

Syndrome de Tourniquet est aussi possible congénital ! A propos de deux prématurés

Hafaiedh. J , Blibech. S , Kasdallah. N , Ben Salem. H , Douagi. M

Service de Néonatalogie et de Réanimation Néonatale.
Hôpital militaire principal d'instruction de Tunis

ABSTRACT

Introduction : le syndrome du Tourniquet (ST) est la striction d'un appendice corporel par un cheveu (syndrome du cheveu étrangleur), un lien textile ou d'autre nature. Affectant principalement les orteils et les doigts, la striction peut occasionner une nécrose ischémique.

Objectif : Décrire le syndrome du tourniquet à travers deux observations dont une originale congénitale.

Observation 1 : Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin premier jumeau, admis pour la prise en charge d'une prématurité de 34 semaines d'aménorrhée (SA). Il est issu d'une mère atteinte d'un déficit en protéine S et porteuse d'un utérus unicorne. La grossesse était gémellaire par procréation médicalement assistée. Elle a bénéficié d'un cerclage à 14 SA. L'accouchement a eu lieu par césarienne pour présentation de siège et rupture prématuré des membranes (RPM) de 4 jours. Il était eutrophique pour son terme PN 1910g avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine. Il avait, à la naissance, un talon droit dédoublé luisant en boule et strangulé par un fil noir. L'ablation a été pratiquée en urgence. Les suites étaient marquées par la récupération d'un talon normal au bout de 10 jours de vie. Le diagnostic de fil de cerclage migrant vers le talon à l'occasion de la RPM a été retenu.

Observation 2 : Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin qui consulte à l'âge de 4 mois pour une inflammation du 4ème orteil du pied droit. Ancien prématuré de 33 SA, PN 2000g, âge corrigé de 2 mois, il n'avait pas de complication à la période néonatale. L'orteil était strangulé par un cheveu de sa mère enroulé à quatre fois autour du repli entre phalange-phalangine. Le retrait du cheveu a permis de sauver le 4ème orteil d'une nécrose ischémique.

Conclusion : Le syndrome de Tourniquet est une urgence diagnostique et thérapeutique rare. Sa survenue à la naissance par un fil de cerclage sur le talon n'a jamais été décrite.

Mots clés : atrésie des choanes, bilatérale, nouveau-né, fente labiale, traitement endonasal

ABSTRACT

Introduction : Tourniquet syndrome (TS) is the constriction of a body appendage by a hair (strangulation hair syndrome), textile or other tie. Affecting mainly the toes and fingers, the constriction may result in ischaemic necrosis.

Objective : To describe the tourniquet syndrome through two observations, one of which is an original congenital case.

Observation 1 : It is about a male first twin infant hospitalized for management of prematurity at 34 weeks of amenorrhoea (SA). He was born to a mother with protein S deficiency and a unicorn uterus. The pregnancy was twin by medically assisted reproduction. She underwent a cerclage at 14 weeks' gestation. Delivery was by caesarean section for breech presentation and premature rupture of membranes (PMR) of 4 days. He was eutrophic for his term PN 1910g with good adaptation to extrauterine life. At birth he had a duplicated right heel shiny in a ball and strangulated by a black thread. The removal was performed as an emergency. Afterwards, a normal heel was recovered after 10 days of life. The diagnosis of cerclage wire migrating to the heel at the time of PMR was retained.

Observation 2 : It is about a male infant who consulted at the age of 4 months for inflammation of the 4th toe of the right foot. A former preterm infant of 33 days' gestation, PN 2000g, corrected age 2 months, he had no complications in the neonatal period. The toe was strangulated by a hair from his mother wrapped four times around the phalangeal fold. Removal of the hair saved the fourth toe from ischaemic necrosis.

Conclusion : Tourniquet syndrome is a rare diagnostic and therapeutic emergency. Its occurrence at birth by a cerclage wire on the heel has never been described.

Key words : choanal atresia, bilateral, newborn, cleft lip, endonasal treatment

INTRODUCTION

L'atrésie bilatérale des choanes (AC) est une anomalie congénitale rare qui concerne 1/8000 naissances. Elle est caractérisée par un rétrécissement ou une absence de communication entre la cavité nasale et le nasopharynx, complet ou partiel, de nature osseuse membraneuse ou mixte [1]. Elle peut être isolée ou associée à d'autres malformations s'intercalant ainsi dans le syndrome CHARGE qui est l'entité la plus fréquente et la plus décrite (associant colobome, cardiopathie, anomalies génito-urinaires, anomalie des oreilles et trouble du développement) [2], dont la prévalence atteint 1/8500 to 1/15 000 et auquel peut s'associer une fente labiale documentée dans plusieurs études au fil des années dans 15 à 48% des cas [2, 3]. Le diagnostic est clinique et la tomodensitométrie permet de guider l'attitude thérapeutique par la suite [4].

OBSERVATION 1

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, d'une mère âgée de 27 ans sans antécédents particuliers avec notion d'exposition à des radiations ionisantes durant sa grossesse, et découverte aux échographies anténatales de fente labiale isolée chez le fœtus. Elle était immunisée contre la toxoplasmose et la rubéole. La grossesse était bien suivie menée sans dygsravidies et sans prise médicamenteuse durant son déroulement. Le patient est né à un terme de 39 semaine d'aménorrhée et 3 jours et par voie basse. Il était eutrophique (poids de naissance à 3520 grammes) et il avait une bonne adaptation à la vie extra-utérine. Il était admis dans notre service à une heure de vie pour prise en charge et exploration d'une détresse respiratoire néonatale. A l'examen, le nouveau-né avait une polypnée à 62 cycles/minutes, un score de silveman à 5 (battement des ailes du nez, tirage et geignement audible à distance), mais il avait une saturation en oxygène correcte à 100% et il était stable sur le plan hémodynamique avec une auscultation cardiaque normale. Par ailleurs, il avait une fente labio-alvéolaire unilatérale droite avec une AC bilatérale objectivée par l'absence de passage de la sonde bilatéralement dans les deux choanes, avec déviation de la cloison vers le côté gauche. Le reste de l'examen était normal sans malformations évidentes. Il a été conditionné, avec mise sous hood à 6L/ minutes et perfusé par du sérum glucosé à 10% à raison de 70 mL/Kg/j. Ses examens biologiques étaient normaux. Un scanner du massif facial a été pratiqué à 7 jours de vie confirmant le diagnostic. Dans le cadre du bilan polymalformatif, l'échographie cardiaque a montré une communication inter-auriculaire. Le nouveau-né a été opéré à 9 jours de vie par () sous anesthésie générale avec suites opératoires simples.

OBSERVATION 2

Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin qui a consulté à l'âge de 4 mois pour une inflammation

du 4ème orteil du pied droit (orteil rouge douloureux strangulé et déformé). Il était né dans un contexte de prématurité moyenne de 33 SA, eutrophique pour son terme avec un poids de naissance de 2000 g et sans circonstances néonatales particulières. Son âge corrigé au moment de sa consultation était de 2 mois. L'orteil était strangulé par un cheveu de sa mère enroulé à quatre fois autour du repli entre phalange-phalangine. Le retrait du cheveu a permis de sauver le 4ème orteil d'une nécrose ischémique. L'évolution était bonne sans séquelles ni complications locales.

DISCUSSION

L'AC bilatérale est une pathologie malformative pouvant s'intercaler dans un syndrome polymalformatif rendant ainsi son étiopathogénie un sujet de controverse. Son incidence est estimée à 1/3100 naissances dans la population nord africaine [5]. Le nouveau-né n'ayant pas de réflexe respiratoire buccal, menant à la découverte anténatale d'une forme bilatérale responsable de détresse respiratoire néonatale sévère avec cyanose, nécessitant une prise en charge médico-chirurgicale urgente [6]. La prédominance selon le genre demeure un sujet de controverse. En effet, certains auteurs ont rapporté une prédominance féminine [4,7], tandis que d'autres n'ont pas noté une prédominance selon le genre [5]. La nature de cette obstruction choanale était souvent mixte dans environ 70% des cas, osseuse dans 30% des cas et moins fréquemment membraneuse, selon plusieurs études [8, 7]. Sur le plan anatomique, l'AC comporte 4 parties : cavité nasale étroite, de l'os en latéral, une obstruction par la plaque ptérygoïde médiane, et une obstruction médiane par un vomer épaissi, et une obstruction membranaire [9].

L'étiopathogénie n'est pas bien élucidée. En effet, l'AC peut être isolée. Embryologiquement, les choanes nasales se développent entre la troisième et la septième semaine d'aménorrhée, suite à la rupture du pli épithélial vertical entre le sillon olfactif et le toit de la cavité buccale primaire (stomodeum). Plusieurs théories ont essayé d'expliquer la pathogénèse de l'AC : la persistance de la membrane buccopharyngée, la persistance de la membrane nasobuccale de Hochstetter, la résorption incomplète du mésoderme nasopharyngé et la mauvaise orientation locale de la migration des cellules de la crête neurale. Ces théories sont associées à des études moléculaires et génétiques afin de mieux comprendre la pathogénèse de l'atrésie des choanes surtout dans son cadre syndromique polymalformatif [10, 11]. Ainsi, dans ce contexte, l'entité polymalformative la plus décrite est le syndrome de CHARGE qui englobe un colobome, une cardiopathie, des anomalies génito-urinaires, une anomalie des oreilles et un trouble du développement [2]. Par ailleurs, une association à une fente labiale ou palatine ou labio-palatine à ce syndrome a été rapportée dans plusieurs études dont la prévalence varie

de 15 à 48% [2, 3]. Dans une étude réalisée à l'hôpital Boston entre 1998 et 2016 sur 44 enfants avec un diagnostic de syndrome CHARGE, 11 (25 %) avaient une fente palatine avec ou sans fente labiale dont 8 garçons et 3 filles [12]. En fait, Environ 30% des fentes labio-palatines et 50% des fente palatines isolées, sont syndromiques [13]. Sur 275 syndromes qui incluent une fente labio-palatine comme caractéristique principale, 75% ont une cause génétique connue [14]. Le plus connu est le syndrome de van der Woude, mais ce trouble ne représente que 2 % des fentes oro-faciales, la trisomie 21, le syndrome de Goldenhar, Treacher Collins [15]. Beaucoup d'anomalies anomalies pouvant s'associer à une AC bilatérale ont été rapportées : atrophie du nerf optique, anomalie de fermeture du tube neural, omphalocèle ou atrésie de l'œsophage [16].

La tomodensitométrie occupe une place importante dans la confirmation mais surtout la caractérisation et l'évaluation de l'AC. Elle remplace de nos jours l'endoscopie exploratrice sous anesthésie générale qui est beaucoup plus utilisée en per ou en post-opératoire [17]. Le scanner est important pour évaluer, en préopératoire, la zone d'oblitération de la choane postérieure avec les dimensions du nasopharynx. Par ailleurs, chez les patients avec AC, les troubles congénitaux associés doivent être dépistés par échographie cardiaque, rénale un examen otorhinolaryngologique et un examen ophtalmologique [7, 18].

Le but de la prise en charge est de restaurer des conduits aériens normaux et suffisamment perméables. Le traitement chirurgical se base sur plusieurs techniques mais les voies endoscopiques sont privilégiés en premier lieu (la voie transpalatine, transeptale et la voie transnasale). Les indications dépendent essentiellement de l'âge du patient, du caractère uni ou bilatéral de l'AC, sa nature osseuse ou membraneuse ou mixte, l'existence d'anomalies associées, et l'efficacité démontrée antérieurement de la technique chirurgicale à utiliser.

Dans le cadre du traitement symptomatique, et en cas d'AC bilatérale, il est indispensable dans les formes sévères de détresse respiratoire néonatale et en attendant l'acte chirurgical, d'assurer la liberté des voies aériennes par la mise d'une canule de Mayo ou de Guedel. En cas d'échec, un transfert en unité de réanimation avec intubation orotrachéale, à proximité d'une unité otorhinolaryngologique est indiquée. La trachéotomie est réservée aux formes avec malformations crânio-faciales ou cardiorespiratoire [19].

La méthode thérapeutique demeure un sujet de controverse. Il n'existe aucun consensus jusqu'à l'heure actuelle 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 [20]. Cependant, elles sont toutes réalisées sous anesthésie générale. La ponction nasale est la pratique d'une dilatation simultanée et à l'aveugle des 2 choanes pour ne pas

risquer un déplacement du septum et donc celui des os ptérygoïdes latéralement. Les « écarteurs de Fearon » sont retirés le temps de placer un cathéter en caoutchouc rouge qui cheminera en intranasal et ressortira par la bouche puis ils seront replacés en attendant la préparation des « stents » et leurs mises en places [21]. Certains auteurs la décrivaient comme efficace [22]. La ponction nasale a été délaissée au profit de la technique transnasale endoscopique. Par contre, dans l'approche microscopique par perforation transnasale, la choane est ouverte à l'aide d'un « foret » sur son bord inféromédial, le plus largement possible avec résection du vomer avec mise en place d'un cathéter puis d'un stent à la fin de l'acte [23]. Quant à l'approche trans-septale sublabiale, est principalement utilisée dans les cas d'atrésie choanale unilatérale. Elle est classiquement réalisée lorsque l'enfant présente simultanément des anomalies intranasales et/ou faciales avec recours à la correction de l'atrésie choanale, à une reconstruction septale et une chirurgie nasale externe [21]. La voie transnasale sous video endoscopie, quant à elle, est devenue l'approche la plus employée. Elle permet d'offrir une excellente visualisation et un éclairage du champ opératoire et une résection sûre et contrôlée du tissu obstructif atrétique [24]. La méthode par laser est utilisée surtout en cas de récurrence après une voie transpalatine [19]. Cette méthode le laser a un taux de succès de 80 à 100% dans l'AC bilatérale [23].

Dans l'étude faite par Isaac et al [12] sur 44 patients avec syndrome de charge, la réparation chirurgicale de l'AC et la fente labiale unilatérale a été effectuée à un âge moyen de 3,6 mois avec des extrêmes allant de 2 à 5 mois. Dans l'étude faite par El Jaziri à FES, 16 patients ont été opérés par voie endoscopique endonasale avec un âge moyen de 4 jours [25]. Dans l'étude réalisée par Eladl et al, qui a inclus 112 patients avec AC bilatérale de 1998 à 2015, l'âge moyen de traitement par voie endonasale était de 8,75 jours avec des extrêmes allant de 1 à 28 jours. Les principales complications post-opératoires dépendent de la technique utilisée et de la nature de l'atrésie. Les complications non spécifiques regroupent le saignement per opératoire, les croûtes, les synéchies ou la perforation. Quant aux complications spécifiques, elles sont représentées par la récurrence, la fistule palatine et la sténose qui est la complication la plus redoutable. Al Jaziri a rapporté un cas de décès à J2 post-opératoire et un cas de fente vélo-palatine [25]. Dans l'étude d'Eladl et al [7], la resténose était plus fréquente dans les techniques avec mise en place d'un stent 49,3% vs 20,6%.

CONCLUSION

L'AC est une malformation congénitale rare dont la prévalence est de 1/5000 à 1/8 000. Elle peut s'insérer dans le cadre d'un regroupement syndromique ou s'associer à des malformations d'organes isolées sporadiques. Elle peut être favorisée

par des mécanismes génétiques mais son étiopathogénie n'est pas bien documentée. La nature mixte de l'atrésie est la plus fréquente. Les formes bilatérales se manifestent habituellement par une détresse respiratoire néonatale assez caractéristique car cédant lors des pleurs ou avec la mise en place d'une canule buccale. Le diagnostic est avant tout clinique et doit être posé en urgence dans les formes bilatérales menaçant le pronostic vital afin de réaliser une prise en charge précoce. Actuellement le scanner constitue la procédure de choix dans le choix thérapeutique.

REFERENCES

- [1] Daniel SJ. The upper airway: Congenital malformations. *Paediatr Respir Rev.* 2006;7 (Suppl 1): S260-3.
- [2] Issekutz KA, Smith IM, Prasad C, Graham Jr JM, Blake KD. An epidemiological analysis of charge syndrome: preliminary results from a canadian study. *Am j med genet A.* 2005;133(3):309-17.
- [3] Tellier AL, Cormier-Daire V, Abadie V, Amiel J, Sigaudy S, Bonnet D, et al. CHARGE syndrome: report of 47 cases and review. *Am J Med Genet.* 1998;76(5):402-9.
- [4] Hajri H, Mannoubi S, Mathlouahi N, Kaffel N, Marrakchi M, Kooli H, et al. Imperforation choanale aspects cliniques, approche thérapeutique j. *Tun orl - n°17 décembre 2006 ;* P30-34.
- [5] Bergstrom L, Owens O. Posterior choanal atresia : a syndromal disorder. *Laryngoscope.* 1984 ; 94 :1273-6.
- [6] Murray S, Luo L, Quimby A, Barrowman N, Vaccani JP, Caulley L. Immediate versus delayed surgery in congenital choanal atresia: A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019;119:47-53.
- [7] Eladl HM, Khafagy YW. Endoscopic bilateral congenital choanal atresia repair of 112 cases, evolving concept and technical experience. *Int Journal of Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;85:40-5.
- [8] Brown E, Smith T, Armstrong E, Grundfast K. The evaluation of choanal atresia by computed tomography, *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1986;12(1):85-98.
- [9] Shawky ME. Transnasal endoscopic management of congenital bilateral choanal atresia with and without stenting. *PAN Arab J. Rhinol.* 2011;1(1):17-22.
- [10] Rajan R, Tunkel DE. Choanal Atresia and Other Neonatal Nasal Anomalies. *Clin Perinatol.* 2018;45(4):751-7.
- [11] Kurosaka H. Choanal atresia and stenosis: Development and diseases of the nasal cavity. *Wiley Interdiscip Rev Dev Biol.* 2019;8(1):e336.
- [12] Isaac KV, Ganske IM, Rottgers SA, Lim SY, Mulliken JB. Cleft Lip and Palate in CHARGE Syndrome. *Cleft Palate Craniofac J.* 2017;55(3):342-7.
- [13] Jugessur A, Rahimov F, Lie RT, Wilcox AJ, Gjessing HK, Nilsen RM, et al. Genetic variants in IRF6 and the risk of facial clefts: single-marker and haplotype-based analyses in a population-based case-control study of facial clefts in Norway. *Genet Epidemiol.* 2008;32:413-24.
- [14] Leslie E, Marazita M. Genetics of cleft lip and cleft palate. *Am J Med Genet.* 2013;163(4):246-58.
- [15] Brihaye P, Delpierre I, De Villé A, Johansson AB, Biarent D, Mansbach AL. Comprehensive management of congenital choanal atresia. *Int J of Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;98:9-18.
- [16] Kaplan LC. The Charge Association: choanal atresia and multiple congenital anomalies. *Pediatr otolaryngol.* 1989;20:66-72.
- [17] Froechlich P, Roger G, Garabedian N, van Den Abbeele T, Lescanne E, Nicollas R. Prise en charge de l'atrésie choanale. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 2008;125(1):46-51.
- [18] Hengerer AS, Newburg JA. Congenital malformations of the nose and paranasal sinuses, in: C.D. Bluestone, S.E. Stool (Eds.), *Pediatr. Otolaryngol.* (2), Saunders, Philadelphia, PA, 1990, pp. 727-728.
- [19] Rombaux Ph, Hamoir M, Gilain V et al. Les atrésies choanale: à propos d'une série rétrospective de 39 cas. *Rev Laryngol Otol Rhinol.* 2001;122:147-54.
- [20] Cedin Ac, Fujitar, Cruz Olm. Endoscopic transeptal surgery for choanal atresia with a stentless folded-over-flap technique. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;135:693-8.
- [21] Gujrathi Cs, Daniel Sj, James Al, forte v. Management of bilateral choanal atresia in the neonate : an institutional review. *Int J of pediatr otorhinolaryngol.* 2004;68:399-407.
- [22] Sadek SAA. Congenital bilateral choanal atresia. *Int J of pediatr otorhinolaryngol.* 1998;42:247-56.
- [23] Richardson Ma, Osguthorpe Dj. Surgical management of choanal atresia. *Laryngoscope.* 1988;98: 915-8.
- [24] Forer B, Landsberg R, Derowe A. Endoscopic choanal atresia repair. Operative techniques in otolaryngology -head and neck surgery. 2001;12:224-8
- [25] La prise en charge néonatale des atrésies choanales : A propos de 05 cas [Thèse]. *Médecine : Fès;* 2012. 158 p.