



Laryngomalacie

Pierre Fayoux

La laryngomalacie est définie par un collapsus inspiratoire des structures supra-glottiques. L'incidence n'est pas connue mais elle représente la première cause de stridor, estimée entre 45 à 75% des étiologies de stridor.

La physiopathologie reste incertaine et les mécanismes impliqués sont probablement multiples et associés. On évoquera des causes anatomiques avec un positionnement anormal de l'épiglotte ou des replis ary-épiglottiques courts, une chondromalacie, une immaturité musculaire intrinsèque, un reflux gastro-œsophagien, un retard développement de l'innervation laryngé, ou une altération du reflexe laryngé. Quelle qu'en soit l'origine, l'obstruction supra-glottique va générer une augmentation des résistances respiratoires, nécessitant une augmentation des efforts inspiratoires, majorant à leur tour le collapsus supra-glottique.

Symptomatologie

La laryngomalacie est avant tout marquée par un stridor d'apparition rapide à la naissance généralement dans les 15 premiers jours. Le stridor est isolé, parfois associé à un cri étouffé ou tirage sus-sternal. Il disparaît ou diminue lors des pleurs. Le stridor présente une évolution particulière dans le cadre de la laryngomalacie, marquée par une aggravation progressive jusqu'à 4 à 8 mois suivi d'une régression jusqu'à 18 mois. La symptomatologie disparaît totalement avant l'âge de deux ans, sauf dans de très rares cas où le stridor peut persister, notamment à l'effort.

La laryngomalacie est fréquemment associée au RGO (23 à 100%), à d'autres anomalies de l'arbre respiratoire (7 à 51%), et plus rarement des anomalies syndromiques (Tri 21, CHARGE, cardiopathie, 22q11...) et des troubles neurologiques. Dans ces derniers, on

pourra observer une pharyngo-laryngomalacie qui associe un collapsus pharyngé et des troubles de déglutition.

Les anomalies associées sont plus fréquentes dans les formes graves de laryngomalacie.

Les signes de gravité sont liés à l'obstruction supra-glottique et s'observent dans 10 à 20% des cas (tableau 1).

Signes clinique d'obstruction respiratoire haute

Bradypnée inspiratoire Hypoxie - Hypercapnie Apnées, pauses respiratoires, tirage intercostal, respiration superficielle Difficultés alimentaires, stagnation pondérale Pâleur, sueurs Tachycardie, HTA, bradycardie, malaise
--

Tableau 1 : signes cliniques de gravité d'une dyspnée haute

Diagnostic

Le diagnostic de laryngomalacie repose sur la fibroscopie laryngée qui permet d'établir le diagnostic en objectivant le collapsus supra-glottique. La fibroscopie permet d'évaluer l'importance de l'obstruction, de rechercher des anomalies associées sur la filière, et d'éliminer un diagnostic différentiel (tableau 2). La fibroscopie doit être réalisée dans des conditions de sécurité notamment si l'enfant est dyspnéique ou en cas de franchissement du plan glottique.

En cas de doute diagnostique ou de signe de gravité, une endoscopie laryngo-trachéale sous anesthésie générale doit être réalisée.

L'aspect endoscopique est variable et plusieurs classifications ont été proposées mais ces dernières n'ont pas un grand intérêt pratique. On distinguera des formes antérieures avec une épiglotte enroulée ou une bascule postérieure de l'épiglotte, des formes postérieures avec un collapsus des massifs aryépiglottiques, des replis aryépiglottiques (RAE) courts, et enfin des

Bruit inspiratoire (Stridor)
Paralysie laryngée – Ankylose Sténose sous-glottique et trachéale haute Angiome sous-glottique Kystes laryngés et pharyngés congénitaux Diastème Tumeurs pharyngées et laryngées Autres malformations laryngées
Bruits aux 2 temps
Pathologie trachéale : trachéomalacie, compressions vasculaires, sténoses, tumeurs
Obstruction pharyngée : hypotonie vélopharyngée, glossoptose, tumeurs pharyngées ou para-pharyngées
Bruits expiratoires
Lésions trachéales basses: sténoses, trachéomalacie distale, compression vasculaire (APGA), tumeurs
Obstructions bronchiques

Tableau 2 : diagnostic différentiels

formes globales associant les 3 formes précédentes (figures 1 à 4).



Figure 1 : Laryngomalacie antérieure
Endoscopie retrouvant un enroulement important de l'épiglotte sur elle-même. Dans ces formes, il existe habituellement un collapsus latéro-latéral de l'épiglotte lors de l'inspiration, majorant l'obstruction respiratoire.

Aucune imagerie n'est utile au diagnostic positif, mais un bilan radiologique orienté

peut être utile en cas de malformations associées des voies respiratoires.



Figure 2 : Laryngomalacie antérieure
Fibroscopie montrant un collapsus postérieur de l'épiglotte lors de l'inspiration.

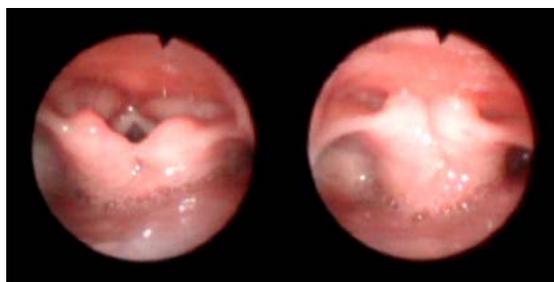


Figure 3 : Laryngomalacie postérieure
Aspect endoscopique d'une laryngomalacie postérieure montrant un collapsus antérieur des massifs aryépiglottiques lors de l'inspiration.



Figure 4 : forme latérale
Aspect endoscopique montrant un excès muqueux aryépiglottique et des replis aryépiglottiques courts. Lors de l'inspiration, on observe un collapsus latéral de la margelle.

Une fois le diagnostic confirmé, il est nécessaire d'évaluer la tolérance de l'obstruction, cette dernière guidant la prise en charge. Cette évaluation recherchera les signes cliniques de gravité d'une dyspnée aiguë (tableau 1), mais surtout les signes de dyspnée chronique tels que la rétraction thoracique, l'hypotonie, le fractionnement alimentaire et la stagnation pondérale.

Sur le plan paraclinique, l'enregistrement cardio-respiratoire en continu (ECR) recherchera une tachycardie et une hypoxie.

Elle sera complétée par une gazométrie qui recherchera une hypercapnie. En cas de signes cliniques de gravité et de normalité de l'ECR et de la gazométrie, une polysomnographie pourra objectiver une augmentation de résistance des voies respiratoires ainsi qu'un syndrome d'apnées. En cas d'obstruction chronique avérée, une échographie cardiaque permettra d'éliminer une hypertension artérielle pulmonaire.

Parmi les autres examens qui peuvent être utiles, un bilan du RGO sera demandé notamment en cas de signes digestifs associés, ainsi qu'un bilan orienté et un avis génétique en cas de contexte syndromique ou d'atteinte neurologique.

Prise en charge

Il est indispensable de rassurer les parents, d'expliquer l'évolution et de mettre en place un suivi clinique et si nécessaire fibroscopique jusqu'à la fin de la phase d'aggravation (4 à 6 mois).

Un traitement par inhibiteur de pompe à proton est prescrit systématiquement en cas de signes digestifs, signes de gravité, aspect endoscopique de RGO.

En cas de signe de gravité (cf infra), un bilan de tolérance doit être demandé afin d'objectiver le retentissement. En cas de forme grave avérée, et après correction des cofacteurs pouvant majorer la symptomatologie (RGO, infections...), un traitement chirurgical peut être proposé.

Traitement chirurgical

De nombreuses techniques endoscopiques décrites :

-Aryépiglottoplastie et Supraglottoplastie (figure 5 et 6): il s'agit d'un geste large consistant à réséquer l'excès muqueux aryénoïdien ainsi que les replis aryépiglottiques en remontant sur les bords latéraux de l'épiglotte. Ces techniques sont proposées dans les formes globales avec un collapsus important. Ces techniques exposent à un risque de sténose

vestibulaire par rétraction des zones cruentées. Ce risque est diminué si on préserve une zone muqueuse dans la région des replis aryépiglottiques ce qui permet d'éviter la fusion des zones cruentées épiglottiques et aryénoïdiennes.



Figure 5 : exemple de supra-glottoplastie
Après exposition du larynx en suspension, réalisation d'une résection de l'excès aryénoïdien au laser et section de l'épiglotte sus-hyoidienne. Dans ce type de résection large, le respect des replis ary-épiglottiques permet de réduire le risque de sténose vestibulaire en évitant la fusion des zones cruentées aryénoïdiennes et épiglottiques.

-Section des Replis ary-épiglottiques : dans les formes par RAE courts, la section simple des RAE permet un élargissement satisfaisant de la margelle laryngée.

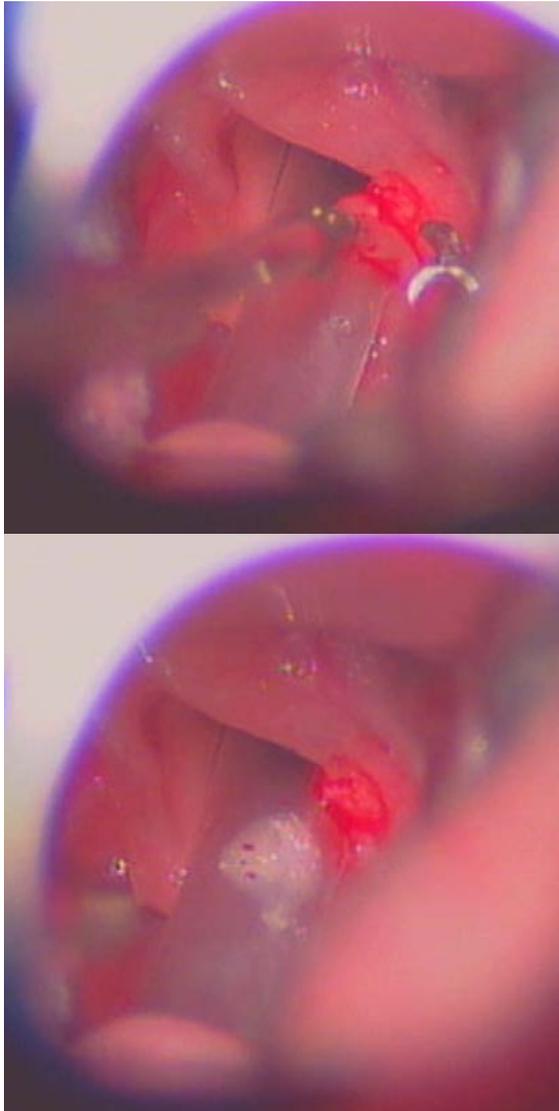


Figure 6 : exérèse de l'excès muqueux aux instruments froids

Dans le cas présent, le patient a dû être intubé en raison des difficultés ventilatoires. L'excès muqueux aryénoïdien est résecté aux instruments froids.

- Section unilatérale : Afin de réduire le risque de sténose, certains auteurs ont proposé la réalisation d'un geste unilatéral. Ce geste expose néanmoins à un risque plus élevé d'échec, notamment dans les formes globales.

- Epiglottopexie – Epiglottoplastie (figure 7): Dans les formes antérieures, une fixation de l'épiglotte sur la base de langue est réalisée après avivement de la muqueuse valléculaire. En cas d'enroulement important de l'épiglotte sur elle-même, la réalisation de points en U sur

la face linguale d'épiglotte, d'un bord latéral à l'autre, permet d' « ouvrir » cette dernière.

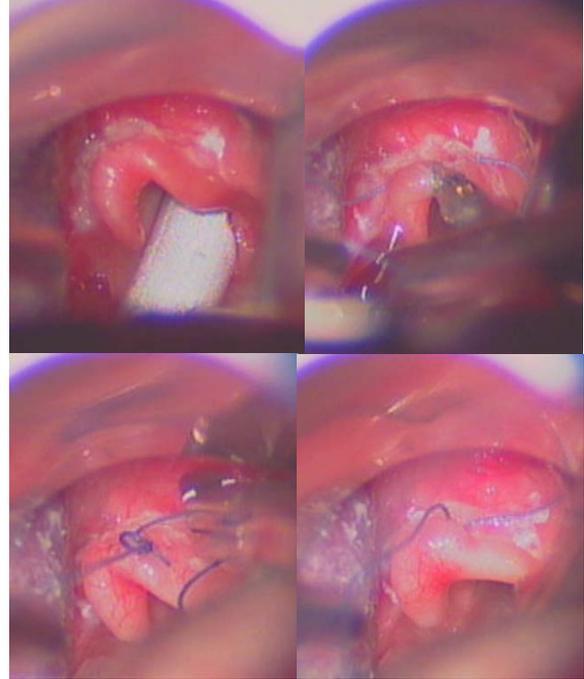


Figure 7 : Epiglottoplastie

Le geste débute par un avivement de la muqueuse de la face linguale d'épiglotte. Un point en U de Vicryl 4.0 est placé sur la face linguale, prenant ancrage dans les bords latéraux de l'épiglotte. Le serrage du point permet d'ouvrir largement la filière épiglottique.

Quelle que soit la technique utilisée, le geste est réalisé sous anesthésie générale, en ventilation spontanée ou jet-ventilation. Si la situation respiratoire est précaire, une intubation peut être nécessaire mais va compliquer le geste en gênant l'accès au larynx.

L'anesthésie est préférentiellement réalisée par voie intraveineuse.

Après induction, une anesthésie locale du larynx à la xylocaïne est réalisée. Un tube nasopharyngé est placé afin de favoriser l'oxygénation du patient pendant l'intervention.

L'intervention débute par une endoscopie laryngotrachéale qui confirme le diagnostic, évalue la forme anatomique et élimine une malformation laryngotrachéale associée. Un laryngoscope adapté à la taille de l'enfant est mis en suspension pour exposer le larynx.

Selon la forme anatomique, le geste comportera un traitement de la composante postérieure, de la composante antérieure, ou les deux.

Une injection IV de corticoïdes (solumédrol 1mg/Kg) est administrée durant l'intervention afin de prévenir l'œdème post-opératoire.

En fin d'intervention, le site opératoire est badigeonné au sérum adrénaliné (1mg/5ml).

L'enfant est réveillé extubé, sauf si la situation respiratoire est difficile à contrôler. Dans ce cas, une ventilation non invasive ou une intubation peut être requise pour une durée de quelques heures à quelques jours.

Contre-indications au traitement chirurgical

- troubles neurologiques avec pharyngomalacie
- troubles de déglutition sévères avec fausse-routes
- malformation crânio-faciale limitant l'exposition laryngée
- malformations laryngotrachéales

associées. Dans ce cas, un traitement chirurgical des différentes lésions doit être envisagé si cela est possible

En cas de contre-indication, la prise en charge des formes graves de laryngomalacie pourra nécessiter la réalisation d'une ventilation non invasive ou d'une trachéotomie.

Suites post-opératoires

Le traitement postopératoire comportera une corticothérapie générale pendant 48 heures, une corticothérapie inhalée pendant 7 à 10 jours, la poursuite du traitement par IPP (Esomeprazole 1 à 2 mg/kg/j) pendant au moins 1 mois ainsi qu'un traitement antalgique pendant les premiers jours.

L'alimentation per os peut être reprise deux heures après réveil si l'état respiratoire le permet.

Le retour à domicile est possible dès l'autonomie alimentaire et la disparition des critères de sévérité. La durée moyenne d'hospitalisation est comprise entre 3 jours et 3 semaines.

La cicatrisation est évaluée par l'examen fibroscopique habituellement pratiqué après 3 à 4 semaines.

Le taux de succès du traitement chirurgical est de 80 à 100 % des cas.

Les échecs sont plus fréquents dans les formes associées ou syndromiques, notamment en cas d'atteinte neurologique.

Les complications restent rares, le plus souvent à type d'hémorragie, de granulomes, et plus rarement de sténoses supra-glottiques. Ces complications sont souvent liées à un geste extensif sur la margelle. Il est rapporté une majoration des fausse-routes dans certains cas, principalement en cas de lésions neurologiques associées.

Enfin, un résultat insuffisant peut s'observer dans 5 à 15 % des cas selon les séries, et 15 à 20% en cas de chirurgie laryngée unilatérale.

Le traitement des échecs dépendra de la situation clinique et anatomique:

- Troubles cicatriciels: reprise endoscopique
- Malformations respiratoires associées => traitements spécifiques complémentaires
- Ventilation non invasive au long cours
- Trachéotomie: actuellement réservée aux échecs des traitements précédents et certaines formes neurologiques

Ce qu'il faut retenir :

- Stridor non spécifique= fibroscopie +/- endoscopie => diagnostic, anomalies associées ?
- Traitement médical poursuivi jusqu'à l'amélioration de la symptomatologie
- Evaluation clinique et paraclinique du retentissement
- Traitement des cofacteurs – RGO
- Traitement chirurgical des formes graves
- Eviter les gestes chirurgicaux larges

Auteur

Pr Pierre Fayoux
Service d'ORL et Chirurgie Cervico-
Faciale Pédiatrique
Hôpital Jeanne de Flandre
CHRU Lille