

REVUE MÉDICALE SUISSE

WWW.REVMED.CH

7 octobre 2020

709

ORL

L'ORL, UNE DISCIPLINE PLURIVALENTE

Réinnervations laryngées

Repères chirurgicaux du nerf laryngé inférieur selon les ethnies

Prise en charge des mélanomes cutanés cervico-faciaux

Syndrome de Sjögren : contribution de l'ORL

Apnées du sommeil: CPAP ou orthèse d'avancement mandibulaire?

Atteintes de la sphère ORL et cervico-faciale dans la maladie à IgG4

Dysphorie de genre et rôle du psychiatre-psychothérapeute

Dossier médical informatisé et burnout des médecins

Hypertrophie ventriculaire gauche isolée: maladie de Fabry?

Douleur au cou atypique

Volume 16, 1841-1900

ISSN 1660-9379

M H
MÉDECINE & HYGIÈNE

RMS

SMSR
SOCIÉTÉ MÉDICALE
DE LA SUISSE ROMANDE



planète santé

Information santé grand public

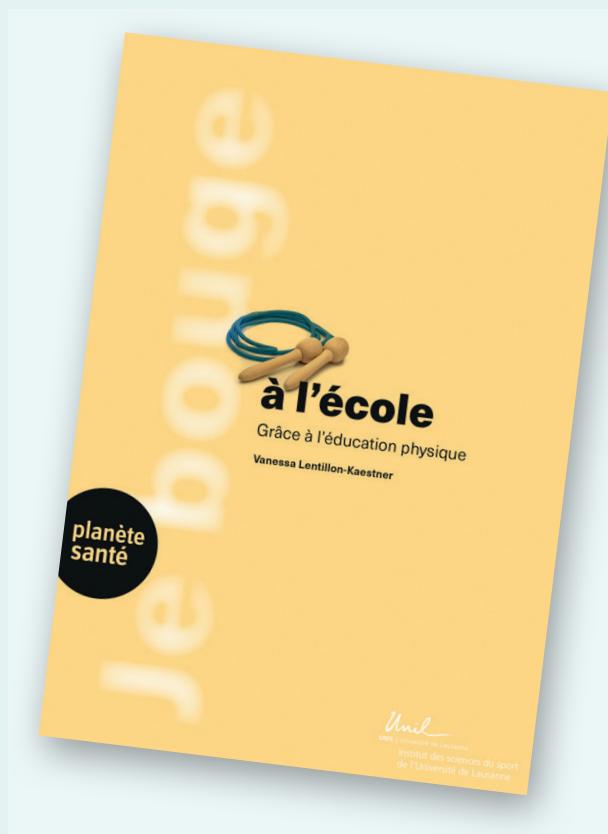
**Je bouge, une collection ISSUL dirigée
par le Professeur Grégoire Millet**

Unil

UNIL | Université de Lausanne

Institut des sciences du sport
de l'Université de Lausanne

Nouvelle collection Je bouge...



Déjà parus



Je bouge à l'école

Grâce à l'éducation physique

Bien pensée et enseignée, l'éducation physique peut donner aux jeunes le goût de pratiquer un sport en dehors de l'école et ainsi réduire les comportements sédentaires.

Ce livre qui promeut une meilleure compréhension des enjeux de cette discipline s'adresse aux enseignants, aux chercheurs et aux parents. L'auteure met en avant les comportements, envies et aptitudes des enfants et des adolescents. Ces facteurs varient en fonction de leurs capacités, de leurs goûts et de leur caractère, mais aussi de leur genre qui, à cause de préjugés bien ancrés, peut parfois encore limiter les activités demandées comme proposées.

Vanessa Lentillon-Kaestner est enseignante et chercheuse en éducation physique, et professeure ordinaire à la Haute Ecole Pédagogique du canton de Vaud, dans l'UER Didactiques de l'éducation physique et sportive.

En retournant ce coupon à Planète Santé
Médecine et Hygiène - CP 475 - 1225 Chêne-Bourg :

Je commande :

- ex. Je bouge à l'école
- ex. Je bouge en altitude
- ex. Je bouge en courant

Frais de port 3.- pour la Suisse, offerts dès 30.-

Autres: 5 euros

Adresse de livraison

Timbre / Nom Prénom _____

Adresse _____

E-mail _____

Date _____

Signature _____

Vous pouvez aussi passer votre commande par : E-mail : livres@planetesante.ch
Internet : boutique.revmed.ch / Tél. : +41 22 702 93 11

Planète Santé est la marque grand public de Médecine & Hygiène

REVUE MÉDICALE SUISSE

WWW.REVMED.CH

7 octobre 2020

709

ÉDITORIAL

1843 L'ORL, une discipline plurivalente. *C. Simon et P. Senn*

ORL

1845 Réinnervations laryngées. *V. Salati, A. Beharry, S. Fries, K. Sandu et F. Gorostidi*

1849 Les repères chirurgicaux du nerf laryngé inférieur diffèrent-ils selon les ethnies? *A.-R. Ngo-Nyeki, F. Triponez et J.-P. Guyot*

1853 Prise en charge par l'ORL des mélanomes cutanés cervico-faciaux. *P. Jaballah Vinckenbosch, Y. Litzistorf, O. Gaide, B. C. Özdemir, O. Michielin et A. Reinhard*

1860 Syndrome de Sjögren : contribution de l'ORL au bilan diagnostique. *A. Breitenstein, L. Brüllhart et Y. Jaquet*

1865 Syndrome d'apnées obstructives du sommeil: CPAP ou orthèse d'avancement mandibulaire? *P. Teiga, S. Chatelain, R. Heinzer et K. Lambercy*

1870 Atteintes de la sphère ORL et cervico-faciale dans la maladie à IgG4. *Y. Liard, H. Nigolian, J. A. Lobrinus, V. Lenoir, M. Becker, J. P. Nieke, J. D. Seebach, B. Landis et N. Guinand*

1844 Résumés des articles

1876 QCM d'autoévaluation

PSYCHIATRIE DE LIAISON

1877 Rôle du psychiatre-psychothérapeute dans la prise en charge de la dysphorie de genre. *D. Pamfile, L. Soldati, S. Brovelli, P. Pécout, I. Ducommun, N. Micali, F. Stiefel, K. J. Plessen, M. Morisod et S. Typaldou*

PSYCHIATRIE

1881 Burnout des médecins: le dossier médical informatisé comme nouvelle cause. *M.-E. Muller, S. Rusca et C. Lazor-Blanchet*

CARDIOLOGIE

1886 Hypertrophie ventriculaire gauche isolée: et si c'était une maladie de Fabry? *F. Barbey et O. Dormond, V. Monzambani, G. Barbey, M. Namdar et P. Monney*

RAPPORT DE CAS

1891 Douleur au cou atypique: exemple d'un syndrome peu connu. *P. Bajgrowicz, C. Monney, B. Favrat, C. Madrid et K. Lambercy*

AVANCÉE THÉRAPEUTIQUE

1894 Covid-19: dépister grâce à l'olfaction de chiens entraînés. *J.-Y. Nau*

POINT DE VUE

1896 Dans les brouillards de l'hydroxychloroquine (7). *J.-Y. Nau*

EN MARGE

1898 Miscellanées vaccinales, autistiques, déontologiques et discriminantes. *J.-Y. Nau*

COVIDWATCH

1895 Bonne réaction des personnes âgées au vaccin anti-Covid mRNA-1273 (Moderna). *P. Meylan*

ACTUALITÉ

1896 **Lu pour vous.** Perte de poids inexpliquée: faut-il rechercher systématiquement un cancer en médecine de premier recours? *T. Fumeaux*

POLITIQUE DE SANTÉ

1899 Pays et régions considérés «à risque»: beaucoup d'interrogations.

BLOC-NOTES

1900 Brisures covideuses. *B. Kiefer*

Impressum

Revue Médicale Suisse | Chemin de la Mousse 46 | CP 475, 1225 Chêne-Bourg | Tél. 022 702 93 11 | www.revmed.ch

ÉDITION

Médecine et Hygiène,
société coopérative;
www.medhyg.ch
Président du Conseil d'administration:
Pr Jean-François Balavoine
Directeur: Dr Bertrand Kiefer

RÉDACTION

Rédacteur en chef: Dr Bertrand Kiefer
Rédacteurs en chef adjoints:
Dr Gabrielle de Torrenté de la Jara,
Pr Alain Pécout et Dr Pierre-Alain Plan
Rédacteurs: Marina Casselyn et

Michael Balavoine
Secrétaires de rédaction:
Chantal Lavanchy (resp.),
Joanna Szymanski et Dominique Baud
Fax rédaction: 022 702 93 55
E-mail: redaction@revmed.ch
Publicité: Michaela Kirschner (resp.)
et Jeanine Rampon
Tél. publicité: 022 702 93 41
E-mail: pub@medhyg.ch
Responsable web:
Dr Pierre-Alain Plan
E-mail: webmaster@revmed.ch
Prépresse:
Frédéric Michiels (resp.),
Impression: AVD Goldach AG

ABONNEMENTS RMS

(version imprimée + internet + iPad)
Tél.: 022 702 93 11
E-mail: abonnement@revmed.ch
Suisse (CHF):
individuel: 195.-;
médecins assistants: 130.-;
étudiants: 75.-;
institutionnel: 268.- par an
(version imprimée)
Etranger (CHF): individuel: 286.-; médecins assistants et étudiants:
198.-; institutionnel: 349.- par an
Institutions (accès électronique)
en Suisse et à l'étranger: contacter
pub@medhyg.ch

Organe officiel de la Société médicale

de la Suisse romande (www.smsr.ch)

Revue officielle de la Société suisse
de médecine interne générale

La Revue Médicale Suisse bénéficie
d'un soutien de la FMH (Fédération
des médecins suisses)

Indexé dans:

- MEDLINE/PubMed
- EMBASE/Excerpta Medica
- EMCare
- Scopus

Médecine et Hygiène édite aussi
le site de santé grand public:
www.planetesante.ch

LE BURNOUT DES SOIGNANTS

À LA RECHERCHE DE SENS

Vincent Lecourt et
Rosette Poletti

Préface de
François Ferrero

160 PAGES
FORMAT: 16.5 X 23.5 CM
ISBN : 9782880494353
2018



LE BURNOUT DES SOIGNANTS

Vincent Lecourt et Rosette Poletti

Préface de François Ferrero

Épuisement, impuissance face à la souffrance, relations patient-soignant difficiles, environnement de travail stressant, débordement de la vie professionnelle sur la vie personnelle, surcharge administrative...
Le burnout fait partie de l'histoire du soignant humain.

Ce livre est le fruit de nombreuses rencontres et discussions : entre les auteurs d'abord, l'un psychiatre et psychothérapeute, l'autre infirmière, théologienne et psychologue ; avec de soignants, ayant vécu un burnout et qui ont livré leur témoignage ; avec des personnes ressources, chacune spécialisée dans un domaine particulier, avec lesquelles les auteurs ont partagé leurs questionnements. L'objectif fondamental est de transmettre un message de prévention. Cela implique de valoriser l'idée que chaque soignant-e est irremplaçable lorsqu'il ou elle est en face d'un patient. Chacun doit en être convaincu, quels que soient les conflits, les rivalités ou la qualité imparfaite, voire discutable, de l'organisation du milieu dans lequel on travaille. (extrait de la préface du Pr François Ferrero)

COMMANDE

Je commande :

— ex. de **LE BURNOUT DES SOIGNANTS**

CHF 25.– / 21 €

Frais de port pour la Suisse : CHF 3.– (offerts à partir de CHF 30.– d'achats).

Autres pays : 5 €

En ligne : www.medhyg.ch

e-mail : livres@medhyg.ch

tél. : +41 22 702 93 11, **fax :** +41 22 702 93 55

ou retourner ce coupon à :

Editions Médecine & Hygiène | CP 475 | 1225 Chêne-Bourg
Vous trouverez également cet ouvrage chez votre librairie.

Timbre/Nom et adresse

Date et signature

Je désire une facture

Je règle par carte bancaire: Visa Eurocard/Mastercard

Carte N°

Date d'expiration:



Articles publiés
sous la direction de

CHRISTIAN SIMON

Service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale, CHUV, Lausanne, et Université de Lausanne

PASCAL SENN

Service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale, HUG, Genève

L'ORL, une discipline plurivalente

Prs CHRISTIAN SIMON et PASCAL SENN

Cette édition de la *Revue Médicale Suisse* consacrée à la sphère ORL met en avant le vaste domaine d'activité de cette discipline à travers six articles. L'un d'entre eux s'intéresse aux mélanomes de la sphère ORL et aux difficultés de son traitement, notamment liées à la localisation de la maladie. Les maladies obstructives du sommeil sont également abordées, en évoquant les différentes modalités de traitement et en comparant l'approche traditionnelle avec la CPAP et l'orthèse. Nous vous proposons également d'en savoir plus sur la réinnervation laryngée dans la situation d'une paralysie corde vocale uni ou bilatérale, mais aussi sur l'anatomie du nerf laryngé inférieur et la différence entre les ethnies caucasiennes et africaines. Le domaine de l'immunologie est quant à lui abordé en lien avec le rôle de l'ORL dans le diagnostic et le traitement du syndrome de Sjögren. Enfin, le dernier article explore les implications pour l'ORL dans la maladie IgG4 qui affecte la glande lacrymale et salivaire. Ce vaste éventail de sujets met en avant l'implication de la discipline ORL dans les différents domaines de la médecine, notamment l'oncologie, la médecine interne, la pneumologie et l'immunologie.

L'ORL repose sur une connaissance de l'anatomie et de la physiologie de l'oreille, la base du crâne antérieure et latérale, le nez, les

sinus paranasaux, les voies aériennes supérieures, les voies digestives supérieures, et finalement le cou. Le médecin pratiquant l'ORL et la chirurgie cervico-faciale possède ainsi une grande connaissance de l'anatomie et de la physiologie de ce domaine. Par ailleurs, il convient de rappeler que l'ORL est une discipline conservatrice mais aussi chirurgicale. Les techniques opératoires mises en œuvre dans sa pratique englobent des interventions microchirurgicales, robotiques, endoscopiques et reconstructives. De nos jours, les centres universitaires se voient obligés de réfléchir à un regroupement des différents services et des disciplines,

afin de déclencher des synergies pour améliorer la prise en charge de nos patients.

DÉCLENCHEUR DES SYNERGIES POUR AMÉLIORER LA PRISE EN CHARGE DE NOS PATIENTS

Depuis longtemps, la question se pose de savoir où la discipline d'ORL est géographiquement localisée. Si nous regardons le spectre de l'activité, l'ORL fait partie des neurosciences, de la chirurgie, de la réhabilitation, de l'oncologie et de la médecine interne. Finalement, force est de constater que cette discipline est peut-être un domaine indépendant qui devrait collaborer étroitement avec les disciplines de la chirurgie maxillo-faciale et de la médecine dentaire, afin de déclencher là aussi des synergies pour assurer l'efficacité et la qualité de la prise en charge qui font partie des attentes de nos institutions.

Résumés

Rev Med Suisse 2020; 16: 1870-5

Atteintes de la sphère ORL et cervico-faciale dans la maladie à IgG4

Y. Liard, H. Nigolian, J. A. Lobrinus, V. Lenoir, M. Becker, J. P. Nieke, J. D. Seebach, B. Landis et N. Guinand

Rare et encore peu connue, la maladie à immunoglobuline G4 (IgG4) est multiorganique et se manifeste fréquemment dans la sphère oto-rhino-laryngologique et cervico-faciale. Dans ces cas, les glandes lacrymales et salivaires sont les plus fréquemment touchées, présentant des tuméfactions, infiltrations et pseudotumeurs. Le diagnostic reste un défi; il repose sur des critères cliniques, sérologiques, radiologiques et histopathologiques qui visent à la distinguer des nombreuses maladies de présentations cliniques similaires. À l'histologie, on retrouve un infiltrat lymphoplasmocytaire riche en plasmocytes IgG4+, une fibrose storiforme et des phlébites oblitérantes. Les glucocorticoïdes sont la première ligne de traitement et peuvent être associés à d'autres immunosuppresseurs. Le pronostic est favorable si le traitement est initié rapidement. Les récidives sont courantes. Un retard diagnostique peut avoir des conséquences multiorganiques sévères.

Rev Med Suisse 2020; 16: 1853-9

Prise en charge par l'ORL des mélanomes cutanés cervico-faciaux

P. Jaballah Vinckenbosch, Y. Litzistorf, O. Gaide, B. C. Özdemir, O. Michielin et A. Reinhart

Un quart des mélanomes cutanés se présentent au niveau de la tête et du cou. Malgré une étroite collaboration entre les services de dermatologie, oncologie, pathologie, médecine nucléaire et oto-rhino-laryngologie (ORL), la survie des patients qui présentent ce type de mélanomes reste inférieure à celle des patients ayant un mélanome d'une autre partie du corps. La morbidité d'une chirurgie cervico-faciale modifie significativement la qualité de vie. Ainsi, une expertise spécifique multidisciplinaire est nécessaire. Nous présentons ici les spécificités de la prise en charge ORL des mélanomes cervico-faciaux.

Rev Med Suisse 2020; 16: 1860-4

Syndrome de Sjögren: contribution de l'ORL au bilan diagnostique

A. Breitenstein, L. Brülhart et Y. Jaquet

Le syndrome de Sjögren est une maladie auto-immune dont la présentation clinique classique est un syndrome sec oculaire et buccal souvent accompagné d'une atteinte multisystémique aux manifestations cliniques variées. Le bilan diagnostique se compose de différents tests cliniques, histologiques et biologiques définis par l'American College of Rheumatology (ACR) et l'European League Against Rheumatism (EULAR). Une partie de ce bilan peut être effectuée par le médecin spécialiste ORL: la biopsie des glandes salivaires mineures, la sialométrie, le test de Schirmer et l'ultrason des glandes salivaires majeures. Ces tests et leurs performances sont décrits au cours de cet article. L'ultrason des glandes salivaires majeures n'est pour l'heure pas pris en compte dans les critères diagnostiques, mais son rôle dans le bilan et le suivi de la maladie de Sjögren gagne en importance et sera également discuté.

Rev Med Suisse 2020; 16: 1849-52

Les repères chirurgicaux du nerf laryngé inférieur diffèrent-ils selon les ethnies?

A.-R. Ngo-Nyeki, F. Triponez et J.-P. Guyot

Lors de chirurgies de la glande thyroïde, il est nécessaire que le chirurgien connaisse précisément les relations anatomiques du nerf laryngé inférieur avec d'autres structures cervicales, en particulier l'artère thyroïdienne inférieure et ses branches. Les descriptions classiques de ces relations sont basées quasi exclusivement sur l'observation de populations caucasiennes. Or, cette étude montre qu'existent d'importantes différences entre les ethnies caucasiennes d'une part et celles d'Afrique subsaharienne d'autre part, différences que tout chirurgien ayant l'occasion d'opérer en Afrique devrait connaître pour limiter le risque de lésion iatrogène du nerf et ses conséquences morbides.

Rev Med Suisse 2020; 16: 1845-8

Réinnervations laryngées

V. Salati, A. Beharry, S. Fries, K. Sandu et F. Gorostidi

La prise en charge chirurgicale des paralysies cordales uni et bilatérales dépend de la sévérité de l'atteinte, du potentiel de récupération spontanée, de l'âge du patient et de ses attentes. De nouvelles stratégies standardisées de réinnervations, unilatérales non sélectives et bilatérales sélectives, sont désormais appliquées en clinique et en cours d'études prospectives. La neurorraphie de l'anse cervicale au nerf laryngé récurrent permet un rétablissement vocal durable et potentiellement supérieur aux techniques statiques de médialisation et thyroplastie, par maintien des propriétés viscoélastiques de la corde et prévention de sa fibrose. La réinnervation bilatérale sélective montre un potentiel de récupération de l'abduction inspiratoire avec une amélioration des fonctions respiratoires sans détérioration vocale.

Rev Med Suisse 2020; 16: 1865-9

Syndrome d'apnées obstructives du sommeil: CPAP ou orthèse d'avancement mandibulaire?

P. Teiga, S. Chatelain, R. Heinzer et K. Lamberty

Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) est un trouble respiratoire du sommeil qui affecte jusqu'à 49% des hommes et 23% des femmes d'âge moyen à avancé. La ventilation en pression positive continue (CPAP) est actuellement le traitement de choix pour les cas sévères. Dans les stades léger et modéré de SAOS, l'orthèse d'avancement mandibulaire (OAM) est également un traitement que l'on peut proposer en première intention. La CPAP comme l'OAM ont leurs avantages et leurs inconvénients. La tolérance pour ces deux thérapies varie d'un patient à l'autre. Afin de guider le praticien et le patient dans le choix de ces deux traitements, nous proposons une description des deux modalités thérapeutiques.

Réinnervations laryngées

VICTORIA SALATI^a, AVINASH BEHARRY^a, SOPHIE FRIES^a, Drs KISHORE SANDU^a et FRANÇOIS GOROSTIDI^a

Rev Med Suisse 2020; 16: 1845-8

La prise en charge chirurgicale des paralysies cordales uni et bilatérales dépend de la sévérité de l'atteinte, du potentiel de récupération spontanée, de l'âge du patient et de ses attentes. De nouvelles stratégies standardisées de réinnervations, unilatérales non sélectives et bilatérales sélectives, sont désormais appliquées en clinique et en cours d'études prospectives. La neurorraphie de l'anse cervicale au nerf laryngé récurrent permet un rétablissement vocal durable et potentiellement supérieur aux techniques statiques de médialisation et thyroplastie, par maintien des propriétés viscoélastiques de la corde et prévention de sa fibrose. La réinnervation bilatérale sélective montre un potentiel de récupération de l'abduction inspiratoire avec une amélioration des fonctions respiratoires sans détérioration vocale.

Laryngeal reinnervation

The surgical management of unilateral and bilateral vocal cord paralysis depends on the severity of the condition, the potential for spontaneous recovery, the patient's age and vocal expectations. Standardized re-innervation surgeries, unilateral non-selective and bilateral selective, are viable alternatives to static procedures currently under evaluation in prospective studies. Neurorraphy of the ansa cervicalis loop to the recurrent laryngeal nerve allows lasting vocal recovery and potentially superior results to medialization and thyroplasty, by maintaining the visco-elastic properties of the vocal cord and preventing its atrophy. Selective bilateral reinnervation shows potential for recovery of inspiratory abduction with improved respiratory function without vocal deterioration.

INTRODUCTION

Au carrefour des voies aéro-digestives supérieures, le larynx est un organe musculo-ligamento-cartilagineux au centre duquel se situent les cordes vocales (CV). La fermeture (adduction), réflexe ou volontaire, des CV permet respectivement la protection de la voie aérienne (pendant la déglutition et la toux) et la phonation. L'ouverture (abduction) coordonnée des CV assure la perméabilité de la filière respiratoire laryngée.

Les paralysies laryngées sont relativement fréquentes et leur expression clinique varie en fonction du caractère uni ou bilatéral, mais également avec la localisation de l'atteinte sur la voie nerveuse. La dysphonie et parfois la dysphagie par fermeture incomplète des CV prédominent en cas d'atteinte unilatérale. En cas de paralysie bilatérale, la voix et la protec-

tion de la voie aérienne sont relativement conservées mais le stridor et la dyspnée sont au premier plan. Certaines paralysies sont temporaires et récupèrent avec le temps, d'autres sont définitives. Le type d'atteinte et le potentiel de récupération déterminent la prise en charge nécessaire.¹

Il existe plusieurs options thérapeutiques pour corriger les symptômes, soit de manière temporaire, en attendant une récupération, soit de manière définitive si aucune récupération n'est attendue. Le principe de traitement d'une atteinte unilatérale est de rapprocher la corde vocale paralysée de la ligne médiane (médialisation) pour améliorer le contact des CV par compensation du côté sain et assurer une fermeture. À l'opposé, en cas de paralysie bilatérale, le traitement vise à augmenter l'espace glottique pour permettre un meilleur passage du flux d'air respiratoire. Sans récupération des mouvements physiologiques des CV, ces options d'augmentation de l'espace respiratoire se font aux dépens de la voix et de la sécurité de la déglutition.

Au-delà des techniques classiques qui seront brièvement évoquées ici, il existe maintenant des techniques chirurgicales standardisées de réinnervation laryngée. Nous discutons ici les réinnervations unilatérales non sélectives (RUNS), qui permettent une récupération durable du tonus et du trophisme musculaire du larynx paralysé en cas d'atteinte unilatérale, et les réinnervations bilatérales sélectives, qui visent une récupération des mouvements actifs des CV en cas de paralysie bilatérale.

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

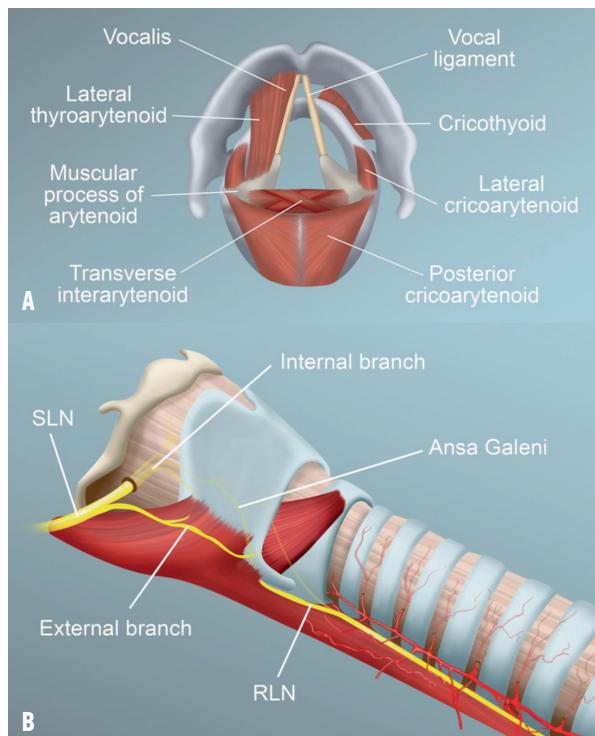
Les seuls abducteurs des CV sont les deux muscles crico-aryténoïdiens postérieurs (CAP), alors que tous les autres muscles laryngés, dont la paire de muscles thyro-aryténoïdiens (TA) aussi appelée muscles vocaux, sont des adducteurs (**figure 1A**). Les deux nerfs laryngés récurrents (NLR), branches des nerfs vagus, donnent l'innervation motrice de tous les muscles laryngés, exceptés les muscles crico-thyroïdiens, ainsi que l'innervation sensitive en dessous des CV. Les deux nerfs laryngés supérieurs (NLS), également issus des nerfs vagus, donnent, par leur branche externe, les efférences motrices aux muscles crico-thyroïdiens et, par leur branche interne, les afférences sensitives en dessus des CV (**figure 1B**). Les CV elles-mêmes ont une innervation sensitive mixte. Il existe des anastomoses entre les NLR et NLS dans près de 80% des cas (anse de Galien) et il arrive que les CAP reçoivent une innervation motrice par des branches du NLR contralatéral.² Une notion importante de cette anatomie est que les NLR contiennent des fibres antagonistes (abductrices et adductrices) sans distribution topographique claire³ expliquant les syncinésies (adduction paradoxale à l'inspirium) parfois observées lors de réinnervations spontanées.

^aService d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, rue du Bugnon 46, 1011 Lausanne
victoria-lucile.salati@chuv.ch | avinash.beharry@chuv.ch
sophie.fries@chuv.ch | kishore.sandu@chuv.ch | francois.gorostidi@chuv.ch

FIG 1

Anatomie musculaire et nerveuse laryngée

A: Muscles laryngés, vue supérieure; B: Innervation laryngée, vue latérale droite. RLN: nerf laryngé récurrent; SLN: nerf laryngé supérieur



PARALYSIES LARYNGÉES UNILATÉRALES

Les paralysies unilatérales des cordes vocales (PUCV) sont fréquentes et responsables d'une importante altération de la qualité de vie des patients touchés.⁴ Le plus souvent, les PUCV sont le résultat d'une atteinte nerveuse d'origine iatrogène (chirurgie), tumorale, traumatique ou idiopathique.⁵ Par exemple, une PUCV complique 1 à 5% des chirurgies thyroïdiennes.⁶ Il existe également des atteintes congénitales.

Certaines atteintes du NLR récupèrent totalement en quelques semaines (neurapraxie) ou quelques mois (axonotmésis). La neurotmesis est une atteinte plus sévère et la repousse axonale peut être partielle avec une réinnervation aberrante de muscles antagonistes responsable de syncinésie pouvant aller jusqu'au laryngospasme,⁷⁻⁹ ou absente avec une dénervation et atrophie des muscles cibles.¹⁰

En dehors de la prise en charge logopédique parfois suffisante, les deux grandes stratégies de traitement des PUCV sont les médialisations et les réinnervations. Les médialisations sont faites par injection (produits temporaires ou définitifs), par thyroplastie (type 1) où l'on place une prothèse latéralement au muscle TA par une fenêtre dans le cartilage thyroïde (thyroplastie d'Isshiki), ou par adduction arytenoïdienne.¹¹ Ces techniques, bien qu'efficaces dans la plupart des cas, ne préviennent pas l'atrophie et la fibrose du muscle vocal dénervé au long cours (figure 2), qui changent les propriétés viscoélastiques de la corde vocale, ce qui peut estomper le bénéfice initial de la médialisation et nécessiter une réintervention.¹²

RÉINNERRVATION UNILATÉRALE NON SÉLECTIVE

Les techniques de réinnervation unilatérale non sélective (RUNS) ont plusieurs avantages sur les stratégies statiques de médialisation. Toutes sont dépendantes d'une section volontaire du NLR en vertu du principe d'innervation compétitive.¹³ En effet, seule une plaque motrice dénervée peut être réinnervée. Cette section corrige d'éventuelles syncinésies. En prévenant l'atrophie et la fibrose des muscles laryngés, les RUNS permettent de conserver le tonus de la CV et la position de l'aryténoïde sans modification de la substance de la CV, ce qui permet une vibration plus physiologique lors de la phonation. Une fois la CV réinnervée, on attend un résultat stable sur le long terme, et ces techniques n'empêchent pas une intervention de médialisation ultérieure si elle s'avère nécessaire.¹² En pratique, comme les effets de la réinnervation ne sont attendus qu'après 4 à 6 mois, une médialisation temporaire est souvent couplée aux RUNS pour traiter les symptômes dans l'intervalle.¹⁴

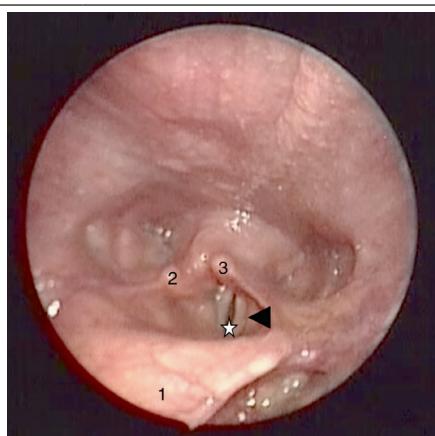
Il existe plusieurs techniques de RUNS, parmi lesquelles on peut citer l'anastomose NLR-anse cervicale, l'anastomose directe du NLR, l'anastomose NLR-hypoglosse et l'implantation d'un pédicule neuromusculaire dans le muscle TA. Les deux premières sont les plus populaires, mais toutes ont montré un bénéfice dans les PUCV du point de vue symptomatique, à l'examen direct, à l'étude acoustique et à l'examen électromyographique.¹² Cependant, il n'existe pas, pour le moment, d'évidence scientifique solide démontrant la supériorité d'une approche sur les autres.¹²

La plupart des auteurs se concentrent actuellement sur la réinnervation par anastomose NLR-anse cervicale. Cette technique initialement décrite par Crumley¹⁵ a plusieurs avantages. Le nerf donneur est un nerf moteur sans activité phasique avec la respiration calme (pas de risque de syncinésies) et anatomiquement proche du site d'intérêt. Son prélèvement est lié à une faible morbidité et les résultats acoustiques sont bons et durables.¹⁴⁻¹⁷ Certaines évidences suggèrent que cette technique serait supérieure aux médialisations et aux thyroplasties sur le long terme.¹⁶ Une étude prospective randomisée

FIG 2

Paralysie de la corde vocale gauche lors d'un effort de phonation

1: épiglotte; 2: aryténoïde droit; 3: aryténoïde gauche; pointe de flèche: corde vocale gauche paralysée, arquée et sous décalée par rapport au controlatéral; étoile: augmentation de l'espace de la fente glottique.



en cours devrait définitivement confirmer ou infirmer ce point.¹⁸ La réinnervation par anastomose NLR-anse cervicale a également montré un effet bénéfique et durable dans la population pédiatrique¹⁹ qui tire un grand bénéfice d'une solution durable sans modification de l'anatomie du larynx en croissance. Cette technique semble également efficace en deuxième intention après des interventions de médialisation statiques insatisfaisantes.¹⁴ L'intervention doit être réalisée aussi vite que possible (meilleurs résultats en cas de période de dénervation courte) mais aussi tardivement que nécessaire (pour ne pas empêcher une récupération spontanée). L'électromyographie laryngée aide à repérer précocement les PUCV qui ne vont pas récupérer.

En résumé, avec une bonne sélection des patients souffrant de PUCV, la réinnervation laryngée par anastomose NLR-anse cervicale permet, par une chirurgie relativement simple et peu morbide, d'obtenir de bons résultats fonctionnels durables. Cette technique est particulièrement adaptée aux patients jeunes et à ceux avec des attentes élevées de qualité vocale. Plusieurs patients ont déjà pu bénéficier de cette option au CHUV, avec de bons résultats.

PARALYSIES LARYNGÉES BILATÉRALES

Les paralysies bilatérales des cordes vocales (PBCV) sont dues à une atteinte bilatérale des nerfs vagus et/ou récurrents. Les cordes sont immobiles en position fermée (paralysie récurrentielle bilatérale) ou en position intermédiaire avec augmentation de l'espace glottique (paralysies vagales bilatérales). Elles sont plus rares que les atteintes unilatérales et sont le plus souvent d'origine iatrogène (chirurgie thyroïdienne), traumatique, oncologique, neurologique ou congénitale. Le stridor et la dyspnée pouvant menacer la vie sont au premier plan alors que la dysphagie et la dysphonie sont absentes ou discrètes.²⁰

Historiquement, le traitement de la PBCV en position fermée était la trachéotomie permettant de sécuriser la voie aérienne tout en préservant la voix et la déglutition. Actuellement, il existe plusieurs approches statiques temporaires (latérofixation arytenoïdienne) ou définitives (cordectomie postérieure, arytenoïdectomie, expansion cricoïdienne postérieure par greffe de cartilage) qui améliorent l'espace respiratoire aux dépens de la voix et de la protection de la voie aérienne.⁶ Aucune de ces stratégies ne permet la récupération d'une abduction active des CV coordonnée avec la respiration. La réinnervation bilatérale sélective (RBS) et le «pacing laryngé»²¹ sont deux approches en cours de développement pour traiter de manière plus physiologique les PBCV. Pour des raisons d'espace, seule la première sera traitée ici.

RÉINNERRVATION BILATÉRALE SÉLECTIVE

La réinnervation bilatérale sélective (RBS) vise à redonner aux muscles CAP (seuls abducteurs laryngés) un influx moteur synchrone avec l'inspiration, et aux muscles adducteurs un influx moteur durant la déglutition et la phonation. En pratique, comme l'adduction est habituellement conservée en cas de PBCV, une conservation du tonus et du volume des adducteurs, en particulier des TA, est suffisante.

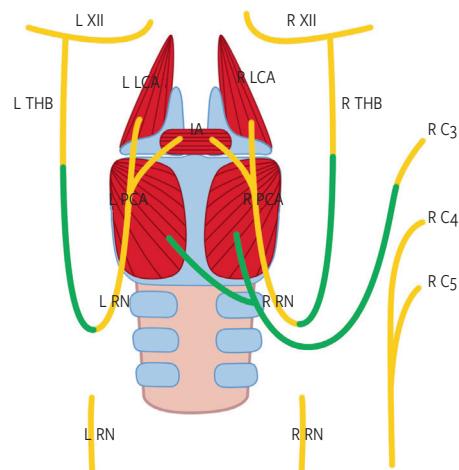
Il existe plusieurs approches possibles, avec des taux de succès variables.⁶ Après un long travail de recherche animale, le Pr Jean-Paul Marie (CHU Rouen) a développé et amélioré une technique chirurgicale basée sur une racine accessoire d'un nerf phrénique pour apporter un influx moteur puissant, synchronisé à l'inspiration, aux deux muscles CAP. Les nerfs des muscles thyro-hyoïdiens (actifs durant la déglutition et la phonation mais inactifs durant la respiration) sont utilisés pour réinnerver les muscles adducteurs (figure 3).²² Ces travaux ont démontré que la section d'une racine accessoire d'un nerf phrénique (habituellement C3 ou C5) n'a pas d'effet sur la fonction du diaphragme.^{6,20,22} Une greffe en Y prélevée d'un nerf grand auriculaire (nerf sensitif) permet la distribution de l'influx phrénique unilatéral aux deux CAP. La section obligatoire des deux NLR corrige d'éventuelles syncinésies handicapantes et permet une réinnervation dirigée. Une RBS n'empêche pas une intervention statique en cas d'échec. Pour le moment, si les patients ne sont pas dépendants d'une trachéotomie, celle-ci est réalisée durant l'intervention pour sécuriser la voie aérienne durant les premiers jours. Par ailleurs, un délai allant jusqu'à une année peut être nécessaire avant d'observer une réinnervation fonctionnelle.

Le succès de cette stratégie chirurgicale complexe se base sur une sélection rigoureuse des patients, en particulier pour exclure une immobilité des CV par ankylose de l'articulation cricoaryténoïdienne ou une paralysie en cours de récupération.²³

Une série de cas avec 25 patients et un suivi postopératoire d'une année publiée en 2014 indique que 22 patients sur 25 sont décanulés. Tous notent une amélioration de leur respira-

FIG 3 Réinnervation bilatérale sélective

Schéma représentant les branchements nerveux après une intervention de réinnervation bilatérale sélective. Les trajets verts représentent des greffes nerveuses libres, habituellement prélevées aux dépens d'un ou des deux nerfs grands auriculaires. Les trajets jaunes représentent les nerfs locaux impliqués. L XII: nerf hypoglosse gauche; R XII: nerf hypoglosse droit; L THB: branche thyro-hyoïdienne gauche; R THB: branche thyro-hyoïdienne droite; L RN: nerf laryngé récurrent gauche; R RN: nerf laryngé récurrent droit; R C3, C4, C5: racines droites du nerf phrénique; L PCA: muscle cricoaryténoïdien postérieur gauche; R PCA: muscle cricoaryténoïdien postérieur droit; IA: muscle interaryténoïdien (adducteur); L LCA: muscle cricoaryténoïdien latéral gauche (adducteur); R LCA: muscle cricoaryténoïdien latéral droit (adducteur).



(Adaptée de réf. 27)

tion (3 patients ayant nécessité une procédure statique en plus de la RBS) et une abduction arytenoïdienne a été observée chez 13 patients sur 25, dont 7 avec une abduction bilatérale.²⁴ L'équipe du Pr Jean-Paul Marie (CHU Rouen) a opéré plus de 80 patients avec des résultats prometteurs (communication personnelle). Comme pour les RUNS, le taux de succès des RBS semble plus élevé pour les interventions précoces et chez le patient jeune. L'électromyographie laryngée aide à repérer précocement les PBCV qui ne vont pas récupérer. Un délai d'une année est tout de même habituellement respecté avant une RBS pour ne pas empêcher une potentielle récupération spontanée. Une étude prospective en cours indique une abduction arytenoïdienne inspiratoire dans deux tiers des cas ainsi qu'une amélioration des fonctions respiratoires sans dégradation vocale.²⁵

Une comparaison rétrospective entre RBS (52 patients) et arytenoïdectomie au laser (65 patients) montre une amélioration non significative de la voix en cas de RBS et une pénioration significative en cas d'arytenoïdectomie. Une abduction active inspiratoire était visible dans 89% des RBS avec un taux de décanulation à un an plus haut que dans le groupe arytenoïdectomie (89 vs 82%).²⁶

Finalement, une série rétrospective récente de 8 cas pédiatriques avec un suivi minimal de 1,5 an montre un taux de décanulation de 100% (6 patients dépendants d'une trachéotomie avant la RBS), une amélioration de la voix chez 6 patients sur 8 sans dysphagie nouvelle, une abduction arytenoïdienne bilatérale chez 5 patients sur 8 et unilatérale chez 2 patients.²⁷ Au prix d'une trachéotomie peropératoire, si non effectuée auparavant, cette technique est la seule à l'heure actuelle ayant le potentiel de rétablir les mouvements d'abduction et d'adduction des CV sans en altérer l'architecture laryngée.

CONCLUSION

Les résultats pérennes au long cours de la RUNS en font une alternative fiable aux techniques standards actuelles que sont la médialisation et la thyroplastie. La population pédiatrique est particulièrement encline à bénéficier de tels traitements en raison de leur caractère conservateur de l'anatomie laryngée. Le potentiel de récupération des mouvements physiologiques d'abduction et d'adduction laryngée par le biais de la RBS avec bons résultats fonctionnels est prometteur pour ces patients, dont la qualité de vie est fortement altérée par la paralysie cordale bilatérale.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Les chirurgies cervicales et thoraciques sont responsables de la majorité des paralysies cordales unilatérales. Une dysphonie, une dysphagie et des fausses routes postopératoires doivent faire suspecter une lésion sur le trajet du nerf laryngé récurrent (NLR) ou vague. La neurorraphie du tronc de l'anse cervicale au NLR est la technique de référence pour les patients nécessitant une performance vocale élevée, avec des résultats supérieurs aux thyroplasties et médialisations. Elle peut également être réalisée comme chirurgie de ratrappage après ces dernières
- En ce qui concerne les paralysies bilatérales, la réinnervation bilatérale est la seule à l'heure actuelle ayant le potentiel de rétablir les mouvements d'abduction et d'adduction des cordes. Le «pacing laryngé» est une autre approche dynamique prometteuse avec des résultats encourageants de neurostimulation sélective des branches abductrices du NLR

1 Laccourreye O, Malinvaud D, Ménard M, Bonfils P. [Unilateral laryngeal nerve paralyses in the adult: Epidemiology, symptoms, physiopathology and treatment]. Press Med (Paris, France 1983) 2014;43:348-52.

2 Naidu L, Lazarus L, Partab P, Satyapal KS. Laryngeal nerve «anastomoses». Folia Morphol 2014 Feb;73:30-6.

3 Gacek RR, Malmgren LT, Lyon MJ. Localization of adductor and abductor motor nerve fibers to the larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol 1977;86:771-6.

4 Francis DO, Sherman AE, Hovis KL, et al. Life Experience of Patients With Unilateral Vocal Fold Paralysis. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2018;144:433-9.

5 [Isolated unilateral laryngeal nerve paralysis in adults. An inception cohort of 591 patients managed in a French--university--teaching hospital] - PubMed [En ligne]. [cited 2020 Aug 19]. Disponible sur : pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21568053/

6 **Fancello V, Nouraei SAR, Heathcote KJ. Role of reinnervation in the management of recurrent laryngeal nerve injury: current state and advances. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2017;25:480-5.

7 Crumley RL. Laryngeal synkinesis revisited. Ann Otol Rhinol Laryngol 2000;109:365-71.

8 Crumley RL. Laryngeal synkinesis: its significance to the laryngologist. Ann Otol Rhinol Laryngol 1989;98:87-92.

9 Benjamin B. Vocal cord paralysis, synkinesis and vocal fold motion impairment. ANZ J Surg 2003;73:784-6.

10 Johns MM, Urbanchek M, Chepela DB, Kuzon WM, Hogikyan ND. Thyroarytenoid muscle maintains normal contractile force in chronic vocal fold immobility. Laryngoscope 2001;111:2152-6.

11 Walton C, Carding P, Flanagan K. Perspectives on voice treatment for unilateral vocal fold paralysis. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2018;26:157-61.

12 Aynehchi BB, McCoul ED, Sundaram K. Systematic review of laryngeal reinnervation or type I thyroplasty give better voice results for patients with unilateral vocal fold paralysis (VOCALIST): study protocol for a feasibility randomised controlled trial. BMJ Open [En ligne]. 2017 Sept [cited 2020 Aug 20];7(9). Disponible sur : www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5640104/

13 Elsberg CA. Experiments on motor nerve regeneration and the direct neurotization of paralyzed muscles by their own and by foreign nerves. Science 1917;45:318-20.

14 **Marie J-P, Hansen K, Brami P, Marronnier A, Bon-Mardion N. Nonselective Reinnervation as a Primary or Salvage Treatment of Unilateral Vocal Fold Palsy. Laryngoscope. 2020;130:1756-63.

15 Crumley RL, Izdebski K. Voice quality following laryngeal reinnervation by ansa hypoglossi transfer. Laryngoscope 1986;96:611-6.

16 Lee SW, Park KN. A long-term comparative prospective study between reinnervation and injection laryngoplasty. Laryngoscope 2017;127:1838-44.

22 Remacle M, Eckel HE, editors. Surgery of Larynx and Trachea. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag [En ligne]. 2010 [cited 2020 Aug 20]. Disponible sur : www.springer.com/gp/book/9783540791355

23 Song SA, Marie J-P. Assessment of bilateral vocal fold immobility prior to selective bilateral laryngeal reinnervation. Clin Otolaryngol 2020;45:432-5.

24 *Diagnosis and treatment of voice disorders - NLM Catalog - NCBI [En ligne]. [cited 2020 Jun 10]. Disponible sur : www.ncbi.nlm.nih.gov/nlmcatalog/101622010

25 *Masson E. Chirurgie des paralysies laryngées. EM-Consulte [En ligne]. [cited 2020 Jul 23]. Disponible sur : www.em-consulte.com/article/926278/chirurgie-des-paralysies-laryngees

26 Song W, Li M, Zheng HL, et al. [Treatment of bilateral vocal cord paralysis by hemi-phrenic nerve transfer]. Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi 2017;52:245-52.

27 **Lee JW, Bon-Mardion N, Me S, Jp M. Bilateral Selective Laryngeal Reinnervation for Bilateral Vocal Fold Paralysis in Children. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg [En ligne]; 2020;146:401-7 [cited 2020 Jul 10]. Disponible sur : pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32191278/

* à lire

** à lire absolument

Les repères chirurgicaux du nerf laryngé inférieur diffèrent-ils selon les ethnies?

Dre ADÈLE-ROSE NGO-NYEKI^{a,b,d}, Prs FRÉDÉRIC TRIPONEZ^b et JEAN-PHILIPPE GUYOT^{a,c}

Rev Med Suisse 2020; 16: 1849-52

Lors de chirurgies de la glande thyroïde, il est nécessaire que le chirurgien connaisse précisément les relations anatomiques du nerf laryngé inférieur avec d'autres structures cervicales, en particulier l'artère thyroïdienne inférieure et ses branches. Les descriptions classiques de ces relations sont basées quasi exclusivement sur l'observation de populations caucasiennes. Or, cette étude montre qu'existent d'importantes différences entre les ethnies caucasiennes d'une part et celles d'Afrique subsaharienne d'autre part, différences que tout chirurgien ayant l'occasion d'opérer en Afrique devrait connaître pour limiter le risque de lésion iatrogène du nerf et ses conséquences morbides.

Surgical landmarks of the inferior laryngeal nerve: do they differ by ethnicity?

For safe procedures, the surgeon performing thyroid gland surgeries must know precisely the anatomical relationships of the inferior laryngeal nerve with other cervical structures, in particular the inferior laryngeal artery and its branches. Classic descriptions of these relationships are based almost exclusively on the observation of Caucasian populations. However, this study shows that there are important differences between Caucasian and Sub-Saharan ethnic group, differences that any surgeon having the opportunity to operate in Africa should know to limit the risk of iatrogenic nerve damage and its morbid consequences.

INTRODUCTION

Il n'est pas rare que des médecins européens participent à des missions humanitaires en Afrique pour y pratiquer des interventions chirurgicales. Il n'est pas rare non plus que des médecins d'origine subsaharienne viennent en Europe pour parfaire leurs connaissances et compétences dans divers domaines de la médecine et de la chirurgie avant de retourner dans leur pays. Mais peut-on exclure l'existence de différences anatomiques selon les ethnies? C'est la question que s'est posée la première auteure de cet article (Adèle-Rose Ngo-Nyeki). Elle a observé que les repères anatomiques chirurgicaux du nerf laryngé inférieur (NLI) appris dans les livres classiques ne s'appliquaient pas à de nombreux cas dont elle avait la charge en Afrique.¹ Sa venue à Genève pour parfaire sa formation a

permis la réalisation d'une étude comparative du trajet du NLI entre populations d'Afrique subsaharienne et caucasienne.

MATÉRIEL ET MÉTHODE

Une comparaison des repères anatomiques chirurgicaux du NLI a été faite entre deux groupes de patients lors de lobostomies ou thyroïdectomies subtotalles ou totales avec dissection du NLI.

Le premier groupe («Afrique») était constitué de 56 patients (52 femmes, 4 hommes; âge moyen de 41,3 ans) opérés en 2012 dans les services d'oto-rhino-laryngologie (ORL) et chirurgie cervico-faciale de cinq centres hospitalo-universitaires du Cameroun et du Gabon. Chez 6 d'entre eux, une dissection du NLI a été nécessaire des deux côtés, permettant l'analyse de 62 NLI, 32 droits et 30 gauches.

Le second groupe («Caucase») était constitué de 59 patients (50 femmes, 9 hommes; âge moyen de 53,9 ans) des services de chirurgie thoracique et endocrinienne et d'ORL et chirurgie cervico-faciale des HUG, opérés en 2016 et 2017. Chez 28 individus, une dissection bilatérale du NLI a été nécessaire, permettant l'analyse de 87 NLI, 45 droits et 42 gauches.

Les critères d'inclusion (patients nécessitant une dissection complète d'au moins un NLI), d'exclusion (patients avec des antécédents de thyroïdectomie ou de dissection du NLI ou dont le nerf était infiltré par une tumeur) et la recherche du NLI (souvent par une approche latérale, parfois inférieure et/ou supérieure) étaient identiques dans les deux groupes. La seule différence consistait en l'utilisation d'un neuromonitoring peropératoire (appareil NIM 3.0 de Medtronic) à Genève seulement.

Ont été relevés les rapports anatomiques du NLI avec l'artère thyroïdienne inférieure (ATI) et ses branches, avec l'angle trachéo-cesophagien, le muscle constricteur inférieur du pharynx, le ligament de Berry et la corne inférieure du cartilage thyroïde. Ont été notées la présence de divisions extralaryngées du NLI et l'existence de NLI non récurrents.

Analyse statistique des données

Les données ont été analysées avec le logiciel Stata 14.1. Les comparaisons ont été faites sur la base du test de chi carré ou d'un test exact de Fisher pour des effectifs inférieurs à

^aService d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale, HUG, 1211 Genève 14, ^bService de chirurgie thoracique et endocrinienne, HUG, 1211 Genève 14, ^cChemin des Crêts de Champel 29, 1206 Genève, ^dService d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale, Hôpital gynéco-obstétrique et pédiatrique de Douala, 7270 Douala, Cameroun
adelerose_nyeki@yahoo.fr | frederic.triponez@hcuge.ch | jph.guyot@bluewin.ch

5 unités. Une valeur $p < 0,05$ a été considérée comme une différence significative.

Considérations éthiques

L'étude s'intégrait à la prise en charge élective des patients et ne comportait aucun risque pour eux. Ils ont été informés du but et de la méthode de l'étude, des bénéfices, risques et complications de l'intervention chirurgicale. Après obtention de leur consentement éclairé, les observations faites durant la chirurgie étaient colligées dans des fiches anonymes. L'étude a été autorisée par la commission cantonale d'éthique de la recherche du canton de Genève (CER 14-110 du 18 août 2016).

RÉSULTATS

Rapports du nerf laryngé inférieur avec le tronc et les branches de l'artère thyroïdienne inférieure à droite

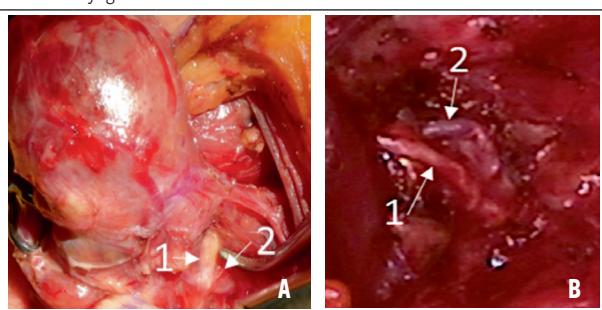
Dans le groupe Caucase, plus de 90% des NLI croisent le tronc de l'ATI, plus souvent par-devant que derrière. Ce croisement n'existe que dans 40% des cas du groupe Afrique, indifféremment par-derrière ou par-devant, différence statistiquement significative ($p < 0,001$) (figure 1).

FIG 1

Relations anatomiques du nerf laryngé inférieur avec les structures cervicales selon les ethnies

Les images ci-dessous illustrent les différences observées. A) Dans le groupe Caucase, le NLI (1) croise le tronc de l'artère thyroïdienne inférieure (2) par-devant dans deux tiers des cas. Cette configuration est trois fois plus rare dans le groupe Afrique: le plus souvent, le NLI ne croise pas le tronc de l'artère, mais ses branches. B) Dans le groupe Caucase, le NLI (1) croise le tronc de l'artère (2) le plus souvent par-derrière et seulement dans un tiers de cas par-devant, comme l'illustre cette photographie. Cette configuration est encore dix fois plus rare dans le groupe Afrique, la plus fréquente étant l'absence de croisement du nerf avec le tronc de l'artère.

NLI: nerf laryngé inférieur.



Le pourcentage de croisements du NLI avec les branches de l'ATI est équivalent dans les deux groupes. Toutefois, le NLI passe préférentiellement derrière les branches de l'artère dans le groupe Afrique et devant dans le groupe Caucase, différence significative ($p < 0,002$) (tableau 1).

Rapports du nerf laryngé inférieur avec le tronc et les branches de l'artère thyroïdienne inférieure à gauche

Dans le groupe Caucase, 95% des NLI croisent le tronc de l'ATI, plus souvent par-derrière que devant. Ce croisement existe dans moins de 40% du groupe Afrique, différence significative ($p < 0,001$), et lorsqu'il y a croisement, le NLI passe 10 fois plus souvent par-derrière que par-devant le tronc de l'artère.

Dans le groupe Caucase, le NLI croise les branches de l'artère dans moins de la moitié des cas, indifféremment par-devant, par-derrière ou au travers du réseau vasculaire. Dans le groupe Afrique, il y a croisement avec les branches de l'artère dans plus de 60% des cas, le NLI passant le plus souvent derrière elles ou au travers du réseau vasculaire, plus rarement par-devant (tableau 2). La différence entre les deux groupes est significative ($p = 0,037$) (figure 1).

Rapports du nerf laryngé inférieur avec d'autres structures

Le NLI est plus souvent accolé à la trachée dans le groupe Afrique que dans le groupe Caucase ($p < 0,0001$).

Ses rapports avec le muscle constricteur inférieur du pharynx sont identiques dans les deux groupes, passant préférentiellement derrière le faisceau cricopharyngien du muscle, plus rarement au travers de ses fibres, à droite et à gauche. Ils sont aussi identiques avec le ligament de Berry. À droite, il passe toujours postéro-latéralement au ligament; à gauche, il donne parfois l'impression de passer à travers les fibres ligamentaires, surtout dans le groupe Afrique (figure 2). Enfin, il entre dans le larynx toujours en arrière de la corne inférieure du cartilage thyroïde, à droite et à gauche.

Bifurcations et autres variations anatomiques du nerf laryngé inférieur

Le taux total de bifurcation du NLI est identique dans les deux groupes, mais plus élevé à droite qu'à gauche dans le groupe Caucase et beaucoup plus élevé à gauche qu'à droite dans le groupe Afrique (tableau 3; figure 3).

TABLEAU 1 Rapports du nerf laryngé inférieur avec l'artère thyroïdienne inférieure à droite

Dans le groupe Caucase, le plus souvent, le NLI croise le tronc de l'artère thyroïdienne inférieure, et ce surtout par-devant, alors que les deux structures ne se croisent pas dans le groupe Afrique. Le NLI croise les branches de l'artère préférentiellement par-derrière dans le groupe Afrique, par-devant dans le groupe Caucase.

NLI: nerf laryngé inférieur.

Groupes	Le NLI croise le tronc de l'artère...			Le NLI croise les branches de l'artère...			
	par-devant	par-derrière	ne le croise pas	par-devant	par-derrière	à travers le réseau	ne les croise pas
Caucase n = 45	30 (66,7%)	12 (26,7%)	3 (6,7%)	19 (42,2%)	3 (6,7%)	6 (13,3%)	17 (37,8%)
Afrique n = 32	7 (21,9%)	6 (18,8%)	19 (59,4%)	3 (9,4%)	11 (34,4%)	5 (15,6%)	13 (40,6%)
Valeur p			$p < 0,001$	$p < 0,002$			

TABLEAU 2 Rapports du nerf laryngé inférieur avec l'artère thyroïdienne inférieure à gauche

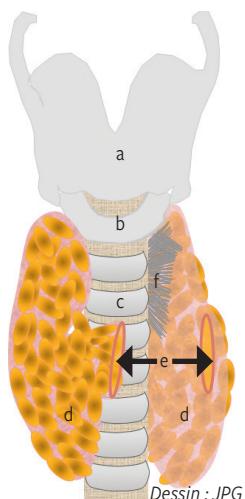
Dans le groupe Caucase, il est rare que le NLI ne croise pas le tronc de l'artère thyroïdienne inférieure et, le plus souvent, il passe par-derrière lui. En revanche, dans le groupe Afrique, le plus souvent, le NLI ne croise pas le tronc de l'artère et il est exceptionnel qu'il passe devant lui. Lorsque le NLI croise les branches de l'artère, il le fait indifféremment par-devant ou derrière dans le groupe Caucase, préférentiellement par-derrière dans le groupe Afrique.

NLI: nerf laryngé inférieur.

Groupes	Le NLI croise le tronc de l'artère...			Le NLI croise les branches de l'artère...				
	par-devant	par-derrière	ne le croise pas	par-devant	par-derrière	à travers le réseau	ne les croise pas	
Caucase n = 42	14 (33,3%)	26 (61,9%)	2 (4,8%)	8 (19,0%)	6 (14,3%)	6 (14,3%)	22 (52,4%)	
Afrique n = 30	1 (3,3%)	10 (33,3%)	19 (63,3%)	2 (6,7%)	13 (43,3%)	4 (13,3%)	11 (36,7%)	
Valeur p	p < 0,001				p = 0,037			

FIG 2 Vue schématique du ligament de Berry

Le ligament de Berry fixe la face interne des lobes thyroïdiens à la face postéro-latérale du cartilage cricoïde et aux trois premiers anneaux trachéaux, entraînant la glande vers le haut lorsque le larynx s'élève lors de la déglutition (a: cartilage thyroïde; b: cartilage cricoïde; c: anneaux trachéaux; d: lobes de la glande thyroïde; e: isthme sectionné; f: ligament de Berry visible, attaché à la face interne du lobe de la thyroïde récliné latéralement).



Dans le groupe Caucase, deux cas de NLI non récurrent ont été observés à droite, aucun dans le groupe Afrique.

DISCUSSION

Il est connu de longue date que l'identification et la dissection systématique du NLI au cours des thyroïdectomies permettaient de diminuer le risque de le léser et les complications inhérentes sur la mobilité cordale, la qualité vocale, la déglutition et la respiration. Il y a donc nécessité d'une parfaite connaissance de l'anatomie du NLI et de ses relations anatomiques avec d'autres structures cervicales, en particulier l'ATI et ses branches. Or, si l'anatomie du NLI a fait l'objet de très nombreux rapports, la grande majorité des données émane de l'observation de populations caucasiennes: des 79 études retenues par Henry et coll. pour une méta-analyse,² seules quatre^{1,3-5} concernaient des sujets africains. Ainsi, il est admis que le NLI croise le plus souvent le tronc et/ou les branches de l'ATI par-devant à droite et par-derrière à gauche.⁶ Or, notre étude montre qu'il en va différemment dans les popula-

TABLEAU 3

Pourcentage de cas présentant une bifurcation du nerf laryngé inférieur

Globalement, les deux groupes de patients sont identiques. Toutefois, dans le groupe Afrique, il y a une nette asymétrie avec un pourcentage plus élevé à gauche qu'à droite.

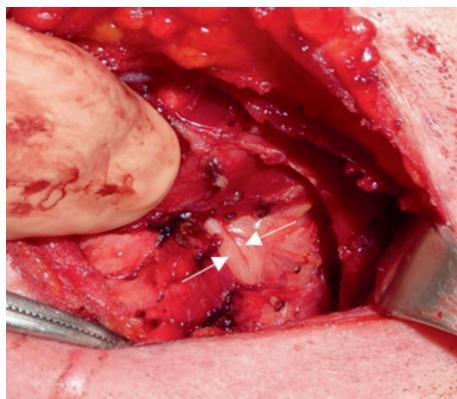
NLI: nerf laryngé inférieur.

Groupes	Pourcentage de cas présentant une bifurcation du NLI...		
	à droite	à gauche	total
Caucase	15,6%	9,5%	12,6%
Afrique	3,1%	16,7%	9,7%

FIG 3

Image peropératoire d'une bifurcation du nerf laryngé inférieur

Il s'agit ici d'une bifurcation du nerf à gauche.



tions subsahariennes. À droite, il est rare qu'il passe en avant du tronc de l'artère. Le plus souvent, il ne le croise pas mais croise plutôt ses branches, et par-derrière ou au travers du réseau vasculaire. Les détails figurent dans les **tableaux 1 et 2**.

Les différences entre les deux groupes concernent aussi les relations du NLI avec d'autres structures cervicales. Comme Steinberg et coll. qui ont inclus des patients d'origine subsaharienne dans leur série,⁴ nous avons observé que le NLI se trouvait moins souvent dans l'angle trachéo-cesophagien dans le groupe Afrique que dans le groupe Caucase et plus souvent accolé à la trachée, peut-être en raison d'un plus grand nombre de gros goitres susceptibles de modifier le trajet des structures cervicales. Quant aux différences des rapports du NLI avec le muscle constricteur inférieur du

pharynx, elles sont mineures et pourraient être le reflet des différences qui semblent exister au sein des populations.⁷ Ses relations avec le ligament de Berry sont aussi peu différentes, le NLI passant toujours postéro-latéralement au ligament à droite. À gauche, il donne parfois l'impression de passer à travers les fibres ligamentaires, surtout dans le groupe Afrique. Kaisha et coll.⁵ dans leur série de patients kenyans, rapportent que cette variante est plus rare que dans les séries caucasiennes.⁸ Enfin, les rapports du NLI avec la corne inférieure du cartilage thyroïde sont plus simples: il passe toujours derrière elle avant de pénétrer dans le larynx, et ce dans les deux groupes et des deux côtés, constance rapportée par d'autres.^{6,9} Ce repère est donc pratique pour le chirurgien puisque le NLI pénètre dans le larynx $0,8 \text{ cm} \pm 4 \text{ mm}$ en dessous et en arrière de la corne inférieure du cartilage thyroïde, facile à détecter par palpation.¹⁰

L'existence de divisions du NLI peut représenter un piège. Le chirurgien découvrant une structure nerveuse peut penser qu'il s'agit du NLI et, dès lors, porter moins d'attention aux autres structures nerveuses avec le risque de sectionner le véritable tronc. En cas de division, la branche antérieure est généralement motrice et la postérieure sensitive. Cependant, il a été observé que certaines branches postérieures produisaient des potentiels évoqués moteurs à la stimulation lors du neuromonitoring peropératoire.¹¹ En conséquence, aucune branche ne devrait être sectionnée sans avoir exclu au préalable qu'elle joue un rôle sur la mobilité des cordes vocales. Cette recommandation est valable pour les deux groupes puisque, si le pourcentage de divisions du NLI était un peu plus grand dans le groupe Caucase, cette observation ne peut être interprétée comme une différence entre ethnies. En effet, les données de la littérature sont très variables, au point

que les mêmes auteurs, étudiant les mêmes populations, rapportent des pourcentages très différents à quelques années d'intervalle, de 28,1% en 1982¹² à 8,5% en 1993.¹³

Quant à la non-référence du NLI, elle est rare, inférieure à 1%¹⁴ et généralement à droite. Nous l'avons observé dans deux cas du groupe Caucase, et Kaisha et coll. rapportent un cas dans leur série de 146 patients kenyans.⁵

CONCLUSION

Ces différences anatomiques méritent d'être relevées et enseignées puisque, selon Flament et coll., «c'est la variabilité de la situation du nerf, plutôt que sa vulnérabilité qui est responsable de la fréquence avec laquelle il peut être sérieusement blessé».¹⁵ Elles méritent d'être connues des chirurgiens exerçant en Afrique qui sont confrontés à de très gros goitres endémiques dont le diagnostic a été retardé par l'éloignement des patients, leur méconnaissance des risques liés à la maladie et surtout leur crainte de l'opération et, la plupart du temps, sans pouvoir recourir à des systèmes de neuromonitoring.

Conflits d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATION PRATIQUE

■ La connaissance des différences des points de repère du nerf laryngé inférieur selon les ethnies devrait permettre de limiter les risques de lésions iatrogènes peropératoires

1 **Ngo Nyeki AR, Njock LR, Miloundja J, Evehe Vokwely JE, Bengono G. Recurrent laryngeal nerve landmarks during thyroidectomy. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis 2015;132:265-9.

2 **Henry BM, Vikse J, Graves MJ, et al. Variable relationship of the recurrent laryngeal nerve to the inferior thyroid artery: a meta-analysis and surgical implications: recurrent laryngeal nerve to inferior thyroid artery relationship: a meta-analysis. Head Neck 2017;39:177-86.

3 Sylla S, Papasian P, Dintimille H, Argenson C. Marking of the recurrent nerve and inferior thyroid artery based on 68 dissections in Africans from Dakar. Bull Soc Med Afr Noire Lang Fr 1976;21:30-9.

4 Steinberg JL, Khana GJ, Fernandes CMC, Nel P. Anatomy of the

recurrent laryngeal nerve: a redescription. J Laryngol Otol 1986;100:919-27.

5 *Kaisha W, Wobenjo A, Saidi H. Topography of the recurrent laryngeal nerve in relation to the thyroid artery, Zuckerkandl tubercle, and Berry ligament in Kenyans. Clinical Anatomy 2011;24:853-7.

6 Lee MS, Lee UY, Lee JH, Han SH. Relative direction and position of recurrent laryngeal nerve for anatomical configuration. Surg Radiol Anat 2009;31:649-55.

7 Wafae N, Vieira MC, Vorobieff A. The recurrent laryngeal nerve in relation to the inferior constrictor muscle of the pharynx. Laryngoscope 1991;101:1091-3.

8 Çakir BO, Ercan I, Şam B, Turgut S. Reliable surgical landmarks for the

identification of the recurrent laryngeal nerve. Otolaryngol Head Neck Surg 2006;135:299-302.

9 Fancy T, Gallagher D, Hornig JD. Surgical anatomy of the thyroid and parathyroid glands. Otolaryngol Clin North Am 2010;43:221-7.

10 Page C, Peltier J, Charlet L, Laude M, Strunski V. Superior approach to the inferior laryngeal nerve in thyroid surgery: anatomy, surgical technique and indications. Surg Radiol Anat 2006;28:631-6.

11 Fontenot TE, Randolph GW, Friedlander PL, et al. Gender, race, and electrophysiologic characteristics of the branched recurrent laryngeal nerve: RLN bifurcation: gender and race differences. Laryngoscope 2014;124:2433-7.

12 Nemiroff PM, Katz AD. Extralaryngeal

divisions of the recurrent laryngeal nerve. Surgical and clinical significance. Am J Surg 1982;144:466-9.

13 *Katz AD, Nemiroff P. Anastomoses and bifurcations of the recurrent laryngeal nerve-report of 1177 nerves visualized. Am Surg 1993;59:188-91.

14 Vallicioni J, Ndiaye M, Poissonnet G, et al. Nonrecurrent inferior laryngeal nerve: review of 13 cases. Ann Oto-Laryngol Chir Cervico Faciale Bull 2003;120:268-70.

15 **Flament JB, Delattre JF, Palot JP. Anatomic pitfalls of recurrent laryngeal nerve dissection. J Chir 1983;120:329-33.

* à lire

** à lire absolument

Prise en charge par l'ORL des mélanomes cutanés cervico-faciaux

Drs PAULINE JABALLAH VINCKENBOSCH^{a,*}, YANN LITZISTORF^{a,*}, OLIVIER GAIDE^b,
BERNA C. ÖZDEMİR^c, Pr OLIVIER MICHELIN^d et Dr ANTOINE REINHARD^a

Rev Med Suisse 2020; 16: 1853-9

Un quart des mélanomes cutanés se présentent au niveau de la tête et du cou. Malgré une étroite collaboration entre les services de dermatologie, oncologie, pathologie, médecine nucléaire et oto-rhino-laryngologie (ORL), la survie des patients qui présentent ce type de mélanomes reste inférieure à celle des patients ayant un mélanome d'une autre partie du corps. La morbidité d'une chirurgie cervico-faciale modifie significativement la qualité de vie. Ainsi, une expertise spécifique multidisciplinaire est nécessaire. Nous présentons ici les spécificités de la prise en charge ORL des mélanomes cervico-faciaux.

ENT management of head and neck cutaneous melanoma

A quarter of cutaneous melanomas occur on the head and neck. Despite close collaboration between the dermatology, oncology, pathology, nuclear medicine and otorhinolaryngology departments, the survival of patients presenting with this type of melanomas remains inferior to that of other parts of the body. The morbidity of head and neck surgery significantly alters the quality of life. Therefore, specific multidisciplinary expertise is required. We present here the specificities of ENT management.

INTRODUCTION

L'incidence du mélanome cutané (MC) varie en fonction des régions du globe, elle est de 5/100000 dans les pays méditerranéens et au-dessus de 50/100000 en Australie. En Suisse, son incidence est en augmentation depuis les années 1990 et s'élève à 24/100 000 pour les femmes et à 28/100 000 pour les hommes.¹ Même si la région cervico-faciale représente 9% de la surface corporelle, entre 20 et 30% des MC sont observés dans cette région.² Ceci peut s'expliquer par une exposition au soleil importante et une concentration cutanée de mélanocytes deux à trois fois plus élevée par rapport au reste du corps.³ La région la plus touchée est le visage (53%), suivie par le scalp et le cou (29%), les oreilles (14%), les paupières (2%) et les lèvres (1%) (figure 1).⁴ Les mélanomes du scalp et du cou ont un pronostic défavorable.⁵

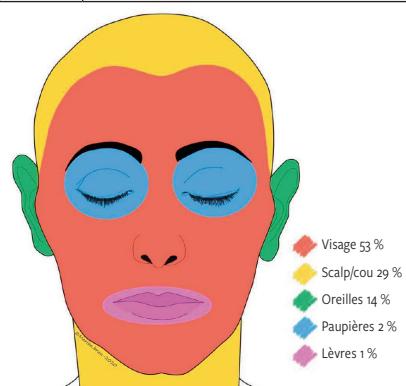
Il existe quatre sous-types histologiques principaux. Les mélanomes à extension superficielle et le lentigo malin sont les deux sous-types les plus fréquents. Le premier apparaît principalement sur le scalp et le cou alors que le lentigo malin se développe le plus souvent sur le visage, sur des zones photo-exposées avec des signes d'héliodermie (élastose, kératose actinique ou lentigo).^{6,8} Les mélanomes nodulaires représentent 13% des mélanomes de la tête et du cou mais leur mortalité est significativement plus élevée que les autres sous-types histologiques. Même si 50% des mélanomes desmoplastiques se développent dans la sphère ORL, leur prévalence n'est que de 3%.⁷

La survie des patients avec un mélanome cutané cervico-facial (MCCF) est inférieure à celle du reste du corps. Cette affirmation reste vraie après un ajustement pour les facteurs de mauvais pronostic connus comme l'âge, le sexe masculin, l'épaisseur tumorale maximale (Breslow) et la présence d'ulcération.⁵ Les causes de ce mauvais pronostic restent incertaines. Les hypothèses évoquent une densité plus élevée de mélanocytes, une riche vascularisation, un drainage lymphatique difficilement prédictible et un stade plus avancé lors du diagnostic.⁸

Ainsi, une prise en charge multidisciplinaire de cette pathologie complexe, dans un centre universitaire avec un volume significatif de patients, est recommandée.⁹ Dans cet article, nous nous concentrerons sur le rôle diagnostique et thérapeutique des MCCF par le médecin ORL. Nous n'aborderons pas le mélanome muqueux de la sphère ORL qui, par sa localisation, son pronostic et sa prise en charge thérapeutique diffère du MCCF.

FIG 1

Incidence des mélanomes de la tête et du cou en fonction de la localisation



^aService d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHUV, 1011 Lausanne, ^bService de dermatologie, CHUV, 1011 Lausanne, ^cService d'oncologie médicale, CHUV, 1011 Lausanne, ^dCentre d'oncologie de précision, Service d'oncologie médicale, CHUV, 1011 Lausanne

pauline.vinckenbosch@chuv.ch | yann.litzistorf@chuv.ch
olivier.gaide@chuv.ch | berna.ozdemir@chuv.ch
olivier.michelin@chuv.ch | antoine.reinhard@chuv.ch

* Ces auteurs ont contribué de manière équivalente à la rédaction de cet article.

BILAN DIAGNOSTIQUE

Une fois la lésion suspecte identifiée, le bilan commence par un examen cutané du corps entier effectué par un dermatologue expérimenté, à la recherche d'autres lésions cutanées suspectes, de métastases en transit et de métastases ganglionnaires.¹⁰ En dermat-oncologie ORL, il est important de chercher des adénopathies occipitales, rétro-spinales (niveau V) et intraparotidiennes.⁶

Pour toute lésion suspecte de mélanome, une biopsie-exérèse est recommandée. Elle s'effectue avec des marges de 1 à 3 mm et en emportant une partie de la graisse sous-cutanée afin de pouvoir déterminer l'indice de Breslow. Lors de ce premier temps opératoire, si une fermeture directe n'est pas réalisable, nous préférons une fermeture temporaire à l'aide d'un pansement qui peut être suturé comme une peau artificielle (par exemple: Epigard). En effet, une fermeture à l'aide de lambeaux de translation ou de lambeaux pédiculés entraîne une modification irréversible du drainage lymphatique qui est préjudiciable si la recherche d'un ganglion sentinelle (GS) est indiquée dans un deuxième temps.

Une exérèse avec des marges de 1 ou 2 cm d'emblée est à éviter, car une telle attitude expose à des marges inadéquates selon l'indice de Breslow final. En effet, il est parfois tentant de diminuer le nombre d'interventions chez des patients avec des comorbidités, en couplant la résection primaire et la reprise des marges. Cette attitude se retourne souvent contre le patient en raison de marges insuffisantes avec une nécessité de reprise complexe. Pour les lésions pigmentées étendues du visage dont la biopsie-exérèse représente une morbidité non acceptable pour un examen diagnostique, il convient de réaliser une microscopie non invasive de type confocal. Cette sorte d'examen vise à générer une image à très haute résolution (1 µm) dans les premiers 200 µm de la peau qui permet souvent de confirmer le diagnostic et de chercher les limites de la lésion. Toutefois, l'appareil nécessaire pour cet examen

est coûteux et nécessite une grande expérience, limitant sa disponibilité.¹¹ En l'absence de microscopie confocale, nous recommandons une biopsie incisionnelle dans la région la plus suspecte ou mieux encore de multiples biopsies punch afin de cartographier la lésion.

Pour les patients cliniquement N0, le GS est cherché lors de la reprise des marges pour tous les patients avec un stade \geq pT1b, c'est-à-dire pour tous les mélanomes ulcérés et les mélanomes avec un indice de Breslow \geq 0,8 mm. Un bilan des métastases à distance par CT thoraco-abdominal/PET-CT est également indiqué pour tous les patients avec un stade \geq pT1b ou une atteinte ganglionnaire (N+). Une IRM cérébrale supplémentaire est indiquée pour les lésions \geq pT3b. La définition des stades TNM et la classification des stades du mélanome sont définies par l'American Joint Committee on Cancer (AJCC), 8^e édition (2017).

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE PAR L'ORL

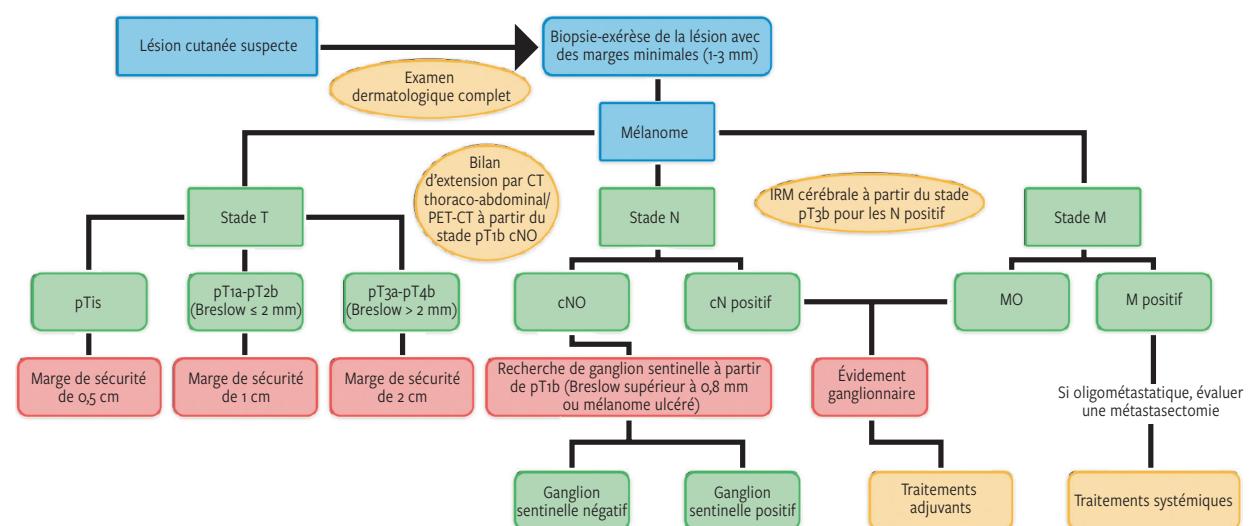
Le deuxième temps opératoire consistera en une exérèse des marges de sécurité en fonction de l'indice de Breslow et à la recherche des GS à partir du stade pT1b. La **figure 2** résume par un algorithme la prise en charge des MCCF.

Marges de sécurité

Les marges de sécurité sont les distances de tissu sain mesurées par le chirurgien et non les marges histopathologiques. Les MCCF présentent plus fréquemment une progression amélanotique rendant les résections avec des marges propres plus difficiles.¹² En profondeur, la résection doit s'étendre jusqu'au fascia mais sans l'emporter. En effet, l'exérèse du fascia sous-jacent augmente significativement la morbidité mais pas le contrôle local ni la survie. Au contraire, on observe une légère augmentation des métastases en transit et des récidives régionales.¹³

FIG 2

Algorithme de prise en charge des mélanomes cutanés cervico-faciaux



Les recommandations concernant la taille des marges de sécurité des MCCF sont les mêmes que celles pour les autres sites du corps. Elles permettent de réduire de manière significative les récidives locales, mais n'influencent pas le temps sans maladie ni la survie.¹⁴

Une résection complète (Ro) est primordiale dans tous les cas, cependant la marge de sécurité peut être adaptée lorsque le chirurgien anticipe une morbidité significative malgré des techniques de reconstruction avancées comme décrites ci-dessous. Les marges ne devraient pas être adaptées pour des raisons esthétiques mais uniquement fonctionnelles. La chirurgie micrographique selon Mohs en un temps ou deux temps (*slow Mohs*, *spaghetti Mohs*) n'est actuellement pas un standard dans les guidelines internationaux, mais elle peut apporter une plus-value certaine pour les lésions superficielles et étendues. Pour les patients avec un mélanome métastatique, une résection chirurgicale est indiquée pour les lésions symptomatiques uniquement.¹⁴

La chirurgie cervico-faciale des MCCF ne requiert pas uniquement des connaissances approfondies de l'anatomie chirurgicale et des techniques de reconstruction, mais aussi une expérience importante afin d'anticiper les séquelles fonctionnelles postopératoires telles qu'une obstruction nasale, une incompétence labiale, une dysarthrie, un épiphora ou kératite sur ectropion, une parotidite après lésion du canal de Sténon. La **figure 3** illustre les sous-unités esthétiques du visage ainsi que les zones dangereuses dans lesquelles les nerfs sensitifs (n. trigumeau, n. grand auriculaire) et moteurs (n. facial et n. spinal) sont à risque.

Ganglion sentinelle

Le GS est le premier relais lymphatique qui draine le site de la tumeur. Le principe est basé sur le fait que le drainage lymphatique du mélanome est souvent prédictible et que si le GS

est négatif, alors les autres ganglions du territoire de drainage sont probablement aussi négatifs. L'évaluation du GS a une valeur pronostique importante. Elle permet de sélectionner les patients qui vont bénéficier de traitements adjuvants et ainsi augmenter la survie sans maladie.

La probabilité de découvrir un GS positif est corrélée à l'épaisseur du mélanome. Dans les régions de la tête et du cou, le GS est positif dans 15% des cas lorsque sa recherche est indiquée. Si l'évidement ganglionnaire est complété, ce qui n'est plus effectué en routine (voir ci-dessous), il met en évidence des ganglions pathologiques dans seulement 14% des cas. Le taux de faux négatifs, c'est-à-dire le nombre de récidives ganglionnaires malgré un GS négatif, varie entre 15 et 21% en fonction de la taille de l'échantillon et de la durée du suivi. Ce taux de faux négatifs est plus élevé que pour les autres parties du corps.¹⁵

La recherche du GS est indiquée pour les patients cliniquement No avec un stade \geq pT1b, soit tous les mélanomes ulcérés ou avec un indice de Breslow $> 0,8$ mm sans ulcération.¹⁰ En cas de GS positif, l'évidement ganglionnaire complet du territoire de drainage n'est plus recommandé depuis la publication de deux études randomisées qui n'ont pas montré de bénéfice ni sur la survie liée au mélanome, ni sur la progression de métastases à distance.^{16,17} Le contrôle régional est sensiblement augmenté mais au prix d'une morbidité nettement plus élevée que celle du GS. En effet, ces études sont principalement basées sur les mélanomes du tronc et des extrémités, où les lymphœdèmes et les retards de cicatrisation sont plus prévalents que dans l'évidement ganglionnaire cervical. Ainsi, en cas de GS positif, le patient bénéficiera d'un traitement adjuvant par immunothérapie ou thérapie ciblée, associé à un suivi rapproché par imagerie.

En pratique dans les régions de la tête et du cou, le GS est souvent multiple car le drainage lymphatique est complexe et parfois bilatéral.¹⁸ Afin d'augmenter la sensibilité et de diminuer

FIG 3 Sous-unités esthétiques du visage et zones à risques chirurgicaux

Innervation sensitive trigéminal (V) et motrice de la face (VII) et du cou (XI)

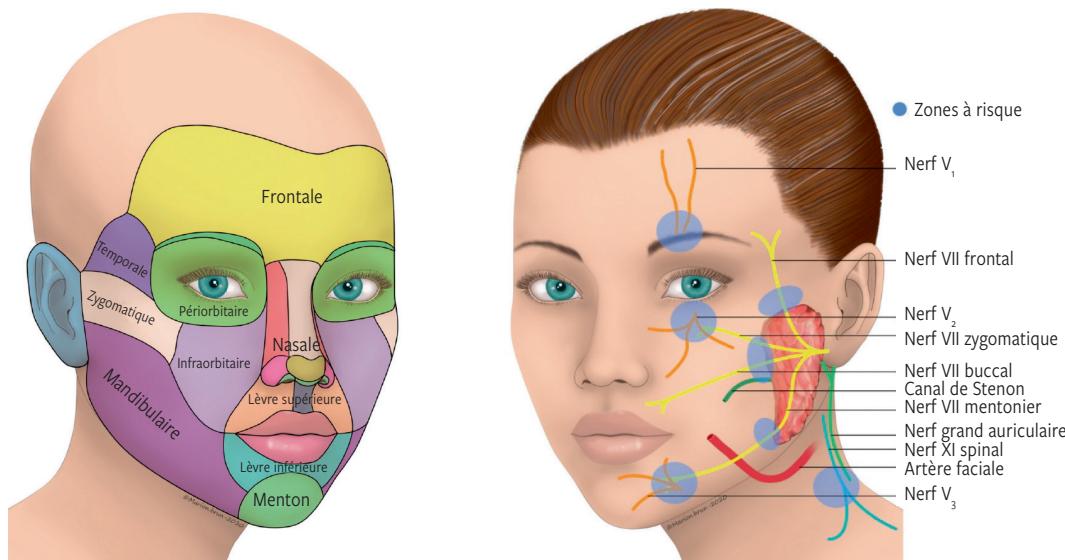
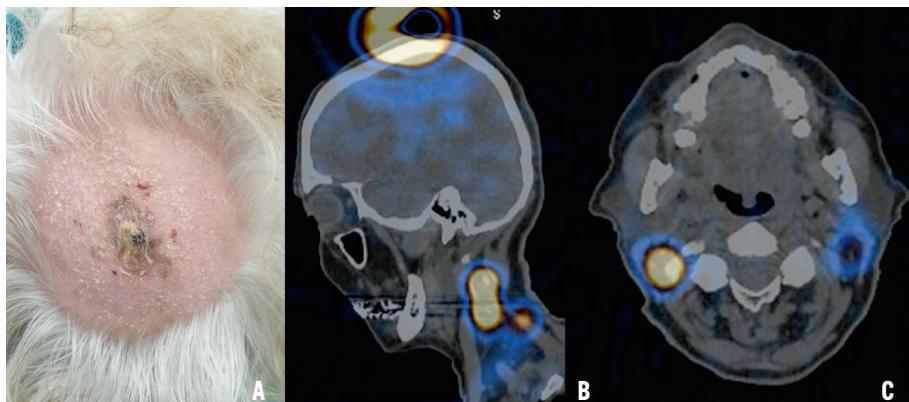


FIG 4**Recherche de ganglion sentinelle pour un mélanome du scalp**

A: Mélanome malin à extension superficielle avec composante nodulaire, Breslow 3 mm pT3a pN0(sn) (0/5) R0. 4 injections intradermiques au pourtour de la lésion de 20 MBq de 99m Tc NanoHSA; B et C: statiques et SPECT-CT centrées sur la même région avec mise en évidence de ganglions sentinelles dans les niveaux IIb bilatéralement.



la morbidité du geste chirurgical, nous travaillons de manière étroite avec le service de médecine nucléaire qui réalise une lymphoscintigraphie avec une analyse dynamique du flux lymphatique et qui marque le ganglion à la peau en préopératoire (**figure 4**). Durant l'intervention, le GS est cherché à l'aide d'une sonde gamma.

Après l'exérèse, le GS est envoyé en pathologie pour analyse histopathologique spécifique. En effet, la recherche de micrométastases dans un GS requiert des coupes séries et l'analyse minutieuse de 15 à 20 niveaux différents dans les blocs fixés. Le nombre de ganglions atteints et le volume des métastases ont une valeur pronostique.

Évidement ganglionnaire

L'évidement ganglionnaire sélectif du site de drainage est indiqué pour les stades III cliniques (cN+ Mo) dont la tumeur primaire est résécable. L'étendue des niveaux de résection doit être adaptée au cas par cas en fonction de la morbidité. Les nerfs crâniens sont préservés sauf s'ils présentent des parésies en préopératoire ou s'il existe un envahissement clinique évident. Pour les ganglions intraparotidiens suspects, une cytoponction afin de confirmer l'atteinte est indiquée avant de réaliser une parotidectomie superficielle.¹⁴

TECHNIQUE DE RECONSTRUCTION

La reconstruction peut être réalisée immédiatement lors de la reprise des marges¹⁹. La chirurgie reconstructive de la face en oncologie est un challenge fonctionnel et esthétique. Le chirurgien devra prendre en compte les sous-unités esthétiques atteintes (**figure 3**), la taille du défaut, et devra prendre en considération différentes techniques de reconstruction. La reconstruction sera simplifiée si la cicatrice de la première exérèse a été correctement orientée dans le sens des lignes de tension de la peau (lignes de Langer).²⁰

Une liste non exhaustive de techniques de reconstruction des pertes de substances au niveau cervico-facial figure ci-dessous.

Greffé de peau

Pour des raisons esthétiques, les greffes de peau totale ou greffe de Thiersch sont peu réalisées sur le visage (effet patchwork). Elles sont néanmoins utilisées chez des patients polymorbes, ne supportant pas de longues chirurgies ou des chirurgies en plusieurs temps. Si elles doivent être réalisées, on prendra pour la peau totale une ellipse de peau au niveau cervical afin de garantir une couleur et une texture similaires (**figure 5**). Pour la greffe de Thiersch, elle sera prélevée le plus souvent au niveau de la cuisse.

Lambeau d'avancement/rotation

La joue est une zone où la laxité de la peau est importante. Cette localisation pourra facilement être fermée par des lambeaux locaux. Il faudra cependant être attentif à éviter les tensions au niveau de la paupière, afin de diminuer le risque d'ectropion. Les triples lambeaux de rotation du scalp ont l'avantage d'éviter une alopecie, mais ne sont possibles que pour des défauts d'un diamètre inférieur à 8 cm (**figure 6**).

FIG 5**Reconstruction par lambeau d'avancement jugal et greffe de peau totale**

Mélanome malin de type lentigo malin paranasal gauche Breslow 0,9 mm, non ulcéré pT1b pN0(sn). Stade IA. A: Exérèse en slow Mohs. B: Reconstruction par lambeau d'avancement jugal pour préserver les sous-unités esthétiques et greffe de peau totale prélevée au niveau de la cervicotomie faite pour la recherche du ganglion sentinelle. Résultat à 6 mois postopératoires.



FIG 6**Reconstruction par triple lambeau de rotation «three-flap pinwheel technique»**

Mélanome malin desmoplasique avec composante conventionnelle nodulaire du scalp Breslow 8 mm ulcéré, pT4b pN0 (sn) (0/1) cMO R0, stade IIC. A: Exérèse avec 2 cm de marges; B: Triples lambeaux de rotation décollés; C: Rapprochement des lambeaux; D: Résultat final immédiat.



Le lambeau cervico-thoracique est une bonne option pour la fermeture de larges défauts faciaux, mais nécessite un important décollement de la peau jusqu'au niveau sus-claviculaire, voire thoracique. Il a l'avantage d'être de même couleur que la zone excisée, contrairement au lambeau libre, et de nécessiter un temps opératoire plus court. Son désavantage principal est le risque de nécrose sur la partie distale du lambeau surtout chez la personne âgée (figure 7).

Lambeau pédiculé

Les lambeaux cutanés pédiculés sont des lambeaux vascularisés par une artère et une veine. Ils nécessitent au minimum deux temps opératoires. Le premier temps est celui de la reconstruction par le lambeau (transfert du site donneur au site receveur en le laissant pédiculé sur ses vaisseaux nourriciers). Le deuxième temps, effectué 3 à 4 semaines après, est celui du sevrage du lambeau lorsqu'il est autonome avec section du pédicule vasculaire. D'autres temps opératoires peuvent être nécessaires pour des retouches et dégraissage du lambeau.

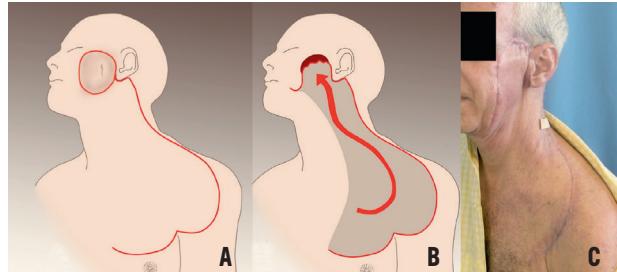
Le lambeau frontal est la technique de choix pour la reconstruction nasale car il présente une excellente texture et couleur, se rapprochant de la peau du nez. Le lambeau frontal, basé sur l'artère supratrochléaire, est disséqué sur le front à la dimension du défaut à reconstruire. On effectue par la suite une rotation de 180 degrés du lambeau pour recouvrir la zone d'exérèse. La fermeture du site de prélèvement se fait de manière primaire. Trois à quatre semaines plus tard, le lambeau est soulevé en conservant son pédicule vasculaire et dégraissé. En cas de défaut transfixiant ou d'exérèse cartilagineuse, des greffes cartilagineuses libres prélevées dans la conque de l'oreille ou sur une côte seront utilisées à ce moment-là pour sculpter et récupérer le soutien et l'esthétique du nez. Trois à quatre semaines plus tard, le pédicule est sectionné avec des retouches mineures²¹ (figure 8).

Lambeau libre microanastomosé

Les lambeaux libres sont des lambeaux prélevés à distance de la zone à reconstruire, avec un pédicule vasculaire et qui sont anastomosés sur des vaisseaux du cou ou de la face. Cette technique augmente considérablement les possibilités de reconstruction surtout lors de larges pertes de substances. Ses désavantages sont une différence de couleur et de texture entre le greffon et la zone reconstruite. Quand ils sont utilisés

FIG 7**Reconstruction par un lambeau cervico-thoracique**

A: Schéma: tumorectomie jugale et incision cervico-thoracique; B: Schéma: mobilisation du lambeau cervico-thoracique. C: Photo postopératoire à 1 mois.



sur scalp, ils engendrent une zone alopécique. Cette intervention, bien que plus compliquée techniquement, se révèle extrêmement fiable et donne de bons résultats esthétiques et fonctionnels lorsqu'elle est effectuée par des équipes entraînées.

Le choix du lambeau dépend de la taille, de la localisation, de la profondeur de la zone à reconstruire et est décidé au cas par cas par l'opérateur (figure 9). Les lambeaux microanastomosés les plus souvent utilisés au niveau cervico-facial sont le lambeau chinois, le lambeau latéral de la cuisse (ALT) et le lambeau grand dorsal.

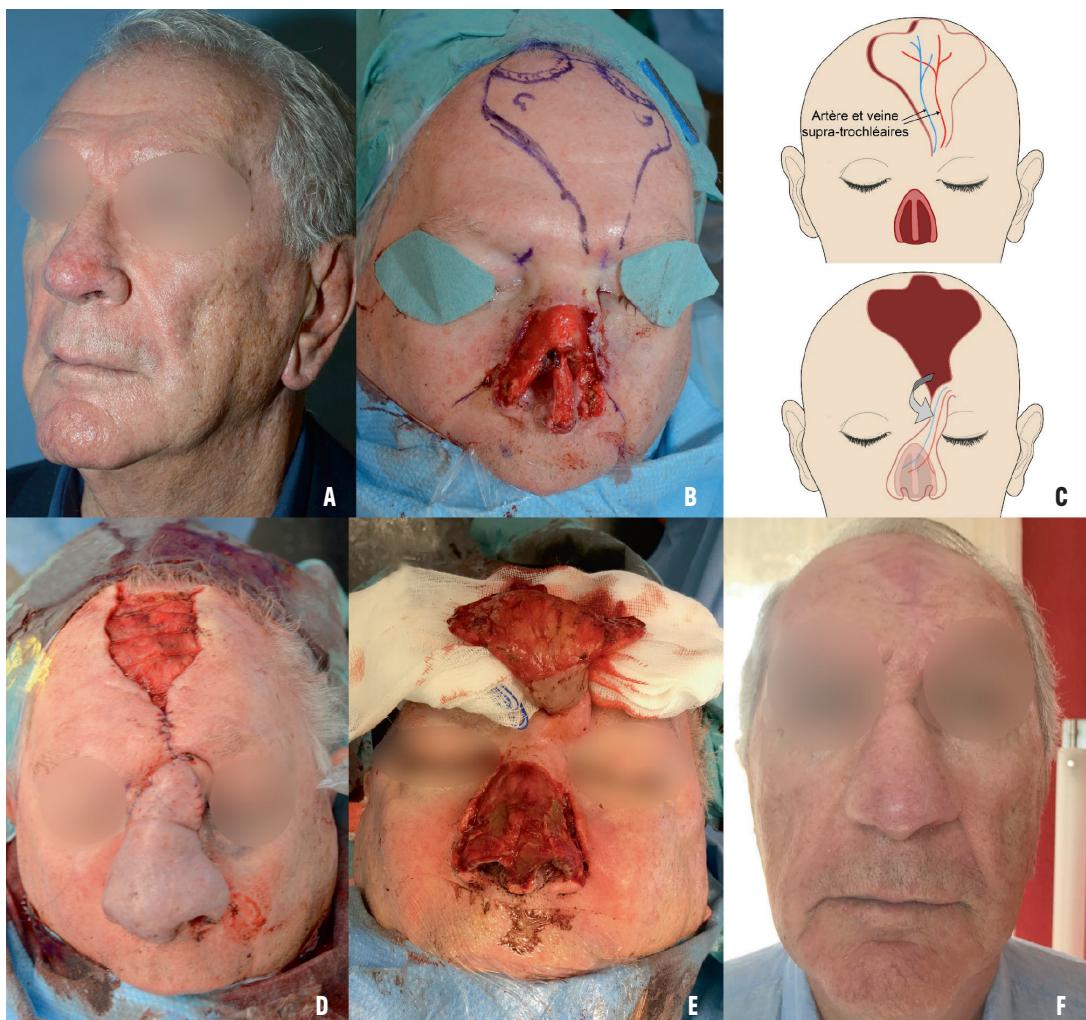
TRAITEMENT DES MÉLANOMES LOCALEMENT AVANCÉS ET MÉTASTATIQUES

L'introduction de nouvelles thérapies systémiques, comme les inhibiteurs de points de contrôle immunitaire et les thérapies ciblées par inhibiteurs des kinases, a considérablement modifié la prise en charge et le pronostic des MC de stades avancés.

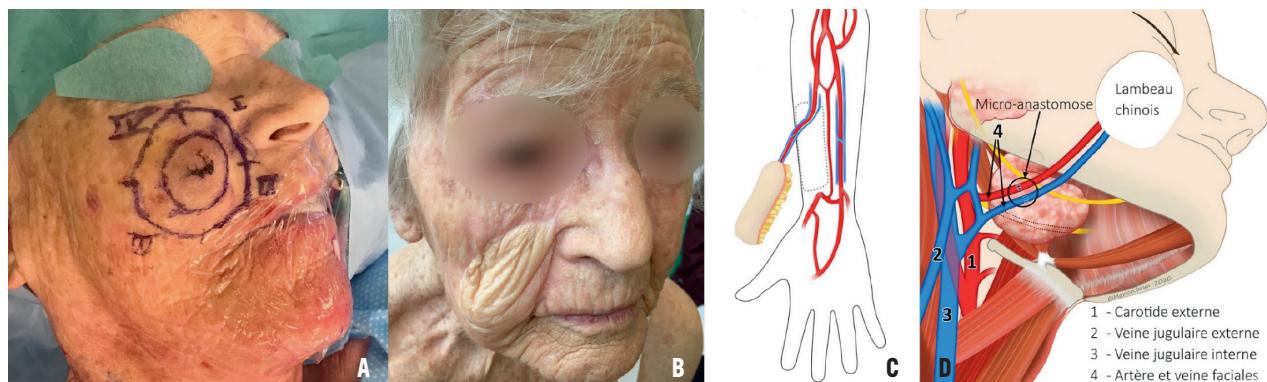
Concernant les traitements adjutants, les anti-PD1 (*Programmed Cell Death 1*) ou les inhibiteurs BRAF et MEK (BRAF/MEK) sont recommandés dès le stade IIIA avec atteinte du GS de > 1 mm. Ces traitements ont montré une réduction significative des récidives en comparaison d'un placebo. Des études avec traitement anti-PD1 pour les stades locaux à haut risque (IIB-C) sont en cours.

FIG 8 Reconstruction nasale par un lambeau pédiculé frontal (Indien)

Mélanome desmoplastique de l'aile du nez gauche. Breslow 3 mm, non ulcétré, pT3a, pN0 (0/2) (sn) cM0. Stade IIA. A: Photo préopératoire; B: Photo après tumorectomie; C: Schéma de reconstruction par lambeau frontal pédiculé (artère et veine supra-trochléaires); D: Photo en postopératoire immédiat, premier temps de reconstruction; E: Photo peropératoire avec greffes cartilagineuses (côte); F: Photo postopératoire à 12 mois.

**FIG 9** Reconstruction de la joue avec un lambeau (chinois) libre microanastomosé de l'avant-bras

Mélanome à cellules fusiformes cutané au niveau jugal droit, Breslow 15 mm, de stade pT4a pN0(0/36), stade IIB. A: Photo peropératoire de la tumorectomie; B: Photo postopératoire à 12 mois; C: Schéma du prélèvement du lambeau chinois sur l'avant-bras avec pédicule veineux et artériel; D: Schéma illustratif des microanastomoses du pédicule vasculaire sur les artères et veines faciales.



Concernant les maladies métastatiques, le choix du traitement de première ligne est complexe. Il dépend notamment de la présence de la mutation BRAF V600E/K. La prise en charge est résumée dans un article récemment publié dans cette revue.²²

Radiothérapie

Le rôle de la radiothérapie dans la prise en charge du mélanome est principalement palliatif à l'exception de certains lentigos malins étendus dont la résection ne serait pas acceptable.²³

CONCLUSION

La prise en charge des mélanomes cutanés cervico-faciaux doit être réalisée par une équipe multidisciplinaire dans un centre avec un nombre suffisant de patients. La chirurgie cervico-faciale doit atteindre des marges aussi larges que nécessaire associées à une reconstruction aussi fonctionnelle et esthétique que possible. Ainsi, une grande expérience de chirurgie reconstructive cervico-faciale associée à des techniques microchirurgicales sont indispensables. De plus, la recherche de ganglion sentinelle doit être réalisée par des équipes entraînées afin de garantir une faible morbidité et de réduire le risque de faux négatif.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

Remerciements: Les auteurs remercient Mme Marion Brun pour sa précieuse collaboration dans la reproduction des figures ainsi que les patients qui ont accepté la publication de leurs images.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- 20 à 30% des mélanomes cutanés apparaissent au niveau cervico-facial
- Après ajustement pour les facteurs de mauvais pronostics connus, celui des mélanomes du scalp et du cou est moins bon que celui d'autres localisations
- La chirurgie du mélanome sera faite en deux temps au minimum. Le premier temps sera diagnostique avec une biopsie-exérèse en totalité de la lésion suspecte. Le deuxième temps sera thérapeutique avec la reprise des marges de sécurité, la recherche de ganglion sentinelle ou l'évidement ganglionnaire si nécessaire et la reconstruction
- Une collaboration multidisciplinaire et une prise en charge dans un centre avec un volume de patients significatif sont nécessaires et favorisent le pronostic

1 National Institute for Cancer Epidemiology and Registration. Incidence of Skin Melanoma C43, ASR. 2011-2015.

2 Lachiewicz AM, Berwick M, Wiggins CL, Thomas NE. Epidemiologic support for melanoma heterogeneity using the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program. *J Invest Dermatol* 2008;128:243-5.

3 Lentsch EJ, Myers JN. Melanoma of the head and neck: current concepts in diagnosis and management. *Laryngoscope* 2001;111:1209-22.

4 Golger A, Young DS, Ghazarian D, Neligan PC. Epidemiological features and prognostic factors of cutaneous head and neck melanoma: a population-based study. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;133:442-7.

5 Lachiewicz AM, Berwick M, Wiggins CL, Thomas NE. Survival differences between patients with scalp or neck melanoma and those with melanoma of other sites in the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) program. *Arch Dermatol* 2008;144:515-21.

6 Moya-Plana A, Mateus C, Kolb F, Robert C. Mélanomes cutanés cervicofaciaux. Encyclopédie médico-chirurgicale 2017.

7 Feng Z, Wu X, Chen V, Velie E, Zhang Z. Incidence and survival of desmoplastic melanoma in the United States, 1992-2007. *J Cutan Pathol* 2011;38:616-24.

8 Hoersch B, Leiter U, Garbe C. Is head and neck melanoma a distinct entity? A clinical registry-based comparative study in 5702 patients with melanoma. *Br J Dermatol* 2006;155:771-7.

9 Cheraghliou S, Agogo GO, Girardi M. Treatment of primary nonmetastatic melanoma at high-volume academic facilities is associated with improved long-term patient survival. *J Am Acad Dermatol* 2019;80:979-89.

10 *Michielin O, van Akkooi ACJ, Ascierto PA, Dummer R, Keilholz U. Cutaneous melanoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up/dagger. *Ann Oncol* 2019;30:1884-901.

11 Rakosi A, Kuonen F, Gaide O. Une nouvelle vision de la peau. *Rev Med Suisse* 2017;13:1684-90.

12 Bricca GM, Brodland DG, Ren D, Zitelli JA. Cutaneous head and neck melanoma treated with Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:92-100.

13 Grotz TE, Glorioso JM, Pockaj BA,

Harmsen WS, Jakub JW. Preservation of the deep muscular fascia and locoregional control in melanoma. *Surgery* 2013;153:535-41.

14 *Michielin O, van Akkooi A, Lorigan P, et al. ESMO consensus conference recommendations on the management of locoregional melanoma: the ESMO Guidelines Committee. *Ann Oncol* 2020;epub ahead of print.

15 de Rosa N, Lyman GH, Silbermann D, et al. Sentinel node biopsy for head and neck melanoma: a systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2011;145:375-82.

16 Leiter U, Stadler R, Mauch C, et al. Final Analysis of DeCOG-SLT Trial: No Survival Benefit for Complete Lymph Node Dissection in Patients With Melanoma With Positive Sentinel Node. *J Clin Oncol* 2019;37:3000-8.

17 Faries MB, Thompson JF, Cochran AJ, et al. Completion Dissection or Observation for Sentinel-Node Metastasis in Melanoma. *N Engl J Med* 2017;376:2211-22.

18 Lin D, Franc BL, Kashani-Sabet M, Singer MI. Lymphatic drainage patterns of head and neck cutaneous melanoma observed on lymphoscintigraphy and

sentinel lymph node biopsy. *Head Neck* 2006;28:249-55.

19 Quimby AE, Khalil D, Johnson-Obaseki S. Immediate versus delayed reconstruction of head and neck cutaneous melanoma. *Laryngoscope* 2018;128:2566-72.

20 Moncrieff MD, Thompson JF, Quinn MJ, Stretch JR. Reconstruction after wide excision of primary cutaneous melanomas: part I-the head and neck. *Lancet Oncol* 2009;10:700-08.

21 Pasche P. Principes de la reconstruction des pertes de substance nasale. *Rev Med Suisse* 2007;3:2215-20.

22 Huber A, Latifyan S, Nikolopoulou A, et al. Mélanome localement avancé et métastatique : nouveautés. *Rev Med Suisse* 2020;16:1092-97.

23 Fogarty GB, Hong A, Scolyer RA, et al. Radiotherapy for lentigo maligna: a literature review and recommendations for treatment. *Br J Dermatol* 2014;170:52-8.

* à lire

** à lire absolument

Syndrome de Sjögren: contribution de l'ORL au bilan diagnostique

Drs ALEXANDRA BREITENSTEIN^a, LAURE BRÜLHART^b, YVES JAQUET^c

Rev Med Suisse 2020; 16: 1860-4

Le syndrome de Sjögren est une maladie auto-immune dont la présentation clinique classique est un syndrome sec oculaire et buccal souvent accompagné d'une atteinte multisystémique aux manifestations cliniques variées. Le bilan diagnostique se compose de différents tests cliniques, histologiques et biologiques définis par l'American College of Rheumatology (ACR) et l'European League Against Rheumatism (EULAR). Une partie de ce bilan peut être effectuée par le médecin spécialiste ORL: la biopsie des glandes salivaires mineures, la sialométrie, le test de Schirmer et l'ultrason des glandes salivaires majeures. Ces tests et leurs performances sont décrits au cours de cet article. L'ultrason des glandes salivaires majeures n'est pour l'heure pas pris en compte dans les critères diagnostiques, mais son rôle dans le bilan et le suivi de la maladie de Sjögren gagne en importance et sera également discuté.

Sjögren Syndrome: the ENT specialist contributes to the workup

Sjögren Syndrome is an autoimmune disorder presenting as Sicca syndrome (dry-eye, dry mouth) and most often multiorgan involvement with various clinical manifestations. The diagnostic criteria defined by the American College of Rheumatology (ACR) and the European League Against Rheumatism (EULAR) include biologic, histologic parameters and functional measurements. Part of this workup can be performed by the ENT specialist. It encompasses minor salivary gland biopsy, sialometry, Schirmer lacrymal test and major salivary gland ultrasound. These tests and their performances are described. The growing importance of major salivary gland ultrasound as a follow-up and diagnostic tool is also discussed in this article.

INTRODUCTION

Le syndrome de Sjögren primaire (pSS) est une maladie auto-immune chronique à nette prépondérance féminine (ratio homme-femme de 1:10) dont la prévalence, de 0,05 à 3,6%, varie considérablement selon la zone géographique et les critères de classification utilisés.¹⁻³ Décrit pour la première fois en 1933 par Henrik Sjögren, ophtalmologue suédois, le pSS est la deuxième maladie auto-immune systémique la plus fréquente après la polyarthrite rhumatoïde. Le pSS se distingue du «syndrome de Sjögren secondaire», qui est associé à une autre maladie auto-immune (polyarthrite rhumatoïde,

lupus systémique érythémateux, sclérose systémique, etc.). Le pSS est caractérisé par un infiltrat lymphocytaire des glandes exocrines, classiquement les glandes lacrymales et salivaires. La destruction du tissu glandulaire qui en résulte se traduit cliniquement par un syndrome sec oculaire et buccal. Toutefois, le processus inflammatoire s'étend au-delà des glandes exocrines avec 70 à 80% des patients qui présentent une atteinte extraglandulaire, touchant notamment le poumon, les articulations, la peau, le système nerveux central et périphérique, parfois le rein ou le foie.⁴ Il existe également un risque accru de maladies lymphoprolifératives. La morbidité et la mortalité du pSS varient fortement en fonction de l'atteinte d'organes et de sa sévérité.¹

Du fait de l'atteinte systémique, de nombreuses spécialités médicales peuvent être confrontées à des patients présentant des manifestations du pSS: rhumatologues et internistes (symptômes généraux, arthralgies, hypergammaglobulinémie), ophtalmologues (syndrome sec oculaire), neurologues (polyneuropathie des petites fibres, atteinte neurologique centrale), pneumologues (pneumopathie interstitielle), hématologues (thrombopénie), ORL et médecins-dentistes (syndrome sec buccal, hypertrophie des glandes salivaires). La diversité du spectre de manifestations cliniques engendre souvent un retard diagnostique contribuant à la progression de la maladie et à une altération de la qualité de vie des patients.⁵

Depuis 1965, plusieurs critères diagnostiques ou de classification ont été proposés afin de standardiser la démarche diagnostique.⁵ En 2016, l'ACR-EULAR Classification Criteria for primary Sjögren's Syndrome voit le jour, au terme d'un consensus entre l'American College of Rheumatology (ACR) et l'European League Against Rheumatism (EULAR) (tableau 1).⁶ Ces critères s'appliquent aux patients présentant au moins un symptôme de sécheresse oculaire ou buccale ou suggestif d'une atteinte systémique du pSS (cf. European League Against Rheumatism Sjögren Syndrome Disease Activity Index questionnaire) et qui ne présentent pas de critères d'exclusion. Le score est composé de cinq tests objectifs: la biopsie des glandes salivaires labiales, le dosage d'anticorps spécifiques, le test de coloration oculaire (Ocular Staining Score), la mesure de la lacrymation (test de Schirmer) et la mesure du flux salivaire. Chaque item, s'il est positif, se voit attribuer un nombre de points. Une biopsie des glandes salivaires pathologiques ainsi que la présence d'anticorps spécifiques sont les items ayant le plus de poids (chacun 3 points). Un score total ≥ 4 points est requis pour retenir le diagnostic de pSS, avec une sensibilité de 96% et une spécificité de 95%.⁶

En plus des tests retenus actuellement dans les critères de classification, l'échographie des glandes salivaires majeures

^aService d'ORL et chirurgie cervico-faciale, HUG, 1211 Genève 14, et Réseau hospitalier neuchâtelois, Rue de la Maladière 45, 2000 Neuchâtel, ^bService de rhumatologie, Réseau hospitalier neuchâtelois, Rue de la Maladière 45, 2000 Neuchâtel, ^cService d'ORL et chirurgie cervico-faciale, Réseau hospitalier neuchâtelois, Rue de la Maladière 45, 2000 Neuchâtel
alexandra.breitenstein@hcuge.ch | laure.brulhart@rhne.ch
yves.jaquet@rhne.ch

TABLEAU 1**Critères de classification ACR-EULAR 2016 pour le syndrome de Sjögren primaire**

Interprétation: syndrome de Sjögren en présence d'un score ≥ 4 .
 Critères d'inclusion: ≥ 1 symptôme de sécheresse oculaire ou buccale ou suspicion de syndrome de Sjögren selon ESSDAI.
 Critères d'exclusion: antécédents de radiothérapie dans la région de la tête et du cou, infection par le VHC actif, SIDA, sarcoïdose, amyloïdose, «réaction du greffon contre l'hôte», maladie associée aux IgG4.
 ACR: American College of Rheumatology; EULAR: European League Against Rheumatism; ESSDAI: EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index; IgG4: immunoglobuline G4; VHC: virus de l'hépatite C.

Item	Score
Biopsie des glandes salivaires labiales avec sialadénite lymphocytaire focale et focus score de ≥ 1 focus/ 4 mm^2	3
Anticorps anti-SSA/Ro positifs	3
Ocular Staining Score ≥ 5 ou score de van Bijsterveld ≥ 4 pour au moins un œil	1
Test de Schirmer $\leq 5\text{ mm}/5\text{ minutes}$ pour au moins un œil	1
Flux salivaire total non stimulé $\leq 0,1\text{ ml}/\text{min}$	1

connaît un intérêt croissant dans le bilan proposé lors d'une suspicion de pSS. L'ORL joue ainsi un rôle central dans cette démarche diagnostique. L'objectif de cet article est de présenter plus en détail les tests proposés à un patient qui présente un tableau clinique suspect d'un pSS.

BILAN DIAGNOSTIQUE**Biopsie des glandes salivaires mineures**

La biopsie est réalisée en regard de la lèvre inférieure sous anesthésie locale. La muqueuse labiale inférieure est facile d'accès et permet d'éviter une incision cutanée, les glandes salivaires y sont présentes en grand nombre et se trouvent en position sous-muqueuse, en superficie de la musculature, et à distance de structures nobles.⁷

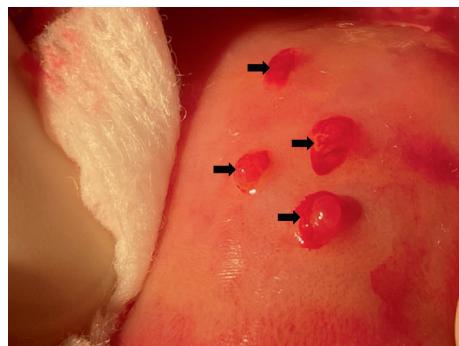
De nombreuses techniques chirurgicales ont été décrites. La plus communément pratiquée consiste à prélever au minimum 6 ou 7 glandes salivaires mineures par une incision horizontale de 1 à 1,5 cm en regard de la muqueuse de la lèvre inférieure qui est suturée avec du fil résorbable.^{8,9} Teppo et coll. décrivent en 2006 une technique minimalement invasive consistant à extraire chaque glande mineure via une micro-incision de 2 mm (figure 1), permettant d'éviter toute suture ou éventuelle déhiscence.⁷ Cette approche est, à notre avis, la technique de choix.

La complication la plus fréquente de la biopsie des glandes salivaires mineures (BGSM) est l'hypoesthésie de la région de la lèvre inférieure, dans la grande majorité des cas temporaire; cette complication devient extrêmement rare en utilisant la technique minimalement invasive selon Teppo et coll. D'autres complications mineures peuvent survenir: saignement, hématome, tuméfaction locale, lâchage de suture, formation de granulome, cicatrice de la muqueuse labiale.¹⁰

La première classification histopathologique a été établie en 1968 par Chisholm et Mason.¹¹

FIG 1 Biopsie des glandes salivaires mineures labiales

Technique minimalement invasive: protrusion des glandes salivaires mineures au travers de micro-incisions de la muqueuse labiale inférieure en anesthésie locale.



Ce système de classification repose sur la présence d'infiltrats lymphocytaires dans la glande salivaire et comporte 5 grades. Un focus (= foyer) correspond à un agrégat de ≥ 50 lymphocytes, caractéristique de la sialadénite lymphocytaire focale (figure 2). La présence de ≥ 1 foyer par 4 mm^2 de tissu glandulaire (grade ≥ 3) est compatible avec un pSS.

Plus récent, le Focus Score, décrit par Greenspan en 1974,⁸ retenu dans la classification de l'ACR-EULAR, correspond au nombre de focus visibles sur une surface glandulaire de 4 mm^2 . Un Focus score ≥ 1 est considéré comme pathologique, suggestif d'un pSS.

Une alternative à la BGSM est la biopsie parotidienne. Certes plus complexe sur le plan technique, son taux de complications est faible lorsqu'elle est réalisée par des chirurgiens ORL expérimentés.¹² Tant la BGSM que la biopsie parotidienne peuvent être répétées afin d'évaluer la progression de la maladie et l'efficacité du traitement.¹² La biopsie, qu'elle soit effectuée au niveau de la glande parotide ou des glandes

FIG 2 Histopathologie des glandes salivaires labiales inférieures

Deux foyers de sialadénite lymphocytaire au sein d'un parenchyme de glande salivaire labiale.

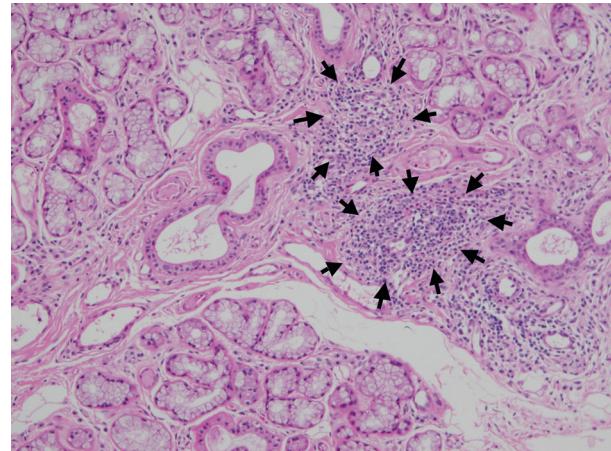


Image gracieusement mise à disposition par le Pr Dr Alex Soltermann, ADMED Pathologie, Neuchâtel.

salivaires mineures, possède une sensibilité de l'ordre de 72% et une spécificité de 87%.^{13,14}

Des études suggèrent que la BGSM et la biopsie de la glande parotide possèdent une valeur pronostique dans la survenue de complications d'un pSS. Ainsi, la présence de centres germinatifs dans les glandes salivaires est associée à des manifestations systémiques et à la survenue d'un lymphome.¹⁵ La valeur prédictive négative s'élève à 99% en cas d'absence de centres germinatifs.¹⁶

En outre, un Focus Score ≥ 3 est associé à un risque accru de lymphome. Ce seuil a une valeur prédictive positive modeste (16%) mais une excellente valeur prédictive négative (98%).¹⁷

Test de coloration oculaire

Cet examen exclusivement réalisé par l'ophtalmologue à l'aide de la lampe à fente permet d'objectiver la kérato-conjonctivite sèche. L'érosion de la surface épithéliale oculaire est évaluée en instillant différents colorants: le vert de lissamine ou le rose Bengale pour la conjonctive et la fluorescéine pour la cornée. Deux classifications permettent d'apprécier le degré d'atteinte oculaire en fonction de la distribution du marquage à la surface oculaire: l'Ocular Staining Score,¹⁸ pathologique s'il est ≥ 5 , dont la sensibilité et la spécificité s'élèvent respectivement à 56 et 75%,¹⁹ et le score de van Bijsterveld²⁰ dont la sensibilité et la spécificité s'élèvent à 62 et 71%.¹⁹

Test de Schirmer

Ce test permet d'évaluer l'importance de la xérophthalmie par une mesure quantitative de la production basale de larmes. On place une bandelette de papier buvard graduée dans le cul-de-sac conjonctival des deux yeux du patient pendant 5 minutes (figure 3).¹⁸ Toute médication anticholinergique aura été suspendue au minimum 24 heures avant la réalisation du test et le port de lentilles de contact aura été interrompu les 7 jours précédent le test. Selon la classification 2016 ACR-EULAR, le test est pathologique si l'imprégnation du papier buvard est ≤ 5 mm en 5 minutes pour au moins l'un des deux yeux. La sensibilité du test de Schirmer s'élève en moyenne à 70% (42-90%) et sa spécificité en moyenne à 50% (34-76%).²¹

FIG 3 Test de Schirmer

Les bandelettes graduées de papier buvard sont placées dans le cul-de-sac conjonctival inférieur des deux yeux et laissées en place pendant 5 minutes.



Sialométrie

La mesure du flux salivaire est un test objectif permettant de mettre en évidence la xérostomie. Elle peut porter sur la production salivaire totale résultant de l'ensemble des glandes salivaires ou d'une glande spécifique (glande parotide), de manière stimulée ou non stimulée. Le flux salivaire total sans stimulation considéré normal est d'environ 0,4 ml/min.

La production basale de salive varie entre 0,5 et 1,5 litre par jour. Les glandes sous-mandibulaires sécrètent de la salive de manière continue; à l'inverse, les glandes parotides produisent de la salive en réponse à une stimulation (mastication, succion, odeur appetissante, etc.). De nombreux facteurs influencent la salivation: rythme circadien, position, degré d'hydratation, tabagisme, sexe, âge, masse corporelle, médicaments (par exemple anticholinergiques), pouvant ainsi représenter autant de biais dans l'appréciation quantitative de la production de salive.

La mesure du flux salivaire stimulé peut être réalisée par la mastication (chewing-gum de paraffine, cire, élastique) ou par l'administration de sialogogues (acide citrique, prilocaïne). Elle présente des inconvénients majeurs: absence de standardisation quant à la réalisation de la mesure et des stimulants utilisés, défaut de consensus quant aux valeurs seuils.²²

Le flux salivaire parotidien, stimulé à l'aide d'une goutte d'acide citrique appliquée sur la langue, peut être récolté au moyen d'une ventouse appliquée à l'orifice du Sténon ou via une canule de Lashley reliée à une seringue.²² Toutefois, le flux salivaire stimulé provenant d'une glande spécifique est souvent normal à un stade précoce de la maladie. Par ailleurs, cet examen requiert un équipement spécifique et peut être particulièrement mal toléré par le patient.²³

La mesure du flux salivaire non stimulé de l'ensemble des glandes salivaires est la plus utilisée. Elle est facile et rapide à réaliser, et se trouve altérée déjà à un stade précoce de la maladie.²³

Les techniques de prélèvement salivaire sont nombreuses. La sialométrie par technique gravimétrique consiste à placer trois ou quatre compresses ou tampons dans la cavité buccale en regard des orifices salivaires. Les compresses sont retirées au bout de 5 minutes puis pesées à l'aide d'une balance ayant été tarée au préalable. Un gain de poids inférieur à 2,5 g est pathologique. Toutefois, la technique pondérale semble moins fiable que la mesure volumétrique.²⁴

La sialométrie volumétrique est la technique de référence dans la classification ACR-EULAR. Elle correspond à celle décrite par Navazesh en 2008:²⁵ le patient doit être à jeun et ne pas avoir fumé ni mâché de chewing-gum les 2 heures précédant l'examen. Dans un premier temps, il rince abondamment sa bouche avec une solution déminéralisée afin de nettoyer les débris alimentaires et autres composés non salivaires pouvant interférer avec la mesure, puis il laisse ruisseler sa salive dans un tube collecteur gradué pendant 5 minutes. Durant la récolte de la salive, le patient doit maintenir sa position et éviter tout mouvement. Le test est pathologique si le flux salivaire est $\leq 0,1$ ml/min.²⁶ Des travaux récents suggèrent que la majoration du seuil à 0,2 ml/min permettrait d'améliorer notablement la performance de ce test, apportant un gain de 20% de

sensibilité.²⁷ La sialométrie a une sensibilité moyenne de 60% (45-82%) et une spécificité moyenne de 75% (60-92%).²³

Échographie des glandes salivaires majeures

L'échographie est la technique de référence en imagerie diagnostique des glandes salivaires majeures (glandes parotides et sous-mandibulaires) mais ne figure pas à l'heure actuelle dans les critères diagnostiques de l'ACR-EULAR de la maladie de Sjögren, parmi lesquels un test mesurant l'atteinte structurelle des glandes salivaires majeures fait pourtant défaut.^{28,29,6}

L'examen est réalisé au moyen d'une sonde linéaire haute résolution 5-15 MHz. Les foyers hypoéchogènes correspondant aux zones inflammatoires qui caractérisent la maladie de Sjögren sont recherchés au niveau d'une glande sous-mandibulaire et d'une glande parotide (1 seul côté, droit ou gauche) en utilisant une classification simplifiée selon Mossel et coll. (tableau 2 et figure 4).²⁸⁻³⁰ Le seuil diagnostique est atteint lorsque la moyenne des scores (0-3) d'une parotide et une sous-mandibulaire est $\geq 1,5$. La performance de l'échographie est logiquement supérieure pour le pSS par rapport au Sjögren secondaire et les lésions sont présentes dans la majorité des cas primaires.^{30,31} L'échographie montre une bonne corrélation avec les changements histologiques et aurait une valeur prédictive positive de 86% et une excellente valeur prédictive

négative de 96% selon Astorri et coll.³² Le fait d'inclure l'échographie aux critères ACR-EULAR semble augmenter légèrement la sensibilité globale desdits critères (91 vs 87%).³³ Par ailleurs, on observe une reproductibilité interobservateur relativement élevée de l'évaluation échographique avec une concordance de 80 à 90%.³⁴

Le rapport coût-bénéfice très favorable de l'échographie en fait un examen incontournable qui deviendra vraisemblablement un critère diagnostique lors de la prochaine révision de la classification ACR-EULAR. De ce fait, nous recommandons d'inclure systématiquement l'échographie des glandes salivaires majeures lors du bilan initial à la recherche de la maladie de Sjögren.

CONCLUSION

La variabilité du tableau clinique du syndrome de Sjögren primaire, son atteinte systémique ainsi que les tests objectifs aidant au diagnostic justifient une approche multidisciplinaire. Les différents tests fonctionnels, en particulier l'ultrason des glandes salivaires majeures ainsi que la biopsie des glandes salivaires mineures et l'examen anatomopathologique, doivent être réalisés par des examinateurs expérimentés. Les critères de classification et les seuils diagnostiques proposés seront vraisemblablement amenés à évoluer.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

STRATÉGIE DE RECHERCHE MEDLINE

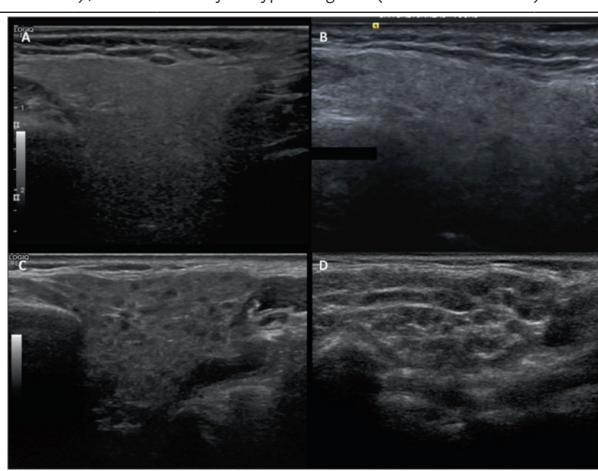
Les données utilisées pour cette revue ont été identifiées par une recherche Medline des articles publiés en anglais ou en français depuis 1960 dans le domaine de la rhumatologie, de la stomatologie/médecine dentaire, de l'ORL et de l'ophtalmologie. Les articles ont été inclus dans la liste des références s'ils couvraient les sujets suivants: épidémiologie du syndrome de Sjögren, bilan diagnostique. Les deux mots-clés principaux utilisés pour la recherche étaient «Sjögren Syndrom» et «diagnosis». Un sous-ensemble de critères a été simultanément utilisé avec ces deux termes. Il comprenait les mots-clés suivants: «sicca syndrome», «ocular staining score», «Schirmer test», «minor labial salivary gland biopsy», «salivary flow measurement».

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Le syndrome de Sjögren est une maladie auto-immune dont la présentation clinique classique est un syndrome sec oculaire et buccal souvent accompagné d'une atteinte multisystémique aux manifestations cliniques variées
- Le bilan diagnostique à la recherche d'un syndrome de Sjögren se compose de différents tests cliniques, histologiques et biologiques définis par l'ACR-EULAR. L'échographie contribue au bilan
- La biopsie des glandes salivaires mineures de la lèvre inférieure peut être réalisée en anesthésie locale selon une technique minimalement invasive
- La biopsie des glandes salivaires mineures possède une valeur diagnostique et pronostique, notamment pour le risque de développer un lymphome

TABLEAU 2		Classification échographique selon Mossel, 2018
Seuil atteint si moyenne du score de 2 glandes (1 sous-mandibulaire et 1 parotide) $\geq 1,5$.		
0 = absence de foyer (no hypoechoic areas)		
1 = quelques foyers disséminés (a few scattered areas)		
2 = plusieurs foyers (several areas)		
3 = nombreux foyers hypoéchogènes (numerous hypoechoic areas)		

FIG 4		Échographie parotidienne: évolution de la maladie de Sjögren en 4 stades
A: absence de foyer hypoéchogène, glande homogène (score de Mossel = 0);		
B: quelques rares foyers hypoéchogènes, légère hétérogénéité (score de Mossel = 1); C: plusieurs foyers hypoéchogènes, forte hétérogénéité (score de Mossel = 2); D: nombreux foyers hypoéchogènes (score de Mossel = 3).		



Reproduite avec la permission de la Revue du Rhumatisme 2020.³⁴

- 1 *Wang J, Zhou L, Liu B. Update on disease pathogenesis, diagnosis, and management of primary Sjögren's syndrome. *Int J Rheum Dis* 2020;23:723-7.
- 2 Qin B, Wang J, Yang Z, et al. Epidemiology of primary Sjögren's syndrome: A systematic review and meta-analysis. *Ann Rheum Dis* 2015;74:1983-9.
- 3 Ferro F, Vagelli R, Bruni C, et al. One year in review 2016: Sjögren's syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 2016;34:161-71.
- 4 Brito-Zerón P, Kostov B, Solans R, et al. Systemic activity and mortality in primary Sjögren syndrome: Predicting survival using the EULAR-SS Disease Activity Index (ESSDAI) in 1045 patients. *Ann Rheum Dis* 2015;75:348-55.
- 5 Goules AV, Tzioufas AG, Moutsopoulos HM. Classification criteria of Sjögren's syndrome. *J Autoimmun* 2014;48-49:42-5.
- 6 **Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, et al. 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for primary Sjögren's syndrome: A consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts. *Ann Rheum Dis* 2017;76:9-16.
- 7 **Teppo H, Revonta M. A follow-up study of minimally invasive lip biopsy in the diagnosis of Sjögren's syndrome. *Clin Rheumatol* 2007;26:1099-103.
- 8 *Greenspan JS, Daniels TE, Talal N, et al. The histopathology of Sjögren's syndrome in labial salivary gland biopsies. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1974;37:217-29.
- 9 Daniels TE, Cox D, Shiboski CH, et al. Associations between salivary gland histopathologic diagnoses and phenotypic features of Sjögren's syndrome among 1,726 registry participants. *Arthritis Rheum* 2011;63:2021-30.
- 10 Colella G, Cannavale R, Vicedomini A, et al. Salivary gland biopsy: A comprehensive review of techniques and related complications. *Rheumatology (Oxford)* 2010;49:2117-21.
- 11 *Chisholm DM, Mason DK. Labial salivary gland biopsy in Sjögren's disease. *J Clin Pathol* 1968;21:656-60.
- 12 Spijkervet FKL, Haacke E, Kroese FGM, et al. Parotid Gland Biopsy, the Alternative Way to Diagnose Sjögren Syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 2016;42:485-99.
- 13 Fisher BA, Brown RM, Bowman SJ, et al. A review of salivary gland histopathology in primary Sjögren's syndrome with a focus on its potential as a clinical trials biomarker. *Ann Rheum Dis* 2015;74:1645-50.
- 14 Guellec D, Corne D, Jousse-Joulin S, et al. Diagnostic value of labial minor salivary gland biopsy for Sjögren's syndrome: A systematic review. *Autoimmun Rev* 2013;12:416-20.
- 15 Carubbi F, Alunno A, Cipriani P, et al. Is minor salivary gland biopsy more than a diagnostic tool in primary Sjögren's syndrome? Association between clinical, histopathological, and molecular features: A retrospective study. *Semin Arthritis Rheum* 2014;44:314-24.
- 16 *Theander E, Vasaitis L, Baecklund E, et al. Lymphoid organisation in labial salivary gland biopsies is a possible predictor for the development of malignant lymphoma in primary Sjögren's syndrome. *Ann Rheum Dis* 2011;70:1363-8.
- 17 Risselada AP, Kruize AA, Goldschmeding R, et al. The prognostic value of routinely performed minor salivary gland assessments in primary Sjögren's syndrome. *Ann Rheum Dis* 2014;73:1537-40.
- 18 Whitcher JP, Shiboski CH, Shiboski SC, et al. A Simplified Quantitative Method for Assessing Keratoconjunctivitis Sicca From the Sjögren's Syndrome International Registry. *Am J Ophthalmol* 2010;149:405-15.
- 19 Rasmussen A, Stone DU, Kaufman CE, et al. Reproducibility of Ocular Surface Staining in the Assessment of Sjögren Syndrome – Related Keratoconjunctivitis Sicca: Implications on Disease Classification. *ACR Open Rheumatol* 2019;1:292-302.
- 20 Van Bijsterveld OP. Diagnostic Tests in the Sicca Syndrome. *Arch Ophthalmol* 1969;82:10-4.
- 21 Vissink A, Kalk WWI, Mansouri K, et al. Comparison of lacrimal and salivary gland involvement in Sjögren's syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129:966-71.
- 22 Speight PM, Kaul A, Melsom RD. Measurement of whole unstimulated salivary flow in the diagnosis of Sjögren's syndrome. *Ann Rheum Dis* 1992;51:499-502.
- 23 de Sousa Gomes P, Juodzbalys G, Fernandes MH, et al. Diagnostic Approaches to Sjögren's Syndrome: a Literature Review and Own Clinical Experience. *J Oral Maxillofac Res* 2012;3:e3.
- 24 Navazesh M, Christensen CM. A Comparison of Whole Mouth Resting and Stimulated Salivary Measurement Procedures. *J Dent Res* 1982;61:1158-62.
- 25 Navazesh M, Kumar SKS. Measuring salivary flow. *J Am Dent Assoc* 2008;139:355-405.
- 26 Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, et al. Preliminary criteria for the classification of Sjögren's syndrome. Results of a prospective concerted action supported by the European community. *Arthritis Rheum* 1993;36:340-7.
- 27 Lacombe V, Lacout C, Lozac'H P, et al. Unstimulated whole saliva flow for diagnosis of primary Sjögren's syndrome: Time to revisit the threshold? *Arthritis Res Ther* 2020;22:38.
- 28 **van Nimwegen JF, Mossel E, Delli K, et al. Incorporation of Salivary Gland Ultrasonography Into the American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Criteria for Primary Sjögren's Syndrome. *Arthritis Care Res* 2020;72:583-90.
- 29 Jousse-Joulin S, Milic V, Jonsson MV, et al. Is salivary gland ultrasonography a useful tool in Sjögren's syndrome? A systematic review. *Rheumatol (United Kingdom)* 2016;55:789-800.
- 30 Mossel E, Arends S, van Nimwegen JF, et al. Scoring hypoechoic areas in one parotid and one submandibular gland increases feasibility of ultrasound in primary Sjögren's syndrome. *Ann Rheum Dis* 2018;77:556-62.
- 31 Delli K, Dijkstra PU, Stel AJ, et al. Diagnostic properties of ultrasound of major salivary glands in Sjögren's syndrome: A meta-analysis. *Oral Dis* 2015;21:792-800.
- 32 Astorri E, Sutcliffe N, Richards PS, et al. Ultrasound of the salivary glands is a strong predictor of labial gland biopsy histopathology in patients with sicca symptoms. *J Oral Pathol Med* 2016;45:450-4.
- 33 Le Goff M, Corne D, Jousse-Joulin S, et al. Comparison of 2002 AECG and 2016 ACR/EULAR classification criteria and added value of salivary gland ultrasonography in a patient cohort with suspected primary Sjögren's syndrome. *Arthritis Res Ther* 2017;19:269.
- 34 Martel A, Coiffier G, Bleuzen A, et al. Quel est le score échographique des glandes salivaires le plus efficace pour diagnostiquer un syndrome de Gougerot-Sjögren primitif ou secondaire ? *Rev Rhum* 2020;87:35-42.

* à lire

** à lire absolument

Syndrome d'apnées obstructives du sommeil: CPAP ou orthèse d'avancement mandibulaire?

Drs PEDRO TEIGA^a, SIBYLLE CHATELAIN^b, Pr RAPHAEL HEINZER^c et Dr KARMA LAMBERCY^a

Rev Med Suisse 2020; 16: 1865-9

Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) est un trouble respiratoire du sommeil qui affecte jusqu'à 49% des hommes et 23% des femmes d'âge moyen à avancé. La ventilation en pression positive continue (CPAP) est actuellement le traitement de choix pour les cas sévères. Dans les stades léger et modéré de SAOS, l'orthèse d'avancement mandibulaire (OAM) est également un traitement que l'on peut proposer en première intention. La CPAP comme l'OAM ont leurs avantages et leurs inconvénients. La tolérance pour ces deux thérapies varie d'un patient à l'autre. Afin de guider le praticien et le patient dans le choix de ces deux traitements, nous proposons une description des deux modalités thérapeutiques.

Obstructive sleep apnea syndrome: CPAP or Mandibular Advancement Device?

Obstructive sleep apnea syndrome (OSAS) is a respiratory disorder affecting up to 49% and 23% of middle to older aged men and women respectively. CPAP (continuous positive airway pressure) is the gold-standard treatment for severe apneas. In mild and moderate forms of OSAS, mandibular advancement devices (MAD) are equally a first line of treatment. Both CPAP and MAD have their advantages and side effects. Patient tolerance to these two therapies varies according to different patient-parameters. In order to guide physicians and patients in choosing between these two treatments, we present a description of both treatment modalities.

SYNDROME D'APNÉES OBSTRUCTIVES DU SOMMEIL

Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) correspond à une obstruction des voies aériennes supérieures secondaire à un collapsus du pharynx menant à des apnées ou hypopnées lors du sommeil. Le diagnostic est posé lorsqu'il y a ≥ 5 épisodes par heure d'événements respiratoires (apnées, hypopnées ou *respiratory effort-related arousals*) associés à une somnolence diurne (score d'Epworth $> 10/24$) ou en présence d'au moins 2 des symptômes décrits dans le **tableau 1**.

Une apnée est une diminution de $\geq 90\%$ de l'amplitude du flux respiratoire pendant ≥ 10 secondes. Une hypopnée consiste en une réduction de $\geq 30\%$ de l'amplitude du flux pendant ≥ 10 secondes associée à une désaturation de $\geq 3\%$ (ou microéveil).¹

L'index d'apnées/hypopnées par heure (IAH), qui correspond au nombre d'événements respiratoires par heure de sommeil, permet de classifier la sévérité du SAOS en léger: $\geq 5-15/\text{heure}$, modéré: $\geq 15-30/\text{heure}$ et sévère: $\geq 30/\text{heure}$.

PRÉVALENCE, PHYSIOPATHOLOGIE ET IMPLICATIONS

Une étude récente estime la prévalence globale mondiale du SAOS à 936 millions d'individus, dont la moitié souffre d'apnées de degré modéré à sévère.² En Suisse, l'étude HYPNOLAUS démontre qu'il y aurait jusqu'à 49% des hommes et 23% des femmes de plus de 40 ans qui seraient atteints d'un SAOS modéré.³

Un SAOS cause une désaturation en oxygène qui engendre une hypoxémie chronique ayant des conséquences sur le système métabolique, neurologique, cérébrovasculaire et cardiovasculaire. Un SAOS modéré à sévère non traité peut multiplier par trois les événements cardiovasculaires non mortels.⁴

Les microréveils qui déstructurent le sommeil profond entraînent une somnolence diurne, responsable de troubles de la concentration et de la vigilance. L'une des conséquences, par exemple, est l'augmentation des risques d'accident de la route.⁵

	TABLEAU 1	Symptômes du syndrome d'apnées obstructives du sommeil
<ul style="list-style-type: none"> • Sommeil non réparateur • Ronflement • Apnées, étouffement, halètements (gasping) • Somnolence diurne excessive • Fatigue matinale ou irritabilité • Perte de mémoire • Diminution de la fonction cognitive • Dépression • Changements de personnalité ou d'humeur • Diminution de la libido et impuissance • Céphalées matinales et nocturnes • Transpiration nocturne • Enurésie nocturne 		

^aService d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale, CHUV, 1011 Lausanne, ^bService de chirurgie maxillo-faciale et Centre de médecine dentaire, CHUV, 1011 Lausanne, ^cService de pneumologie et laboratoire du sommeil, CHUV, 1011 Lausanne
pedro.teiga@gmail.com | sibylle.chatelain@chuv.ch | raphael.heinzer@chuv.ch
karma.lambercy@chuv.ch

DIAGNOSTIC

Anamnèse

Une anamnèse détaillée avec recueil des symptômes (**tableau 1**) est indispensable. De nombreux questionnaires ont été développés pour la récolte des données, le plus répandu étant le score de somnolence d'Epworth.

Le score de *Neck circumference, Obesity, Snoring, Age, Sex* (NoSAS) est également un bon outil de dépistage (<https://lausanne-nosas-score.com/>). En effet, ce dernier tient compte de l'âge, du sexe, de l'IMC, du tour de cou et de la présence de ronflements pour calculer un indice qui permet d'apprécier le risque d'être atteint d'un SAOS. Lorsque ce score est positif, il est recommandé de réaliser un bilan du sommeil tel qu'une polygraphie (PG) ou une polysomnographie (PSG).

Examen clinique et endoscopique

L'examen physique est primordial dans l'appréciation de l'étiologie du SAOS et permet une prise en charge ciblée. Tout d'abord, les paramètres suivants doivent être évalués: l'IMC, la pression artérielle et la circonférence cervicale. Ensuite, l'examen clinique ORL doit être réalisé méticuleusement, à l'aide de la naso-pharyngo-laryngoscopie, afin d'évaluer les différents sites d'obstruction (nasale, oropharyngée, laryngée et cervicale).

Le status clinique maxillofacial et dentaire permet également d'apprécier l'anatomie du patient, qui peut parfois être responsable du SAOS. Si un traitement par orthèse d'avancement mandibulaire (OAM) est envisagé, l'examen des articulations temporo-mandibulaires (ATM) et des muscles masticatoires ainsi qu'un examen dentaire permettent d'exclure toute contre-indication.

Dans certains cas, l'endoscopie du sommeil, *Drug Induced Sleep Endoscopy* (DISE),⁶ complète l'examen clinique, avec une évaluation dynamique des différents étages responsables des obstructions. Un traitement sur mesure peut ainsi être proposé au patient. La classification DISE la plus couramment utilisée est le *Velum, Oropharyngeal, Tongue and Epiglottis* (VOTE).⁷

Oxymétrie, polygraphie, polysomnographie

L'oxymétrie nocturne ainsi que l'analyse de la saturation et de la fréquence cardiaque sont des outils de dépistage du SAOS. Plus sensible et spécifique, la PG respiratoire est l'examen ambulatoire de choix lorsqu'un SAOS est suspecté. La PSG, le *gold standard* diagnostique, nécessite un séjour d'une nuit au laboratoire du sommeil et est souvent réservée aux cas les plus complexes des troubles du sommeil.

VENTILATION EN PRESSION POSITIVE CONTINUE

Fonction et caractéristiques techniques

La ventilation en pression positive continue (CPAP; en anglais: *Continuous Positive Airway Pressure*) est un dispositif de ventilation composé d'un compresseur d'air et d'un masque (nasal, narinaire ou naso-buccal) (**figure 1**). Il délivre une pression positive continue équivalente à la pression critique

FIG 1	Masque de CPAP
--------------	-----------------------

CPAP: Continuous Positive Airway Pressure – ventilation en pression positive continue.



de fermeture des voies aériennes au début de l'inspiration. Cela permet de lever l'obstacle pharyngé qui peut être causé par la relaxation musculaire durant le sommeil en créant une pression transmurale positive au niveau du pharynx.

Les premières générations de CPAP génèrent une pression fixe préréglée avec compensation des fuites. Les CPAP auto-pilotées (APAP) permettent l'augmentation progressive de la pression minimale efficace qui contrôle la majorité des apnées.⁸ Les deux offrent une efficacité thérapeutique similaire, mais les dernières semblent plus confortables et silencieuses.⁹

Tolérance et effets secondaires

Le bénéfice de la CPAP dépend de l'observance thérapeutique, qui doit dépasser 4 heures/nuit. Il n'existe pas de contre-indication absolue au traitement par CPAP, mais la rhonchopathie seule ne justifie habituellement pas un tel traitement.

L'abandon thérapeutique après une ou plusieurs années de CPAP est constaté chez plus de 20% des patients.¹⁰ Cette situation est beaucoup plus fréquente chez les patients avec un SAOS léger à modéré.¹¹ Les patients qui portent la CPAP pendant < 2 heures/nuit renoncent à ce traitement dans les 3 premiers mois.

Le refus, le manque d'observance et l'abandon de la CPAP peuvent être liés à différents facteurs, dont les effets secondaires liés au masque et à l'utilisation de la CPAP (**tableau 2**).

Les effets secondaires mineurs tels que la gêne engendrée par le port du masque, la sécheresse des muqueuses, l'apparition de lésions cutanées et le développement d'œdèmes sous-palpébraux sont très fréquents et jouent un rôle dans l'adhérence thérapeutique. Les épistaxis, la claustrophobie, l'aérophagie, l'aspect physique lors du port du masque et les limitations lors des voyages ont un impact négatif sur l'observance du traitement. Notons encore la sensation d'étouffement et la gêne psychologique qui conduisent également à l'interruption du traitement.¹²

TABLEAU 2**Complications et effets secondaires liés au masque et utilisation de la CPAP**

CPAP: Continuous Positive Airway Pressure – ventilation en pression positive continue.

Masque de CPAP

- Pression du masque/straps
- Fuite d'air du masque
- Fuite d'air par la bouche
- Bruit de la machine
- Perte du masque
- Froid au visage/nez
- Claustrophobie
- Difficulté à respirer/sensation d'étouffement
- Inconfort thoracique
- Pression trop élevée
- Intolérance conjugale
- Dépendance électrique et limitation en voyage
- Réactions allergiques au produit de nettoyage du masque

Effets secondaires

- Épistaxis
- Écoulement nasal
- Sécheresse bouche/gorge
- Céphalées
- Aérophagie matinale
- Empreinte du masque matinale
- œdème sous-palpébral
- Irritation cutanée
- Ulcération cutanée
- Conjunctivite matinale et larmoiement
- Vertiges
- Déficit d'image et perte d'estime de soi

Un humidificateur, qui peut être intégré à la CPAP, soulage partiellement certains symptômes comme la sécheresse buccale. Par ailleurs, les progrès technologiques ont permis de réduire le bruit généré par la ventilation du masque.

Prise en charge par l'assurance

Le traitement par CPAP exige des contrôles réguliers de l'efficacité et de l'observance de la thérapie. Le coût annuel s'élève à environ CHF 1500.–, pris en charge par l'assurance maladie de base.¹³

ORTHÈSE D'AVANCEMENT MANDIBULAIRE**Fonction et caractéristiques techniques**

Les OAM (figure 2) portées pendant le sommeil permettent une protraction antérieure de la mandibule et une ouverture de l'oropharynx. L'effet thérapeutique est double: augmentation

du calibre de l'oropharynx et diminution du collapsus des voies aériennes supérieures.

Les OAM peuvent être thermoformées ou réalisées sur mesure. Celles sur mesure présentent plusieurs avantages, dont la possibilité d'ajustement progressif, un confort augmenté et une meilleure efficacité sur la réduction de l'IAH.

Indications et limitations

Les OAM sont indiquées en première intention dans le traitement de la rhonchopathie et du SAOS léger et modéré, et en seconde intention dans le traitement du SAOS sévère. L'OAM est également efficace en cas de simple ronflement.¹⁴

Les contre-indications absolues sont l'absence de dents postérieures, une maladie parodontale avancée, des caries non traitées, des dents conoïdes, des restaurations dentaires instables.

Les contre-indications relatives sont les pathologies des ATM et/ou des muscles masticatoires, des maladies des muqueuses, une malocclusion dentaire de classe 3 avec une faible protraction mandibulaire ou certains syndromes qui atteignent les articulations.

Tolérance et complications des orthèses d'avancement mandibulaire

L'OAM est mieux tolérée que la CPAP, avec des taux d'adhérence pouvant atteindre 77%.¹⁵ Elle permet une réduction de l'IAH chez les patients atteints d'un SAOS léger à modéré, et ceci avec un taux d'efficacité d'environ 64 à 83%. Le ronflement, plainte la plus fréquente des patients et également sujette à des tensions de couple, peut aussi être traité par une OAM chez le patient avec ou sans SAOS.

L'étude prospective multicentrique ORCADES a étudié 315 patients atteints de SAOS et traités par une OAM suite au refus ou à une intolérance à la CPAP.¹⁶ Une réduction de 50% de l'IAH a été obtenue chez 67% des patients. Une amélioration de la qualité de vie et des symptômes a aussi été constatée. À la consultation de suivi à 2 ans, l'utilisation de l'OAM > 4 heures/nuit était de 85 à 95%.¹⁶

Les effets secondaires des OAM surviennent à court et long termes. Les plus fréquemment rencontrés sont des douleurs dentaires ou gingivales, des douleurs musculaires ou articulaires et une sécheresse buccale ou au contraire une salivation excessive.¹⁷ Ils sont la plupart du temps réversibles après

FIG 2**Orthèse d'avancement mandibulaire**

quelques semaines de traitement. Des ajustements de l'OAM peuvent être nécessaires afin de trouver un équilibre entre l'efficacité du traitement du SAOS et le confort du patient.

Les effets secondaires à long terme concernent des modifications dentaires et maxillo-faciales qui sont souvent mineures. Certaines études démontrent qu'après plusieurs années d'utilisation, certains patients développent une réduction de la protraction mandibulaire, une augmentation de la distance intercanine et intermolaire mandibulaire.¹⁸ Au niveau squelettique, une rotation de la mandibule vers le bas avec une augmentation du tiers facial inférieur ont été décrites après une utilisation prolongée de l'OAM. Les effets secondaires répertoriés par l'étude ORCADES figurent dans le **tableau 3**.

Un bilan dentaire et maxillo-facial est indispensable avant de commencer un traitement par OAM. Il est également primordial de suivre le patient régulièrement afin d'anticiper une éventuelle complication. Par ailleurs, afin d'évaluer l'efficacité objective de l'OAM, il est recommandé pour les SAOS modérés et sévères d'effectuer une polygraphie de contrôle sous orthèse. Selon la diminution de l'IAH obtenue, il est possible d'ajuster la protraction mandibulaire.

La durée de vie moyenne des OAM est de 3 ans.¹⁹ Les motifs plus fréquents de remplacement sont l'usure (colorations) et la perte d'adaptation. Dans l'étude ORCADES, les troubles de l'ATM n'ont pas été augmentés par rapport à la population générale.

Prise en charge par l'assurance de l'orthèse d'avancement mandibulaire

En Suisse, sachant que l'orthèse coûte CHF 800.–, elle est prise en charge par l'assurance maladie de base à hauteur de CHF 500.– (700 dès janvier 2021), l'excédent étant à la charge du patient.¹³ La prise en charge partielle par l'assurance de base est possible une fois tous les 3 ans s'il faut remplacer l'OAM. Le port concomitant d'une CPAP n'est pas pris en charge.

CPAP VERSUS OAM

Dans les cas sévères de SAOS, le *gold standard* reste le traitement par CPAP très efficace, avec une réduction de l'IAH et des symptômes. Sa limitation principale est le manque d'adhérence des patients. Néanmoins, le bénéfice de la CPAP chez les patients avec SAOS léger à modéré n'est pas bien établi à long terme.²⁰

La Société suisse de médecine du sommeil recommande l'OAM comme une option thérapeutique de première ligne pour le SAOS léger à modéré sans comorbidités cardiovasculaires. L'OAM est un traitement de deuxième ligne pour les autres patients qui préfèrent une option non chirurgicale ou une alternative à la CPAP.

Une étude prospective randomisée réalisée aux Pays-Bas a comparé la CPAP et l'OAM chez des patients traités pour un SAOS (léger, modéré et sévère). Aucune différence statistiquement significative n'a été retrouvée en termes d'efficacité, qui a été jugée similaire pour les 2 modalités thérapeutiques.²¹

TABLEAU 3		Effets secondaires de l'orthèse d'avancement mandibulaire
Selon l'étude ORCADES. ATM: articulation temporo-mandibulaire; OAM: orthèse d'avancement mandibulaire.		

- Douleurs musculaires et de l'ATM
- Douleurs dentaires/buccales
- Douleurs gingivales
- Inconfort
- Déplacements/mobilité dentaire
- Fracture dentaire/implant
- Ulcérasions buccales
- Xérostomie ou hypersalivation
- Fracture ou perte de l'OAM
- Nausées/vomissements
- Perte d'efficacité de l'OAM
- Suspicion d'allergie au matériau de l'orthèse

Néanmoins, la CPAP a été significativement plus efficace pour réduire l'IAH et augmenter le taux de saturation de l'oxyhémoglobine.

La mété-analyse et revue systémique zurichoise tend vers les mêmes conclusions en démontrant que l'OAM et la CPAP sont deux modalités de traitement équivalentes dans l'amélioration de la qualité de vie.²²

CONCLUSION

Pour les patients atteints de rhonchopathie ou d'un SAOS léger à modéré, l'OAM est un traitement efficace, moins contraignant et moins onéreux que la CPAP. En revanche, pour les SAOS sévères, la CPAP reste le traitement de première intention. En cas d'échec ou d'intolérance à la CPAP, une OAM peut néanmoins être proposée.

En dehors des traitements de CPAP et par orthèses, une perte pondérale et une abstinence d'alcool le soir sont recommandées. Il existe également d'autres alternatives telles que les traitements positionnels ou chirurgicaux. Une nouvelle thérapie en cas d'échec de traitement par CPAP et OAM est la neurostimulation du nerf hypoglosse (système INSPIRE)²³ qui offre de nouvelles perspectives thérapeutiques réjouissantes dans la prise en charge des SAOS.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Chez le patient ronfleur et/ou avec un syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) léger à modéré, l'orthèse d'avancement mandibulaire (OAM) est un traitement efficace et approprié
- Dans le traitement d'un SAOS sévère, la *Continuous Positive Airway Pressure* (CPAP) reste le premier choix, l'OAM est réservée aux cas d'échec ou intolérances
- Avant de prescrire une OAM, il est nécessaire de passer par une évaluation ORL, dentaire et maxillo-faciale afin de comprendre l'étiologie et d'exclure une éventuelle contre-indication
- Le suivi du patient sous OAM est primordial

- 1 Rules for scoring respiratory events in sleep: American Academy of Sleep Medicine 2012.
- 2 Benjafield AV, Malhotra A, et al. Estimation of the global prevalence and burden of obstructive sleep apnea: a literature-based analysis. *Lancet Respir Med* 2019;7:687-98.
- 3 *Heinzer R. Prevalence of sleep-disordered breathing in the general population: the HypnoLaus study. *Lancet Respir Med* 2015;3:310-8.
- 4 Marin JM, Carrizo SJ, Vicente E, et al. Long-term cardiovascular outcomes in men with obstructive sleep apnoea-hypopnoea with or without treatment with continuous positive airway pressure: an observational study. *Lancet* 2005;365:1046-53.
- 5 Sassani A, Findley LJ, Kryger M, et al. Reducing motor-vehicle collisions, costs, and fatalities by treating obstructive sleep apnea syndrome. *Sleep* 2004;27:453-8.
- 6 Croft CB, Pringle M. Sleep nasendoscopy: a technique of assessment in snoring and obstructive sleep apnoea. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1991;16:504-9.
- 7 Kezirian EJ, Hohenhorst W, de Vries N. Drug-induced sleep endoscopy: the VOTE classification. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2011;268:1233-6.
- 8 Nussbaumer Y, et al. Equivalence of autoadjusted and constant continuous positive airway pressure in home treatment of sleep apnea. *Chest* 2006;129:638-43.
- 9 Indications and standards for use of nasal continuous positive airway pressure in sleep apnea syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 1995;151:578.
- 10 McArdle N, Devereux G, et al. Long term use of CPAP therapy for sleep apnea/hypopnea syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;159:1108-14.
- 11 Engelmann HM, Martin SE, et al. Effect of CPAP therapy on daytime function in patients with mild sleep apnea/hypopnea syndrome. *Thorax* 1997;52:114-9.
- 12 Hoffstein V, Viner S, et al. Treatment of obstructive sleep apnea with nasal continuous positive airway pressure: Patient compliance, perception of benefit and side effects. *Am Rev Respir Dis* 1992;145:841-5.
- 13 LaMal art. 31, al. 1, l. c ; OPAS art. 19 l. e ; Liste des moyens et appareils (LiMA – chiffre 23.26.01.00.1).
- 14 *Ferguson KA, Cartwright R, Rogers R, et al. Oral appliances for snoring and obstructive sleep apnea: a review. *Sleep* 2006;29:244-62.
- 15 *Phillips CL, Grunstein RR. Health outcomes of continuous positive airway pressure versus oral appliance treatment for obstructive sleep apnea : a randomized controlled trial. *Am J Respir Crit Care Med* 2013;187:879-87.
- 16 **Attali V, et al. Efficacy and tolerability of a custom-made Narval mandibular repositioning device for the treatment of OSA: ORCADES study 2-year follow-up data. *Sleep Med* 2019;63:64-74.
- 17 de Freitas Mendes Martins O. Side effects of mandibular advancement splints for the treatment of snoring and obstructive sleep apnea: a systematic review. *Dental Press J Orthod* 2018;23:45-54.
- 18 Pliska BT, et al. Obstructive Sleep Apnea and Mandibular Advancement Splints: Occlusal Effects and Progression of Changes Associated with a Decade of Treatment. *J Clin Sleep Med* 2014;10:1285-91.
- 19 John Ho-A-Yun J, Sharma P. The « lifespan » of mandibular repositioning appliances. *Br Dent J* 2019;227:470-3.
- 20 Ramar K, et al. Clinical practice guideline for the treatment of obstructive sleep apnea and snoring with oral appliance therapy: an update for 2015. *J Clin Sleep Med* 2015;11:773-827.
- 21 **Doff M, et al. Oral appliance vs CPAP in SAOS: a 2 y follow-up. *Sleep* 2013;36:1289-96.
- 22 **Kuhn E, Kohler M, et al. Effects of CPAP and Mandibular Advancement Devices on health-related Quality-of-life in OSA – a systematic review and meta-analysis. *Chest* 2017;151:786-94.
- 23 Litzistorf Y, Geering S, Heinzer R, Lambercy K. Nouvelle thérapie de l'apnée du sommeil au CHUV : le neurostimulateur du nerf hypoglosse. *Rev Med Suisse* 2019;15:1760-4.

* à lire

** à lire absolument

Atteintes de la sphère ORL et cervico-faciale dans la maladie à IgG4

Drs YANNICK LIARD^a, HAÏG NIGOLIAN^b, JOHANNES ALEXANDER LOBRINUS^c, VINCENT LENOIR^d,
Pre MINERVA BECKER^d, JAN PHILIPP NIEKE^b, Prs JÖRG D. SEEBACH^b, BASILE LANDIS^a et Dr NILS GUINAND^a

Rev Med Suisse 2020; 16: 1870-5

Rare et encore peu connue, la maladie à immunoglobuline G4 (IgG4) est multiorganique et se manifeste fréquemment dans la sphère oto-rhino-laryngologique et cervico-faciale. Dans ces cas, les glandes lacrymales et salivaires sont les plus fréquemment touchées, présentant des tuméfactions, infiltrations et pseudo-tumeurs. Le diagnostic reste un défi; il repose sur des critères cliniques, sérologiques, radiologiques et histopathologiques qui visent à la distinguer des nombreuses maladies de présentations cliniques similaires. À l'histologie, on retrouve un infiltrat lymphoplasmocytaire riche en plasmocytes IgG4+, une fibrose storiforme et des phlébites oblitrantes. Les glucocorticoïdes sont la première ligne de traitement et peuvent être associés à d'autres immunosupresseurs. Le pronostic est favorable si le traitement est initié rapidement. Les récidives sont courantes. Un retard diagnostique peut avoir des conséquences multi-organiques sévères.

ENT and head and neck manifestations of the IgG4-related disease

IgG4-related disease is a rare multi-organic inflammatory disease that frequently involves the ENT and head and neck areas. In these cases, salivary gland and lacrimal gland involvement is very common and includes enlargement, infiltration, and formation of pseudo-tumours. Diagnosis of IgG4 related disease remains a challenge and relies on several clinical, serological, radiological and histopathological criteria to differentiate from other diseases with similar clinical presentation. Histology reveals IgG4 positive lymphoplasmocytic infiltrates, storiform fibrosis and obliterative phlebitis. Glucocorticoids are the first line of treatment and can be combined with other immunosuppressants. The prognosis is favorable if treatment is initiated early. Recurrences are common. Delay in diagnosis can have severe multi-organic consequences.

INTRODUCTION

Encore méconnue des praticiens oto-rhino-laryngologistes (ORL), la maladie à immunoglobuline G4 (IgG4) est une

maladie fibro-inflammatoire. Suggérée en 2001 suite à la mise en évidence d'un taux sérique élevé d'IgG4 chez des patients avec pancréatite sclérosante,¹ elle est définie comme maladie systémique en 2003, suite à la mise en évidence d'atteintes extrapancréatiques caractéristiques chez des patients pris en charge pour une pancréatite auto-immune.² Responsable d'atteinte souvent multisystémique, synchrone ou métachrone,³ elle touche dans plus de la moitié des cas la sphère ORL et cervico-faciale,⁴ ce qui en fait la deuxième atteinte la plus fréquente après le pancréas.⁵ Caractérisée par l'apparition d'une ou plusieurs lésions tissulaires, sous forme d'une tuméfaction indolente, ou plus rarement d'une lésion infiltrative, l'histologie révèle un infiltrat lymphoplasmocytaire riche en plasmocytes IgG4+, une fibrose d'aspect caractéristique (storiforme) et souvent des phlébites oblitrantes.⁶ De manière inconstante, une élévation des IgG4 sérique est mise en évidence⁷ mais est absente chez 30 à 49% des patients.⁴ Rare et de présentation variable, la maladie à IgG4 reste un défi diagnostique, notamment en raison de sa proximité en termes de présentation clinique avec d'autres pathologies, auto-immunes, inflammatoires ou néoplasiques, telles que le syndrome de Sjögren, les vasculites associées aux anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA), ou les lymphomes.^{8,9} L'association de critères cliniques, sérologiques, radiologiques et histopathologiques d'exclusion et d'inclusion permet d'orienter le clinicien.¹⁰ Dans la littérature, les noms donnés à cette pathologie sont nombreux et font l'objet d'un article de consensus.¹¹ Afin d'alléger la lecture nous avons retenu «maladie à IgG4».

Cet article vise à mettre en évidence la diversité des atteintes de la sphère ORL et cervico-faciale en lien avec la maladie à IgG4 et d'en préciser les aspects cliniques et thérapeutiques.

VIGNETTE CLINIQUE

Il y a quatre ans, à l'âge de 38 ans, une patiente présente des céphalées rétro-orbitaires, une cécité unilatérale, une névralgie trigéminal, le tout du côté gauche, sans autre symptôme. La prise en charge initiale a lieu en Espagne où le bilan radiologique est suggestif d'une sphénoïdite gauche avec extension au sinus caverneux. Après quatre semaines d'antibiothérapie et de corticothérapie, les symptômes, hormis la baisse de l'acuité visuelle, régressent mais récidivent dès l'arrêt du traitement. Du tissu inflammatoire sans germe est retrouvé lors de l'exploration endoscopique du sinus sphénoïde. Le diagnostic de syndrome de Tolosa-Hunt est retenu. La situation clinique est stable avec un traitement minimum de 15 mg/jour de prednisone per os. À son arrivée à Genève, fin 2017, un bilan radiologique de contrôle par

^aService d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, Département des neurosciences cliniques, HUG, 1211 Genève 14, ^bService d'immunologie et d'allergologie, Département de médecine, HUG, 1211 Genève 14, ^cService de pathologie clinique, Département diagnostique, HUG, 1211 Genève 14, ^dService de radiologie, Département diagnostique, HUG, 1211 Genève 14
yannick.liard@hcuge.ch | haig.nigolian@hcuge.ch
johannes.a.lobrinus@hcuge.ch | vincent.lenoir@hcuge.ch
minerva.becker@hcuge.ch | jan@bauer-nieke.de | joerg.seebach@hcuge.ch
basile.landis@hcuge.ch | nils.guinand@hcuge.ch

CT-scan et IRM est réalisé et montre une progression de l'infiltration du sinus caverneux et du cavum de Meckel, ainsi qu'une infiltration pachyméninée temporo-polaire gauche, de la fissure orbitaire inférieure, de la grande aile du sphénoïde avec extension le long de la tente du cervelet ainsi qu'une atteinte périneurale du nerf optique, du nerf trijumeau (V2/V3) et du nerf auriculo-temporal gauche, un comblement quasi complet du sinus sphénoïde gauche avec rehaussement de la muqueuse et un comblement de l'apex pétreux suggérant le diagnostic de maladie à IgG4 sans modification du traitement. À la suite d'un nouveau déménagement, la patiente est perdue de vue jusqu'en septembre 2019, intervalle durant lequel un traitement de méthotrexate concomitant est introduit. À son retour, les traitements sont progressivement diminués suite à la bonne évolution clinique et radiologique documentée par IRM faisant état d'une nette régression des signes en dehors d'une atrophie progressive du nerf optique et de la persistance d'une atteinte inflammatoire du sinus sphénoïde gauche. Dans le cadre de récidives des douleurs hémifaciales, un CT-scan en mars 2020 (figure 1) montre un comblement oto-mastoïdien gauche avec lyse osseuse du toit de la mastoïde. Une mastoïdectomie avec biopsie est réalisée. La biopsie est compatible avec une maladie à IgG4. En raison d'effets secondaires tels que prise de poids importante, d'insomnies et d'une acné en lien avec la corticothérapie, la patiente bénéficie d'un traitement de rituximab actuellement en cours. L'évolution est progressivement favorable.

ÉPIDÉMIOLOGIE

L'épidémiologie de la maladie à IgG4 n'est qu'imparfaitement connue, avec une prévalence, très probablement sous-estimée,⁹ d'environ 0,28 à 1,08 cas pour 100000 personnes.¹² Le ratio homme-femme est compris entre 2,8 et 3,5:1⁵ mais chute à 1:1 pour les cas avec une atteinte des organes de la tête et du cou.¹³ Il s'agit d'une pathologie qui est diagnostiquée typiquement dans la 5^e décennie.¹⁴ Il existe également des cas décrits chez l'enfant de présentation clinique similaire à l'adulte.¹⁵ Aux HUG, le diagnostic de maladie à IgG4 a été évoqué chez 97 patients adultes entre 2012 et 2018. Le diagnostic a été confirmé chez 16 d'entre eux, dont 8 présentaient une atteinte de la sphère ORL et cervico-faciale.¹⁶

FIG 1

CT-scan en coupes fines du rocher gauche montrant une atteinte mastoïdienne

Les coupes axiale (A), coronale (B) et sagittale (C) montrent un comblement des cellules mastoïdiennes gauches associé à une destruction osseuse au niveau du tegmen mastoïdien (flèches), localisation de la lésion récidivante et cible de la biopsie.



PRÉSENTATION CLINIQUE AVEC ATTEINTE DE LA SPHÈRE ORL ET CERVICO-FACIALE

La présentation clinique est très variable, souvent subaiguë, et l'évolution peut être discontinue. Typiquement, on retrouve une tuméfaction le plus souvent symétrique d'une ou plusieurs paires de glandes salivaires ou lacrymales. Une perte pondérale ainsi qu'une asthénie peuvent être initialement présentes. Il n'y a en général pas de fièvre associée.⁹ Dans 10% des cas, une atteinte multiorganique est présente (tableau 1).⁵

Maladie de l'orbite à IgG4

L'ensemble des unités anatomiques de l'orbite peut être atteint. 17% des patients avec une maladie à IgG4 présentent une atteinte de cette région.¹⁷ Elle peut être difficile à différencier d'une pathologie maligne, en particulier en cas d'atteinte unilatérale et diffuse rendant la biopsie mandataire.¹⁸

Dacryoadénite à IgG4

Initialement connue sous le terme de dacryoadénite sclérosante chronique, il s'agit de la présentation la plus fréquente. Elle peut être unique ou associée à une atteinte des glandes salivaires majeures dans le cas du syndrome de Mikulicz. Elle se manifeste par une tuméfaction non douloureuse de la paupière supérieure, une ptose et moins fréquemment par une exophthalmie.⁵

Inflammation idiopathique de l'orbite à IgG4

L'inflammation idiopathique de l'orbite est un groupe hétérogène de pathologies dont 23 à 52% pourraient être une manifestation d'une maladie à IgG4.¹⁹ Elle se manifeste par une atteinte plus ou moins étendue de la graisse intra ou extraconale et des muscles oculomoteurs¹⁹ pouvant occasionner des troubles de l'oculomotricité et une diplopie. L'effet de

TABLEAU 1 Atteintes de la sphère ORL et cervico-faciale par région

IgG4: immunoglobuline G4.

Atteinte	Formes particulières
Maladie de l'orbite à IgG4	
<ul style="list-style-type: none"> Dacryoadénite à IgG4 Inflammation idiopathique de l'orbite à IgG4 Syndrome de Mikulicz 	
Maladie des glandes salivaires à IgG4	
<ul style="list-style-type: none"> Sialadénite à IgG4 Syndrome de Mikulicz Tumeur de Küttner 	
Maladie de la thyroïde à IgG4	
<ul style="list-style-type: none"> Thyroïdite à IgG4 Variante fibrosante de la thyroïdite d'Hashimoto Thyroïdite de Riedel 	
Maladie de la base du crâne à IgG4	
	<ul style="list-style-type: none"> Atteinte de l'os temporal à IgG4
Maladie naso-sinusienne à IgG4	
	<ul style="list-style-type: none"> Masse invasive des sinus Masse invasive du septum Infiltration muqueuse
Maladie des ganglions à IgG4	

masse peut occasionner une obstruction des voies lacrymales ou une compression des nerfs crâniens de la région orbitaire. Une hypoesthésie par compression du trijumeau est généralement réversible avec les traitements.⁹ L'atteinte du nerf optique, qui semble être exceptionnelle, est quant à elle associée à un mauvais pronostic.⁵

Sialadénite à IgG4

Jusqu'à 40% des patients avec une maladie multisystémique ont une atteinte des glandes salivaires majeures ou mineures; c'est aussi le cas de 22,2% des patients avec atteinte isolée de la sphère ORL et cervico-faciale.²⁰ La glande sous-mandibulaire est touchée dans 14% des cas. La glande parotide est atteinte dans 4% des cas. Les glandes sous-linguales ou mineures représentent moins de 1% des cas.⁵ Une xérostomie est généralement présente, mais est moins sévère que dans le syndrome de Sjögren et, contrairement à ce dernier, elle a tendance à s'améliorer avec les traitements. Il n'y a pas de xérophthalmie associée.⁹ L'atteinte peut être multiglandulaire dans le syndrome de Mikulicz ou ne toucher qu'une glande comme dans la plupart des cas de tumeur de Küttner.

Syndrome de Mikulicz

Il s'agit de l'association de dacryoadénites et sialadénites à IgG4 qui se manifeste par une tuméfaction non douloureuse, bilatérale et symétrique des glandes sous-mandibulaires, parotides et lacrymales. Le diagnostic est évoqué si l'atteinte est persistante dans au moins 2 des 3 paires de glandes.²¹ Initialement reconnue comme un sous-type de maladie de Sjögren, elle est maintenant individualisée suite à la mise en évidence successive de différences notables concernant l'épidémiologie, les marqueurs sérologiques, ainsi que la régression des symptômes sous traitement.²¹

Sialadénite sclérosante chronique – Tumeur de Küttner

Entité rare qui touche principalement la glande sous-mandibulaire, elle se présente comme une tuméfaction ferme, le plus souvent unilatérale.²⁰ Le diagnostic est évoqué si l'atteinte est présente depuis au moins 3 mois et sans explication alternative telle que la sialolithiasie, la sténose des voies excrétrices ou une néoplasie, dont elle peut être difficile à différencier.²¹ Dans les faits, il semble que cette pathologie soit associée à des sialolithiases, qui lui sont probablement secondaires.²¹

Thyroïdite à IgG4

La prévalence de l'hypothyroïdie est haute chez les patients atteints de maladie à IgG4.²² Deux types d'atteintes se distinguent. La thyroïdite de Riedel, bien établie comme faisant partie du spectre de la maladie à IgG4, et la variante fibrosante de la thyroïdite d'Hashimoto, dont l'étiologie est encore débattue.

Variante fibrosante de la thyroïdite d'Hashimoto

La variante fibrosante de la thyroïdite d'Hashimoto représente moins de 10% des cas de thyroïdite auto-immune chronique.²³ Les patients présentent une tuméfaction ferme du cou, occasionnant des symptômes compressifs et une hypothyroïdie.²⁴ Dans un certain nombre de cas, l'histologie est compatible avec une maladie à IgG4.²⁴ Contrairement à la

thyroïdite de Riedel, la fibrose reste localisée à la glande, sans dépassement capsulaire.²⁴ Selon les critères diagnostiques établis en 2019, une thyroïdite d'Hashimoto isolée n'est pas considérée comme étant une maladie à IgG4.¹⁰

Thyroïdite fibrosante invasive – Thyroïdite de Riedel

Il s'agit d'une forme extrêmement rare d'atteinte thyroïdienne.²⁵ Elle se manifeste par un goitre ferme, d'installation progressive, pouvant occasionner des symptômes compressifs tels que la dyspnée, la dysphagie ou la dysphonie par atteinte des nerfs récurrents. La fibrose totale ou partielle de la glande s'étend typiquement aux tissus avoisinants et peut infiltrer la trachée, la musculature prélaryngée, le médiastin ou encore les glandes parathyroïdes, occasionnant une hypoparathyroïdie.²⁶ Une thyroïdectomie est souvent réalisée, d'une part afin d'exclure une pathologie néoplasique, d'autre part pour soulager les symptômes compressifs.²⁷

Base du crâne

L'atteinte de la base du crâne à IgG4 n'est rapportée que dans de petites séries de cas dont le premier a été publié seulement en 2010.²⁸ Elle peut se présenter comme une lésion mimant une tumeur au niveau du sinus sphénoïde, du sinus caverneux, du cavum de Meckel, du clivus, de la fosse ptérygo-palatine, de la mastoïde ou de la selle turcique.²⁹ Les symptômes sont généralement en lien avec le lieu de la lésion et comprennent céphalées et atteinte des nerfs crâniens par compression.

Os temporal

Seuls quelques cas sont décrits dans la littérature, sous forme d'une masse occupant la mastoïde, parfois avec destruction osseuse^{30,31} ou de l'oreille moyenne, occasionnant des symptômes comprenant otalgie, mastoïdites récidivantes, atteinte auditive de transmission ou de perception.²⁹

Région naso-sinusienne

L'atteinte de la région naso-sinusienne est rare. Elle semble plus fréquente chez les hommes. Deux types d'atteinte semblent être distincts, la première sous forme d'une masse invasive avec destruction des structures naso-sinusaines, la seconde sous forme d'infiltration muqueuse pouvant mimer une rhinosinusite chronique.¹⁹ Elle peut se manifester par une obstruction nasale, des douleurs faciales ou des épistaxis.³²

Masse invasive de la région naso-sinusienne

Quelques rapports de cas font état de masses des sinus paranasaux ou du septum mimant des tumeurs, associées à une destruction osseuse.³³ Le sinus maxillaire est le plus fréquemment atteint, suivi de l'ethmoïde, du septum puis du sinus sphénoïde.³²

Muqueuse

Certains patients atteints de maladie à IgG4 présentent des symptômes pouvant évoquer une rhinosinusite chronique, ceci en l'absence de lésion macroscopiquement identifiable de la région naso-sinusienne. L'histologie de la muqueuse nasale démontre une infiltration par des plasmocytes IgG4+ significativement plus importante en comparaison avec un groupe contrôle atteint de rhinosinusite chronique.³⁴ Une

hyposmie était présente chez 20 patients sur 44 présentant un syndrome de Mikulicz, avec pour seule anomalie sino-nasale un infiltrat muqueux nasal par des plasmocytes IgG4.²¹

Ganglions

Des adénopathies dans la région de la lésion sont présentes dans 41% des cas, une atteinte distante est plus rare. Leur taille varie de 1 à 3 cm, leur consistance est élastique et elles sont non douloureuses; les adénopathies peuvent être retrouvées chez des patients parfois asymptomatiques. Le diagnostic est difficile, car on ne retrouve pas le même degré de fibrose que dans les autres tissus, les phlébites obliterantes sont absentes, un infiltrat lymphoplasmocytaire est présent mais il est non spécifique.^{9,35}

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

Une mise à jour des critères diagnostiques a récemment été publiée par l'American College of Rheumatology (ACR) et l'European League Against Rheumatism (EULAR). La première étape de la démarche diagnostique (**tableau 2**) comprend les critères d'entrée tels que l'atteinte clinique ou radiologique d'un organe typique ou la preuve histopathologique de l'atteinte d'un de ces organes. La 2^e étape (**tableau 3**) comprend un ensemble de critères d'exclusion cliniques, sérologiques, radiologiques, pathologiques et en rapport avec les comorbidités du patient, permettant d'exclure les pathologies pouvant mimer une maladie à IgG4. La 3^e étape (**tableau 4**) comprend des critères d'inclusion histologiques, sérologiques, cliniques et radiologiques,¹⁰ ces derniers étant capitaux lors de la recherche d'atteintes ORL, mais aussi lors d'atteintes aortique et/ou rétropéritonéale, du pancréas ou des poumons.

Taux sérique d'IgG4 et plasmablasts circulants

Les IgG4 circulants ne semblent pas jouer un rôle majeur dans cette pathologie. Ils sont élevés seulement dans 51 à 85% des cas³⁶ mais cette augmentation pourrait être corrélée avec le nombre d'organes touchés et refléter l'activité de la maladie.³⁷

Une élévation des IgG4 sériques peut être présente dans de

TABLEAU 2

Première étape de la classification (ACR/EULAR)

Cette étape doit démontrer qu'un cas potentiel de maladie à IgG4 implique au moins 1 des 11 organes possibles d'une manière compatible. Si les critères d'entrée sont remplis, passer à l'étape 2.

^aLes organes typiques sont les glandes salivaires majeures, l'orbite et les glandes lacrymales, le pancréas, les voies biliaires, les reins, les poumons, l'espace rétropéritonéal et l'aorte, la dure-mère, la glande thyroïde (thyroïdite de Riedel). IgG4: immunoglobuline G4.

ACR: American College of Rheumatology; EULAR: European League Against Rheumatism.

Étape 1 = Critères d'entrée	Réponses
Atteinte clinique ou radiologique caractéristique d'un organe typique ^a	Oui ou non
OU	
Preuve histologique d'un processus inflammatoire accompagné d'un infiltrat lymphoplasmocytaire d'étiologie indéterminée dans un de ces organes	

(Adapté de réf. 10).

TABLEAU 3

Deuxième étape de la classification (ACR/EULAR)

Les critères d'exclusion consistent en un total de 32 éléments cliniques, sérologiques, radiologiques et pathologiques qui doivent être appliqués; la présence de l'un de ces critères élimine le patient de la classification des maladies à IgG4. Si aucun des critères d'exclusion n'est rempli, passer à l'étape 3. ANCA: anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles; ACR: American College of Rheumatology; EULAR: European League Against Rheumatism.

Étape 2 = Critères d'exclusion	Réponses
Cliniques	Oui ou non
<ul style="list-style-type: none"> Fièvre Pas de réponse aux glucocorticoïdes 	
Sérologiques	
<ul style="list-style-type: none"> Leucopénie et thrombocytopénie non expliquées Éosinophilie périphérique ANCA positif Anticorps anti-SSA/Ro ou SSB/La Anticorps anti-ADN double brin, anti-U1-ribonucléoprotéine ou anti-Smith Autres anticorps spécifiques Cryoglobulinémie 	
Radiologiques	
<ul style="list-style-type: none"> Élément suspect pour une tumeur ou une infection non investiguée Progression radiologique rapide Anomalie des os longs compatible avec une maladie d'Erdheim-Chester Splénomégalie 	
Pathologiques	
<ul style="list-style-type: none"> Infiltrat cellulaire suggérant une pathologie maligne non investiguée Marqueurs compatibles avec une tumeur myofibroblastique inflammatoire Infiltration neutrophilique prédominante Vasculite nécrosante Nécrose prédominante Inflammation principalement granulomateuse Éléments caractéristiques de pathologies histiocytaires ou en lien avec les macrophages 	
Comorbidités	
<ul style="list-style-type: none"> Maladie de Castleman multicentrique Maladie de Crohn ou rectocolite hémorragique (en cas d'atteinte uniquement pancréatobiliaire) Thyroïdite d'Hashimoto (si seulement la thyroïde est affectée) 	

(Adapté de réf. 10).

nombreuses autres pathologies, y compris malignes,³⁶ ce qui confère à cette mesure une mauvaise sensibilité et spécificité ainsi qu'une faible valeur prédictive positive.³⁷ Néanmoins, le taux sérique d'IgG4 pourrait avoir un intérêt dans le monitoring de la réponse aux traitements et pour la détection d'une éventuelle rechute.³⁸ Par ailleurs, les plasmablasts circulants semblent représenter un marqueur alternatif: rares chez l'individu sain, ils sont augmentés chez les patients avec une maladie active et diminuent après traitement par rituximab.³⁹

HISTOLOGIE

Variable dans sa présentation clinique, la maladie à IgG4 se caractérise par une relative constance quant à l'aspect histopathologique, ce qui en fait une des clés du diagnostic. Quand une biopsie est possible, son rendement peut être diminué dans les zones difficiles d'accès telles que la base du crâne ou l'orbite. La description typique comprend un infiltrat lymphoplasmocytaire riche en cellules IgG4+ (**figure 2**), une fibrose en rayon dite storiforme et des phlébites obliterantes. La

TABLEAU 4**Troisième étape de la classification (ACR/EULAR)**

Application de 8 des critères d'inclusion pondérés portant sur les résultats cliniques, sérologiques et radiologiques ainsi que les interprétations pathologiques. Si les critères d'entrée sont présents, qu'aucun des critères d'exclusion n'est rempli et que le score total des critères d'inclusion est ≥ 20 , les critères pour une maladie à IgG4 sont remplis.

IgG: immunoglobuline G; IgG4: immunoglobuline G4.

ACR: American College of Rheumatology; EULAR: European League Against Rheumatism.

Étape 3 = Critères d'inclusion**Scores****Histologie**

• Non contributive	0
• Infiltrat lymphocytaire dense	+4
• Infiltrat lymphocytaire dense et phlébites oblitérantes	+6
• Infiltrat lymphocytaire dense et fibrose storiforme avec ou sans phlébite oblitérante	+13

Immunomarquage

• Si le ratio IgG4+/IgG est $< 41\%$ ou indéterminé avec un nombre de cellules IgG4+/champs au fort grossissement < 10	0
• Si le ratio IgG4+/IgG est $\geq 41\%$ avec un nombre de cellules IgG4+/champs au fort grossissement < 10 ou	+7
• Si le ratio IgG4+/IgG est $< 41\%$ ou indéterminé avec un nombre de cellules IgG4+/champs au fort grossissement ≥ 10	
• Si le ratio IgG4+/IgG est $\geq 41\%$ mais $< 71\%$ et le nombre de cellules IgG4+/champs au fort grossissement est ≥ 10 ou	+14
• Si le ratio IgG4+/IgG est $\geq 71\%$ avec un nombre de cellules IgG4+/champs au fort grossissement ≥ 10 mais < 51	
• Si le ratio IgG4+/IgG est $\geq 71\%$ et avec un nombre de cellules IgG4+/champs au fort grossissement ≥ 51	+16

Taux sérique d'IgG4

• Normal ou non effectué	0
• Moins de $2\times$ la limite supérieure de la norme	+4
• $2\times 5\times$ la limite supérieure de la norme	+6
• Plus de $5\times$ la limite supérieure de la norme	+11

Atteinte bilatérale des glandes lacrymales, parotides, sous-linguaies et sous-mandibulaires

• Pas d'atteinte	0
• Une paire de glandes	+6
• ≥ 2 paires de glandes atteintes	+14

Thorax

• Non investigué ou pas d'élément listé	0
• Épaississements péribronchovasculaires ou septaux	+4
• Lésions tissulaires paravertébrales en bande	+10

Pancréas et arbre biliaire

• Non investigué ou pas d'élément listé	0
• Agrandissement diffus du pancréas (perte de lobulation)	+8
• Agrandissement diffus du pancréas avec anneau hypo-intense périphérique	+11
• Agrandissement diffus du pancréas avec ou sans anneau hypo-intense périphérique et atteinte des voies biliaires concomitantes	+19

Reins

• Non investigué ou pas d'élément listé	0
• Déficit en complément	+6
• Épaississement du bassinet rénal ou des tissus mous	+8
• Hypodensité corticale bilatérale	+10

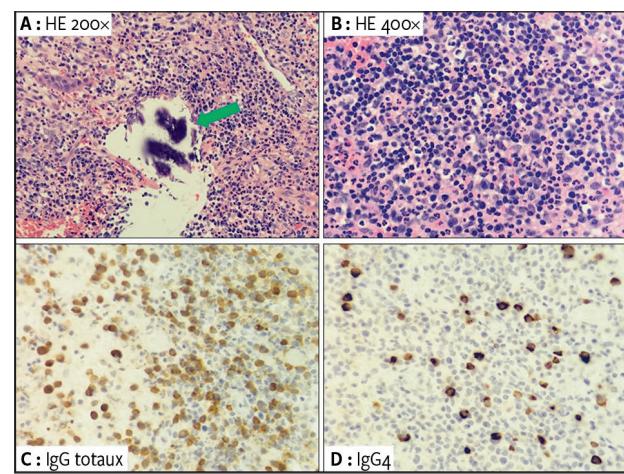
Rétropéritoine

• Non investigué ou pas d'élément listé	0
• Épaississement diffus de la paroi aortique abdominale	+4
• Épaississement tissulaire antérolatéral ou circonférentiel autour de l'aorte infrarénale ou des artères iliaques	+8

(Adapté de réf. 10).

FIG 2**Atteinte mastoïdienne avec infiltrat lymphocytaire**

A: importante inflammation mixte détruisant l'os (flèche: petit fragment osseux) (coloration hématoxyline et éosine). B: avec de nombreux plasmocytes (coloration hématoxyline et éosine). C: IgG totaux (immunomarquage). D: sous-type IgG4 (immunomarquage). HE: hématoxyline et éosine; IgG: immunoglobulines G; IgG4: immunoglobulines G4.



présence de granulome ou d'un infiltrat neutrophile n'est pas compatible avec cette pathologie.⁶

TRAITEMENT

Le traitement doit être adapté à la clinique, au bilan d'extension initial et aux comorbidités du patient. Il devrait faire l'objet d'un avis en immunologie clinique. Les cas asymptomatiques et sans atteinte d'organes vitaux sont observés. Les corticostéroïdes par voie intraveineuse ou per os sont la première ligne de traitement. Habituellement, des doses de 0,6 mg/kg/jour pendant 2 à 4 semaines sont proposées, suivies d'un schéma dégressif lent sur 2 à 3 mois jusqu'à des doses d'entretien de 2,5 à 5 mg/jour pendant 6 à 12 mois.⁴⁰ En raison des effets secondaires des corticothérapies de longue durée, d'autres immunosupresseurs ont été évalués avec des résultats mitigés.⁴¹ Néanmoins, le rituximab a montré des résultats satisfaisants et peut être utilisé en traitement d'induction ou d'entretien en cas de récidive.^{40,42} La chirurgie ciblée sur l'organe lésé lors d'atteinte non contrôlée avec fibrose avancée peut être indiquée.

PRONOSTIC

L'évolution spontanée de la maladie est variable, allant de l'amélioration spontanée à l'atteinte d'organes vitaux pouvant engendrer une comorbidité importante et même le décès.⁴³ Si les traitements sont instaurés rapidement, les réponses clinique, biologique et radiologique sont favorables. Des récidives surviennent dans la moitié des cas, nécessitant une adaptation des traitements.⁴⁴ En dernier lieu, certaines études suggèrent un risque accru de développer une autre néoplasie, ce qui reste à démontrer.⁴⁵

CONCLUSION

Bien que rare, la maladie à IgG4 touche fréquemment la sphère ORL et cervico-faciale. Elle doit être reconnue en raison du risque d'atteinte concomitante d'organes vitaux. Le diagnostic reste un défi clinique et repose sur des critères complexes qui ont pour but de permettre de différencier la maladie à IgG4 de nombreuses pathologies de présentation similaire. La marge d'interprétation inévitable impose une prise en charge multidisciplinaire. Le pronostic est le plus souvent favorable avec une corticothérapie mais peut nécessiter l'adjonction d'autres traitements immunosupresseurs. Même en cas d'évolution positive, le patient a besoin d'un suivi au long cours en raison des rechutes fréquentes.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- La maladie à immunoglobuline G4 (IgG4) touche dans plus de la moitié des cas la sphère ORL et cervico-faciale
- Les atteintes des glandes salivaires et lacrymales sont les plus fréquentes, bien que toutes les zones de la sphère ORL et cervico-faciale puissent être touchées
- Le diagnostic de la maladie à IgG4 reste un défi clinique qui se base sur des critères complexes mis à jour récemment
- Un diagnostic et un traitement précoce sont la clé d'un bon pronostic

1 Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, et al. High Serum IgG4 Concentrations in Patients with Sclerosing Pancreatitis. *N Engl J Med* 2001;344:732-8.

2 Kamisawa T, Funata N, Hayashi Y, et al. A new clinicopathological entity of IgG4-related autoimmune disease. *J Gastroenterol* 2003;38:982-4.

3 Oprită R, Oprită B, Berceanu D, et al. Overview of IgG4 - Related Disease. *J Med Life* 2017;10:203-7.

4 Wallace ZS, Deshpande V, Matto H, et al. IgG4-Related Disease: Clinical and Laboratory Features in One Hundred Twenty-Five Patients. *Arthritis Rheumatol* 2015;67:2466-75.

5 Mulholland GB, Jeffery CC, Satija P, et al. Immunoglobulin G4-related diseases in the head and neck: a systematic review. *J Otolaryngol Head Neck Surg* 2015;44:24.

6 Deshpande V, Zen Y, Chan JK, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol* 2012;25:1181-92.

7 Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-Related Disease. *N Engl J Med* 2012;366:539-51.

8 Satou A, Notohara K, Zen Y, et al. Clinicopathological differential diagnosis of IgG4-related disease: A historical overview and a proposal of the criteria for excluding mimickers of IgG4-related disease. *Pathol Int* 2020;70:391-402.

9 Kamisawa T, Zen Y, Pillai S, et al. IgG4-related disease. *Lancet* 2015;385:1460-71.

10 Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for IgG4-related disease. *Ann Rheum Dis* 2020;79:77-87.

11 Stone JH, Khosroshahi A, Deshpande V, et al. Recommendations for the nomenclature of IgG4-related disease and its individual organ system manifestations. *Arthritis Rheum* 2012;64:3061-7.

12 Umebara H, Okazaki K, Masaki Y, et al. A novel clinical entity, IgG4-related disease (IgG4RD): general concept and

details. *Mod Rheumatol* 2012;22:1-14.

13 Zen Y, Nakanuma Y. IgG4-Related Disease: A Cross-sectional Study of 114 Cases. *Am J Surg Pathol* 2010;34:1812-9.

14 Wang L, Zhang P, Zhang X, et al. Sex disparities in clinical characteristics and prognosis of immunoglobulin G4-related disease: a prospective study of 403 patients. *Rheumatology* 2019;58:820-30.

15 Karim F, Loeffen J, Brumer W, et al. IgG4-related disease: a systematic review of this unrecognized disease in pediatrics. *Pediatr Rheumatol* 2016;14:18.

16 **Pellet L, Coattrenec Y, Moll S, et al. Maladie liée aux IgG4 : l'expérience de Genève. *Rev Med Suisse* 2019;15:736-41.

17 Ebbo M, Patient M, Grados A, et al. Ophthalmic manifestations in IgG4-related disease: Clinical presentation and response to treatment in a French case-series. *Medicine (Baltimore)* 2017;96:e6205.

18 Yamamoto M, Hashimoto M, Takahashi H, et al. IgG4 Disease. *J Neuroophthalmol* 2014;34:393-9.

19 **Thompson A, Whyte A. Imaging of IgG4-related disease of the head and neck. *Clin Radiol* 2018;73:106-20.

20 Brito-Zerón P, Ramos-Casals M, Bosch X, et al. The clinical spectrum of IgG4-related disease. *Autoimmun Rev* 2014;13:1203-10.

21 *Himi T, Takano K, Yamamoto M, et al. A novel concept of Mikulicz's disease as IgG4-related disease. *Auris Nasus Larynx* 2012;39:9-17.

22 Sah RP, Chari ST. Clinical Hypothyroidism in Autoimmune Pancreatitis. *Pancreas* 2010;39:1114-6.

23 Rotondi M, Carbone A, Coperchini F, et al. DIAGNOSIS OF ENDOCRINE DISEASE: IgG4-related thyroid autoimmune disease. *Eur J Endocrinol* 2019;180:R175-83.

24 Deshpande V, Huck A, Ooi E, et al. Fibrosing variant of Hashimoto thyroiditis is an IgG4 related disease. *J Clin Pathol* 2012;65:725-8.

25 Hay ID. Thyroiditis: A Clinical Update.

Mayo Clin Proc 1985;60:836-43.

26 Falhammar H, Juhlin CC, Barner C, et al. Riedel's thyroiditis: clinical presentation, treatment and outcomes. *Endocrine* 2018;60:185-92.

27 Dahlgren M, Khosroshahi A, Nielsen GP, et al. Riedel's Thyroiditis and Multifocal Fibrosclerosis are part of the IgG4-related systemic disease spectrum. *Arthritis Care Res* 2010;62:1312-8.

28 Masterson L, Del Pero MM, Donnelly N, et al. Immunoglobulin G4 related systemic sclerosing disease involving the temporal bone. *J Laryngol Otol* 2010;124:1106-10.

29 Marinelli JP, Marvisi C, Vaglio A, et al. Manifestations of Skull Base IgG4-Related Disease: A Multi-Institutional Study. *Laryngoscope* 2019;epub ahead of print. DOI : 10.1002/lary.28478.

30 Vuncannon JR, Panella NJ, Magliocca KR, et al. Diagnostic Challenges in a Case of IgG4-RD Affecting the Temporal Bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2017;126:241-4.

31 Bittencourt AG, Pereira LV, Junior FC, et al. IgG4-Related Sclerosing Disease of the Temporal Bone. *Otol Neurotol* 2013;34:e20-1.

32 Vandjelovic ND, Humphreys IM. Immunoglobulin G4-related sclerosing disease of the paranasal sinuses: A case report and literature review. *Allergy Rhinol* 2016;7:85-9.

33 Hu EK, Parrish C, Wrobel B, et al. Immunoglobulin G4-related disease presenting as an ethmoid and maxillary mass. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2013;111:75-7.

34 Piao Y, Wang C, Yu W, et al. Concomitant occurrence of Mikulicz's disease and immunoglobulin G4-related chronic rhinosinusitis: a clinicopathological study of 12 cases. *Histopathology* 2016;68:502-12.

35 Bhatti RM, Stelow EB. IgG4-related Disease of the Head and Neck. *Adv Anat Pathol* 2013;20:7.

36 Brito-Zerón P, Bosch X, Ramos-Casals M, et al. IgG4-related disease:

Advances in the diagnosis and treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2016;30:261-78.

37 Carruthers MN, Khosroshahi A, Augustin T, et al. The diagnostic utility of serum IgG4 concentrations in IgG4-related disease. *Ann Rheum Dis* 2015;74:14-8.

38 Mahajan VS, Matto H, Deshpande V, et al. IgG4-Related Disease. *Annu Rev Pathol Mech Dis* 2014;9:315-47.

39 Matto H, Mahajan VS, Della-Torre E, et al. De novo oligoclonal expansions of circulating plasmablasts in active and relapsing IgG4-related disease. *J Allergy Clin Immunol* 2014;134:679-87.

40 Kamisawa T, Okazaki K. Diagnosis and Treatment of IgG4-Related Disease. In: Okazaki K. IgG4-Related Disease. Cham: Springer International Publishing; 2016 [cited 2020 Aug 24]. p. 19-33. Disponible sur : link.springer.com/10.1007/82_2016_36.

41 Ardila-Suarez O, Abril A, Gómez-Puerta JA. IgG4-related Disease: A Concise Review of the Current Literature. *Reumatol Clin* 2017;13:160-6.

42 Carruthers MN, Topazian MD, Khosroshahi A, et al. Rituximab for IgG4-related disease: a prospective, open-label trial. *Ann Rheum Dis* 2015;74:1171-7.

43 Bledsoe JR, Della-Torre E, Rovati L, et al. IgG4-related disease: review of the histopathologic features, differential diagnosis, and therapeutic approach. *APMIS* 2018;126:459-76.

44 Takano K, Yamamoto M, Takahashi H, et al. Recent advances in knowledge regarding the head and neck manifestations of IgG4-related disease. *Auris Nasus Larynx* 2017;44:7-17.

45 Ikeda R, Kurakami K, Ohta N, et al. Malignancies in Patients with IgG4-Related Diseases in Head and Neck Regions. *Tohoku J Exp Med* 2019;249:285-90.

* à lire

** à lire absolument

QCM D'AUTO-ÉVALUATION

Testez vos connaissances...

Prise en charge par l'ORL des mélanomes cutanés cervico-faciaux

(voir article p. 1853)

1. Parmi les propositions suivantes concernant le mélanome cutané cervico-facial, laquelle (lesquelles) est (sont) correcte(s)?

- A. Le sous-type histologique le plus fréquent est le mélanome desmoplastique
- B. En cas de ganglion sentinelle positif, un évidement ganglionnaire est nécessaire
- C. En cas d'ulcération, les marges de résection doivent être élargies
- D. La reconstruction doit se faire après la recherche de ganglion sentinelle
- E. Les mélanomes du scalp et du cou ont un meilleur pronostic

Les repères chirurgicaux du nerf laryngé inférieur diffèrent-ils selon les ethnies?

(voir article p. 1849)

4. Parmi les propositions suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) correcte(s)? Dans ses rapports avec le tronc et les branches de l'artère thyroïdienne inférieure, dans le groupe Afrique, le plus souvent le nerf laryngé inférieur:

- A. est sans contact avec le tronc ou les branches à droite
- B. passe derrière le tronc à droite
- C. passe devant le tronc à gauche
- D. passe au travers des branches à droite
- E. passe au travers des branches à gauche

Syndrome d'apnées obstructives du sommeil: CPAP ou orthèse d'avancement mandibulaire?

(voir article p. 1865)

2. Parmi les affirmations suivantes concernant le traitement du SAOS, laquelle (lesquelles) est (sont) correcte(s)?

- A. L'efficacité de l'OAM et de la CPAP dans le traitement du SAOS léger à modéré est identique
- B. Le traitement par OAM est plus cher que la CPAP et n'est pas pris en charge par l'assurance maladie
- C. La CPAP est le traitement de première intention des SAOS sévères. En cas d'intolérance, une OAM peut être proposée
- D. Un mauvais état dentaire ou un nombre de dents insuffisant est une contre-indication au traitement par OAM

Atteintes de la sphère ORL et cervico-faciale dans la maladie à IgG4

(voir article p. 1870)

5. Parmi les propositions suivantes concernant les atteintes de la sphère ORL et cervico-faciale par la maladie à IgG4, laquelle (lesquelles) est (sont) correcte(s)?

- A. L'élévation sérique d'IgG4 est indispensable au diagnostic
- B. Elles ne sont jamais associées avec des atteintes d'autres organes
- C. Il n'existe aucun traitement efficace
- D. Elles ne sont décrites que chez l'adulte
- E. Les atteintes des glandes salivaires et lacrymales sont les plus fréquentes

Syndrome de Sjögren: contribution de l'ORL au bilan diagnostique

(voir article p. 1860)

3. Parmi les propositions suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) correcte(s)?

- A. Le syndrome de Sjögren est associé à un risque accru de maladies lymphoprolifératives
- B. La classification diagnostique du syndrome de Sjögren établie par l'ACR-EULAR comprend, entre autres, la scintigraphie salivaire
- C. La biopsie des glandes salivaires mineures est réalisée préférentiellement en regard de la glande parotide
- D. L'échographie des glandes salivaires majeures d'un patient atteint du pSS peut montrer des foyers arrondis hypoéchogènes

Réinnervations laryngées

(voir article p. 1845)

6. Parmi les affirmations suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) correcte(s) concernant la réinnervation unilatérale non sélective?

- A. Permet le rétablissement et la conservation au long cours des propriétés viscoélastiques de la corde
- B. Rétablit un mouvement dirigé d'adduction à la phonation et la déglutition
- C. N'est pas contre-indiquée dans la population pédiatrique
- D. Nécessite une trachéotomie
- E. Compromet une médialisation ou thyroplastie de rattrapage

Réponses correctes: 1D, 2ACD, 3AD, 4A, 5E, 6AC

Rôle du psychiatre-psychothérapeute dans la prise en charge de la dysphorie de genre

Drs DANA PAMFILE^a, LORENZO SOLDATI^b, SEBASTIEN BROVELLI^a, PASCALE PÉCOUD^a, ISALINE DUCOMMUN^c,
Prs NADIA MICALI^c, FRIEDRICH STIEFEL^a, KERSTIN JESSICA PLESSEN^d, Drs MATHILDE MORISOD^e et SOPHIA TYPALDOU^e

Rev Med Suisse 2020; 16: 1877-80

Cet article est issu d'une collaboration entre les psychiatres-psychothérapeutes et les pédopsychiatres-psychothérapeutes intervenant dans les deux consultations universitaires spécialisées pour la dysphorie de genre en Suisse romande et illustre l'importance de leur intervention dans la prise en charge des personnes qui sollicitent des traitements médicochirurgicaux de réassiguation sexuelle.

Role of the psychiatrist-psychotherapist in the assessment and treatment of gender dysphoria

This article is the result of the joint work of psychiatrists-psychotherapists working with patients with gender dysphoria (children, adolescents and adults) in Lausanne and Geneva university hospitals. It emphasizes the importance of their clinical interventions when hormone therapy and sex reassignment surgery are requested.

INTRODUCTION

L'évolution des concepts d'identité de genre et de son développement en congruence ou non avec le sexe biologique a contribué à l'élargissement du champ des connaissances, des compétences et des offres de soins pour les personnes souffrant de dysphorie de genre, tout en ouvrant la voie à de fortes controverses autour de la dépathologisation du phénomène *trans*,^a ainsi qu'autour du rôle de la médecine et de la psychiatrie dans l'évaluation et l'accompagnement des personnes concernées.

En tant que psychiatres-psychothérapeutes^b pratiquant au sein de consultations spécialisées pour la dysphorie de genre, nous assistons ces dernières années à une augmentation constante du nombre de personnes s'identifiant comme transgenres ou de genre non conforme et qui, en raison d'une souffrance considérable en lien avec la réalité biologique du

corps, demandent, à des âges de plus en plus jeunes, à pouvoir bénéficier de traitements dits de *réassiguation sexuelle* ou d'*affirmation de genre*.^c

Au vu de la souffrance psychique très souvent présente et du caractère irréversible des traitements hormonaux et chirurgicaux visant à la diminuer, l'évaluation et l'accompagnement psychiatriques représentent actuellement une étape incontournable du parcours de soins des personnes qui présentent une dysphorie de genre. Cet état de fait apparaît comme injuste et stigmatisant pour certaines personnes concernées et associations militantes qui, au nom du droit à l'autodétermination du sujet, demandent la dépathologisation du phénomène *trans* ainsi que la suppression des évaluations psychiatriques. Cependant, la dialectique de la *méicalisation sans pathologisation*^d questionne le rôle même de la médecine et de ses limites face à la demande d'une mobilisation des compétences et des techniques médicales spécifiques non pas à visée thérapeutique mais dans le but de l'amélioration de la qualité de vie à travers l'accomplissement de soi au-delà des contraintes biologiques.

Toujours est-il que les actions militantes pour la reconnaissance, la dépathologisation des identités *trans* et pour l'accès facilité aux soins ont permis des évolutions nosographiques importantes au sein des classifications médicales officielles. Ainsi, le diagnostic de *transsexualisme* (DSM-III) a laissé place aux *troubles de l'identité sexuelle* (DSM-IV) puis à la *dysphorie de genre* qui constitue un chapitre à part dans le DSM-V.^e De son côté et dès janvier 2022, la CIM-11 adoptera le diagnostic d'*incongruence de genre* qui sera affilié au chapitre des *conditions*

^a Consultation dysphorie de genre, Service de psychiatrie de liaison, Département de psychiatrie, CHUV, 1011 Lausanne, ^b Consultation spécialisée de sexologie, Service des spécialités psychiatriques, HUG, 1211 Genève 14, ^c Service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, HUG, 1211 Genève 14, ^d Service universitaire de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, Département de psychiatrie, CHUV, 1011 Lausanne, ^e Pédopsychiatrie de liaison, Service universitaire de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, Département de psychiatrie, CHUV, 1011 Lausanne dana.pamfile@chuv.ch | lorenzo.soldati@hcuge.ch | sebastien.brovelli@chuv.ch pascale.pecoud@bluewin.ch | isaline.ducommun@hcuge.ch nadia.micali@hcuge.ch | frederic.stiefel@chuv.ch | kerstin.plessen@chuv.ch mathilde.morisod@chuv.ch | sophia.typaldou@chuv.ch

^aLorsque le terme *trans* est employé dans cet article, il regroupe la pluralité des identifications de genre ne correspondant pas au sexe assigné à la naissance et incluant les identités non binaires.

^bDans les chapitres *Introduction* et *Conclusions*, le terme psychiatre-psychothérapeute désigne de manière générale tant le *psychiatre-psychothérapeute d'adultes* que le *psychiatre-psychothérapeute de l'enfant et de l'adolescent*. Le deuxième chapitre traite spécifiquement du rôle du *psychiatre-psychothérapeute d'adultes* et le troisième chapitre de celui du *psychiatre-psychothérapeute de l'enfant et de l'adolescent*.

^cMalgré la tendance actuelle dans la littérature anglo-saxonne à remplacer *réassiguation sexuelle* par *affirmation de genre*, nous employons dans cet article l'expression *traitement de réassiguation sexuelle* pour désigner de manière plus spécifique l'ensemble des interventions médicochirurgicales visant des changements corporels allant dans le sens du genre désiré; par la désignation *traitement d'affirmation de genre*, nous faisons référence à l'ensemble du suivi multidisciplinaire dont les résultats se manifestent sur le plan psychique dans le sens d'une diminution de la dysphorie de genre.

liées à la santé sexuelle, en lieu et place du *transsexualisme* classé actuellement comme *trouble mental et du comportement* dans la CIM-10.³

Il s'agit de changements importants, qui permettent d'envisager une solution aux controverses décrites auparavant, puisqu'ils s'inscrivent sur la voie de la dépathologisation des transidentités en favorisant une diminution de la stigmatisation dont les personnes transgenres sont victimes. De plus, ces changements nosographiques permettent de mettre en évidence la dimension symptomatique subjective de la dysphorie de genre ou de l'incongruence de genre, face à laquelle la médecine peut répondre avec des soins spécifiques pour améliorer la santé mentale et la qualité de vie des personnes qui en souffrent.⁴

L'intention de cet article est de mettre en exergue l'importance de l'intervention du psychiatre-psychothérapeute dans la prise en charge des personnes présentant une dysphorie de genre qui demandent à bénéficier d'un traitement de réassig-nation sexuelle. Pour demeurer dans les limites du propos, dans le chapitre concernant les patient-e-s adultes, ne sera pas traitée la question de personnes s'identifiant comme non binaires qui ne souhaitent pas de traitement hormonochirurgical et qui nous sollicitent pour des psychothérapies au sens strict. Une situation particulière concerne la prise en charge des patient-e-s mineur-e-s, s'agissant des possibilités de traitement de réassig-nation différé en fonction de l'âge.

PRISE EN CHARGE DES ADULTES PRÉSENTANT UNE DYSPHORIE DE GENRE

Le psychiatre-psychothérapeute joue un rôle très important dans la prise en charge des personnes présentant une dysphorie de genre qui souhaitent bénéficier des interventions médico-chirurgicales de réassig-nation sexuelle. Le suivi psychiatrique s'organise en plusieurs temps selon les différentes étapes du processus de transition: l'évaluation initiale, la pose d'indication pour le traitement hormonal et ultérieurement pour le traitement chirurgical, ceci de concert avec l'endocrinologue, le suivi d'accompagnement et de soutien en parallèle aux interventions médicochirurgicales.⁵

La prise en charge d'une demande de réassig-nation sexuelle étant multidisciplinaire, une collaboration étroite est réalisée avec les collègues des autres spécialités concernées: endocrinologie, chirurgie, phoniatrice, médecine de l'adolescent, médecine de la reproduction, etc. Le psychiatre assume donc un rôle de liaison auprès des différent-e-s intervenant-e-s impliqué-e-s dans la prise en charge et auprès du patient-e.

Évaluation psychiatrique initiale

Durant l'évaluation initiale, les entretiens ont pour objectif de poser le diagnostic de dysphorie de genre et d'évaluer la présence de potentielles comorbidités psychiatriques. Le psychiatre explore le développement infantile, la sphère relationnelle, le vécu identitaire, le rapport au corps et à la sexualité. Il s'agit ainsi de s'assurer que la dysphorie de genre ne représente pas le symptôme d'un trouble psychiatrique décompensé altérant la capacité de discernement quant à la

demande de changement de sexe. La mise en évidence d'autres symptômes ou de troubles psychiatriques comme des troubles de l'humeur, des troubles anxieux, des abus de substance, une impulsivité, une labilité émotionnelle, un trouble du spectre autistique, des idées suicidaires, des symptômes psychotiques (troubles des perceptions ou du moi, idées délirantes), permet d'identifier la nécessité d'un traitement spécifique visant à les stabiliser ou à les traiter, mais aussi d'anticiper leur évolution sous l'effet de l'hormonothérapie. Rappelons que, selon une récente revue de la littérature, au moins 50% des personnes présentant un diagnostic de dysphorie de genre ont déjà souffert d'un trouble psychiatrique.⁶

Selon la complexité de la situation et la présence d'éventuelles comorbidités psychiatriques, cette évaluation peut se faire sur quelques entretiens mais peut aussi durer de plusieurs semaines à plusieurs mois. La clarification des représentations des patient-e-s par rapport aux différents traitements offre l'occasion de déconstruire des attentes pouvant se révéler magiques, comme la conviction que le changement de sexe va «tout régler». Il faut également informer les patient-e-s des effets secondaires de ces traitements, informations qui seront reprises en détail par les spécialistes concernés.

La pose du diagnostic de dysphorie de genre et de l'indication en faveur des traitements médicochirurgicaux de réassig-nation sexuelle visant à la soulager clôture l'étape d'investigation initiale; le psychiatre peut à ce moment-là, ou parfois même avant, proposer un entretien en présence des proches. L'idée d'intégrer ces derniers dans la prise en charge permet de pouvoir non seulement leur donner des informations médicales sur la dysphorie de genre et les différents traitements mais aussi d'évaluer la qualité des liens et la nature du soutien que l'entourage va pouvoir fournir tout au long de la transition, ce dernier aspect étant important comme facteur de bon pronostic.⁷

Suivi psychiatrique en parallèle du traitement de réassig-nation sexuelle

L'étape suivante du suivi psychiatrique consiste à accompagner le patient-e dans son parcours de transition, en passant par l'hormonothérapie et jusqu'à ce que les interventions chirurgicales soient réalisées, parfois même au-delà si tel est son souhait. Il s'agit de proposer un espace contenant et soutenant pour permettre une intégration psychique harmonieuse des transformations vécues au niveau du corps.

Les traitements hormonaux, même s'ils sont ardemment souhaités et attendus, peuvent avoir des effets indésirables importants, notamment sur le plan psychique, ou alors être perçus comme décevants par rapport au résultat espéré, raison pour laquelle le soutien du psychiatre prend à nouveau tout son sens. Durant les phases préopératoire et postopératoire, le suivi psychiatrique permet d'explorer et d'accompagner les éventuels sentiments d'ambivalence et d'angoisse générés par les interventions chirurgicales.

Transversalement aux étapes du suivi précédemment décrites, le psychiatre offre un espace de soutien psychologique où les patient-e-s peuvent réfléchir entre autres à comment intégrer et assumer au mieux leur subjectivité, leur expression de

genre, ainsi qu'aux moyens d'atténuer la dysphorie de genre. Le psychiatre offre également un accompagnement concernant les éventuels effets de la stigmatisation dont les patient·e·s sont souvent victimes.

Dans certaines situations, comme en cas de *transphobie internalisée*, ou à la demande du·de la patient·e, un suivi psychothérapeutique est proposé.⁷

PRISE EN CHARGE DES ENFANTS ET DES ADOLESCENT·E·S PRÉSENTANT UNE DYSPHORIE DE GENRE

Tableaux cliniques chez l'enfant et chez l'adolescent·e

La dysphorie de genre se manifeste généralement chez l'enfant dans l'expression de son désir et de ses fantasmes d'appartenir au sexe opposé et d'une préférence urgente et constante pour le rôle de genre qui y correspond, ceci à travers le choix des vêtements, des jeux et des activités typiquement associées à l'autre sexe. S'y rajoute la préférence pour des camarades de jeux de sexe opposé.

Chez l'adolescent·e, la dysphorie de genre s'exprime par le désir d'appartenir au sexe opposé, d'être traité·e et reconnu·e en tant que tel·le, ainsi que par la conviction intime d'éprouver des sentiments correspondant aux sujets de l'autre sexe. Il n'est pas rare que les jeunes concerné·e·s adoptent une apparence les rapprochant du sexe opposé, étant accepté·e·s socialement comme tel·le·s.

À ce désir d'appartenir au sexe opposé s'ajoutent également des symptômes qui indiquent un désaccord et une souffrance par rapport au rôle de genre correspondant au sexe biologique et qui se démontrent dans le rejet de ce rôle à travers des comportements de désaccord et l'expression d'un mal-être.

Le tableau clinique spécifique de cette dysphorie dépend de l'âge développemental, de la personnalité, de la dynamique familiale, ainsi que des circonstances environnementales. Notons que la dysphorie de genre est rarement persistante chez les enfants (entre 6 et 27%) avec un ratio garçons/filles en faveur des garçons, tandis que chez les adolescent·e·s, elle est plus souvent persistante avec un ratio équilibré entre les deux genres.⁷

Les psychiatres-psychothérapeutes de l'enfant et de l'adolescent ont un rôle central dans l'évaluation et l'accompagnement du développement transidentitaire, ainsi que dans le suivi des patient·e·s par rapport au traitement indiqué.

Évaluation pédopsychiatrique initiale

Au début, l'évaluation pédopsychiatrique, qui peut se faire conjointement à une évaluation somatique par des pédiatres spécialisés en médecine de l'adolescent, inclut une approche générale afin d'évaluer la présentation individuelle, le degré de la dysphorie, de même que le soutien de l'environnement. En règle générale, la famille est incluse dans l'évaluation dès le début afin d'offrir un accompagnement et un soutien adaptés et individualisés aux besoins de chaque personne. Il est surtout important d'identifier les situations dans lesquelles le jeune

éprouve une souffrance grave liée aux questions d'identité de genre, étant donné que durant la période précédant l'affirmation du genre et la démarche de transition, les personnes transgenres présentent un risque important de conduite suicidaire, au moins 50% des jeunes concernés ayant déjà pensé au suicide et un tiers ayant déjà fait une tentative.^{6,8} Il est également essentiel, sur la base d'un entretien et d'une observation du jeune et de la famille, d'identifier des traits psychopathologiques et des potentielles comorbidités, comme un trouble du spectre autistique (diagnostiqué dans 9,4 à 26% des cas, selon les études),^{9,10} une psychose débutante, un trouble de la personnalité, et d'autres troubles psychiques ou constellations familiales particulières qui exigent une approche psychiatrique et/ou psychothérapeutique spécifique.

Accompagnement du développement identitaire transgenre

L'évaluation est étroitement liée à un accompagnement thérapeutique ouvert au développement transgenre de l'enfant ou de l'adolescent·e. Ce suivi vise également sa clarification diagnostique. Selon l'expérience clinique acquise dans de grands centres de traitement et le nombre limité d'études prospectives disponibles, la proportion de développements transgenres augmente considérablement avec l'âge, entre l'enfance et l'adolescence.¹¹

Après la phase d'évaluation, un suivi à fréquence plus espacée peut être par ailleurs proposé, en l'absence d'autres troubles psychiques, afin d'offrir un soutien à long terme aux patient·e·s et d'évaluer la stabilité du développement transgenre avec la plus grande certitude possible. Si le désir de poursuivre la transition avec des mesures médicales persiste, un suivi devrait accompagner les jeunes dans leur démarche d'affirmation du genre souhaité au quotidien, afin qu'ils puissent vivre aussi pleinement que possible dans le rôle de genre désiré. En accord avec les standards de soins de la World Professional Association for Transgender Health (WPATH), les interventions médicales irréversibles (chirurgicales) sont uniquement initiées chez des adolescent·e·s plus âgé·e·s,⁷ après avoir atteint la majorité légale, alors que des interventions médicales partiellement réversibles (hormonothérapie féminisante ou masculinisante) peuvent débuter généralement autour des 16 ans, et uniquement après un suivi et une évaluation psychologique minutieuse,^{7,12} ceci n'empêche toutefois pas la prise en charge, dès l'entrée dans l'adolescence, et si indiqué, avec des traitements de blocage de puberté, considérés comme réversibles⁷ selon l'état des connaissances actuelles, mais toujours après évaluation psychologique rigoureuse. Les parents des personnes en transition peuvent également bénéficier du soutien des professionnels mais aussi d'associations ou de groupes appropriés.¹³

CONCLUSIONS

En raison de la souffrance psychique que peuvent vivre les personnes *trans* et ce dès le plus jeune âge, mais aussi des fréquentes comorbidités psychiatriques associées, le psychiatre-psychothérapeute détient un rôle de spécialiste en santé mentale qui est primordial dans la prise en charge de la dysphorie de genre, en offrant une évaluation diagnostique, en posant

l'indication à des traitements médicaux de réassiguation sexuelle et en réalisant un suivi d'accompagnement et de soutien psychologique tout au long du parcours de transition. En revanche, nous rencontrons parfois dans nos consultations des personnes présentant des souffrances psychiques diverses, qui espèrent trouver une solution à leur mal-être en accédant à des soins spécifiques pour la dysphorie de genre; pour ces personnes, qui ne présentent pas de dysphorie de genre au sens strict, il s'agirait d'une erreur médicale que d'offrir ces soins qui peuvent avoir des conséquences iatrogènes majeures.

Nous ne pouvons que saluer la dépathologisation des transidentités par rapport à la richesse qu'elles représentent en termes d'expression de l'individualité de chacun; cependant, nous souhaitons rendre attentif au risque de banalisation de la dysphorie de genre qui est un problème de santé mentale caractérisé par une souffrance psychique intense, pour laquelle il existe des soins efficaces, mais qui peut également être le symptôme d'une psychopathologie sous-jacente. En tant que spécialiste de santé mentale, le psychiatre-psychothérapeute a une formation spécifique pour l'accompagnement de personnes en souffrance psychologique: banaliser son intervention signifie aussi priver ces sujets de soins nécessaires.

En tant que psychiatres-psychothérapeutes, nous considérons notre rôle comme celui d'un tiers engagé qui accompagne les personnes *trans*, accueille, avec leur accord, leurs proches, collabore avec les collègues somaticiens en posant l'indication à la prise en charge avant et pendant les traitements. Notons que notre prise en charge dure le temps de trouver un équilibre psychique, physique et social et jusqu'à ce que les patient-e-s

décident de poursuivre leur voie sans notre accompagnement. Les psychiatres-psychothérapeutes représentent aussi un tiers à l'interface entre les personnes *trans* et la société qui, au travers des cotisations aux caisses-maladie, contribue à payer les traitements. Le fait que des traitements médicaux soient nécessaires dans les trajectoires des personnes *trans* nous engage en tant que garants de la qualité du dispositif médical mis à disposition.

L'histoire des transidentités est douloureuse, marquée par l'incompréhension et la stigmatisation contre lesquelles les personnes concernées, les associations, les professionnels médicaux et non médicaux, comme des sociologues, anthropologues et politiciens, tentent de lutter. La psychiatrie a certes mis du temps à rejoindre ce combat pour favoriser le droit des personnes transgenres à réaliser leur désir de changer de sexe ou de se situer dans une non-binarité. Ce combat est loin d'être terminé, ceci non seulement dans certains pays où les personnes *trans* sont condamnées à faire taire leur dysphorie et à renoncer à leurs désirs, mais aussi en Suisse où, malgré des progrès rapides, un travail considérable reste à faire. La psychiatrie doit s'engager à soutenir les personnes *trans* dans la réalisation de leur désir de changements physiques en toute liberté et sérénité, grâce à une prise en charge médicale et interdisciplinaire de qualité, mais aussi dans le soutien des proches et de la société.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

1 Bujon T, Dourlens C. Entre médicalisation et dépathologisation: la trajectoire incertaine de la question trans. *Sci Soc Santé* 2012;30:33-58.

2 American Psychiatric Association. *DSM-5 : Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux*. Paris: Elsevier Masson; 2015.

3 Organisation mondiale de la santé. *Classification internationale des maladies. Dixième révision. (CIM-10/ICD-10)*. Chapitre V (F) : troubles mentaux et troubles du comportement. Descriptions cliniques et directives pour le diagnostic, 1993.

4 * Soldati L, Hischier M, Aubry JM. Réseau de soins pour personnes souffrant

de dysphorie de genre. *Rev Med Suisse* 2016;12:1557-60.

5 * Pécout P, Pralong F, Bauquis O, Stiebel F. Transsexualisme : enjeux et spécificités liés à la prise en charge d'une demande de réassiguation sexuelle. *Rev Med Suisse* 2011;17:395-7.

6 De Freitas LD, Léda-Rêgo G, Bezerra-Filho S, Miranda-Scippa A. Psychiatric disorders in individuals diagnosed with gender dysphoria: a systematic review. *Psychiatry Clin Neurosci* 2019;epub ahead of print.

7 ** Coleman E, Bockting W, Botzer M, et al. Standards of care for the health of transsexual, transgender, and gender-nonconforming people, version 7. *Int J Transgend* 2012;13:165-232.

Transgend 2012;13:165-232.

8 Michel A, Ansseau M, Legros JJ, Pitchot W, Mormont C. The transsexual: what about the future? *Eur Psychiatry* 2002;17:353-62.

9 * Holt V, Skagerberg E, Dunsford M. Young people with features of gender dysphoria: demographics and associated difficulties. *Clin Child Psychol Psychiatry* 2014;21:108-18.

10 Kaltiala-Heino R, Sumia M, Työläjärv M, Lindberg N. Two years of gender identity service for minors: overrepresentation of natal girls with severe problems in adolescent development. *Child Adolesc Psychiatry Ment Health* 2015;9:9.

11 ** De Vries ALC, Cohen-Kettenis PT.

Clinical management of gender dysphoria in children and adolescents: The Dutch approach. *J Homosex* 2012;59:301-20.

12 Tishelman A, Kaufman R, Edwards-Leeper L, et al. Serving transgender youth: challenges, dilemmas, and clinical examples. *Prof Psychol Res Pr* 2015;46:37-45.

13 Wylie K, Knudson G, Khan SI, et al. Serving transgender people: clinical care considerations and service delivery models in transgender health. *Lancet* 2016;388:401-11.

* à lire

** à lire absolument

Burnout des médecins: le dossier médical informatisé comme nouvelle cause

Drs MARIE-EVE MULLER^a, SOPHIE RUSCA^b et CATHERINE LAZOR-BLANCHET^c

Rev Med Suisse 2020; 16: 1881-5

La prévalence du burnout chez les médecins est en augmentation, affectant leur santé, leur satisfaction au travail ainsi que la qualité et la sécurité des soins. Diverses causes sont identifiées, les principales étant l'intensification du travail, le sentiment de perte de sens du travail et de ne pas faire son travail correctement dans un environnement (celui des organisations de soins) en changement. Des données récentes montrent aussi une association entre burnout et utilisation du dossier médical informatisé, désormais largement répandue. La satisfaction des utilisateurs est souvent médiocre et l'impact sur de multiples facettes du travail des médecins avéré. À la lumière de ces résultats, des actions de prévention spécifiques sont nécessaires, à intégrer dans le champ plus vaste de la prévention du burnout des médecins.

Burnout among physicians: a new related reason?

Prevalence of burnout in physicians is increasing, affecting their health and satisfaction at work as well as quality and security of healthcare. Several causes have been identified, of which growing intensity of work, loss of meaning and feeling that healthcare structure reforms prevent one's job being done properly are the main reasons. New data shows an association between burnout and use of the yet widespread electronic health record. It has a proven impact on the multiple aspects of physician's work, and users' satisfaction is often mediocre. Hence, among the broad prevention field of physicians' burnout, specific measures related to the digital domain are needed.

ÉPUISEMENT PROFESSIONNEL DES MÉDECINS

Le syndrome d'épuisement professionnel ou burnout est caractérisé par différentes composantes (tableau 1). Malgré une grande hétérogénéité des critères de définition du burnout et des méthodes de mesure utilisées,¹ une prévalence autour de 50% est souvent retrouvée dans les études randomisées ou les cohortes.² En France, le burnout touche 50,3% des médecins libéraux et 42% des médecins hospitaliers.^{3,4} En Suisse, le taux de burnout modéré a augmenté de 33 à 42% chez les médecins généralistes et de 19 à 34% chez les pédiatres entre 2002 et 2007.⁵ Le burnout est une cause importante de dépression, d'addictions et de suicide chez les médecins.^{6,7} Il est fortement associé au fait d'envisager l'arrêt de sa pratique ou de regretter son choix de spécialité, en

particulier chez les médecins les plus jeunes (39% des moins de 45 ans vs 23% des 45 ans et plus).⁸ La qualité et la sécurité des soins sont également affectées, car les médecins qui se déclarent en burnout sont deux fois plus susceptibles de commettre des erreurs de diagnostic ou de prescription, et l'implication du médecin dans une erreur médicale augmente encore le risque de burnout.⁹ Selon un rapport du General Medical Council (Royaume-Uni) de 2018, le surmenage doublerait le risque de mauvaises pratiques ou de non-respect des normes professionnelles.¹⁰ De plus, la satisfaction des patients concernant les soins diminue lorsque les médecins sont en burnout.⁹

CAUSES

Le burnout des médecins résulte d'un processus de stress chronique dans un contexte de performance et de rentabilité qui se sont accrues.¹¹ Les causes sont multiples et complexes, associant charge de travail élevée, façon dont les équipes travaillent ensemble, comportements d'incivilité et de violence de la part des patients, débordement de la vie professionnelle sur la vie privée, confrontation à la souffrance, sentiments de perte de sens du travail et de baisse de la qualité du travail accompli. La sensation de «travail empêché», c'est-à-dire avoir le sentiment de ne pas faire son travail convenablement, de ne pas consacrer assez de temps à ses patients, de ne pas utiliser toutes ses connaissances et compétences, de faire des choses contradictoires, apparaît même comme le critère

TABLEAU 1		Caractéristiques du burnout
Syndrome à trois dimensions	<ul style="list-style-type: none"> Épuisement émotionnel Cynisme vis-à-vis du travail Diminution de l'accomplissement personnel au travail 	
Symptômes	<ul style="list-style-type: none"> Émotionnels: anxiété, humeur triste, irritabilité, hypersensibilité ou apathie Physiques: troubles du sommeil, fatigue persistante, douleurs et tensions musculaires, etc. Cognitifs: difficultés de concentration, à prendre des décisions, à nuancer, oubli, erreurs Comportementaux: repli sur soi, isolement social, agressivité, perte d'empathie, comportements addictifs Professionnels: baisse de motivation et d'engagement, remise en question, perte de confiance en ses compétences, dévalorisation 	
Spécificités	<p>Est la conséquence d'une exposition prolongée sur une longue durée à une conjonction de facteurs de risque psychosociaux au travail (intensité et complexité du travail, exigences émotionnelles, manque d'autonomie et de marges de manœuvre, mauvaise qualité des relations de travail et des rapports sociaux au sein de l'entreprise, conflits de valeur et qualité empêchée, insécurité de l'emploi)</p>	

^aService de médecine interne, HFR site de Meyzie-Morat, Chemin du Village 24, 3280 Meyzie, ^bMédecine du travail, ICH Hôpital du Valais, Avenue du Grand-Champsec 86, 1951 Sion, ^cService de médecine préventive hospitalière, Unité médecine du personnel et d'entreprise, CHUV, 1011 Lausanne
marie-eve.mueller@h-fr.ch | sophie.rusca@hopitalvs.ch
catherine.lazor-blanchet@chuv.ch

ayant le plus d'impact sur l'épuisement émotionnel et la dépersonnalisation chez les médecins généralistes.¹² C'est ce qui ressort d'une étude auprès de 1654 médecins libéraux français (81% ont un secrétariat, 62% exercent en cabinet de groupe, 26 consultations par jour en moyenne par médecin avec une durée moyenne de 18 minutes). En Suisse, un tiers des médecins ayant changé ou quitté la profession prématu-
rément cite comme motif principal la charge de travail et les horaires.¹³

UNE «NOUVELLE» CAUSE IDENTIFIÉE: LE DOSSIER MÉDICAL INFORMATISÉ (DMI)

Histoire du dossier médical

Les premières traces de données médicales concernant des patients apparaissent dès l'Antiquité. Avec l'essor des sciences naturelles, les données médicales collectées servent alors à comparer les connaissances classiques avec les découvertes anatomiques et les effets des traitements. Au 19^e siècle s'y ajoutent des données étiologiques, thérapeutiques, administratives, psychosociales et des résultats d'examens de laboratoire. C'est au 20^e siècle qu'apparaît le premier modèle de dossier médical aux États-Unis, dont l'utilisation va se généraliser, notamment en raison d'exigences médico-légales et assécurologiques. Depuis une vingtaine d'années, le DMI s'est progressivement imposé en remplacement du dossier médical papier avec l'objectif affiché d'en pallier les défauts.¹⁴ Le DMI est un logiciel informatisé de sauvegarde des données d'une patientèle, utilisé sur un site médical ambulatoire ou hospitalier. Il s'agit de ne pas le confondre avec le dossier électronique du patient (DEP) qui appartient au patient lui-même et rend disponible en ligne ses informations médicales. Les bénéfices attendus du DMI sont l'amélioration de la qualité, sécurité et efficacité des soins par un accès facilité à tous les professionnels en charge d'un patient, ainsi que la confidentialité et la sécurité des informations personnelles.¹⁵ Aux États-Unis, 10 ans après l'adoption d'un décret fédéral incitant à la mise en place du DMI, 86% des médecins installés et 96% des hôpitaux publics l'utilisent.¹⁶ En Suisse, en 2019, 70% des médecins installés et 85% des médecins hospitaliers déclarent travailler avec des données de patients informatisées.¹⁷

Évaluation du DMI par ses utilisateurs

L'utilisation du DMI a contribué à une diminution des erreurs thérapeutiques et des effets indésirables médicamenteux, et ces performances augmentent encore lorsqu'il existe un support d'aide à la décision intégré. En revanche, aucune association entre l'utilisation d'un DMI et une diminution de la mortalité n'est observée à ce jour.¹⁸ De récentes études, principalement en provenance des États-Unis, montrent une faible satisfaction des médecins concernant l'utilisation du DMI. Censés faciliter l'échange d'informations entre les médecins et d'autres professionnels de santé, la plupart des systèmes de DMI ne sont pour l'instant pas compatibles entre eux, limitant les échanges aux seuls soignants d'un même hôpital. Selon une étude suisse en 2019 (cabinets et hôpitaux), 45% des médecins hospitaliers se disent *plutôt pas ou pas du tout* satisfaits du DMI, principalement en raison d'insuffisances de l'application médicale (85%), de sa complexité (69%) et de sa lenteur (64%). En cabinet, la proportion d'insatisfaits est plus faible (18%); les raisons sont similaires, mais la complexité du système comme cause de mécontentement est moindre (48%).¹⁷ Une enquête récente par questionnaire auprès des médecins du Service de médecine interne du CHUV montre que les difficultés d'accès aux données, des limitations techniques pour documenter certaines données, un manque d'automatisation de certains processus, et un nombre élevé de clics pour certaines tâches sont les doléances les plus fréquentes.¹⁹

DMI comme facteur d'épuisement

Plus inquiétant, plusieurs études (tableau 2) montrent une association entre burnout des médecins et utilisation du DMI, qui serait même devenue un des principaux facteurs de burnout chez les médecins généralistes, juste après la pression temporelle.^{20,21} Selon une étude réalisée auprès de 6375 médecins, le taux de burnout est plus élevé (Odds Ratio (OR) = 1,29; intervalle de confiance (IC) 95%: 1,12-1,48) chez les médecins utilisant un DMI après ajustement pour l'âge, le sexe, la spécialité, le type de pratique et le nombre d'heures de travail par semaine.^{20,22} Une corrélation entre le nombre d'heures passées sur le DMI et le taux d'épuisement est

TABLEAU 2 Résumé des études relatives à l'utilisation du DMI et la santé des médecins

DMI: dossier médical informatisé; OR: Odds Ratio; IC: intervalle de confiance.

Étude	Année	Pays	Population	Nombre	Résultats principaux
Shanafelt et coll. ²⁰	2016	États-Unis	Médecins installés et hospitaliers, toutes spécialités	5892	Taux de burnout plus élevé (OR: 1,29; IC 95%: 1,12-1,48) chez les médecins utilisant un DMI après ajustement pour l'âge, le sexe, la spécialité, le type de pratique et le nombre d'heures de travail hebdomadaire
Sinsky et coll. ²²	2017	États-Unis	Médecins installés et hospitaliers, toutes spécialités	6880	Le burnout (OR: 1,81; IC 95%: 1,49-2,19; $p < 0,001$) et l'insatisfaction concernant le DMI (OR: 1,44; IC 95%: 1,16-1,80; $p = 0,001$) sont des facteurs prédicteurs indépendants concernant le souhait de réduire son temps de travail ou d'abandonner sa pratique
Domaney et coll. ²³	2018	États-Unis	Psychiatres hospitaliers	52	Forte corrélation entre le stress autoévalué, le burnout ($r = 0,7$) et le temps total d'utilisation du DMI ($r = 0,45$) Temps d'utilisation du DMI: 22 heures/semaine, dont 6 h 30 à domicile
Babbot et coll. ²¹	2014	États-Unis	Médecins de premier recours	449	Corrélation entre burnout, insatisfaction au travail, souhait d'abandonner son travail et utilisation du DMI

également trouvée chez les psychiatres hospitaliers et elle est plus forte que l'effet protecteur du sommeil, de l'activité physique et d'activités agréables, conduisant à faire l'hypothèse que les stratégies de prise de recul et de détente ne suffisent pas à prévenir les effets de l'utilisation du DMI.²³ Globalement, l'introduction du DMI a modifié l'activité des médecins et participe à une augmentation de la part de travail administratif sur ordinateur déjà importante.²⁴⁻²⁶ La connexion au DMI étant possible à distance, cela permet davantage de flexibilité, mais augmente aussi le temps consacré par les médecins à des tâches administratives en dehors du temps de travail et leurs difficultés à concilier vie privée et vie professionnelle. Une étude réalisée auprès d'internes en psychiatrie aux États-Unis montre qu'ils utilisent le DMI 22 heures par semaine, dont 6 h 30/semaine depuis leur domicile.²³ La relation avec les patients est également modifiée, avec une réduction des interactions directes, le médecin passant plus de temps à regarder l'écran, voire tournant le dos au patient. Une analyse des consultations ambulatoires de médecine générale montre que le regard du médecin est dirigé sur l'écran informatique pendant 25 à 50% du temps de consultation.^{27,28} Concernant les patients, ils peuvent ressentir cela comme un manque d'intérêt de la part du médecin. Les médecins adoptent des stratégies afin de réduire cet impact: partage du temps de consultation entre période avec le patient et celle à l'ordinateur, aménagement spatial de la salle de consultation, amélioration des compétences relationnelles et informatiques.²⁹ Concernant les doléances recensées relatives à l'utilisation du DMI, les plus fréquentes portent sur les interfaces jugées peu intuitives, l'augmentation du temps pour réaliser des actions simples comme la saisie de données et des difficultés pour trouver et trier les données cliniques pertinentes parmi des informations redondantes, voire inutiles.²¹ Les notes cliniques sont jugées trop longues, remplies de copiés-collés et finalement considérées comme peu fiables.³⁰ Dans une unité de soins intensifs, 82% des notes de suite des médecins assistants contiennent plus de 20% de textes copiés-collés.²⁷ La multiplication d'alertes automatiques non pertinentes sur le plan clinique et qui imposent une augmentation du temps pour trier l'information par le médecin, voire qui poussent le médecin à les négliger et manquer les alertes sérieuses, est également souvent rapportée.³¹

Aspects géographiques du DMI

Il semble que la satisfaction des utilisateurs de DMI soit meilleure dans d'autres pays qu'aux États-Unis et que cela soit lié à une pratique différente. Par exemple, les notes y sont plus courtes (en moyenne quatre fois plus courtes avec le même logiciel de DMI), contiennent les informations cliniques essentielles et il y a peu d'éléments relatifs aux aspects de tarification des soins. Aux États-Unis, les médecins doivent saisir un nombre croissant de données à faible valeur ajoutée du point de vue médical, sans lien direct avec la prise en charge clinique mais liées au système de financement des soins délivrés. Depuis le décret fédéral généralisant le DMI, il y a une dizaine d'années, la longueur des notes a doublé³² et les exigences en matière de documentation pour limiter les réclamations ont conduit à une inflation de saisies de données. Diverses expériences se sont développées pour réduire la charge administrative des médecins, comme l'engagement d'assistants médicaux qui collectent et gèrent les données,

partagent ensuite les informations avec un médecin ou une infirmière, assistant à la consultation et la documentent.¹¹ Ce type d'action est corrélé à une amélioration de la satisfaction des médecins, tant dans les aspects cliniques qu'administratifs, et à une tendance à la diminution du taux de burnout des médecins.

PISTES DE PRÉVENTION

Dans la mesure où le burnout des médecins trouve ses origines dans un environnement professionnel et des conditions de travail sources d'un stress chronique, sa prévention passe par des changements et des améliorations systémiques, davantage que par des actions individuelles.¹¹

Participation des utilisateurs dès la conception du DMI

Si le DMI est l'un des éléments contributifs du burnout des médecins, il apparaît donc logique de s'attacher à son amélioration, avec comme objectif d'en faire un outil facilitant le travail du médecin, en particulier pour les tâches administratives. Pour ce faire, les utilisateurs, c'est-à-dire les médecins et plus largement l'équipe soignante, devraient être davantage impliqués dès la conception et durant toutes les phases d'amélioration des logiciels. Selon les résultats d'un sondage réalisé en 2018 auprès de 624 médecins de premier recours et spécialistes américains, ils se disaient insuffisamment impliqués, voire ignorés, dans les travaux d'amélioration du DMI.³³ Leurs avis et feed-back avaient été sollicités par leur établissement ou par le fournisseur de l'application dans seulement 34% des cas alors que 58% estimaient qu'il y avait de réelles opportunités d'amélioration concernant la documentation clinique, en particulier pour les notes de consultation, et les informations répondant aux besoins des administrateurs. La satisfaction est nettement améliorée lorsque le design du DMI est plus intuitif, et élaboré ou adapté en collaboration avec des utilisateurs.^{34,35}

Avancées technologiques

Analyser comment le DMI est utilisé par les médecins permet également de récolter des informations importantes concernant le temps consacré à la saisie de données, à la rédaction de notes et à la recherche de données cliniques, ainsi que les processus et charge cognitive qui en découlent. Par exemple, la durée de saisie des notes cliniques ou le temps hors travail consacré à documenter le DMI peut révéler une utilisation insuffisante de modèles de notes, ou des modèles ne répondant pas aux besoins de l'activité. Une faible utilisation des outils intégrés peut suggérer une conception inadaptée, une surabondance de modèles disponibles (parfois jusqu'à 450 !) ou un manque de familiarité de l'utilisateur.³⁵ Le principe du *Less is more* peut également s'appliquer: les notes peuvent être plus courtes sans diminuer la qualité de l'information. Il y a donc de réels potentiels d'amélioration. Selon certaines estimations, il serait possible d'améliorer les flux de travail (par exemple, simplifier des processus en réduisant le nombre de clics) d'environ 20% en moyenne, en supprimant des étapes qui n'ont aucune valeur.³⁵ Les avancées technologiques telles que la reconnaissance vocale, les scribes numériques et les appareils connectés peuvent automatiser davantage certaines

tâches et réduire le temps de saisie. La première génération de DMI ne permettait pas l'intégration de notes dictées mais de nouveaux outils sont désormais disponibles. Les cliniciens ayant besoin des informations pertinentes sans devoir constamment chercher et trier dans une multitude d'informations non structurées, des innovations sont nécessaires pour faciliter la navigation et l'aide à la décision. Historiquement, les fournisseurs de DMI ont développé leurs logiciels eux-mêmes. Depuis peu ils mettent en place des magasins d'applications pour développeurs tiers, semblables à ce que les fabricants de smartphones ont fait, afin d'améliorer les interfaces aux besoins des utilisateurs.

CONCLUSION

Les établissements de soins et cabinets médicaux ont massivement investi dans l'acquisition de DMI avec pour objectifs d'améliorer l'efficacité, la sécurité et la coordination des soins, de réduire les délais de paiement et de suivre divers indicateurs prospectifs et rétrospectifs de façon automatisée. Bien que désormais très largement utilisés dans la pratique quotidienne des médecins, leur satisfaction demeure souvent modérée. De nombreux médecins considèrent passer trop de temps à rechercher des informations cliniques pertinentes, établir des ordres de prescription, documenter l'histoire du patient pour informer l'équipe de soins, y compris en dehors des heures de travail. Offrant une certaine flexibilité aux utilisateurs, le DMI facilite également l'exercice d'un travail supplémentaire caché, réalisé depuis le domicile le soir ou durant les périodes de congé. Certaines dimensions du travail des médecins sont impactées (par exemple, diminution du temps auprès du patient et des interactions directes avec lui), entraînant des répercussions sur leur satisfaction au travail et également leur santé. Des études récentes, principalement en provenance des États-Unis, montrent un risque de burnout accru chez les médecins en lien avec les conséquences de l'utilisation du DMI (augmentation de la charge administrative, de la charge cognitive, etc.). Face à ces constats, les expériences se multiplient pour simplifier, voire réduire, la charge de travail administratif des médecins. L'exemple de l'engagement d'assistants médicaux (projet *Ambulatory Process Excellence* (APEX), université du Colorado) est souvent cité, car il a permis de réduire le taux de burnout de 53 à 13% en 6 mois et d'augmenter la productivité du cabinet qui peut recevoir trois patients de plus par jour et par médecin. Mais cette expérimentation a nécessité le recrutement d'assistants avec un

ratio de 2,5 assistants médicaux pour 1 médecin, et un investissement important pour leur formation.³⁶ En matière de prévention, il est davantage pertinent de développer des actions en amont, c'est-à-dire développer ou améliorer les DMI, afin de permettre aux soignants de retrouver du temps pour se consacrer davantage au patient, développer une relation de soins satisfaisante avec lui, et faciliter l'échange d'informations entre tous les soignants impliqués dans la prise en charge.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Le burnout est en augmentation chez les médecins, y compris en Suisse
- Le dossier médical informatisé (DMI) s'est imposé comme une ressource indispensable et est utilisé par la majorité des médecins en Suisse
- Des résultats d'études récentes, principalement en provenance des États-Unis, indiquent une satisfaction faible des médecins concernant le DMI, et de façon plus préoccupante, un lien entre l'utilisation du DMI et le burnout chez les médecins
- Il apparaît urgent et indispensable que les développeurs collaborent avec les utilisateurs pour la conception et le développement des logiciels de DMI

STRATÉGIE DE RECHERCHE DANS MEDLINE

- Les données utilisées pour cette revue ont été identifiées par une recherche Medline des articles publiés en anglais ou en français depuis 1990 concernant le DMI, la satisfaction des médecins qui l'utilisent et les effets sur leur santé. Une recherche comportant les mêmes termes a également été réalisée sur Google en ciblant les sites d'associations médicales françaises. Les articles ont été inclus dans la liste des références s'ils présentaient une approche originale pour chacune des sections principales de la revue ou couvraient les sujets suivants: burnout et aspects professionnels chez les médecins, burnout et DMI, DMI et impact sur la qualité de travail des médecins, taux d'utilisation du DMI par les médecins. Les deux mots-clés principaux utilisés pour la recherche étaient «burnout» et «electronic medical record».

1 Rotenstein LS, Torre M, Ramos MA, et al. Prevalence of burnout among physicians: a systematic review. *JAMA* 2018;320:1131-50.

2 West CP, Dyrbye LN, Erwin PJ, Shanafelt TD. Interventions to prevent and reduce physician burnout: a systematic review and meta-analysis. *Lancet* 2016;388:2272-81.

3 Iniguez A. Enquête édifiante du CNPS : un médecin sur deux se dit concerné par le burn out. *Le quotidien du médecin* 2016;4.

4 Estryne-Behar M, Braudo MH, Fry C, Guetarni K. Enquête comparative sur le syndrome d'épuisement professionnel chez les psychiatres et les autres

spécialistes des hôpitaux publics en France (enquête Sesmat). *L'information psychiatrique* 2011;87:95-117.

5 Arigoni F, Bovier PA, Sappino AP. Trend of burnout among swiss doctors. *Swiss Med Wkly* 2010;140:w13070.

6 Shadili G, Goumard D, Provoost J-P, Le Palec G. Burnout des médecins et autres praticiens hospitalier. *L'information psychiatrique* 2018;94:13-8.

7 Gervais GB. Burn-out des médecins hospitaliers : le plan d'action de l'Igas. *Medscape* [En ligne]. 2017. Disponible sur : francais.medscape.com/voir-article/3602950

8 Duqueroy V. Sondage : le burnout des médecins français. *Medscape* [En ligne].

2018. Disponible sur : francais.medscape.com/diaporama/33000161

9 *Panagioti M, Geraghty K, Johnson J, et al. Association between physician burnout and patient safety, professionalism, and patient satisfaction: a systematic review and meta-analysis. *JAMA Intern Med* 2018;178:1317-30.

10 GMC. National training survey 2018: initial findings report. General Medical Council [En ligne]. 2018. Disponible sur : www.gmc-uk.org/-/media/documents/dc11391-nts-2018-initial-findings-report-pdf-75268532.pdf

11 **The Lancet. Physician burnout: the need to rehumanise health systems. *Lancet* 2019;394:1591.

12 Truchot D. Impact des agents stresseurs sur la santé des soignants. Association SPS [En ligne]. 2017. Disponible sur : www.asso-sps.fr/assets/communique-presse-1217-enquete-truchot.pdf

13 Kraft E, Loretan L, van der Heiden N. Un médecin sur dix cesse son activité auprès des patients. *Bulletin des médecins suisses* 2016;97:1132-5.

14 Gillum RF. From papyrus to the electronic tablet: a brief history of the clinical medical record with lessons for the digital age. *Am J Med* 2013;126:853-7.

15 Bastardot F, Wasserfallen JB, Regamey PF, Bart PA. Dossier patient informatisé – belle opportunité de

repenser l'information médicale et son utilisation. *Rev Med Suisse* 2017;13:2027-30.

- 16 OfNCHIT. Acute care hospital electronic health record adoption. The Office of the national coordinator for Health Information Technology [En ligne]. 2019. Disponible sur : dashboard. healthit.gov/quickstats/quickstats.php
- 17 Jans C. Swiss eHealth Barometer 2019: Bericht zur Befragung der Gesundheitsfachpersonen. GFS [En ligne]. 2019. Disponible sur : cockpit. gfsbern.ch/de/cockpit/ehealth-ge-sundheitsfachpersonen-2019/
- 18 Campanella P, Lovato E, Marone C, et al. The impact of electronic health records on healthcare quality: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Public Health* 2016;26:60-4.
- 19 Garnier A, Bastardot F, Rochat M, Galland-Decker C, Kraege V. Open complaints and compliments about electronic medical records: internists' top five. Spring congrès SGAIM 2019;Basel.
- 20 *Shanafelt TD, Dyrbye LN, Sinsky C, et al. Relationship between clerical burden and characteristics of the

- electronic environment with physician burnout and professional satisfaction. *Mayo Clin Proc* 2016;91:836-48.
- 21 Babbott S, Manwell LB, Brown R, et al. Electronic medical records and physician stress in primary care: results from the MEMO Study. *J Am Med Inform Assoc* 2014;21:e100-6.
- 22 Sinsky CA, Dyrbye LN, West CP, et al. Professional satisfaction and the career plans of us physicians. *Mayo Clin Proc* 2017;92:1625-35.
- 23 Domaney NM, Torous J, Greenberg WE. Exploring the association between electronic health record use and burnout among psychiatry residents and faculty: a pilot survey study. *Acad Psychiatry* 2018;42:648-52.
- 24 Alromaihi D, Godfrey A, Dimoski T, et al. Internal medicine residents' time study: paperwork versus patient care. *J Grad Med Educ* 2011;3:550-3.
- 25 Block L, Habicht R, Wu AW, et al. In the wake of the 2003 and 2011 duty hours regulations, how do internal medicine interns spend their time? *J Gen Intern Med* 2013;28:1042-7.
- 26 Wenger N, Mean M, Castioni J, et al.

- Allocation of internal medicine resident time in a swiss hospital: a time and motion study of day and evening shifts. *Ann Intern Med* 2017;166:579-86.
- 27 Bernat JL. Challenges to ethics and professionalism facing the contemporary neurologist. *Neurology* 2014;83:1285-93.
- 28 Margalit RS, Roter D, Dunevant MA, Larson S, Reis S. Electronic medical record use and physician-patient communication: an observational study of Israeli primary care encounters. *Patient Educ Couns* 2006;61:134-41.
- 29 Shachak A, Hadas-Dayagi M, Ziv A, Reis S. Primary care physicians' use of an electronic medical record system: a cognitive task analysis. *J Gen Intern Med* 2009;24:341-8.
- 30 Miyasaki JM, Rheaume C, Gulya L, et al. Qualitative study of burnout, career satisfaction, and well-being among US neurologists in 2016. *Neurology* 2017;89:1730-8.
- 31 Zulman DM, Shah NH, Vergheze A. Evolutionary pressures on the electronic health record: caring for complexity. *JAMA* 2016;316:923-4.
- 32 Downing NL, Bates DW, Longhurst

CA. Physician burnout in the electronic health record era: are we ignoring the real cause? *Ann Intern Med* 2018;169:50-1.

- 33 Ramani M, Blythe H, Preetha D, Rupesh B. Electronic Health records: Can the pain shift to value for physicians? Deloitte [En ligne]. 2018. Disponible sur : www2.deloitte.com/content/dam/insights/us/articles/4627_Electronic-health-records/DI_physician-survey.pdf.
- 34 Fred HL, Scheid MS. Physician burnout: causes, consequences, and (?) cures. *Tex Heart Inst J* 2018;198-202.
- 35 Frimpong JA, Jackson BE, Stewart LM, et al. Health information technology capacity at federally qualified health centers: a mechanism for improving quality of care. *BMC Health Serv Res* 2013;13:35.
- 36 Wright AA, Katz IT. Beyond Burnout – Redesigning care to restore meaning and sanity for physicians. *N Engl J Med* 2018;378:309-11.

* à lire

** à lire absolument

Hypertrophie ventriculaire gauche isolée: et si c'était une maladie de Fabry?

Drs FRÉDÉRIC BARBEY^a et OLIVIER DORMOND^b, VÉRONIQUE MONZAMBANI^a, GUILLAUME BARBEY^c, Drs MEHDI NAMDAR^d et PIERRE MONNEY^c

Rev Med Suisse 2020; 16: 1886-90

La maladie de Fabry est liée au chromosome X et résulte d'un déficit de l'enzyme lysosomale alpha-galactosidase A, responsable de l'accumulation de glycosphingolipides dans l'organisme. On distingue une forme classique, multisystémique, sévère, et une forme atténuée ou variant cardiaque. Dans tous les cas, les adultes peuvent développer une cardiomyopathie hypertrophique (CMH), principale cause de morbi-mortalité de la maladie. Dans la forme variant cardiaque, la plus fréquente de la maladie, la CMH est généralement isolée. Elle peut être suspectée en présence de certaines anomalies ECG, échocardiographiques et/ou IRM, et amener à un dépistage.

Isolated left ventricular hypertrophy: is it a Fabry disease?

Fabry disease, an X-linked disease, results from a deficiency of the lysosomal enzyme alpha-galactosidase A, which causes glycosphingolipids accumulation in the body. On the basis of the residual enzymatic activity level, a classical, severe multisystemic form and an attenuated cardiac variant form are distinguished. In all cases, patients can develop hypertrophic cardiomyopathy in adulthood, the severity of which is the leading cause of morbidity and mortality of the disease. The cardiomyopathy is usually isolated in the cardiac variant form, the most common form of the disease, and should be suspected in the presence of relatively specific ECG, echocardiographic and MRI characteristics.

INTRODUCTION

La maladie de Fabry (MF; OMIM 301.500), maladie lysosomale héréditaire liée au chromosome X, a une prévalence à la naissance estimée à 1:40 000-1:170 000.¹ Elle est caractérisée par un déficit d'activité de l'enzyme alpha-galactosidase A (alpha-gal A) qui conduit à l'accumulation progressive de glycosphingolipides (GSL), dont le lyso-Gb3, dans les cellules et les liquides de l'organisme. Les dépôts de GSL affectent principalement les cellules endothéliales et musculaires lisses vasculaires, les cardiomyocytes et les podocytes, expliquant la prépondérance de l'atteinte cardiovasculaire et rénale de la maladie.

Dans la forme classique, caractérisée par un déficit enzymatique complet (<5% de l'activité normale), des acroparesthésies, des angiomégalomes, une hypo-anhydrose, une cornée verticillée et/ou une microalbuminurie peuvent apparaître chez les hémizygotes dès l'enfance et/ou l'adolescence. À l'âge adulte, la progression de la maladie peut aboutir à une néphropathie chronique protéinurique, une cardiomyopathie hypertrophique (CMH) et/ou une atteinte cérébrovasculaire, responsables d'une diminution de l'espérance de vie. Les femmes hétérozygotes restent en majorité asymptomatiques, mais certaines peuvent développer néanmoins une atteinte multisystémique, en général plus variable et tardive que celle des hommes.

Dans la forme variant cardiaque, la persistance d'une activité enzymatique résiduelle (5-25% de l'activité normale) explique le caractère atténué et plus tardif de l'atteinte clinique.² Les hémizygotes restent en principe asymptomatiques durant l'enfance et l'adolescence, mais peuvent développer après 30 ans une CMH généralement isolée ou parfois associée à une atteinte rénale. Les hétérozygotes ont un faible risque (<10%) d'en développer une au cours de leur vie. En raison d'un dépistage plus systématique au cours de la dernière décennie, le variant cardiaque est devenu la forme de MF la plus fréquemment diagnostiquée.

Le diagnostic de CMH repose sur une épaisseur de la paroi du VG >15 mm mais devrait être suspectée dès 13 mm, en l'absence d'une hypertension artérielle et d'une valvulopathie pouvant expliquer l'hypertrophie.³ Dans la MF, le mode de présentation et d'évolution de la CMH est identique dans les deux formes de la maladie et peut se compliquer de fibrose myocardique, d'insuffisance cardiaque à fraction d'éjection préservée, d'anomalies de la conduction, de maladie du sinus avec bradycardie, de tachyarythmies supraventriculaires ou ventriculaires, de valvulopathies et d'anomalies de la microcirculation.⁴ La CMH est diagnostiquée en moyenne à 45 ± 9 ans chez les hémizygotes et à 54 ± 13 ans chez les hétérozygotes. Il s'agit de la principale cause de morbi-mortalité de la maladie. La présence de certaines anomalies isolées et/ou présentes concomitamment à l'ECG, à l'échocardiographie et/ou à l'IRM devrait permettre en principe de la suspecter.

CAS CLINIQUE

Suite à la découverte fortuite d'anomalies diffuses de la repolarisation à l'ECG, et malgré une ergométrie doublement négative, un homme asymptomatique de 50 ans subit une coronarographie avec mise en place d'un stent dans l'artère

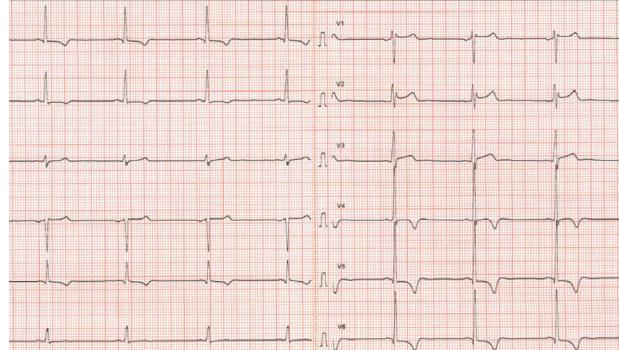
^a Service de médecine génétique, Département de médecine, CHUV, 1011 Lausanne, ^b Direction de chirurgie viscérale, Département des services de chirurgie et d'anesthésiologie, CHUV, 1011 Lausanne, ^c Direction de la cardiologie, Département cœur-vaisseaux, CHUV, 1011 Lausanne, ^d Service de cardiologie, Département de médecine, HUG, 1211 Genève 14
frédéric.barbey@chuv.ch | veronique.monzambani@chuv.ch
olivier.dormond@chuv.ch | pierre.monney@chuv.ch
guillaume.barbey@unil.ch | mehdi.namdar@hcuge.ch

interventriculaire postérieure. Trois ans plus tard, un premier épisode de fibrillation atriale (FA) est cardioversé par Cordarone IV. Une IRM cardiaque de stress est négative pour une ischémie mais révèle fortement une hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) concentrique, avec une masse du VG de 106 g/m^2 ($N < 78 \text{ g/m}^2$). Il n'y a pas de valvulopathie et la mesure ambulatoire de la pression artérielle est dans la norme. En raison de la progression de cette HVG d'origine indéterminée et d'un second épisode de FA, un dépistage génétique de la maladie de Fabry (MF) est effectué 3 ans plus tard et revient positif. Le patient nous est alors adressé pour prise en charge.

À l'ECG, l'intervalle PR est court (120 ms), le QRS est fin et montre un bloc de branche droit incomplet, un hypervoltage dans les dérivations précordiales, et les ondes T sont diffusément inversées (figure 1). L'échocardiographie montre une hypertrophie concentrique avec une épaisseur du septum interventriculaire de 15 mm. La fraction d'éjection du VG est normale mais la contraction longitudinale sévèrement réduite, avec un strain global systolique de -12% (norme <-18%) (figure 2 et 3). À l'IRM, on observe une hypokinésie inféro-latérale basale associée à un rehaussement tardif (RT) médiomural (figure 4). Une biopsie rénale, effectuée en raison d'une protéinurie de 2 g/24 heures, objective une néphropathie Fabry débutante. Le patient ne présente ni angiomégrâne ni cornée verticillée. Sur la base de ce qui précède et d'une activité enzymatique résiduelle de l'alpha-galactosidase A supérieure à 5%, on conclut à une MF de forme variant cardiaque. Une thérapie enzymatique substitutive (TES) est débutée. Elle sera remplacée 2 ans plus tard par une thérapie chaperonne. Sous traitement, on constate la stabilité de la CMH.

FIG 1 Caractéristiques ECG de la maladie de Fabry

Le tracé montre une onde P de courte durée avec un raccourcissement de l'intervalle PR. Le QRS est hypervolté. Bloc de branche droit incomplet. Anomalies diffuses de la phase de repolarisation sous forme d'inversion des ondes T.



CMH FABRY: ÉLECTROCARDIOGRAMME

L'ECG est altéré précocement, le plus souvent avant l'apparition de l'HVG. On décrit classiquement un intervalle PR court, mais c'est le raccourcissement de la durée de l'onde P ($<80 \text{ ms}$) qui présente initialement la meilleure valeur diagnostique (sensibilité 92% et spécificité 80%).⁵ Avec la progression de la maladie, caractérisée par le développement d'une HVG, d'une dysfonction diastolique et d'une dilatation atriale, on peut observer une prolongation de l'intervalle PQ par augmentation de la durée de l'onde P, une prolongation du QRS avec ou sans bloc de branche, un hypervoltage du

FIG 2 Caractéristiques échocardiographiques de la maladie de Fabry

Les vues classiques apicales (2-, 3- et 4 cavités) montrent une hypertrophie concentrique du ventricule gauche. A noter chez ce patient un amincissement du myocarde dans la région inféro-latérale (= postérieure) basale (flèches jaunes) qui fait suspecter la présence de fibrose myocardique. Sur les vues court axe du myocarde, l'hypertrophie concentrique est présente de façon homogène de la base à l'apex. On note des muscles papillaires également hypertrophiés (flèches rouges).

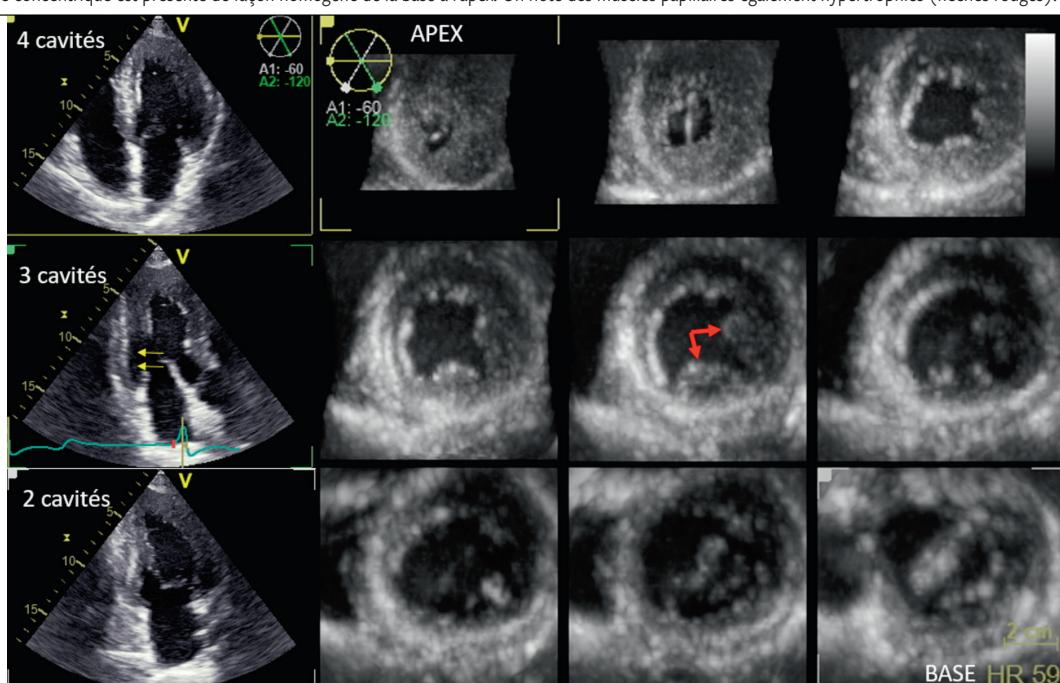
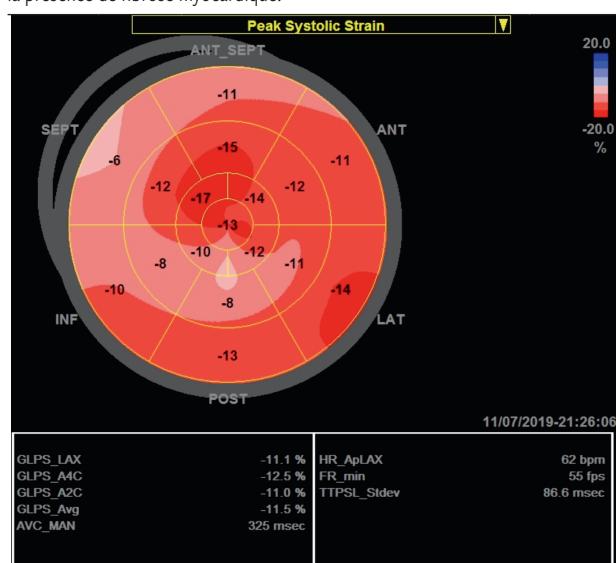


FIG 3**Anomalies du strain longitudinal dans la maladie de Fabry**

La technique de speckle tracking permet de mesurer, segment par segment, le raccourcissement longitudinal du myocarde en systole. Un raccourcissement normal est de l'ordre de 20% (<-18%). Dans la situation de notre patient, le raccourcissement moyen du myocarde (strain longitudinal global) est sévèrement réduit à -11,5%. La dysfonction longitudinale est la plus marquée dans le septum mais également dans la paroi postérieure et latérale, ce qui doit faire suspecter la présence de fibrose myocardique.



QRS et/ou une inversion des ondes T, en particulier dans les dérivations V5-V6.⁶ Aucun paramètre ECG n'est prédictif du développement de fibrose intramyocardique. Elle n'est

cependant qu'exceptionnellement objectivée en l'absence d'inversion d'ondes T à l'ECG. L'anomalie de l'ECG, à l'initiation du traitement, est prédictive d'une progression de la maladie sur un suivi de 5 ans, alors qu'une initiation avant toute altération ECG, pourrait offrir les meilleures chances de stabilisation de la maladie.⁷

CMH FABRY: ÉCHOCARDIOGRAPHIE

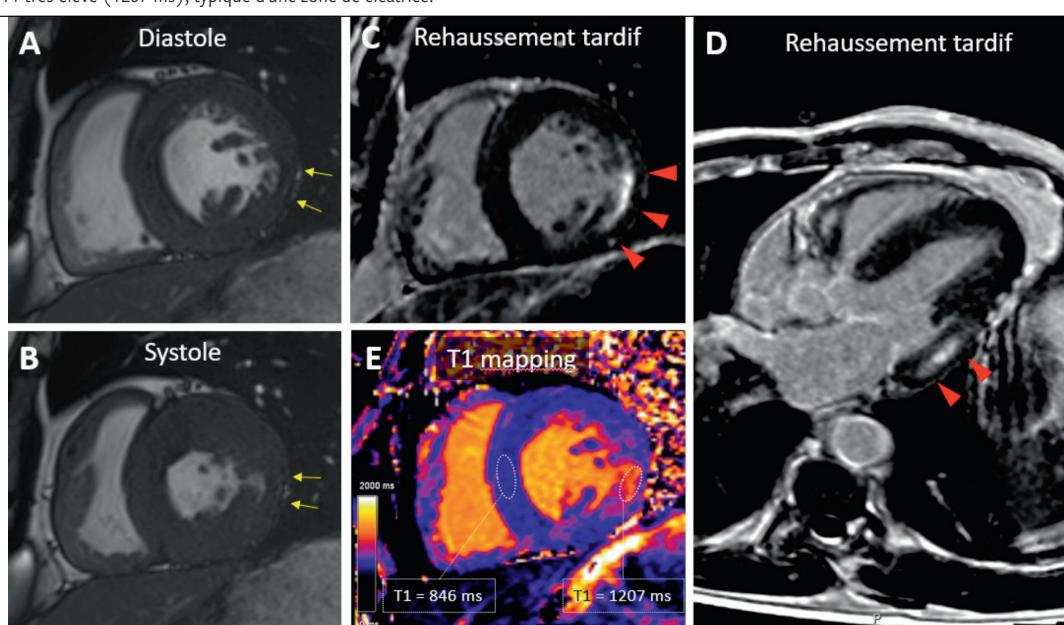
Cet examen de dépistage montre une HVG chez 50% des hommes et un tiers environ des femmes atteintes.² L'HVG est typiquement concentrique, même si une hypertrophie septale asymétrique est possible. Une hypertrophie concomitante du VD est observée dans 31 à 71% des cas.⁸ L'hypertrophie des muscles papillaires a été suggérée comme une caractéristique distinctive de la CMH Fabry.

La fraction d'éjection ventriculaire gauche reste très longtemps normale, contrairement à la contraction longitudinale et à la fonction diastolique du VG qui sont précocement altérées. L'analyse de la déformation myocardique (*strain*) par speckle tracking a montré, comparativement à un groupe contrôle, que le strain longitudinal des MF était significativement réduit, indépendamment de la présence ou de l'absence d'HVG.⁹ Ce paramètre pourrait ainsi permettre la détection précoce de l'atteinte myocardique et de débuter un traitement spécifique, idéalement avant le développement de l'HVG.

Une dilatation de la racine aortique est également présente chez plus d'un tiers des hémizygotes de plus de 40 ans.¹⁰

FIG 4**Caractéristiques IRM de la maladie de Fabry**

L'IRM permet une évaluation précise de l'épaisseur myocardique en diastole (A) et de la masse myocardique totale. Chez ce patient, on remarque que la paroi inféro-latérale basale (flèches jaunes) ne s'épaissit pas en systole (B) par rapport à la diastole (A). Cette hypokinésie localisée doit faire suspecter la présence de fibrose. Sur les séquences de rehaussement tardif après injection de gadolinium (C, D), on détecte une zone de fibrose de distribution médico-murale typiquement localisée dans la région latérale/inféro-latérale basale (pointes de flèches rouges). Sur les images de cartographie T1 (E), le myocarde non fibrosé présente typiquement un raccourcissement du temps de relaxation T1 (chez notre patient: 846 ms en raison d'une importante accumulation de sphingolipides). En revanche, la zone de fibrose présente un T1 très élevé (1207 ms), typique d'une zone de cicatrice.



CMH FABRY: IRM

En raison de sa capacité unique de caractérisation tissulaire, une IRM est indiquée dans le bilan initial d'une CMH Fabry.³ Elle permet la détection, sur les séquences de rehaussement tardif, de zones de fibrose myocardique de distribution médio-murale localisées dans la paroi inféro-latérale. Chez l'hémizygote, la fibrose apparaît tardivement, après le développement de l'HVG, contrairement aux hétérozygotes où elle a été retrouvée chez 23% d'entre elles, en l'absence d'HVG. Outre sa valeur diagnostique, la présence de fibrose a une importante valeur pronostique en termes de risque d'échec thérapeutique et d'augmentation du risque d'arythmie ventriculaire ou de mort subite.

La cartographie T1 (T1-mapping) permet de calculer la constante de relaxation longitudinale (T1) des tissus. Dans la MF, le T1 du myocarde non fibrosé est raccourci en raison de l'accumulation intracellulaire des GSL, les lipides ayant un T1 plus court que le muscle. Un raccourcissement du T1 myocardique, en présence d'une HVG, est ainsi hautement suggestif de MF.¹¹ L'anomalie de ce paramètre pourrait également servir de marqueur précoce de la maladie, avant l'apparition d'HVG.

L'IRM permet une mesure précise du calibre des segments de l'aorte thoracique. La vitesse de progression de la dilatation aortique semble plus rapide chez les patients dont la TES a été initiée tardivement.¹²

DIAGNOSTIC

Le **tableau 1** présente les critères diagnostiques des deux formes de MF. En cas de suspicion de variant cardiaque, une analyse génétique est indispensable dans tous les cas. Elle permet outre de confirmer le diagnostic, en particulier chez les hétérozygotes, d'identifier les mutations «sensibles» à la thérapie chaperonne, sur la base d'une liste établie par le fabricant. Un dépistage des apparentés de premier degré devrait être proposé lors du diagnostic de tout nouveau cas.¹

TABLEAU 1

Maladie de Fabry: critères diagnostiques

alpha-gal A: alpha-galactosidase A; N: normale; Lyso-Gb3: globotriaosylsphingosine. Dans la forme classique de la maladie de Fabry chez l'homme, le taux plasmatique d'alpha-galactosidase est effondré, de sorte que le diagnostic peut être posé sur la base du dosage enzymatique. Chez la femme et dans les formes variant cardiaque, il persiste une activité enzymatique résiduelle, de sorte que le dosage de l'alpha-galactosidase ne suffit pas à lui seul à poser le diagnostic (ou à exclure une maladie de Fabry). Dans ces cas, le recours à l'analyse génétique est nécessaire. Le taux plasmatique de lysog-Gb3 peut être considéré comme un marqueur de sévérité de la maladie (N: 0,0 - 3,5 ng/ml).

Maladie de Fabry	Homme hémizygote	Femme hétérozygote
Forme classique		
• Activité intraleucocytaire de l'alpha-gal A	<5% de la N	70 - 100% de la N
• Taux plasmatique de lysog-Gb3	15 - 150 ng/ml facultative	3,5 - 50 ng/ml indispensable
• Analyse génétique		
Forme variant cardiaque		
• Activité intraleucocytaire de l'alpha-gal A	5 - 25% de la N	N
• Taux plasmatique lysog-Gb3	3,5 - 50 ng/ml indispensable	<15 ng/ml indispensable
• Analyse génétique		

TRAITEMENT

La thérapie enzymatique substitutive (TES) a été introduite en 2001. Deux enzymes recombinantes sont à disposition: l'agalsidase alpha (0,2 mg/kg de poids corporel en perfusion toutes les 2 semaines) et l'agalsidase bêta (1,0 mg/kg de poids corporel en perfusion toutes les 2 semaines). La TES permet de stabiliser/ralentir la progression de l'HVG dans la majorité des cas lorsque l'épaisseur du septum interventriculaire avant traitement est inférieure à 15 mm.¹³ Son efficacité est limitée si cette épaisseur est initialement supérieure à 15 mm. La TES ne peut alors contrôler significativement la progression de la CMH, l'apparition de fibrose intramyocardique, de troubles de la conduction et/ou d'arythmies supra/ventriculaires.¹⁴ Un traitement conventionnel par antiarythmiques, pacemaker et/ou défibrillateur interne est alors nécessaire.

Le migalastat, commercialisé en Suisse depuis 2017, est une molécule chaperonne de prise orale (1 cp à 150 mg tous les 2 jours, à prendre 2 heures avant ou après un repas). Elle a la capacité de se lier à certaines formes mutées d'alpha-gal A, ce qui permet leur stabilisation et transport dans les lysosomes afin de cataboliser les GSL. On estime que 30% environ des mutations pathogènes identifiées dans la MF sont «sensibles» au migalastat. Selon les premières études cliniques, ce médicament pourrait avoir un avantage sur la TES en termes de réduction de l'HVG.¹⁵ Une confirmation de son efficacité à moyen/long termes est toutefois indispensable. Finalement, le migalastat, contrairement à la TES, franchit la barrière hémato-encéphalique.

CONCLUSION

La CMH est la principale cause de morbi-mortalité dans la MF. Dans la forme variant cardiaque, la plus fréquemment diagnostiquée, la CMH est généralement isolée. Il faut la suspecter chez tout patient de plus de 30 ans, normotendu et sans valvulopathie, sur la base de certaines anomalies à l'ECG, échocardiographie et/ou IRM. En cas de CMH Fabry, l'efficacité du traitement par TES ou molécule chaperonne est tributaire de la précocité du diagnostic.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Une cardiomyopathie hypertrophique (CMH) isolée est le principal mode de présentation de la forme variant cardiaque de la maladie de Fabry
- La CMH Fabry présente à l'ECG, à l'échocardiographie et à l'IRM des caractéristiques relativement spécifiques qui permettent de la suspecter
- En plus de la thérapie enzymatique intraveineuse, la plupart des cas de la forme variant cardiaque de la maladie de Fabry répondent également à la thérapie chaperonne par voie orale
- Le CHUV est le centre de référence en Suisse romande de la maladie de Fabry. Secrétariat de la consultation: Madame V. Monzambani (veronique.monzambani@chuv.ch). Autres liens utiles: www.info-maladies-rares.ch/; www.fabrysuisse.ch.

- 1 Germain DP. Fabry disease. *Orphanet J Rare Dis* 2010;5:30.
- 2 Kampmann C, Linhart A, Baehner F, et al. Onset and progression of the Anderson-Fabry disease related cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 2008;130:367-73.
- 3 Authors/Task Force M, Elliott PM, Anastasakis A, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014;35:2733-79.
- 4 *Kramer J, Niemann M, Stork S, et al. Relation of burden of myocardial fibrosis to malignant ventricular arrhythmias and outcomes in Fabry disease. *Am J Cardiol* 2014;114:895-900.
- 5 Namdar M, Steffel J, Vidovic M, et al. Electrocardiographic changes in early recognition of Fabry disease. *Heart* 2011;97:485-90.
- 6 **Namdar M, Steffel J, Jetzer S, et al. Value of electrocardiogram in the differentiation of hypertensive heart disease, hypertrophic cardiomyopathy, aortic stenosis, amyloidosis, and Fabry disease. *Am J Cardiol* 2012;109:587-93.
- 7 Schmied C, Nowak A, Gruner C, et al. The value of ECG parameters as markers of treatment response in Fabry cardiomyopathy. *Heart* 2016;102:1309-14.
- 8 Graziani F, Laurito M, Pieroni M, et al. Right ventricular hypertrophy, systolic function, and disease severity in Anderson-Fabry disease: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 2017;30:282-91.
- 9 Gruner C, Verocai F, Carasso S, et al. Systolic myocardial mechanics in patients with Anderson-Fabry disease with and without left ventricular hypertrophy and in comparison to nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Echocardiography* 2012;29:810-7.
- 10 Barbey F, Qanadli SD, Juli C, et al. Aortic remodelling in Fabry disease. *Eur Heart J* 2010;31:347-53.
- 11 Sado DM, White SK, Piechnik SK, et al. Identification and assessment of Anderson-Fabry disease by cardiovascular magnetic resonance noncontrast myocardial T1 mapping. *Circ Cardiovasc Imaging* 2013;6:392-8.
- 12 Monney P, Qanadli SD, Hajdu S, et al. Ascending aortic remodelling in Fabry disease after long-term enzyme replacement therapy. *Swiss Med Wkly* 2017;147:w14517.
- 13 *Germain DP, Charrow J, Desnick RJ, et al. Ten-year outcome of enzyme replacement therapy with agalsidase beta in patients with Fabry disease. *J Med Genet* 2015;52:353-8.
- 14 Rombach SM, Smid BE, Bouwman MG, et al. Long term enzyme replacement therapy for Fabry disease: effectiveness on kidney, heart and brain. *Orphanet J Rare Dis* 2013;8:47.
- 15 McCafferty EH, Scott LJ. Migalastat: a review in Fabry disease. *Drugs* 2019;79:543-54.

* à lire

** à lire absolument

Douleur au cou atypique: exemple d'un syndrome peu connu

Drs PAUL BAJGROWICZ^a, CHRISTOPHE MONNEY^a, Pr BERNARD FAVRAT^a, Drs CARLOS MADRID^b et KARMA LAMBERCY^c

Rev Med Suisse 2020; 16: 1891-3

Le syndrome d'Eagle est un diagnostic méconnu. Sa suspicion est d'abord clinique et ses symptômes sont divers. Le diagnostic est confirmé par imagerie. Sa prise en charge est chirurgicale: résection du processus styloïde par voie transorale ou trans-amygdaleen. Les patients consultent souvent plusieurs spécialistes et les investigations sont nombreuses avant que le bon diagnostic soit posé.

Atypical neck pain: an example of a little-known syndrome

Eagle's syndrome is an unknown disease. Its suspicion is first and foremost clinical and his symptoms are diverse. The diagnosis is confirmed by imaging. Its management is surgical: resection of the styloid process by trans-oral or trans-amygda route. Patients often consult several specialists and there are many investigations before the right diagnosis is made.

INTRODUCTION

La région cervico-faciale est une zone anatomique complexe, ce qui rend le diagnostic différentiel des douleurs dans ce territoire d'autant plus difficile. Nous allons discuter d'un syndrome rare et déroutant par sa symptomatologie variable.

VIGNETTE CLINIQUE

Une patiente de 40 ans, en bonne santé habituelle, développe dans un premier temps une infection des voies respiratoires supérieures, traitée par antibiotiques. L'évolution est lente, mais finalement favorable. Au décours de cette infection, la patiente présente des douleurs gingivales supérieures droites, nouvelles, parfaitement localisées. Ces douleurs sont à type de brûlure, dans le territoire des dents 17-18, irradiant du maxillaire supérieur droit vers la région rétromandibulaire droite, mais également à gauche; elles irradient aussi au niveau nasal homolatéral et dans la région pharyngo-laryngée droite. Elles sont fluctuantes et tendent à augmenter en fin de journée. Il n'y a pas de perturbation gustative ni de la salivation. Les douleurs ne sont pas liées aux repas, il n'y a pas de trouble de la déglutition ni de douleur des articulations temporo-mandibulaires.

A l'examen clinique, les douleurs dans la région de l'isthme du gosier et du pharynx sont aggravées par la palpation des régions sous-hyoïdiennes et surtout sus-hyoïdiennes. La palpation de la région styloïdienne déclenche également ces douleurs. Le status neurologique est sans particularité, l'état dentaire normal.

À QUOI PENSER?

Il est utile de s'intéresser à la chronologie, à la localisation et au caractère des douleurs. Dans un premier temps, au vu de la localisation de celles-ci, une origine dentaire (infection dentaire, gingivite, abcès...) doit être évoquée. La patiente a été vue par deux dentistes, dont l'examen clinique et l'orthopantomogramme (OPG) sont décrits initialement comme «normaux». Une origine ORL (sinusite, tumeur cervicale ou de la face, dysfonction de l'articulation temporo-mandibulaire) doit évidemment aussi être évoquée. Chez cette patiente, devant un doute sur une dysfonction des articulations temporo-mandibulaires, une IRM est réalisée, qui ne montre pas de lésion compatible avec ce diagnostic.

Le caractère de la douleur, à type de brûlure, peut aussi évoquer une origine neuropathique et la localisation peut orienter vers une névralgie du nerf glosso-pharyngien ou une névralgie du nerf trijumeau droit.^{1,2} Le caractère bilatéral, même s'il y a une prédominance droite, n'est pas typique, toutefois, les neurologues consultés retiennent une névralgie du trijumeau droit atypique. La patiente bénéficie d'un traitement par pré gabapentine, progressivement augmenté, cependant mal toléré. Par la suite, un traitement de gabapentine est initié, sans amélioration des symptômes.

Malgré ces multiples investigations et plusieurs essais de traitements antalgiques, elle ne trouve aucun répit et voit se développer un état anxiolépressif qui complique encore le diagnostic. Seules des séances de chiropraxie lui procurent un soulagement partiel.

QUE FAIRE?

Devant la persistance des symptômes, le diagnostic différentiel doit être élargi. Dans ce cas, étant donné le caractère et la localisation des douleurs, un avis stomatologique par le chirurgien-dentiste est demandé. Le réexamen de l'OPG (figure 1) a permis de remarquer des processus styloïdes anormalement longs, également retrouvés lors de la palpation du cou avec le déclenchement de la douleur, y compris dans le territoire gingival susmentionné. Un scanner du cou et des

^a PMU, 1011 Lausanne, ^b Biopôle Dental Clinic SA, Route de la Corniche 1, 1066 Epalinges, ^c Service d'oto-rhino-laryngologie, CHUV, 1011 Lausanne
paul.bajgrowicz@chuv.ch | christophe.monney@hospvd.ch
bernard.favrat@chuv.ch | carlos.madrid@centredentairebiopole.ch
karma.lambercy@chuv.ch

FIG 1 Orthopantomogramme

*: Extrémité du processus styloïde droit.



cervicales confirme une anomalie de longueur des processus styloïdes, tant à droite qu'à gauche, dépassant 4 cm, alors que leur longueur normale devrait être de 2,5 à 2,9 cm (figure 2).^{3,4}

QUEL DIAGNOSTIC ÉVOQUER?

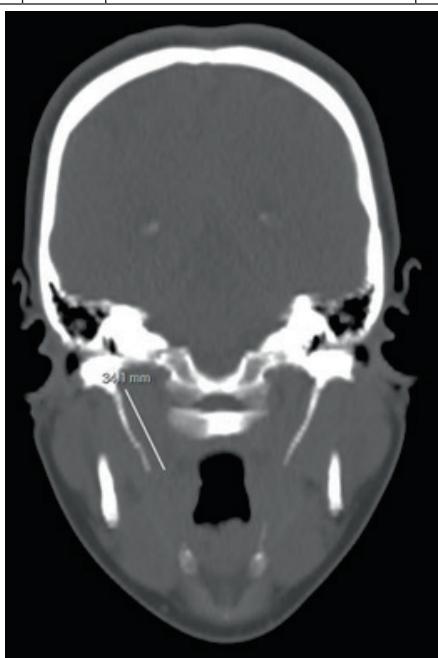
Cet excès de longueur du processus styloïde est décrit depuis de nombreuses années dans la littérature spécialisée en ORL et en chirurgie maxillo-faciale sous la dénomination de syndrome d'Eagle.

SYNDROME D'EAGLE

Le syndrome d'Eagle a été décrit pour la première fois en 1937 par Watt Weems Eagle,^{5,6} un oto-rhino-laryngologue, chirurgien cervico-facial de l'Université Duke à Durham en

FIG 2

Scanner cérébral avec mesure du processus styloïde sur le plan coronal



Caroline du Nord. On distingue deux types de manifestations, selon leur cause: la forme classique et le syndrome stylo-carotidien.

Forme classique

La forme classique est due à une calcification du ligament stylo-hyoïdien.⁷ Elle se manifeste par des douleurs dans l'oropharynx et dans la région amygdalienne, avec parfois une dysphagie, une hypersalivation et une sensation de corps étranger dans l'oropharynx. Les patients peuvent également présenter des douleurs cervicales, à proximité de la loge amygdalienne, qui peuvent être déclenchées par la palpation de la loge amygdalienne. Il peut également y avoir une otalgie associée (comme chez notre patiente) (figure 3).

Syndrome stylo-carotidien

Le syndrome stylo-carotidien est dû à la compression des artères carotides du côté unilatéral, lors des mouvements de rotation de la tête, pouvant se manifester par des symptômes d'accident ischémique transitoire (étourdissements, céphalées, syncope).⁸

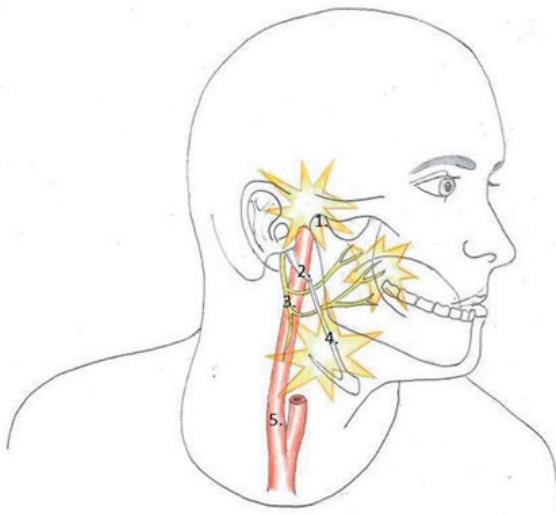
DIAGNOSTIC

Comme discuté dans ce cas, la suspicion diagnostique est d'abord clinique. Le tableau clinique typique comprend des douleurs dans la région de l'oropharynx et la région amygdalienne, une sensation de corps étranger dans la gorge, une hypersalivation. Les douleurs peuvent irradier dans l'oreille et dans la région cervicale, reproductibles par la palpation de la région styloïdienne. Les symptômes sont typiquement unilatéraux, bien qu'un cas de syndrome d'Eagle bilatéral ait été récemment décrit dans une forme stylo-carotidienne.

FIG 3

Zones douloureuses lors du syndrome d'Eagle

1. Articulation temporo-mandibulaire; 2. Processus styloïde; 3. Nerf glosso-pharyngien; 4. Ligament stylo-hyoïdien; 5. Artère carotide interne.

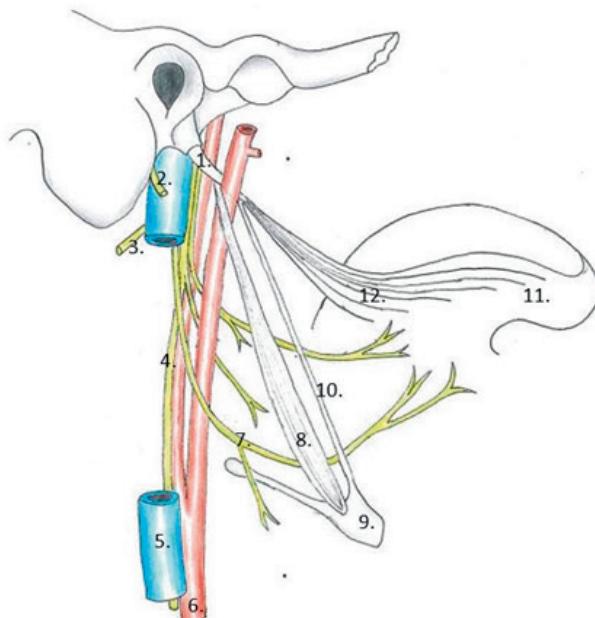


(Dessin de l'auteur, inspiré de réf.¹³).

FIG 4

Rapports anatomiques du processus styloïde

1. Processus styloïde; 2. Nerf facial; 3. Nerf spinal accessoire; 4. Nerf vague; 5. Nerf hypoglosse; 6. Artère carotide commune; 7. Nerf hypoglosse; 8. Muscle stylo-hyoïdien; 9. Os hyoïde; 10. Ligament stylo-hyoïdien; 11. Langue; 12. Muscle stylo-glosse.



(Dessin de l'auteur, inspiré de réf.¹⁴).

Le diagnostic est ensuite confirmé par imagerie (CT-scan cervical) en mettant en évidence un processus styloïde droit allongé (plus de 3 cm). Dans le cas de cette patiente, plus de 4 cm à droite, et à gauche proche des 4 cm. On peut également visualiser une calcification du ligament stylo-hyoïdien dans le prolongement direct du processus; c'est d'ailleurs l'étiologie du syndrome d'Eagle.

La prévalence d'un processus styloïde allongé dans la population est estimée à 4% mais un très faible pourcentage de ce groupe s'avère symptomatique.

TRAITEMENT

Le traitement de choix est l'excision du processus styloïde.⁹⁻¹¹ Celle-ci peut se faire par voie trans-orale ou cervicale. Les

1 Kumai Y, Hamasaki T, Yumoto E. Surgical management of Eagle's syndrome: an approach to shooting craniofacial pain. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2016;273:3421-7.

2 Khan M, Nishi SE, Hassan SN, Islam MA, Gan SH. Trigeminal neuralgia, glossopharyngeal neuralgia, and myofascial pain dysfunction syndrome: an update. *Pain Res Manag* 2017;2017:7438326.

3 * Scheller K, Eckert AW, Scheller C. Transoral, retromolar, para-tonsillar approach to the styloïd process in 6 patients with Eagle's syndrome. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2014;19:e61-6.

4 Othieno FA, Williams JR, Myers LL. A patient with cervicalgia. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2015;141:767-8.

5 Eagle WW. Elongated styloid processes. Report of two cases. *Arch Otolaryngol* 1937;25:584-7.

6 * Eagle WW. Elongated styloid process; further observations and a new syndrome. *Arch Otolaryngol* 1948;47:630-40.

7 Mortellaro C, Biancucci P, Picciolo G, et al. Eagle's syndrome: importance of a corrected diagnosis and adequate surgical treatment. *J Craniofac Surg* 2002;13:755-8.

8 Dewan MC, Morone PJ, Zuckerman SL,

avantages de la voie trans-orale sont un temps opératoire plus court et l'absence de cicatrice cervicale. Les inconvénients sont la moins bonne exposition des structures cervicales, y compris les gros vaisseaux du cou, et le risque infectieux au niveau des structures cervicales profondes, plus important (figure 4). Ces complications dépendent également de l'expérience de l'opérateur. La patiente a bénéficié de la voie trans-orale assistée par le robot Da Vinci.¹²

L'évolution des symptômes a d'abord été lente avec actuellement une nette amélioration. La patiente note une disparition de la sensation de corps étranger, une quasi-disparition des douleurs neuropathiques à type de brûlure, et une disparition de la dysphagie et de l'hypersalivation.

CONCLUSION

Devant une douleur cervicale persistante et inexpliquée, il est important d'évoquer le syndrome d'Eagle dans le diagnostic différentiel. Dans les cas cliniques, décrits dans la littérature, le syndrome d'Eagle est souvent évoqué tardivement dans la démarche diagnostique et les patients souffrent de l'absence d'explication. Quand celui-ci est finalement évoqué, il existe des possibilités de traitement chirurgical, pouvant mener à une nette amélioration, voire une disparition des symptômes.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Le syndrome d'Eagle est défini comme une élongation symptomatique du processus styloïde ou comme une calcification du ligament stylo-hyoïdien
- Devant des douleurs cervicales unilatérales, de l'oropharynx, dans la région amygdalienne, accompagnées d'une sensation de corps étranger, d'une dysphagie, ou même d'une otalgie, il faut évoquer le syndrome d'Eagle
- Pour confirmer le diagnostic, effectuer un CT-scan et rechercher un processus styloïde d'une longueur supérieure à 3 cm
- Deux options de traitement chirurgical sont proposées: trans-cervicale et trans-orale avec de bons résultats sur la symptomatologie

Mummareddy N, Ghiassi M. Paradoxical ischemia in bilateral Eagle syndrome: a case of false-localization from carotid compression. *Clin Neurol Neurosurg* 2016;141:30-2.

9 Al Weteid AS, Miloro M. Transoral endoscopic-assisted styloidectomy: how should Eagle syndrome be managed surgically? *Int J Oral Maxillofac Surg* 2015;44:1181-7.

10 Müderis T, Bercin S, Sevil E, Beton S, Kiris M. Surgical management of elongated styloid process: intraoral or transcervical? *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2014;271:1709-13.

11 Jalisi S, Jamal BT, Grillone GA. Surgical

management of long-standing Eagle's syndrome. *Ann Maxillofac Surg* 2017;7:232-6.

12 * Kim DH, Lee YH, Cha D, Kim SH. Transoral robotic surgery in Eagle's syndrome: our experience on four patients. *Transoral Acta Otorhinolaryngol Ital* 2017;37:454-7.

13 Waldmann SD. *Atlas of uncommon pain syndromes*. 3rd Edition. Paris : Elsevier, 2013.

14 www.exodontia.info

* à lire

** à lire absolument

COVID-19: DÉPISTER GRÂCE À L'OLFACTION DE CHIENS ENTRAÎNÉS

JEAN-YVES NAU
jeanyves.nau@gmail.com

Deux publications récentes de l'Académie nationale française de médecine mettent en lumière l'ambiguïté des rapports pouvant exister entre le SARS-CoV-2, l'épidémie de Covid-19 et certaines espèces animales. La première publication¹ trouve son origine dans les caractéristiques olfactives du chien. «L'extraordinaire acuité olfactive du chien est mise à profit depuis longtemps par les douanes pour détecter des explosifs, de la drogue ou certains aliments et par les équipes de premiers secours mobilisées en cas de catastrophe pour la recherche de personnes ensevelies, rappelle l'Académie. De même, cette faculté est exploitée dans le domaine médical pour détecter des affections humaines (cancers, paludisme, *Clostridium difficile*, maladie de Parkinson, etc.) ou animales (pestivirus bovine, gale).»

L'Académie française de médecine ajoute que l'idée d'utiliser l'olfaction des chiens pour détecter les patients atteints par le Covid-19 a été assez rapidement envisagée par des équipes pluridisciplinaires (vétérinaires, médecins, biologistes, maîtres-chiens). Il s'agissait de répondre à la

demande mondiale d'un test de dépistage rapide, simple, non invasif, sensible et spécifique, pouvant diminuer la charge des laboratoires de biologie médicale. Face à l'accroissement des demandes de tests de détection du Covid-19, l'utilisation de «chiens renifleurs» permettrait de réduire les délais encore trop élevés pour l'obtention d'un dépistage par RT-PCR, en particulier chez les cas suspects et les contacts. «Il importe de souligner que, si certains animaux de compagnie ont pu être contaminés par leur propriétaire atteint par le Covid-19, les chiens sont peu sensibles à l'infection, précise l'Académie. Ils développent parfois des formes mineures mais ne transmettent pas le SARS-CoV-2 à l'Homme.»

Les premiers résultats obtenus par deux équipes, une allemande et une française, utilisant de nouveaux tests olfactifs de biologie médicale, ont montré que des «chiens renifleurs» entraînés sont capables de reconnaître une odeur spécifique du Covid-19 – cette dernière correspondant à un ensemble de composés organiques volatils spécifiques ou à d'autres substances métaboliques produites par l'organisme

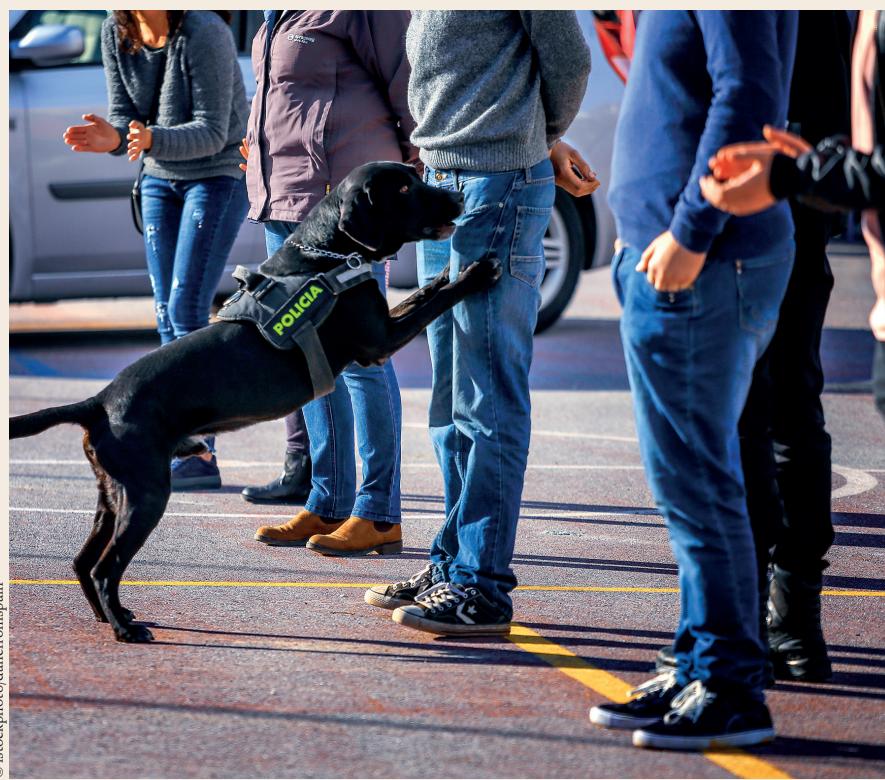
malade («volatilome» ou VOC pour volatile organic compounds). Il faut savoir que, présent dans la circulation sanguine, le volatilome peut être excrété dans l'air expiré, l'urine, la salive, les fèces, le lait et la sueur. «C'est une association complexe avec des substances endogènes ou exogènes (aliments solides ou liquides ingérés, produits d'hygiène utilisés, médicaments...), précise l'Académie française de médecine. Pour cette raison, les chiens doivent être entraînés pendant deux à trois semaines pour la reconnaissance d'une odeur spécifique.»

L'étude allemande² de l'Université vétérinaire de Hanovre, réalisée avec sept chiens sur 10388 échantillons salivaires et trachéobronchiques inactivés par la bêtapropiolactone, a conclu à une sensibilité de 82,6% et une spécificité de 96,3%. L'étude française³ de l'École nationale vétérinaire d'Alfort, utilisant la sueur axillaire considérée comme non contaminante, obtient des résultats similaires avec huit chiens et 368 essais: quatre chiens étaient efficaces à 100%, les quatre autres l'étaient à 83, 84, 90 et 94%. «Des études ultérieures menées au Liban et aux Émirats arabes unis ont relevé une sensibilité de 92 à 98%, ajoute l'Académie. Certains cas présymptomatiques de Covid-19 (négatifs en RT-PCR) ont été identifiés par la détection olfactive quelques jours avant l'apparition des symptômes et la positivité de la RT-PCR.»

Les résultats prometteurs de ces différents tests olfactifs obtenus avec des chiens entraînés dans le respect du bien-être animal conduisent l'Académie nationale française de médecine et l'Académie vétérinaire de France à recommander: de compléter l'évaluation scientifique et le développement de ce nouveau test afin de le mettre en œuvre dans les meilleurs délais; d'en préciser les performances analytiques (sensibilité, spécificité); d'identifier dans le volatilome la ou les molécules spécifiques du Covid-19; de promouvoir la constitution d'équipes dédiées (personnel, chiens) et de sécuriser la présentation des échantillons à analyser, tant pour les chiens que pour le personnel. Il restera, ensuite, à définir les règles de bon usage de ce nouveau type de test.

C'est dans ce contexte que les connaissances sur les risques de contamination

L'IDÉE D'UTILISER
L'OLFACTION DES
CHIENS POUR
DÉTECTER LES
PATIENTS
ATTEINTS PAR LE
COVID-19 A ÉTÉ
ASSEZ RAPIDE-
MENT ENVISAGÉE



© istockphoto/danfranspan

ERRATUM

humaine par le SARS-CoV-2 à partir des animaux se sont enrichies de nouvelles données sur la sensibilité ou la résistance au virus parmi les différentes espèces animales, en conditions naturelles ou expérimentales. Un sujet sur lequel les deux Académies ont également travaillé.⁴ Un point important doit être précisé d'emblée: alors même que l'origine zoonotique du Covid-19 est bien établie (chauves-souris du genre *Rhinolophus*, hôtes intermédiaires possibles, dont le pangolin asiatique), un seul cas de contamination animal-Homme par le SARS-CoV-2 a été documenté (avec des visons d'élevage aux Pays-Bas⁵). En d'autres termes, rien ne prouve, à l'heure actuelle, que les animaux participent à la propagation de la pandémie dans la population humaine. Ce point est d'autant plus important qu'à l'inverse, la contamination Homme-animal par le SARS-CoV-2 a été décrite à plusieurs reprises.

En l'état actuel des données disponibles il n'existe, par ailleurs, aucune donnée en faveur d'une transmission du virus à des animaux de la faune sauvage dans les conditions naturelles. Pour autant, et bien que ces infections animales ne jouent pas de rôle dans l'évolution de la

pandémie de Covid-19, l'Académie nationale de médecine et l'Académie vétérinaire de France recommandent de prendre une série de précautions sanitaires – et en particulier «d'éviter tout contact entre les personnes infectées par le SARS-CoV-2, ou suspectes de l'être, avec leurs animaux de compagnie, notamment s'il s'agit de furet ou de chat, et d'observer les mêmes mesures barrière que pour prévenir la contamination de leur entourage».

1 Académie nationale française de médecine. Test olfactif de dépistage de la Covid-19 utilisant des chiens entraînés. 28 août 2020.

2 Jendry P, Schulz C, Twele F, et al. Scent dog identification of samples from COVID-19 patients – a pilot study. *BMC Infectious Diseases* 2020;20:536. doi: org/10.1186/s12879-020-05281-3.

3 Grandjean D, Sarkis R, Tourtier J.-P, et al. Detection dogs as a help in the detection of COVID-19. Can the dog alert on COVID-19 positive persons by sniffing axillary sweat samples? Proof-of-concept study. *bioRxiv* 2020. doi: org/10.1101/2020.06.03.132134.

4 Académie nationale française de médecine et Académie vétérinaire de France. Les animaux contaminés par le SARS-CoV-2 représentent-ils un risque pour l'Homme? 23 juillet 2020.

5 Oreshkova N, Molenaar R, Vreman S, et al. SARS-CoV-2 infection in farmed minks, the Netherlands, April and May 2020. *Eurosurveillance* 2020;25(23). doi.org/10.2807/1560-7917.ES.2020.25.23.2001005.

Dans l'article: «Performance du frottis nasopharyngé-PCR pour le diagnostic du Covid-19. Recommandations pratiques sur la base des premières données scientifiques», par Kokkinakis I, Selby K, Favrat B, Genton B et Cornuz J, paru le 8 avril 2020 dans le numéro consacré à l'allergo-immunologie (Rev Med Suisse 2020;16:699-701), le calcul des valeurs prédictives de la figure 1 comporte de légères erreurs de calcul, sans conséquences pour la conclusion générale de l'article. Pour une probabilité prétest de 30%, la valeur prédictive négative se situe entre 84 et 93%, et non pas 88 et 95%. Pour une probabilité prétest de 20%, la valeur prédictive négative se situe entre 90 et 96% et non pas 92 et 97%.

La version sur le site de la *Revue Médicale Suisse* a été corrigée en conséquence.

PS: Les données du tableau se réfèrent aux connaissances scientifiques au moment de la publication de l'article en avril 2020.

COVIDWATCH

Bonne réaction des personnes âgées au vaccin anti-Covid mRNA-1273 (Moderna)

L'intérêt d'un vaccin contre SARS-CoV-2 est le plus marqué parmi les groupes à risque, chez lesquels il a le potentiel de diminuer une morbidité et une mortalité importantes, groupes dont le plus important numériquement sont les personnes âgées. Il est donc crucial de documenter la réponse au vaccin chez ces personnes. Cependant, la sévérité même de l'infection rend la réalisation d'une étude contrôlée par placebo discutable chez elles. Pour cette raison, certains projets de développement de vaccins ont choisi de tester l'efficacité du vaccin par une étude de phase III contrôlée par placebo et, parallèlement, de comparer l'immunogénicité du vaccin considéré chez les personnes d'âge moyen et chez les personnes âgées. C'est l'approche utilisée par le mRNA-1273 Study Group (vaccin Moderna). Dans la présente étude, incluant une quarantaine de volontaires âgés de 56 à 71 ans, respectivement > 71 ans, ayant

reçu deux doses de 25 ou 100 µg de mRNA-1273 codant pour la protéine S, on observe des réponses anticorps dans différents types d'ELISA détectant des anticorps anti-S, et des réponses dans des tests de neutralisation semblables à ceux observés précédemment chez des volontaires de 18-55 ans, sans évidence d'un fléchissement des réponses chez les plus âgés. Les titres obtenus après 100 µg étaient plus élevés. En termes de réponses cellulaires, évidence de réponses CD4+ de type Th1. Le profil d'effets adverses était similaire à celui observé chez les individus plus jeunes.

Commentaire:

Les résultats de cette étude, en cas de résultat positif de l'étude de phase III attendu pour cet automne, permettraient d'extraire ces résultats d'efficacité chez des personnes plus âgées, donc plus à risque d'évolution sévère, et de proposer la dose de 100 µg pour cette catégorie d'âge.

Une telle conclusion pourra être confirmée par la comparaison de l'incidence de Covid chez des vaccinés comparés à des contrôles non vaccinés lors de l'emploi de masse du vaccin, comme on le fait couramment pour le vaccin antigrippal. Il restera à évaluer

l'immunogénicité du vaccin chez des personnes à risque en raison de comorbidités diverses.

Pascal Meylan

Professeur honoraire
Faculté de biologie et de médecine
Université de Lausanne, 1015 Lausanne
pascal.meylan@unil.ch



© iStockphoto/zorann

LU POUR VOUS **Perte de poids inexplicable: faut-il rechercher systématiquement un cancer en médecine de premier recours?**

Une perte de poids involontaire est présente chez 1 à 2 % des patients de médecine de premier recours. Elle peut être associée à des pathologies systémiques chroniques inflammatoires ou infectieuses, mais également à des néoplasies. Un diagnostic de cancer dans les 3 à 6 mois suivant la perte de poids est 2 à 3 fois plus fréquent qu'en son absence. En conséquence, faut-il systématiquement rechercher un cancer dans cette situation, et comment? Pour répondre à cette question, les auteurs de cette étude ont analysé la base de données *Clinical Practice Research Datalink* (CPRD),

contenant les dossiers électroniques anonymisés de 6,9 % de la population de Grande-Bretagne. Se basant sur les codes diagnostiques, ils ont identifié les patients présentant une perte de poids involontaire d'au moins 5 % en 6 mois entre 2000 et 2012, et détecté la survenue d'un cancer dans les 6 mois. Les analyses statistiques visaient à calculer les rapports de vraisemblance (*likelihood ratios*) positifs et négatifs de la perte de poids pour le diagnostic de cancer, et les taux de vrais/faux positifs/négatifs des caractéristiques cliniques et paracliniques disponibles. Les résultats

montrent que 1,4 % des patients ont reçu un diagnostic de cancer dans les 6 mois suivant la perte de poids, dont 97,1 % avaient plus de 50 ans. Plusieurs caractéristiques cliniques et paracliniques étaient associées au risque de cancer, avec une spécificité faible et une sensibilité insuffisante pour permettre d'exclure un cancer en leur absence. La fréquence de cancer était cependant supérieure à 3 % chez les hommes fumeurs de plus de 50 ans. Les auteurs concluent que la recherche systématique d'un cancer face à une perte de poids involontaire ne se justifie pas en médecine de premier recours, sauf chez les hommes fumeurs de plus de 50 ans, présentant des signes ou des symptômes suggestifs.

Commentaire: Si les limites méthodologiques d'une analyse de base de données sont évidentes (qualité et fiabilité des données variables, diagnostics basés sur des codes souvent imprécis, généralisation des résultats à d'autres populations pas toujours évidente), il n'en reste pas moins que ce type d'étude observationnelle constitue le plus haut niveau d'évidence disponible. On peut retenir avec

les auteurs les éléments suivants: la survenue d'un cancer dans les suites d'une perte de poids involontaire est un événement rare, qui ne justifie pas une recherche systématique de cancer en médecine de premier recours. Cependant, une anamnèse systématique approfondie et un examen clinique minutieux, à la recherche d'éléments suggestifs associés à la perte de poids, justifient un bilan biologique de base (sans marqueurs tumoraux!), particulièrement chez un homme fumeur de plus de 50 ans. Dans tous les cas, il reste difficile de déterminer quel pourrait être l'impact pour le patient en termes de morbidité et de mortalité de ce diagnostic peut-être plus précoce de cancer.

Pr Thierry Fumeaux

Service de médecine et des soins intensifs, hôpital de Nyon

Coordination: Dr Jean Perdrix,
Unisanté (jean.perdrix@unisante.ch)

Nicholson BD, et al. Prioritising primary care patients with unexpected weight loss for cancer investigation: diagnostic accuracy study. BMJ 2020;370:m2651. doi:10.1136/bmj.m2651

POINT DE VUE

DANS LES BROUILLARDS DE L'HYDROXYCHLOROQUINE (7)

JEAN-YVES NAU
jeanyves.nau@gmail.com

Comment pourrait-on ne pas poursuivre notre chronique de «l'affaire de la chloroquine»?¹ Comment abandonner cette polémique aussi édifiante que sans fin déclenchée, alimentée, entretenue par le Pr Didier Raoult (Institut hospitalo-universitaire Méditerranée, Marseille)? Par lui et pas ses ennemis. Un nouveau rebondissement, de taille, fut enregistré début septembre: on apprenait alors, dans *Le Figaro* puis dans *Le Quotidien du Médecin*, que la Société de pathologie infectieuse de langue française (Spilf) avait déposé une plainte

contre le célèbre microbiologiste marseillais – plainte auprès du Conseil départemental de l'Ordre des médecins des Bouches-du-Rhône. Sanctions encourues: du simple avertissement à la radiation définitive.

«La Spilf – qui rassemble plus de 500 spécialistes des maladies infectieuses – reproche au microbiologiste d'avoir enfreint pas moins de neuf articles du code de déontologie médicale», résumait *Le Figaro*. Entre autres, il lui est notamment reproché la promotion et la prescription tous azimuts de l'hydroxychloroquine depuis le mois de février. «Le Pr Didier Raoult a délibérément prescrit de l'hydroxychloroquine souvent associée à de l'azithromycine à

des patients atteints de Covid-19 sans qu'aucune donnée acquise de la science ne soit clairement établie à ce sujet, et en infraction avec les recommandations des autorités de santé», soulignait la société savante.

Pugnaces, les auteurs de la plainte rappelaient que le code de déontologie médicale interdit aux médecins de présenter comme «salutaire ou sans danger un remède ou un procédé illusoire ou insuffisamment éprouvé». Et ce alors même que les risques, notamment cardiaques, sont bien établis et parfaitement documentés. Ce que conteste avec force le microbiologiste marseillais. De même, les médecins sont déontologiquement tenus de ne faire

état au public que de «données confirmées», de «faire preuve de prudence» et d'avoir le «souci des répercussions de ses propos». Ce que Didier Raoult n'aurait pas respecté, selon la Spilf, en affirmant que l'hydroxychloroquine permettait une «amélioration spectaculaire».

«Les plaignants n'ont pas non plus digéré les multiples offenses du chercheur marseillais, qui a traité de «fous» ceux qui ne prescrivaient pas son traitement, avant d'insinuer que certains avaient délibérément laissé mourir des patients», ajoute *Le Figaro*.

Enfin, et c'est peut-être le plus grave, les auteurs de la plainte accusent le scientifique marseillais de ne pas avoir réalisé ses essais cliniques sur l'homme dans le cadre légal. Une enquête de l'Agence nationale française de sécurité du médicament est d'ailleurs en cours, ce qui pourrait dépasser le seul cadre des poursuites ordinaires.²

C'est dans ce contexte que l'ancien président de la République française Nicolas Sarkozy a – étrangement – pris publiquement la défense du microbiologiste marseillais. C'était le vendredi 4 septembre lors d'un forum des entrepreneurs à Marseille. «À chaque crise, il faut trouver des boucs émissaires. C'est une maladie française. L'adversaire, c'est le Covid, c'est pas tel ou tel médecin, et je pense notamment au Pr Raoult. Je ne comprends pas pourquoi il y a tant de violence à son endroit», a déclaré l'ancien chef de l'État.

Et Nicolas Sarkozy de tresser des couronnes de lauriers. «C'est un homme d'une grande qualité qui a fait son possible pour soigner au mieux ses patients, qui a sans doute fait des erreurs comme on en fait tous, moi le premier». Avant de commenter: «Mais j'observe qu'en période de crise, il y a les pseudo-spécialistes qui se précipitent et qui disent du mal de quelqu'un. Il faut un coupable et c'est celui-là. Ça m'a paru déplacé. Je n'ai aucune compétence pour dire qui a raison et qui a tort. En tout cas, ce n'était pas le sujet. Chacun a fait comme il a pu, et lui le premier.»

Vint ensuite, mi-septembre, une interview accordée au *Monde*³ par le Pr Gilles Pialoux, chef du Service de maladies infectieuses et tropicales de l'Hôpital Tenon (AP-HP). Il y était notamment interrogé sur ses vives critiques des méthodes et de la communication du Pr Raoult concernant l'hydroxychloroquine – allant même jusqu'à faire un parallèle avec la tristement célèbre affaire française de la cyclosporine dans le traitement du sida, et celle de la mémoire de l'eau.

«Les carences méthodologiques des essais de l'équipe de l'Institut hospitalo-universitaire (IHU) de Marseille ont été largement décriées, tout comme leur communication outrancière via YouTube ou dans des revues auto-promotionnelles, explique-t-il. Mais au-delà, le cadre éthique pose un réel problème (...). J'ai pu confirmer, en consultant des rapports des comités de protection des personnes, que l'IHU semble effectivement s'être assis sur les règles gérant les recherches cliniques sur l'homme (...). Cette histoire a fait en tout cas beaucoup de mal à la recherche clinique. Sans compter toute cette violence sur les réseaux sociaux pour une molécule qui n'a pas prouvé son efficacité.»

L'infectiologue parisien en veut aussi aux «experts déconnectés de la réalité», qui délivrent des informations erronées. «Au début de cette pandémie, des spécialistes se sont trompés en parlant de "gripponnette", des modélisations se sont révélées fausses, rappelle-t-il. Dans un phénomène émergent, ces erreurs sont inévitables, mais leur reprise en boucle a créé un courant de négation qui diffuse partout, même chez des chroniqueurs, des philosophes et certains médecins qui nourrissent les dérives complotistes.»

Puis, peu après, on découvrait les résultats d'un sondage (réalisé en ligne les 14 et 15 septembre 2020 sur un échantillon de 1 399 personnes, représentatif de la population française âgée de 18 ans et

plus, par l'institut Harris Interactive pour la chaîne LCI). Conclusion résumée: «plus d'un Français sur deux (52%) porte aujourd'hui un regard positif sur le Pr Didier Raoult, quand un tiers des Français (33%) déclare en avoir une mauvaise opinion et 15% ne pas le connaître assez ou ne pas se prononcer. Une progression de la confiance de 7 points par rapport à une précédente enquête réalisée au mois de mai. Cette bonne opinion est particulièrement ancrée auprès des Français âgés de 65 ans et plus (68% contre 52% pour l'ensemble des Français) et des habitants de la région Provence-Alpes-Côte D'Azur (64%), région où enseigne le professeur. Les sympathisants de la France Insoumise (62%) et du Rassemblement National (72%) se montrent par ailleurs plus positifs à son égard.»

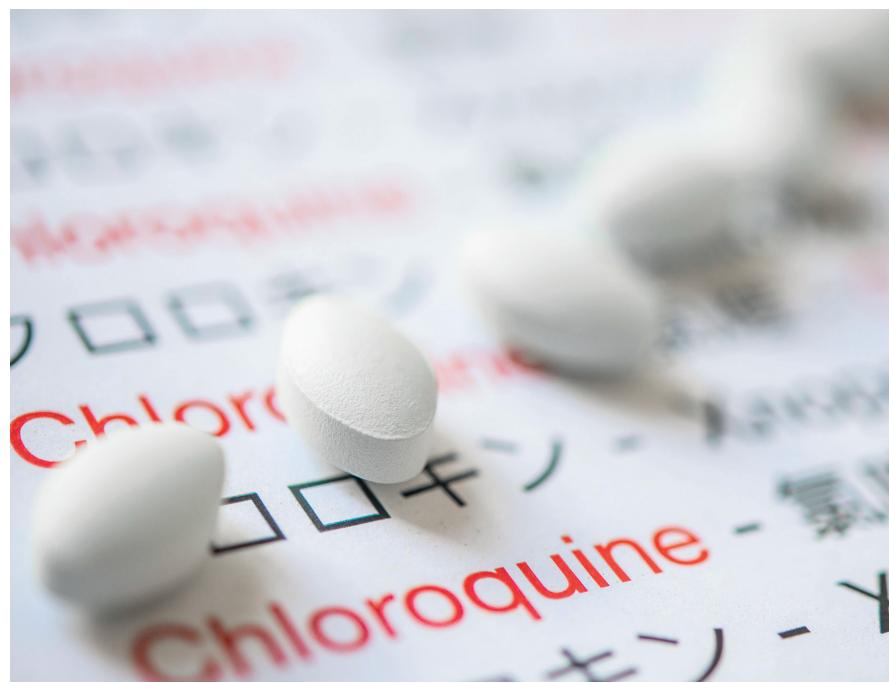
Avec, pour finir, ce corollaire, édifiant: «De manière générale, quand il s'agit de prendre la parole sur l'épidémie de coronavirus, les Français ont légèrement plus tendance à faire confiance à Didier Raoult qu'au Conseil scientifique missionné par le gouvernement français.»

(À suivre)

1 Nau J.-Y. Dans les brouillards de l'hydroxychloroquine (6). *Rev Med Suisse* 2020;19:1776-7.

2 Nau J.-Y. Le Pr Didier Raoult sera-t-il condamné à ne plus pouvoir exercer? *Slate.fr*, 8 septembre 2020.

3 Cabut S. Le Covid-19 peut entraîner un broyage social, avec des glissements entre causalité et responsabilité. *Le Monde*, 12 septembre 2020.



MISCELLANÉES VACCINALES, AUTISTIQUES, DÉONTOLOGIQUES ET DISCRIMINANTES

JEAN-YVES NAU
jeanyves.nau@gmail.com

Évaluation internationale de la confiance dans les vaccins

Si la confiance dans la pratique de la vaccination reste faible sur le Vieux Continent, quelques signes indiquent qu'elle «augmente dans une grande partie de l'Europe, y compris en France», relèvent les auteurs d'une étude réalisée dans 149 pays auprès de 284381 personnes et publiée dans *The Lancet*.¹ Ce travail a notamment permis de cartographier les degrés de «confiance» dans les vaccins à travers le monde et leur évolution entre 2015 et 2019.

En Europe, la confiance a augmenté sur les trois éléments étudiés (importance, sécurité et efficacité) dans plusieurs pays, dont la France, l'Irlande, l'Italie ou le Royaume-Uni.

Dans l'Hexagone, où la défiance s'est installée depuis plusieurs années, la confiance dans la sécurité a notamment progressé de 22% en 2018 à 30% en 2019.

En Pologne, en revanche, la confiance s'érode depuis fin 2018 (de 64% en novembre 2018 à 53% en décembre 2019), reflétant «l'impact croissant

d'un mouvement anti-vaccin local très organisé». Quant à la perte de confiance dans la sécurité des vaccins, elle est particulièrement marquée dans six pays: l'Afghanistan, l'Azerbaïdjan, l'Indonésie, le Nigeria, le Pakistan et la Serbie. En Corée du Sud, c'est «la mobilisation en ligne contre les vaccins» qui est mise en avant par les auteurs. Ailleurs, «l'instabilité politique» et «l'extrémisme religieux» peuvent notamment être en cause. «Des recherches plus poussées devraient étudier le lien entre la polarisation politique, l'extrémisme religieux et le populisme et les croyances en matière de vaccination», estiment-ils.

Plusieurs facteurs modulant la confiance (ou la défiance) envers les vaccins sont par ailleurs identifiés, et notamment la confiance dans les systèmes de santé et le fait d'être bien informé. Quel que soit le pays étudié, un moindre niveau d'études est associé à une diminution des chances d'acceptation de la pratique vaccinale.

Autisme: alerte officielle vis-à-vis des anti-infectieux et des chélateurs

En France, l'Agence nationale de sécurité des médicaments

(ANSM)² vient d'annoncer avoir identifié, chez des enfants atteints d'autisme, des prescriptions sur de longues durées (plusieurs mois) de médicaments anti-infectieux et de chélateurs de métaux lourds. Une pratique qui pourrait concerter d'autres pays et que l'ANSM déconseille formellement. Ces médicaments n'ont fait aucune preuve de leur efficacité et exposent ces enfants à des risques, en particulier lors d'une utilisation prolongée.

L'agence française précise qu'il s'agit, en particulier, de prescriptions de médicaments anti-infectieux (antibiotiques, antifongiques, antiparasitaires et antiviraux) sur des périodes longues de plusieurs mois mais également de médicaments destinés au traitement des intoxications aux métaux lourds (chélateurs). «En l'absence de données cliniques, ces médicaments, utilisés en dehors de leur Autorisation de mise sur le marché (AMM), ne sont pas recommandés dans la prise en charge des troubles du spectre de l'autisme par la Haute Autorité française de Santé, souligne l'ANSM. De plus, les anti-infectieux présentent des risques de survenue d'effets indésirables en particulier lors d'une exposition au long cours.»

Ces anti-infectieux peuvent se caractériser, outre des effets digestifs, par des troubles cardiovasculaires, cutanés, ainsi que par d'autres troubles spécifiques à chaque antibiotique. Par ailleurs, l'utilisation d'antibiotiques sur une durée longue va contribuer à l'émergence d'une antibiorésistance qui diminuera l'efficacité du traitement en cas d'infection avérée. À la suite de cette alerte, et après «investigations», l'ANSM a informé le conseil de l'Ordre des médecins, le conseil de l'Ordre des pharmaciens, la Caisse nationale d'assurance-

maladie (CNAM) et a saisi le procureur de la République.

Conséquences des discriminations dans le système de santé français

«Les discriminations au sein du système de santé peuvent constituer un obstacle aux soins pour les personnes socialement défavorisées en raison du sexe, de l'immigration, de l'origine ethnique ou de la religion». Telle est la conclusion obtenue par Mathieu Ichou, chercheur à l'Institut national français d'études démographiques (Ined), et Joshua Rivenbark, doctorant à l'école de médecine de l'Université de Duke.³ Ils démontrent notamment que certains groupes d'immigrés et d'enfants d'immigrés sont plus exposés à des expériences de discriminations, et que ces expériences peuvent constituer un obstacle à l'accès aux soins, contribuant aux inégalités de santé.

«Comparé à la plupart des pays, le système de santé français offre des niveaux élevés de qualité et d'accès aux soins, souligne l'Ined. L'assurance maladie a une couverture obligatoire et universelle, et elle comprend des services de santé financés par l'État pour les étrangers en situation irrégulière résidant en France.» Un tel contexte national, dans lequel toute la population devrait avoir accès aux soins de santé, offre un cadre intéressant pour l'examen des disparités sociales en termes de discriminations dans les soins.

Dans cette étude les données permettent d'observer des taux de discrimination significativement plus élevés pour les personnes appartenant à des groupes minoritaires ou défavorisés socialement: les femmes (4,7%) par rapport aux hommes (3%); les immigrés (4,8%), les personnes nées en outre-mer (5,9%), les migrants venant d'Afrique subsaharienne (7,1%) et de Turquie (6,8%) par rapport aux personnes nées en



© istockphoto/solidcolor

France métropolitaine (3,6%). Or, les personnes qui sont victimes de discriminations sont plus susceptibles de retarder ou de renoncer à des soins futurs par peur d'en être à nouveau victimes. «Les cas de non-recours aux soins apparaissent ainsi comme étroitement liés aux discriminations lors de soins passés.» Cette étude établit que pour les personnes d'origine africaine subsaharienne (par rapport aux personnes nées en France métropolitaine), les discriminations expliquent un tiers des non-recours au soin. Ce chiffre est d'environ un quart pour les musulmans (par rapport aux chrétiens) et d'un sixième pour les femmes (par rapport aux hommes). «Bien que cette proportion expliquée par les discriminations est plus faible pour les femmes que pour certains autres groupes, le fait

qu'elles constituent la moitié de la population est significatif de l'ampleur de cet effet au niveau de la société française», souligne, en conclusion, l'Ined.

1 De Figueiredo A, Simas C, Karafillakis E, et al. Mapping global trends in vaccine confidence and investigating barriers to vaccine uptake: a large-scale retrospective temporal modelling study. *The Lancet* 2020. doi.org/10.1016/S0140-6736(20)31558-0.

2 Agence nationale de sécurité des médicaments. Mise en garde sur l'utilisation potentiellement dangereuse de médicaments chez des enfants atteints d'autisme - Point d'information. 15 septembre 2020.

3 Rivenbark J et Ichou M. Discrimination in healthcare as a barrier to care: experiences of socially disadvantaged populations in France from a nationally representative survey. *BMC Public Health* 2020; 20:1-10. doi: 10.1186/s12889-019-8124-z.

La Revue Médicale Suisse et le Covid-19

Pour répondre aux besoins croissants d'information au sujet du Covid-19, et dans le but de rassembler tous les textes de la Revue Médicale Suisse sur le sujet, nous avons créé un onglet dédié sur notre site:

revmed.ch/covid-19

- Vous y retrouverez: plus de 100 textes consacrés au Covid-19 (état à ce jour)
- Des articles cliniques, y compris en pré-publication (online first)
- En particulier, les articles des numéros spéciaux Covid-19 sous la direction des Drs Sabine Blum et Mathilde Gavillet
- Un suivi des articles de la littérature mondiale concernant le Covid-19 – y compris les sujets disputés – commentés par les Prs Pascal Meylan, Michel Glauser, Patrick Francioli et Jean-François Balavoine
- L'ensemble des textes publiés par la RMS au sujet du Covid: des articles, de courtes mises au point, des tribunes politiques et juridiques, des réflexions plus générales

Cette rubrique «Covid-19» est libre d'accès et fait l'objet d'une newsletter dédiée et gratuite: inscription sur la page revmed.ch/covid-19

Pour nous soumettre un texte sur le sujet: redaction@revmed.ch

REVUE DE PRESSE

Pays et régions considérés «à risque»: beaucoup d'interrogations

La liste est longue, très longue. Plus de 80 pays et régions, dont quinze sont membres de l'espace Schengen, figurent désormais sur la liste des territoires que l'Office fédéral de la santé publique a classés comme «à risque». Définition: le taux de contamination au coronavirus ces quatorze derniers jours est supérieur à une valeur limite, fixée par la Suisse à 60 cas pour 100000 habitants. Pour rappel, cette catégorisation implique que toute personne qui arrive de ces territoires, après y avoir séjourné plus de vingt-quatre heures, est soumise à une quarantaine obligatoire de dix jours, à moins de pouvoir justifier un voyage professionnel.

L'amende, en cas de non respect, peut monter à 10000 francs.

(...) C'est toujours mieux que la fermeture des frontières, à l'heure où l'on redoute la fameuse deuxième vague. Mais cette politique qui rime avec contraintes suscite des interrogations dans l'opinion publique. Voire de l'énerver, surtout quand on revient d'une

zone classée verte en France mais rouge par la Suisse...

(...) On le sait, vis-à-vis de la France notamment, le Conseil fédéral a fait des contorsions pour éviter que les régions frontalières, fournisseuses de main-d'œuvre, ne se retrouvent en zone rouge. Genève et Vaud ont dit leur soulagement. Soit, mais au lieu de parler de franche exception pour les frontaliers, la Suisse a privilégié une approche et des exceptions géographiques assez grossières, par région. Cela donne une carte globale des risques en France qui ne colle de loin pas partout à la réalité du terrain. Elle a placé en zones à quarantaine des départements entiers où le virus circule très faiblement et au contraire «oublié» des pans du territoire très concernés par l'expansion du virus. C'est le même paradoxe en Autriche.

(...) En Europe, à y regarder de près, aucun pays ne joue en effet la même partition: pour le droit d'entrée (et de retour au pays), certains États pratiquent la quarantaine, d'autres réclament des tests PCR attestant de la bonne santé du voyageur; certains imposent les deux mesures cumulées,

d'autres n'ont aucune exigence. Et puis chacun a une conception différente des territoires à mettre ou non à l'index.

(...) La Commission européenne, qui ne veut pas qu'on revive le chaos des fermetures de frontières du printemps, aimerait bien y mettre de l'ordre. «Il y a aujourd'hui autant de procédures que de pays, et il serait bon de prendre nos décisions sur des principes partagés», plaidait début septembre Clément Beaune, secrétaire d'État aux Affaires européennes. L'idéal serait que les États s'entendent pour fixer les mêmes seuils afin de définir des zones vertes, orange ou rouges, avec les mêmes conséquences quant aux règles de circulation à travers l'Europe. Mais dans un espace politique où les prérogatives sanitaires sont encore largement aux mains des nations, on en est encore loin.

(...) À chacun sa formule, donc, et la Suisse a choisi de mettre la quarantaine dans sa panoplie de moyens. Est-elle pour autant efficace? «Oui, puisqu'elle limite la circulation du virus», répond l'épidémiologiste Antoine Flahault, directeur de l'Institut de santé

globale à l'Université de Genève. Mais avec un bémol: «La quarantaine est un outil très utile surtout pour les États relativement peu touchés; pour un pays insulaire par exemple, comme la Nouvelle-Zélande. À partir du moment où, en Europe, on tend vers les mêmes niveaux de contamination entre les pays, on peut s'interroger sur son efficacité dans la durée.» En détaillant les chiffres, on voit qu'il y a à l'intérieur même de notre pays de grandes différences, entre la Suisse alémanique, plutôt épargnée, et la Suisse romande, beaucoup plus touchée. Si l'on appliquait la règle suisse sur notre propre sol, les habitants de Genève, Vaud, Neuchâtel et Fribourg devraient être soumis à la quarantaine quand ils vont outre-Sarine! Impensable, évidemment. «Il y a toujours une pesée d'intérêts dans la gestion du risque, entre les facteurs sanitaires et d'autres impératifs, pour ne pas préférer le bon fonctionnement du pays, en particulier de l'économie», conclut Antoine Flahault.

Cathy Macherel
La Tribune de Genève
du 2 octobre 2020

BLOC-NOTES

Brisures covideuses

De l'actuelle situation pandémique, que dire? Face à notre vulnérabilité commune, assiste-t-on à un éveil collectif? Au contraire: davantage que les humains, c'est la biologie et les inflexibles (mais arbitraires) lois de l'économie qui se réveillent et imposent leurs règles. Et la société qui, surprise et angoissée, cherche à comprendre. Folie collective, alors, traduite par le déni et l'angoisse? Peut-être. Mais surtout révélation de ce qui couve depuis longtemps: une globalisation anarchique, une postmodernité non durable et usée par les inégalités. Le moment devrait être celui d'un sursaut d'une société éclairée, où domine le débat, où le savoir et la science donnent le meilleur d'eux-mêmes. À la place s'installe une étrange déconfiture de la discussion, une information laissée aux soins du marché, la floraison des complotismes, la science manipulée, parodiée, mille théories en toc floutant toute compréhension de ce qui advient. La réalité de l'ère covideuse, ce sont des démocraties qui partent en capilotade, ou qui se cloisonnent, se fâchent en conflits de famille et en stupides séparations politiques. C'est, au-delà des luttes intestines, un réveil des compétitions nationalistes, des menaces généralisées, des grandes puissances qui gonflent les muscles. Ça sent la testostérone, l'égoïsme haineux, le fractionnement revendicateur et le chacun pour soi. De ce marasme systémique, il n'y aura pourtant pas de sortie sans collaboration et ouverture.

À partir de ce qui existe déjà: des zones de soins, d'accueil, de compassion. Des îlots de résistance où, un peu partout, des personnes soignent les malades du Covid, loin des impostures, loin de ceux qui prétendent résister depuis leur liberté sans enjeux.

Étrange enchaînement, ces derniers mois. Chaque controverse s'ajoute aux précédentes. Sur le confinement, la limitation des rassemblements, l'attitude vis-à-vis des personnes âgées, des jeunes, ou des enfants et des écoles. Ou encore, à propos des masques ou de la durée des quarantaines. Rien n'apparaît sûr. Renforçant ce sentiment, les autorités ne cessent de changer de discours. Leurs explications sont souvent contradictoires, embrouillées. Plus grave: elles ont tendance à discrètement pousser les scories de leurs anciens égarements ou mensonges sous le tapis de l'actualité. En oubliant que le public a en permanence les yeux grands ouverts.

Si bien que s'installe le discours visqueux de la confiance brisée: «On nous ment, on en fait trop, ce n'est rien, ce virus, quelques vieux qui meurent parce que c'est de toute façon la fin».

Sur ce trouble qui saisit les esprits, même la réalité semble démunie. Le nombre de cas augmente lentement en Suisse, plusieurs pays environnants perdent le contrôle de la pandémie: cela ne change rien, semble-t-il, à l'anosmie-agueuse grandissante. L'odeur du danger s'estompe. Les sceptiques regardent le nombre de morts, ils le trouvent bien peu élevé, ils s'inquiètent des coûts économiques et culturels, se révoltent contre les atteintes à la liberté. Mais ils se trompent de coupable. Bien plus que les mesures de solidarité collective, c'est la pandémie elle-même qui ébranle la construction économique de nos sociétés, fragile, non-durable, non-solidaire.

Il faudrait discuter, lancer des débats de fond, mais le temps manque et les leurrez prolifèrent. Le point de départ devrait être la science. Mais la science n'en finit pas d'étaler au grand jour ses divergences. Certes, dans tous les domaines scientifiques existent des controverses. Mais elles n'impactent pas le public si fortement et surtout ne se théâtralisent pas, comme dans cette pandémie, à travers un live médiatique mondialisé. Dans la procédure habituelle, c'est le temps qui finit par déterminer où se trouve le plus juste, grâce à une lente accumulation de savoirs, de démentis et de preuves. Avec le Covid, l'exigence est celle du tout de suite. Le problème ne vient donc pas des désaccords. Mais de l'absence du recul permettant de déjouer les théories des dissidents dont le moteur n'est pas la science, mais simplement l'ego, l'argent ou la jouissance de s'opposer.

Si le temps manque, c'est aussi à cause du paradoxe de la prévention. Maîtriser au mieux une pandémie demande de toujours agir en amont, le plus tôt possible, d'éteindre la moindre flambée, comme on le ferait d'un feu. C'est cette anticipation permanente qui fait paraître les exigences de prévention exagérées. Pourquoi, demandent beaucoup, s'agiter pareillement alors qu'il n'y a pas le feu?

Rien de tout cela, bien sûr, n'exonère d'écouter les objections, de comprendre les catégories avec lesquelles pense le public, ses différentes manières de réagir ou de surréagir, de douter, d'évaluer le vrai, le nécessaire et les moyens d'action. Et de prendre en compte son désarroi devant tant d'inconnues et la brisure des anciennes certitudes.

Selon un récent sondage, seuls 54% des Suisses et Suisses sont prêts à se faire

vacciner contre le Covid, contre 41% qui s'y opposent. Alors que le vaccin représente l'élément central du dispositif de sortie de la pandémie, cette imposante minorité vaccino-hésitante inquiète. Pour la convaincre, il faudra construire une nouvelle confiance. Ce qui passe par une véritable transparence. C'est mal parti. Pour le moment, les protocoles d'études sur les vaccins les plus avancés sont secrets. Les progrès de chaque équipe devraient être partagés, mais c'est l'ultra-compétition (et même l'espionnage) qui domine. Il est bien probable que notre pays devra décider de proposer ou non la vaccination à sa population sur la base de résultats de sécurité et d'efficacité partiels, sans accès aux données brutes.

En arrière-plan se déroule une folle guerre biostratégique. États-Unis, Chine, Russie, les grandes puissances font du vaccin anti-Covid un objet fétichisé de pouvoir. Et sur ces pays planent les narcissismes démesurés de ceux qui les dirigent, dont les jaloussies et petites histoires n'ont rien à envier aux antiques empereurs. Chacun annonce déjà la quasi-validation de son ou ses vaccins en même temps que sa future victoire dans cette guerre. Populisme, négationnisme scientifique et rodomonade - «mon vaccin-fétiche est plus fort que le tien» - ont pris le pas sur la réalité du savoir. Comment ne pas abandonner toute confiance en découvrant que notre destin se joue en partie dans le bac à sable des grands? Nous pensons, en Suisse, petit pays riche que nous sommes, nous en sortir en pré-commandant des vaccins à coups de dollars et de contrats secrets. Mais cela ne change rien. Les populations n'auront pas accès à la vérité, sinon en sous-main. L'éthique a abandonné la partie.

La pandémie se traduit par de multiples drames de pauvreté, de destruction culturelle, de perte de travail, voire de misère, c'est terriblement vrai. Mais sur l'urgence de transformer le modèle économique global, de le mettre au service de l'humain et de la collectivité, zéro controverse, pas de débat de fond, même pas de complotisme. Les sociétés sont aux prises avec un mal profond. Un fatalisme lancinant. La révolte contre les conditions du présent leur semble dépassée. Comme si le chômage massif, l'exclusion des jeunes hors du monde du travail, l'appauvrissement total des pays pauvres, le pillage des richesses par les gigantesques entreprises, l'abandon de toute notion de bien commun et de réconciliation avec l'environnement représentaient le dernier mot de l'humanité.

Bertrand Kiefer

COACHING DES SOIGNANTS

Regards de deux coachs sur les turbulences
du monde des soins

René Chiolero, Véronique Haynal

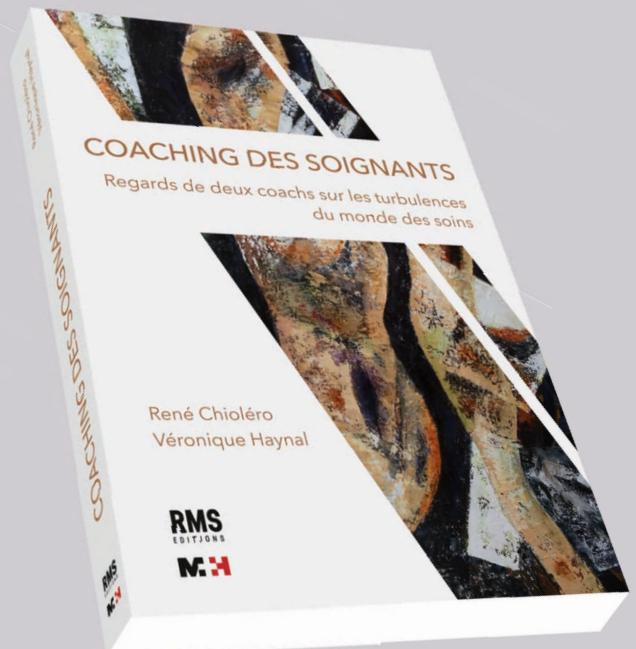
Préfaces du Pr Alain Junod et du Pr Jacques Besson

396 pages

Format: 16.5 x 23.5 cm

ISBN: 9782880494438

2019



COACHING DES SOIGNANTS

René Chiolero, Véronique Haynal

Préfaces du Pr Alain Junod et du Pr Jacques Besson

Quel monde surprenant qu'est l'hôpital vu à travers les yeux de deux coachs qui ont d'abord été soignants! Ils décrivent ici leur pratique du coaching dans le milieu des professionnels de la santé, domaine dans lequel aucun livre n'est publié à ce jour en français. Cette pratique diffère de celle que l'on rencontre dans d'autres types d'entreprises, car le but premier du travail des soignants est *le soin aux patients* - et non un produit - et leurs cultures professionnelles sont distinctes. Leurs activités de médecins, infirmiers et autres professionnels de la santé sont extrêmement variées, émotionnellement chargées de par leur contact quotidien avec la souffrance et la mort.

Cet ouvrage est destiné aux coachs désireux d'élargir leurs activités professionnelles auprès des soignants. Il s'adresse également aux *soignants* et aux *administrateurs* occupant des fonctions dirigeantes dans ces institutions, et qui souhaitent mieux comprendre les problèmes humains rencontrés par leurs collaborateurs et par les équipes.

COMMANDE

Je commande :

 ex. de **COACHING DES SOIGNANTS**

CHF 29.- / 26 €

Frais de port offerts pour la Suisse.

Autres pays: 5 €

En ligne: boutique.revmed.ch

e-mail: livres@medhyg.ch

tél.: +41 22 702 93 11, **fax:** +41 22 702 93 55

ou retourner ce coupon à:

Editions Médecine & Hygiène | CP 475 | 1225 Chêne-Bourg
Vous trouverez également cet ouvrage chez votre librairie.

Timbre/Nom et adresse

Date et signature

Je désire une facture

Je règle par carte bancaire: Visa Eurocard/Mastercard

Carte N°

Date d'expiration:

planète santé

Information santé
grand public



Auteure

Maaike Kruseman

Prix

CHF 26.- / 25 €

194 pages, 13 x 21 cm

ISBN 9782889410637

© 2020

Changer de poids, c'est changer de vie

Comment maintenir votre perte de poids

Malgré les idées reçues, le cercle vicieux de la reprise pondérale après un régime amaigrissant est loin d'être inéluctable.

Maaike Kruseman, professeure en Nutrition et diététique à la Haute École de Santé de Genève et docteure en Sciences de la vie, donne la parole aux « vainqueurs de l'excès de poids », ceux et celles qui ont maintenu une perte de poids avec succès. Elle lève le voile sur leur vécu, leurs réussites, leurs difficultés et leurs dialogues intérieurs que les personnes qui n'ont jamais lutté avec leur poids ont du mal à comprendre.

Largement documenté, cet ouvrage aborde les spécificités du maintien de la perte de poids : Faut-il plutôt réduire les sucres ou les graisses ? Pourquoi les protéines ont-elles une si grande place dans les régimes amaigrissants ? Que se passe-t-il au niveau du métabolisme ? Pourquoi les sensations de faim et de rassasiement ne parviennent-elles pas à réguler la prise alimentaire de certaines personnes ?

La deuxième partie laisse la place à l'action, et propose une méthode pour identifier les stratégies adaptées à chacun·e.

En retournant ce coupon à Planète Santé
Médecine et Hygiène - CP 475 - 1225 Chêne-Bourg :

Je commande :

..... ex. Changer de poids, c'est changer de vie

Frais de port 3.- pour la Suisse, offerts dès 30.-
Autres : 5 €

Adresse de livraison

Timbre / Nom Prénom _____

Adresse _____

E-mail _____

Date _____

Signature _____

Vous pouvez aussi passer votre commande par : E-mail : livres@planetesante.ch
Internet : boutique.planetesante.ch / Tél. : +41 22 702 93 11

Planète Santé est la marque grand public de Médecine & Hygiène