmert C.

Stenochorie und atresie der Choannen. Lehrbuch der speciellen Chirurgie, vol. 2, Dann, Stuttgart, 1854. 533_538.

62. Gujrathi Cs, Daniel Sj, James Al, forte v.

Management of bilateral choanal atresia in the neonate : an institutional review. International journal of pediatric otorhinolaryngology, 2004, 68:399-407

63. Jaouad. A.

L'ATRESIE CHOANALE (A Propos de 9 cas): These en medecine, casablanca N°287/2000

64 Hamad Al Muhaimed.

choanal atresia repair: 14 years' experience, annals of saudi medicine 1999.19. 3

65. Park Ah, Brockenbrough J, Stankiewicz J.

Endoscopic versus traditional approaches to choanal atresia. Otolaryngol. Clin. North. Am., 2000, 33:77-90.

66. Stoll D, Darrouzet V, De Gabory L.

Voies d'abord du pharynx. Emc ; technique chirurgicale, tête et cou 2006; 46, 270,

67. Stankiewicz Ja.

The endoscopic repair of choanal atresia. Otolaryngology head and neck surgery, 1990, 103: 931-7

68. Forer B, Landsberg R, Derowe A.

Endoscopic choanal atresia repair. Operative techniques in otolaryngology – head and neck surgery, 2001, 12:224-8.

69. El-Guindy A, El-Sherif S, Hagrass M, Gamea A.

Endoscopic endonasal surgery of posterior choanal atresia. J. Laryngol. Otol., 1992, 106 : 528-9

70. Dedo HH.

Transnasal mucosal flap rotation technique for repair of posterior choanal atresia. Otolaryngology-head and neck surgery, 2001, 124: 674-82

71. Norman R. Friedman, MD

Surgical repair of bilateral choanal atresia Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery; 2009, 20, 3: 175–7.

72. Liktor B, Csokonai Lv, Gerlinger I.

A new endoscopic surgical method for unilateral choanal atresia. Laryngoscope, 2001, 111, 364-6.

73. Chinwuba C, Walman J, Stand R.

Nasal airway obstruction: Ct assessment. radiology 1986 ;159 :203-6.

74. Kaprana A, A, Karatzani, S, V Elegrakis, Nikolaos Ch Atzakis, I Papadakis G E V Elegrakis

endonasal management of choanal atresia with the use of a surgical microscope, otorhinolaryngologie, head and neck surg .Germany 2010:20-24.

75. Prescott CAJ.

Experience with bilateral congenital atresia of the posterior nasal choane. J laryngol otol 1986.100: 1255-61.

76. Harris J, Elisabeth R, Bengt Kallen.

Epidemiology of choanal atresia with special reference to the charge association. Pediatrics, 1997,99,:363-367.

77. Vodouhe SJ, Hounkpatin RS, Hounkpe YC.

Atrésie congénitale des choanes : aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques.

Les cahiers d'orl 1993, 28, : 374-9.

78. Boudir Y. les atrésies choanales . université CADI These numéro 76 /2013

79. Chao-Yuhsu, Yiu-Wah L.I, Jane Chein-Yaohsu.

Congenital choanal atresia : computed tomography and clinical findings. Acta pediatr. Sin, 1999, 40, 13-7.

80 Josephson GD, Vickery CI, Giles WC.

Transnasal endoscopic repair of congenital choanal atresia. Arch otolaryngol head neck surg 1998; 124: 537-40.

81. Hall WJ, Watanabe T, Kenan PD.

Transeptal repair of unilateral choanal atresia. Arch otolaryngol 1982; 108: 659-61.

82.Marco Berlucchi, Barbara Pedruzzi, Michele Sessa and Piero Nicolai (2011).

Diagnostic and Therapeutic Sinonasal Endoscopy in Pediatric Patients, Advances in Endoscopic Surgery: 978-953-307-717-8.

83. Bobbin S, Manach Y, Contencin P.

Imperforation choanale de L'enfant. Intérêt de la voie transpalatine, à propos de 30 observations. Ann oto laryngol (paris), 1983:100: 371-4.

84. ILYAS E.J. prise en charge néonatale des atrésies choanales these numéro 053 université Sidi Mohamed Ben Abdallah

- 85. Ahmad A. Ibrahim, Emad A. Magdy , Mohamed H. Hassab.**
Endoscopic choanoplasty without stenting for congenital choanal atresia repair.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology ,2010; 74: 144–150.
- 86. Rakosu T, Jonas I.**
Atlas de médecine dentaire et orthopédie dentofaciale-diagnostic. Paris.
Flammarion-Medecine-Science, 1992 : 272.
- 87. Wiatrak Bj.**
Unilateral choanal atresia: initial presentation and endoscopic repair.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 1998, 46, 27-35
- 88. Rombaux Ph, C. de Toeuf, M. Hamoir, P. Eloy, B. Bertrand, F. Veykemans :** transnasal repair of unilateral choanal atresia, belgium rhinology,
41:31-36, 2003
- 89. Elimelech Deutsch, Michal Kaufman, Amos Eilon.**
Transnasal endoscopic management of choanal atresia.
International journal of pediatric oto-rhino-laryngology, 1997, 40: 19-26
- 90. Brown Oe, Pownell P, Manning Sc.**
Choanal atresia : A new classification and clinical management applications.
Laryngoscope, 1996, 106, 97-101
- 91. Benhamou AC, laraqui N, chekkoury IA, ben chakroun.** Atrésie
choanale chez l'adulte (2ème partie). Maghreb medical.1994 ; 277 :16-21.
- 92. Hasegawa M, Oku T, Tnaka H.** Evaluation of CT in the diagnosis of
congenital
choanal atresia. J Laryngol Otol 1983;97:1013-5.
- 93. Roelly Ph, Roger G,Bellity A.** Imperforations choanales: prise en charge et
traitement
chirurgical, étude à propos de cinquante cas.Ann Pediatr(Paris) 1992 ;39 :479-
- 94. Crockett DM, Healy GB, Mc Gill TJ.** Computed tomography in the
evaluation of
choanal atresia in infants and children. Laryngoscope 1987;97:174-83.
- 95. Kearns DB, Wickstead M, Choa DI.**Computed tomographic in choanal
atrésia.JLaryngol Otol 1988;102:414-8.

96. Ducroz V, Garabedian EN. Atrésie choanale. Les cahiers d'ORL 1997;4:248-54.

97. Ben Becher S, Ganousi S, Cheour M. Association CHARGE. arch pediatri 1994 ;1 :1115-7

98. Piquet JJ, Burny A, Van JT, Vaneecloo FM. Le traitement chirurgical des imperforations choanales. Acta Oto-Rhino-Laryngol Belg 1984 ;38 :5-10.

99. Richardson MA, Osguthorpe JD. Surgical management of choanal atresia. Laryngoscope 1988; 96:915-8.

100 Guerrier Y, Rouvier P. Anatomie du nez et des fosses nasales. Encycl Med chir (Paris-France), Oto-Rhino-Laryngologie, 10:18. 20-265

101. Morgan DW, Bailey M. Current management of choanal atresia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1990;19:1-13.

102. Singh B. Bilateral choanal atresia key to success with transnasal approach. J Laryngol Otol 1990;104:482-4.

103 Freng

Congenital choanal atresia - etiology, morphology and diagnosis in 82 cases. Scand. J. Reconst. Surg. 1978, 12: 261-265

104. Van Den Abbeele T., François M., Narcy P.

Transnasal endoscopic treatment of choanal atresia without prolonged stenting arch. Otolaryngol. Head neck surg. 2002; 128: 936-940.

[105] Alger

Atrésie choanale diagnostic et prise en charge. Olydoo.com. nov. 2013

Résumé

Les objectifs de notre travail étaient :

- de déterminer les paramètres sociodémographiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs de l'AC.
- d'évaluer les résultats du traitement chirurgical

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive menée à la Clinique ORL Lamine Sine Diop du CHNU de FANN à Dakar à propos de 33 cas d'atrésies des choanes colligés sur une période de 18ans, allant de Janvier 2000 à Décembre 2017. Les paramètres étudiés étaient sociodémographiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives. Les données obtenues ont été analysées par le logiciel « Excel 2010 ».

RESULTATS

Trente-trois dossiers ont été colligés en 18 ans avec une fréquence annuelle de 1,83 cas par an. Le sexe ratio était de 1,06. L'âge moyen était de 14mois avec des extrêmes de 01jours et 14ans.

Dix patients soit 30,30% étaient issues d'un mariage consanguin.

La circonstance de découverte la plus fréquente était une détresse respiratoire qui était modérée 57,58% et sévère dans 21,21%.

Le diagnostic était clinique dans 66,66% et endoscopique dans 9,1%.

L'atrésie était bilatérale dans 63,63% et de nature osseuse dans 45,45%, membraneuse dans 39,40% et mixte dans 15,15%.

Dans 30,30% l'imperforation s'intégrait dans le cadre d'un syndrome poly-malformatif avec 5 cas de syndromes CHARGE.

Huit patients avaient bénéficié d'une TDM du massif facial.

Tous nos patients avaient bénéficié d'un traitement chirurgical par voie transnasale avec mise en place d'un matériel de calibrage.

Les suites immédiates étaient simples dans 97% avec un cas de décès à j1 post opératoire.

Le Taux de succès global à un des patients non perdu de vue était de 73,68%.

CONCLUSION

L'atrésie des choanes reste une malformation congénitale rare nécessitant une prise en charge multidisciplinaire. Le pronostic est grevé par l'association avec d'autres malformations. Aujourd'hui le traitement de référence est l'abord par voie endoscopique endonasale.

MOTS CLÉS : atrésie choanale, obstruction nasale, divulsion, chirurgie endonasale

MEMBRES DU JURY

Président	:	M. Issa Cheikh	NDIAYE	Professeur Titulaire
Membres	:	M. Pape Matar	FAYE	Professeur Assimilé
		Mme Evelyne Siga	DIOM	Professeur Assimilé
Directeur de mémoire :		Mme Evelyne Siga	DIOM	Professeur Assimilé
Co-directeur de mémoire :		M. Ciré	NDIAYE	Maître de Conférences Titulaire