

Segmentectomies pulmonaires mini-invasives chez des enfants de moins de un an

Minimal Invasive Lung Sparing Resections in Children below One Year of Age

Olivier Reinberg

Mots clés

- ◆ Malformations pulmonaires
- ◆ Malformations adénomatoïdes kystiques
- ◆ Séquestrations pulmonaires
- ◆ Thoracoscopie
- ◆ Enfants
- ◆ Lobectomies
- ◆ Segmentectomies

Résumé

Les malformations congénitales du poumon exposent l'enfant aux infections, aux pneumothorax et plus tardivement, aux tumeurs malignes. Elles incluent un ensemble hétérogène de malformations dont les plus fréquentes sont les malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP), les séquestrations pulmonaires (SP) et les kystes bronchogéniques (KB). Pour cela, la plupart des auteurs recommandent la résection durant la 1ère année de vie, le poumon pédiatrique ayant encore un potentiel de croissance à cet âge. Le traitement conventionnel consistait en des lobectomies autrefois effectuées par thoracotomie, puis plus récemment par thoracoscopie. Ces lésions étant le plus souvent uni- ou bisegmentaires, des segmentectomies permettent d'épargner le tissu pulmonaire sain adjacent. Depuis 2007, nous les faisons par des techniques mini-invasives chez des petits enfants de moins de un an, avec des suites opératoires simples.

Nous présentons notre expérience de 18 enfants de quatre à 12 mois (moyenne sept mois) entre 2007 et 2014, ce qui constitue déjà une importante série par cette approche pour ces pathologies rares. Ils ont bénéficié de segmentectomies (simples ou bi-segmentectomies) par thoracoscopie avec cinq mini-thoracotomies d'extraction réalisées pour des malformations adénomatoïdes kystiques, des séquestrations intralobaires (extralobaires exclues) et des kystes bronchogéniques. Aucune conversion n'a été faite pour saignement. La durée moyenne de drainage thoracique est de 2,1 jours. Les complications étaient un emphysème sous-cutané sans conséquence et un pneumothorax asymptomatique après retrait du drain, qui s'est spontanément résolu.

Dans tous les cas, la malformation pulmonaire a été confirmée par la pathologie, mais dans quatre cas sa nature était différente de celle suspectée radiologiquement. Le suivi moyen est de 35 mois. Tous les patients restent asymptomatiques, avec un aspect symétrique des deux poumons.

Les malformations congénitales du poumon sont de plus en plus fréquemment détectées avant la naissance en raison des améliorations de l'imagerie prénatale. Nous sommes donc confrontés à plus de cas asymptomatiques. Une segmentectomie mini-invasive réalisée au cours de la 1ère année est une solution réaliste et sécuritaire pour ôter le risque de complication inhérente à la malformation et d'éviter les irradiations récurrentes liées à la surveillance radiologique.

Keywords

- ◆ Pulmonary malformation
- ◆ Lung
- ◆ Congenital cystic adenomatoid malformations
- ◆ Bronchopulmonary sequestrations
- ◆ Children
- ◆ Infants
- ◆ Thoracoscopy
- ◆ Lobectomies
- ◆ Lung sparing resections

Abstract

Congenital Lung Malformations (CLM) antenatally detected bear a risk of developing infections or pneumothorax during infancy and possible late malignancies. For these reasons most authors recommend resection during the 1st year of life. Lung-sparing segmentectomies have raised interest to avoid resecting normal pulmonary tissue when performing lobectomies. We review our experience with Minimal Invasive Lung-Sparing Resection (MILSR) below one year of age.

All patients <1y with antenatally diagnosed CLM, confirmed postnatally by 1 or 2 CT-scans, who underwent MILSR from 2007 to 2014 were reviewed. 18 patients ranging 4 to 12 mo (mean 7 mo) including 15 segmentectomies and 3 bisegmentectomies for 12 cystic congenital adenomatoid malformations (CCAM) or 4 intralobar sequestrations (ILSP) and 2 bronchial atresia.

8 segmentectomies were completed strictly thoracoscopically, 7 were done by thoracoscopy with a mini thoracotomy to end the dissection and extract large specimens. No conversion was done for bleeding. Chest drain was left in place for a mean duration of 2.1 d. Complications were one subcutaneous emphysema without consequence and one persistent asymptomatic pneumothorax after drain removal that resolved spontaneously. In 12/18 cases the malformation was confirmed at pathology, but its nature or grade was different of what was suspected in 6 cases: all 4 ILSP were correctly diagnosed; in 3 cases of CCAM the grade was different; 2 cases preoperatively described as bronchial atresia were CCAM, one of them including a bronchogenic cyst; one presumed CCAM was a bronchogenic cyst. Mean follow-up was 39 mo (9 to 72 mo). All patients remain asymptomatic, with symmetrical appearance of the 2 lungs. None of the imaging performed at a mean delay of 11 mo has shown a remaining lesion.

As CLM are more frequently detected due to antenatal imaging improvements, we are facing more asymptomatic cases. MILSR performed during the 1st year of life is a good and safe option to relieve the risk they bear and avoid recurrent irradiations related to radiologic observation.

Correspondance :

Pr Olivier Reinberg

Chirurgien Pédiatre FMH et EBPS - Lausanne, Suisse

E-mail : olreinberg@gmail.com

Disponible en ligne sur www.academie-chirurgie.fr

1634-0647 - © 2015 Académie nationale de chirurgie. Tous droits réservés.

DOI : 10.14607/emem.2015.2.112

Les malformations pulmonaires de l'enfant sont des affections congénitales rares (1/5000 à 1/10000 naissances vivantes). La plupart résultent d'une erreur de l'embryogénèse à un stade donné de développement.

L'ébauche pulmonaire apparaît sous forme d'un diverticule antérieur de l'endoderme primitif vers J24 à J26. Il a donc une origine commune avec le tube digestif. Ce bourgeon va se diviser en deux bourgeons latéraux vers la cinquième semaine qui donneront les bronches souches, puis se diviser par dichotomie environ 23 fois. L'organogénèse pulmonaire et la différenciation sont contrôlées par de nombreux gènes, facteurs de transcription et facteurs de croissance dont beaucoup sont déjà connus (1).

On distingue cinq stades successifs de développement. A la naissance, le poumon n'est pas achevé et il existe une croissance postnatale qui permet d'augmenter le nombre des alvéoles au moins jusqu'à deux ans et leur taille probablement jusque vers quatre ans. Un nouveau-né possède environ 30 Mio d'alvéoles alors que l'adulte en possède environ 300 Mio. Ainsi une résection pulmonaire limitée chez un enfant de moins de un an, a une très forte probabilité de ne laisser pratiquement aucune séquelle, le poumon ayant encore une capacité à croître (2).

A chaque stade du développement pulmonaire, des anomalies peuvent apparaître. Les plus fréquentes sont les malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP) et les séquestrations pulmonaires (SP). Comme ces stades se succèdent avec un certain chevauchement et que le développement n'est pas forcément synchrone sur l'ensemble du parenchyme pulmonaire, plusieurs anomalies peuvent coexister dans un même poumon. C'est typiquement le cas des séquestrations pulmonaires (SP) et des malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP) qui peuvent se retrouver dans une même malformation.

De plus en plus souvent, les malformations sont découvertes lors du diagnostic anténatal à l'échographie du deuxième trimestre (3). Si nécessaire l'imagerie sera complétée par une IRM fœtale. Ces malformations se manifestent parfois (rarement) à la naissance (4), mais peuvent être découvertes pendant l'enfance, voire même à l'âge adulte. Cependant elles peuvent compromettre dans certains cas la vitalité fœtale (anasarque fœtoplacentaire qui s'accompagne d'une mortalité élevée) et nécessiter un geste *in utero*.

Malformations adénomatoïdes kystiques du poumon (MAKP)

La MAKP est la malformation pulmonaire la plus fréquente. Il s'agit d'une masse multikystique de tissu pulmonaire dans laquelle existent des excroissances des bronchioles terminales aux dépens du développement alvéolaire. Il est composé de

lésions kystiques avec une désorganisation des structures bronchiques. La malformation est le plus souvent unilatérale (2 % de formes bilatérales) et dans 90 % des cas n'affecte qu'un ou deux segments d'un seul lobe. La malformation commune avec l'arbre respiratoire, d'où un risque infectieux. Il n'y a pas de différence entre les côtés et les deux sexes sont également atteints. Contrairement à la séquestration, sa vascularisation suit celle d'un poumon normal.

On distingue trois types de MAKP (Classification de Stocker (5)) (Fig 1) :

- Type I : Un ou plusieurs kystes > 20 mm de diamètre (environ 50 % des cas) ;
- Type II : Mixte ou entre deux, kystes < 20mm (environ 40 % des cas) ;
- Type III : Kystes ≤ 5 mm Masse à aspect hyperéchogène (environ 10 % des cas).

Plus récemment Stocker a revu sa classification et a ajouté deux catégories (6) :

- Type 0: Malformation solide constituée d'acinis ;
- Type IV: Quelques kystes périphériques (en général apicaux) tapissés d'un épithélium alvéolaire.

Les types I sont les plus à même de poser problème durant la vie fœtale : les grands kystes, non compressibles dû à leur contenu liquidien visqueux, compriment la veine cave, perturbent le retour veineux, génèrent des hypoplasies pulmonaires et peuvent mener à l'anasarque et au décès de l'enfant. Il est possible de les suivre en échographie et de les ponctionner ou de les dériver *in utero*.

La plupart des MAKP sont bien tolérés à la naissance et ne nécessitent aucune mesure en urgence.

Une radiographie du thorax postnatale peut ne rien montrer. Une ou des grosses bulles aériques font poser un diagnostic différentiel avec un emphysème congénital ou une hernie diaphragmatique. Un CT ou une IRM sera nécessaire pour préciser les lésions. Ces examens nécessitent une sédation pour que l'enfant ne bouge pas lors de l'acquisition des images. Si l'enfant va bien, on reportera cet examen vers quatre à six semaines, pour préciser la nature de la lésion et sa topographie.

Certaines MAKP étant asymptomatiques, certains proposent de ne pas les opérer, avançant pour argument que l'on opère un patient asymptomatique, que l'évolution naturelle serait incertaine, et qu'une telle intervention fait courir à l'enfant des risques anesthésiques et chirurgicaux (7-10). Quelques rares équipes ont adopté cette attitude non opératoire et une étude prospective de longue durée est en cours en Ontario.

En fait la MAKP ne disparaît jamais. Tout est une question des moyens diagnostiques que l'on met en œuvre. On observe 30 à 50% de régression anténatale mais aucun cas de disparition postnatale (11,12).

Par contre les risques infectieux (communication avec l'arbre bronchique) sont bien réels, de même que les risques de pneumothorax. En outre, il existe un risque non négligeable de voir se développer une tumeur sur du tissu embryonnaire malformatif persistant : (carcinome bronchioalvéolaire (13-15), rhabdomyosarcome, blastome pleuropulmonaire (2,16-20,)). Priest rapporte 450 cas pédiatriques de blastomes pleuropulmonaires développés sur MAKP. Ils peuvent évoluer en sarcome vers l'âge de deux à six ans avec 50 % de chances de guérison (16). Hancock recense 291 cancers primaires pédiatriques du poumon dont 24 carcinomes bronchioalvéolaires (8.6 %) développés sur une MAKP (13). Les carcinomes bronchioalvéolaires développés sur une MAKP surviennent à un âge moyen de diagnostic de 27 ans contre 59 ans en général. Dans cette série, le carcinome se développe sur des cellules mucineuses présentes dans 40 % des MAKP de type I. Ota avait montré que ces malformations produisent des mucines de type gastrique qui pourraient induire une hétérotopie gas-

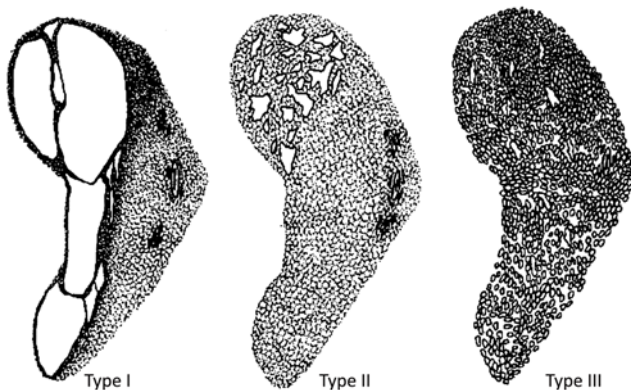


Figure 1 : Malformations adénomatoïdes kystiques. Classification de Stocker (Stocker).

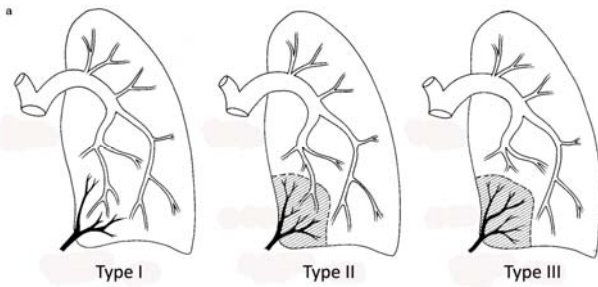
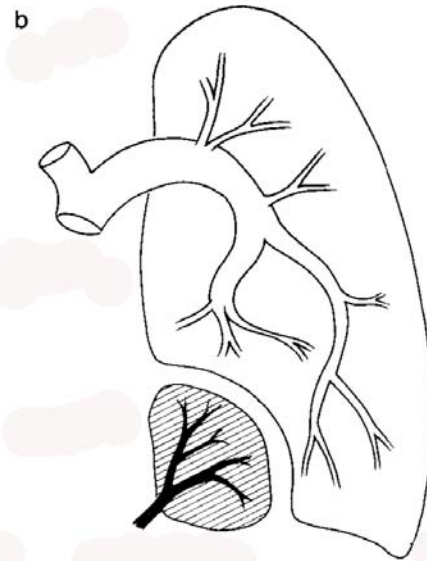


Figure 2 : Séquestrations pulmonaires : a formes intra-lobaires; b forme extralobaire.



trique menant au cancer. Par ailleurs il se pourrait que les bastomes pleuropulmonaires soient distincts des MAKP, du moins selon leurs caractéristiques biologiques (19,20).

Ainsi les chances de demeurer asymptomatique toute la vie sont faibles. Wong a publié une série de 35 patients porteurs de MAKP et traités conservativement. 86 % ont développé des symptômes à l'âge moyen de deux ans. Il s'agissait d'infections (43 %), de détresses respiratoires (14 %), de pneumothorax (14 %) (21). En outre l'attitude attentiste impose des contrôles radiologiques répétés de longue durée, coûteux et irradiants (7). Pour cette raison, actuellement une majorité de chirurgiens pédiatres préfèrent les opérer (3,17,22). Enfin, l'aspect psychologique doit être pris en compte: les parents sont informés de ce que leur enfant est porteur d'une malformation pulmonaire et que celle-ci a un risque de dégénérescence, même si celui-ci est faible. Ils savent également que cette malformation peut être réséquée chirurgicalement. Rares sont ceux qui ne sollicitent pas la chirurgie pour être soulagés de ce risque potentiel.

Les rares cas symptomatiques (3.9 %) (23), seront opérés en période postnatale, mais les autres seront opérés durant la première année de vie pour donner à l'enfant le temps de régénérer le poumon réséqué (2,23-25). Notre préférence est de les opérer vers quatre à six mois. A cet âge l'enfant est sorti de la période postnatale, ce qui diminue les risques anesthésiques et chirurgicaux. Trop attendre expose à devoir opérer après qu'une première infection soit survenue (24,26), rendant plus difficile le repérage de la vascularisation et des bronches du fait des adhérences qui se constituent et des volumineux ganglions qui envahissent le hile (24,27). Il en résulte un risque plus élevé de conversion en chirurgie ouverte (28).

Les équipes de Montréal ont bien montré les bénéfices qu'il y a à opérer les enfants tant qu'ils sont asymptomatiques : moins de complications per- et post-opératoires, durée du drainage plus courte, la durée de séjour moitié moindre que lorsque l'on opère les enfants alors qu'ils sont devenus symptomatiques. En outre le taux de complications est plus élevé chez les enfants opérés à moins de trois mois que s'ils sont opérés plus tard (29).

Le bénéfice d'opérations précoces sur la récupération du volume pulmonaire a été démontré (24,25).

Le but de l'intervention est d'enlever le tissu embryonnaire malformatif. Hormis pour ceux qui prônent une attitude attentiste, il existe un consensus parmi les chirurgiens pédiatres pour réaliser des lobectomies durant la première année de vie. L'intervention se fait classiquement par thoracotomie, mais peut se faire aujourd'hui par thoracoscopie. De plus en plus de lobectomies se font à présent par thoracoscopie chez l'enfant (26,28,30,33-35). La lobectomie est une solution radicale, mais qui enlève plus de poumon sain que nécessaire. Une segmentectomie (ou une bisegmentectomie) est plus économe de poumon, mais la tranche de section pulmonaire va buller quelques jours. Cette approche commence à être diffusée et fait l'objet de la présente présentation.

Séquestrations pulmonaires (SP)

Les séquestrations pulmonaires sont des amas de tissu pulmonaire recevant une vascularisation systémique d'un vaisseau anormal, le plus souvent issue de l'aorte abdominale. Son drainage veineux est en général normal, mais peut également se faire dans la veine cave ou l'azygos. Le diagnostic est fait par échographie anténatale Doppler. Si un vaisseau issu de l'aorte se dirigeant vers la malformation est identifié, le diagnostic est quasi certain.

La SP est unilatérale, en général au lobe inférieur. On distingue les séquestrations intralobaires des séquestrations extralobaires. Les formes extralobaires sont les plus fréquentes (65 à 75 %) et sont totalement détachées du poumon constituant une sorte de lobe supplémentaire (Fig 2). Les formes intralobaires siègent pour 98 % dans le lobe inférieur (1).

Le vaisseau systémique anormal peut être très gros, jusqu'à la taille de l'aorte, réalisant un effet de shunt cardiaque. Il n'est pas rare que des SP non diagnostiquées en avant la naissance, soient découvertes à l'occasion d'une décompensation cardiaque postnatale. Plus de 60 % des SP se manifesteront avant l'âge de six mois, mais 10 % peuvent rester asymptomatiques toute la vie. Outre les manifestations cardiaques, les formes intralobaires peuvent s'infecter, soit parce qu'elles communiquent directement avec l'arbre bronchique, soit par contiguïté avec le poumon ventilé. Enfin ces malformations, comme les MAKP comportent un risque oncologique (36).

Le vaisseau nourricier de la séquestration est le plus souvent issu de l'aorte thoracique ou abdominale, mais dans 15 % des cas, peut venir d'un autre gros tronc artériel (a. sous-clavière, tronc cœliaque, a. splénique). Dans 15 % à 20 % des cas il peut y avoir plusieurs vaisseaux. Pour le chirurgien, le danger de ces malformations est la méconnaissance de ce qu'il puisse s'agir d'une SP : lors d'une traction sur l'artère systémique, celle-ci peut se rompre. Elle se rétracte dans l'abdomen alors que l'on opère dans le thorax, ce qui provoque une hémorragie intra-abdominale fatale (débit de l'aorte).

La radiographie postnatale n'apporte en général aucun bénéfice. Le diagnostic est fait soit sur un CT scan injecté soit sur une IRM. Devant toute anomalie pulmonaire, surtout aux bases, il faut se demander s'il ne s'agit pas d'une séquestration et rechercher systématiquement le vaisseau anormal. Rappelons que les formes associant MAKP et SP ne sont pas rares et que le danger réside dans la méconnaissance de la présence d'un vaisseau systémique (37,38). Nous bénéficions



Figure 3 : Positionnement de l'enfant pour une segmentectomie du lobe inférieur gauche: semi-décubitus ventral à 30° sur matelas à billes préformé par dépression, bras libre.

depuis peu de l'apport des techniques d'imagerie 3D volume rendering qui nous permettent une visualisation fine de la vascularisation des poumons et des séquestrations.

Le vaisseau systémique est le plus souvent situé dans le récessus costo-diaphragmatique postérieur, difficile d'accès chez un petit enfant en thoracotomie. La thoracoscopie a apporté l'avantage d'une excellente vision de ce vaisseau (ou ces dans les cas de vaisseaux multiples) sans traction sur le poumon, diminuant d'autant le risque de rupture. Une fois le ou les vaisseaux (x) lié (s) on observe une ischémie de la séquestration. Pour les formes extralobaires, la totalité de la séquestration est enlevée. Ces formes ne seront pas prises en compte ici, ne présentant aucune difficulté. Par contre pour les formes intralobaires on réalisait une lobectomie inférieure, emportant la SP. Ici encore, la pratique des segmentectomies permet d'épargner du tissu pulmonaire sain. Elle peut être aujourd'hui réalisée par thoracoscopie (39).

Étude clinique

Le but de cette présentation est donc d'exposer les techniques et les résultats des segmentectomies réalisées chez des enfants de moins de un an pour des malformations pulmonaires.

Population et méthode

Nous avons revu rétrospectivement les dossiers de 18 enfants ayant bénéficié de segmentectomies par thoracoscopie à l'âge de quatre à 12 mois (moyenne sept mois) entre 2007 et 2014. Les cas de séquestrations pulmonaires extralobaires n'ont pas été retenus, ne nécessitant pas de résection dans le parenchyme pulmonaire. Tous ont été opérés par le même chirurgien ou sous sa supervision directe.

Tous ont bénéficié d'un diagnostic anténatal confirmé en post-natal par un ou deux CT scan hélicoïdal injecté sous sédation ou anesthésie pour obtenir des coupes fines de grande qualité, permettant des reconstructions d'imagerie 3D.

Technique

Il n'est pas possible à cet âge d'intuber sélectivement les bronches car il n'existe pas de tube double lumière assez petit pour cela. Nos anesthésistes utilisent un artifice qui consiste à placer sous contrôle de la vue par fibroscopie, un cathéter de Fogarty dans la bronche souche du côté à opérer. Puis l'enfant est intubé avec un tube placé soit dans la trachée soit dans la bronche souche du côté non opéré.

L'enfant est ensuite positionné en semi-décubitus ventral à environ 30° en prenant grand soin de ne pas déplacer le ca-

théter de Fogarty (Fig 3). Le chirurgien fait face au rachis, l'assistant à côté de lui. Un premier trocart de 5 mm est mis en place pour l'optique de \varnothing 5 mm x 30° dans le cinquième ou sixième espace intercostal sur la ligne axillaire médiane, où l'espace intercostal est le plus large. Un pneumothorax sous tension à faible pression (6 mmHg) est réalisé au CO₂, qui collabe le poumon du côté opéré. Le ballonnet du cathéter de Fogarty est gonflé. L'insufflation peut alors être interrompue et le poumon reste exclu. Elle pourra être reprise par intermittence selon nécessité. La position de la scissure et le site de la malformation déterminent la position des deux autres trocarts de \varnothing 3 mm.

L'intervention débute par une exploration systématique du médiastin postérieur, en particulier dans les sinus costo-diaphragmatiques à la recherche d'un éventuel vaisseau systémique, même dans les cas présumés être une MAKP.

Pour les séquestrations, une fois le(s) vaisseau(x) systémique (s) identifié(s) ceux-ci sont oblitérés. Nous ne disposons pas de petits clips de \varnothing 3 mm et ne souhaitons pas en utiliser. Les vaisseaux, en général assez gros, sont donc systématiquement traités par au moins deux ligatures dont une transfixiante sur le moignon vasculaire, en général réalisées avec un fil monofilament non résorbable 4-0.

Une fois la dévascularisation obtenue, la séquestration s'ischémie. On procède alors à la section du parenchyme pulmonaire en bordure du tissu vascularisé, à quelques millimètres au-delà de la zone ischémique. La section est effectuée soit aux ciseaux, soit avec le LigaSure® LS 1500 « Dolphin Tip » ou Maryland court LF 1723 (Covidien).

La résection des MAKP peut se faire soit après dissection antérograde du hile vers la périphérie, soit après dissection rétrograde de la périphérie vers le hile selon l'anatomie de la malformation en passant en bordure de celle-ci. Certaines MAKP contiennent des kystes pleins de mucus épais qui masquent le hile. Il faut donc les vider préalablement à la dissection. Les vaisseaux et les bronches sont délicatement disséqués avec une pince courbée atraumatique type Maryland de \varnothing 3 mm ou un crochet à coaguler inactivé. Les vaisseaux sont traités comme pour les SP et les bronches par ligatures ou occlusion au LigaSure®.

Les pièces de résection sont extraites par un orifice de trocart élargi, ce qui peut représenter une mini-thoracotomie selon la taille de la malformation pouvant aller jusqu'à 10 mm de long. En ce cas il ne s'agit plus d'une thoracoscopie totalement fermée *stricto sensu*, mais de chirurgie vidéo-assistée.

Les tranches de section pulmonaire ont été traitées de trois manières différentes de cas en cas : soit nous avons effectué un surjet de fil tressé résorbable sur la tranche de section, soit nous avons appliqué la pince LigaSure®, soit nous n'avons rien fait du tout et laissé le poumon ouvert.

Un drainage thoracique a été systématiquement mis en place par l'orifice de trocart le plus bas.

Résultats

Nous avons réalisé ainsi 18 résections pulmonaires limitées par thoracoscopie ou chirurgie vidéo-assistée chez des enfants de moins de un an. Les enfants étaient âgés de quatre à 12 mois (moyenne sept mois) et pesaient entre 5.9 et 10.4 kg (moyenne 8.1 kg). Il s'est agi de 15 segmentectomies et trois bisegmentectomies. Les diagnostics préopératoires étaient 12 MAKP, quatre séquestrations intralobaires et deux atrésies bronchiques.

Huit segmentectomies ont été faites par thorascopies pures et sept par thorascopies complétées de mini-thoracotomies pour extraction.

Quatre des 12 MAKP ont nécessité de vider les kystes de leur contenu pour accéder au hile en début d'intervention.

Les résections ont concerné huit fois le lobe inférieur droit, trois fois le lobe supérieur droit, cinq fois le lobe inférieur gauche et deux fois le lobe supérieur gauche. La dissection a

été anatomique antérograde dans 4/12 MAKP et rétrograde dans 8/12. Les quatre séquestrations ont été faites de façon rétrograde.

La tranche de section du poumon a été laissée ouverte telle quelle à neuf reprises, traitée par un surjet dans six cas et scellée au LigaSure® dans trois cas, sans aucune différence sur l'importance des fuites d'air et la durée du drainage selon la technique employée.

Un drain thoracique a été systématiquement mis en place et même deux drains chez un patient chez qui l'on craignait une importante fuite d'air. Ces drains ont été laissés entre un et trois jours (moyenne 2.1 jours). Les enfants ont été extubés sur table et ont séjourné dans l'unité de soins intensifs pédiatriques entre un et trois jours (moyenne 1.1.jour) pour surveillance postopératoire. Trois enfants n'ont même pas été aux soins intensifs. La durée de séjour hospitalier a varié de trois à quatre jours (moyenne 3.4 jours).

Pour comparaison, durant la même période trois enfants ont eu des lobectomies par thoracotomies, pour contre-indication à la thoracoscopie. Leurs drains ont été laissés en place deux à quatre jours (moyenne trois jours) et leur hospitalisation a duré cinq à 10 jours (moyenne 7.3 jours).

Il n'y a eu aucun saignement significatif. Toutes les segmentectomies planifiées ont été réalisées et n'ont jamais été transformées en lobectomies. Les complications étaient un emphysème sous-cutané sans conséquence et un pneumothorax asymptomatique après retrait du drain, qui s'est spontanément résolu.

Le temps opératoire strict (non compris l'installation) s'est échelonné de 60 à 230 minutes avec une moyenne de 121 minutes. Nos deux premières segmentectomies ont clairement été nos plus longues procédures.

Le diagnostic anatomo-pathologique a coïncidé avec le diagnostic préopératoire dans 12 cas sur 18. Les quatre diagnostics préopératoires de séquestration se sont avérés exacts. Trois cas de MAKP ne correspondaient pas au grade décrit. Deux cas qui avaient été décrits comme atrésies bronchiques en préopératoire étaient des MAKP avec dans un cas en outre la présence d'un kyste bronchogénique associé. Un cas présumé être une MAKP était en réalité un kyste bronchogénique.

La durée moyenne du suivi a été de 39 mois (de 9 à 72 mois). Tous les patients ont été revus et sont restés asymptomatiques. Aucune des imageries effectuées en moyenne 11 mois après la chirurgie (limites 3.5 à 35 mois) n'a permis de déceler de lésion résiduelle. Tous les enfants avaient alors des poumons symétriques. Mentionnons toutefois un enfant qui avait transitoirement à un mois de son intervention une hypoventilation d'une base pulmonaire, disparue par la suite.

Discussion

Les malformations pulmonaires sont un mélange hétérogène de malformations et les caractéristiques classiques ne sont plus si claires car plusieurs formes peuvent coexister dans la même malformation. Nous avons donc gardé la terminologie classique.

Leur traitement a toujours fait l'objet de controverses. En l'absence de preuve de leur innocuité et dans l'attente du résultat des études prospectives en cours sur l'abstention chirurgicale, nous persistons à penser qu'il est préférable de les opérer. L'argument avancé qu'il s'agirait d'une chirurgie majeure chez des très petits enfants asymptomatiques, donc à risque élevé de complications, n'est démontré ni dans les petites séries (40-42), ni dans notre expérience rapportée ici. Le fait de pouvoir faire des résections limitées à la malformation par des techniques minimales invasives permet de leur offrir une solution définitive à leur problème et leur évite des contrôles à long terme ainsi que les irradiations subséquentes à ceux-ci.

Les malformations pulmonaires sont rares, bien qu'avec le développement du diagnostic anténatal, le nombre de cas

diagnostiqués soit en augmentation. Les techniques opératoires rapportées comprennent des lobectomies et des segmentectomies, soit par thoracotomie ou par thoracoscopie. C'est pourquoi il est très difficile de réunir deux collectifs homogènes en âges et en pathologies pour mener des études comparatives, qui font actuellement défaut. Cette série est donc modeste. Néanmoins il s'agit d'une des plus longues rapportée sur des enfants de cet âge. Macias et Gossot ont rapporté une série de 11 segmentectomies chez des patients adultes (43). Il n'existe à ce jour que quatre publications sur des segmentectomies thoracoscopiques chez l'enfant. La série de Rothenberg rapporte 23 segmentectomies thoracoscopiques entre 2006 et 2012, mais chez des enfants de un à 18 ans (40). Le même auteur a publié des résections pulmonaires par thoracoscopie chez des enfants de moins de un an en 2007, 2008 et 2009, mais il s'agit de lobectomies (22,31,32). La série de l'équipe de Mario Lima de Bologne est importante : il rapporte 54 résections d'épargne pulmonaire entre 16 jours et 14 ans. La majorité était des résections cunéiformes et seules quatre segmentectomies étaient anatomiques. Moins de la moitié ont été faites par thoracoscopie (26) avec 18 conversions, de sorte que seules huit ont été complètement fermées, et on ne sait pas combien de segmentectomies ont été faites chez des enfants de moins de un an (41). Johnson a publié en 2011 une série de 15 segmentectomies réalisées chez des enfants de six mois à 17 ans pour des malformations pulmonaires, sans préciser combien ont été opérés avant un an. Il s'agit donc de la première série rapportée de segmentectomies par thoracoscopie chez des enfants de moins de un an, âge auquel il est recommandé d'opérer (42).

Il vaut la peine de s'arrêter à quelques détails techniques. Nous avons décrit notre technique d'exclusion pulmonaire. Cependant si au début de notre expérience nous pensions devoir exclure complètement le poumon pour gagner le maximum de place dans des très petits thorax, avec l'expérience il nous semble que l'exclusion totale n'est pas indispensable, comme nous l'avons également constaté pour la cure d'atrésie de l'œsophage néonatale. Pour les séquestrations, l'exclusion maximale est bénéfique pour obtenir le plus de place possible dans l'angle costo-diaphragmatique postérieur. La détermination de l'étendue de la malformation se fait ensuite en observant la zone d'ischémie. Par contre pour les MAKP, il nous semble à présent intéressant de garder un peu de ventilation dans le lobe à réséquer, ce qui facilite l'identification des segments concernés par la malformation.

Comme souvent en chirurgie minimale invasive chez des très petits enfants nous sommes confrontés à des problèmes de matériel. Les agrafeuses type Endo-GIA® sont inutilisables. Outre leur diamètre de 12 ou 15 mm, pour une longueur d'agrafage minimale de 30 mm, les mors actifs mesurent en fait 70 mm entre l'axe et l'extrémité, ce qui fait qu'on ne peut les ouvrir dans un thorax de très petit enfant. Il existe depuis peu une agrafeuse de \varnothing 5 mm x 30 mm, qui peut-être nous permettra d'abaisser l'âge auquel on peut les utiliser. Il n'existe pas de clips de 3 mm et ceux de 5 mm ont des trop grandes agrafes qui les rendent dangereuses dans un hile pulmonaire de bébé. Le bistouri à ultrasons (Ultracision®) est à proscrire car il chauffe trop et les structures sont trop proches les unes des autres. Le LigaSure® est très utile, pour autant que l'on dispose de l'une des pinces à extrémités rondes, celui à électrode distale étant dangereux (LigaSure Advance®). Pour finir, le moyen le plus sûr et le moins dangereux pour traiter les vaisseaux est de faire des ligatures simples assurées par des ligatures transfixiantes, ce qui implique de pouvoir aisément en faire dans de très petits espaces. Ceci nous semble une condition sine qua non.

Contrairement à la lobectomie où l'étalement de la bronche est assurée par une ligature, la segmentectomie implique une section dans le parenchyme pulmonaire et donc un risque de fuite d'air. Nous avons été doublement surpris de nos résultats : tout d'abord le poumon du petit enfant devient très vite

étanche, puisque les drains ont été ôtés entre J1 et J3 (moyenne 2.1 jours); ensuite nous avons traité de différentes façons les tranches de sections pulmonaires, sans différence notable dans l'importance des fuites du parenchyme.

Les séquelles de thoracotomies sont connues de longue date chez l'adulte (1937). Elles concernent autant l'aspect que les problèmes fonctionnels (défaut d'élévation de l'épaule). Chez l'enfant elles ont été décrites depuis 1969 (44) et il faut ajouter à ces problèmes les défauts de croissance de la cage thoracique et les scolioses.

Pour cette raison, P. Soucy le premier (1991) (45), suivi de S. Rothenberg (1992) (46) ont proposé des abord d'épargne musculaire chez l'enfant. Outre la diminution des douleurs et la réduction des durées de séjour, l'abord thoracoscopique offre l'avantage d'entraîner nettement moins de déformations anatomiques (scolioses, asymétries thoraciques) ou fonctionnelles (33,47,48).

La faisabilité de thoracoscopie chez des tous petits enfants a été étudiée par notre Groupe d'Etude en Cœliochirurgie Infantile (GECI) (49). La méthode pour résoudre le problème de l'intubation sélective a été décrite. Il apparaît dans notre collectif de 245 enfants de 0 à 28 jours, que 11 % ont présenté des problèmes périopératoires, menant à 3.5 % de conversion. Ceux-ci consistaient en des désaturations < 80, des hypotensions > 20 % de la TA initiale, des hypercapnies > 45 mmHg, des hypothermies < 35° et des acidoses métaboliques. Les facteurs de risques identifiés ($p < 0.05$) étaient l'âge du patient, une température corporelle basse en début d'intervention, une pression d'insufflation thoracique élevée, la durée de l'insufflation et une durée opératoire > 100 minutes. Il apparaît donc que pour éviter ceux-ci, il vaut mieux différer l'intervention à l'âge de quelques mois (6 mois environ) plutôt que de les opérer précocement, à moins que l'enfant soit symptomatique et que l'on y soit forcé. Il faut utiliser des insufflations courtes intermittentes, une pression d'insufflation basse (< 6 mmHg) et un monitoring ETCO₂ et T° est indispensable. En outre sont considérés comme des contre-indications la prématurité, les cardiopathies cyanogènes, les shunts cardiaques droite-gauche, les hypothermies préopératoires et l'instabilité hémodynamique. Ceci est important car 18 % des MAKP sont associées à d'autres anomalies en particulier cardiaques (5-7). En respectant strictement ces règles les complications sont rares et les risques très faibles.

Il est parfois reproché aux partisans des segmentectomies, tant par thoracotomie que par thoracoscopie, que ces résections d'épargne pulmonaire présentent le risque de laisser du tissu malformatif résiduel. Cet argument ne peut être contredit, le chirurgien n'ayant que sa vision pour juger de l'étendue de la résection. Cependant il peut être relativisé. Si l'existence d'un tissu malformatif est porteuse d'un risque oncologique démontré, ce risque est faible. Ainsi s'il restait quelques cellules issues de la malformation sur la tranche de section, le risque de dégénérescence devient extrêmement faible. En outre une lobectomie pour exclure ce risque n'est pas totalement fiable, puisque 5 à 8 % des MAKP et des séquestrations peuvent exister dans deux lobes pulmonaires adjacents (voir être bilatérales dans 2 % des MAKP). Donc pour exclure avec certitude tout risque faudrait-il aller au-delà d'une lobectomie ? Cette attitude serait déraisonnable. C'est pourquoi nous préférons nous limiter à la résection des seuls segments atteints. Ajoutons qu'il n'y a pas d'imagerie postopératoire permettant d'assurer que tout le tissu malformatif a été réséqué.

Conclusions

Le débat reste ouvert entre les partisans de l'abstention thérapeutique et la surveillance des malformations pulmonaires de diagnostic anténatal qui sont asymptomatiques et les partisans de la chirurgie. En l'absence d'étude prospective randomisée à long terme, la majorité des chirurgiens pédiatres

proposent une résection de la malformation après trois mois pour limiter les risques anesthésiques et chirurgicaux, mais au cours de la première année de vie pour permettre au poumon de régénérer. La procédure de référence est la lobectomie par thoracoscopie. Les segmentectomies par thoracoscopie sont une alternative à celle-ci. Elles épargnent plus de tissu pulmonaire sain assurant ainsi une meilleure régénération pulmonaire, ce qui leur vaut le nom de résections d'épargne pulmonaire. Elles ne sont pas grevées d'un taux de complications supérieur aux lobectomies, mais sont réservées à des chirurgiens pédiatres minimal-invasif bien entraînés.

Discussion en séance

Question de F Dubois

Peut-on toujours se limiter à la résection de un ou deux segments sans courir le risque d'une exérèse excessive ?

Réponse

Merci de votre question Mr Dubois. Je suis très honoré de ce que vous ayez été intéressé par ce que j'ai présenté.

La réponse est plutôt le contraire. Nous essayons d'enlever le tissu malformatif et le moins possible de tissu sain adjacent. Notre crainte est plutôt de ne pas assez enlever de tissu pathologique.

Donc pour répondre à votre question, oui je pense que l'on n'enlève pas plus de tissu que ce qui a été prévu sur la base de l'imagerie. Ceci est confirmé par l'examen anatomopathologique des pièces.

Par contre, je ne suis jamais certain d'avoir absolument tout enlevé. Certains reprochent aux partisans des segmentectomies, tant par thoracotomie que par thoracoscopie, que ces résections d'épargne pulmonaire présentent le risque de laisser quelques cellules de la malformation dans le tissu adjacent. Cet argument ne peut être contredit, le chirurgien n'ayant que sa vision et l'imagerie pour juger de l'étendue de la résection. Cependant il faut pondérer ce risque: le risque de dégénérescence est faible et pour quelques cellules résiduelles, il devient infime. En outre les lobectomies ne permettent pas non plus d'assurer d'avoir réséqué tout le tissu pathologique, puisque 5 à 8 % des MAKP et des séquestrations peuvent exister dans deux lobes pulmonaires adjacents et même être bilatérales dans 2 % des MAKP.

Déclaration

L'auteur n'a aucun conflit d'intérêt.

Références

1. Tovar J. Congenital Cystic Adenomatoid Malformations. In Pediatric Thoracic Surgery. M. Lima ed. Springer 2013.
2. Di Fiore JW, Wilson JM. Lung development. Semin Pediatr Surg 1994;3:221-32.
3. Calvert JK, Lakhoo K. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. J Pediatr Surg 2007;42:411-4.
4. Stanton M. Management of congenital lung lesions. Early Hum Dev 2006;82:289-95.
5. Stocker JT, Madwell JE, Darke RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977;8:155-71.
6. Stocker JT. Cystic lung disease in infants and children. Fetal Pediatr Pathol 2009;28:155-84.
7. Aziz D, Langer JC, Tuuha SE, Ryan G, Ein SH, Kim PCW. Perinatally Diagnosed Asymptomatic Congenital Cystic Adenomatoid Malformation: To Resect or Not ? J Pediatr Surg 2004;39:329-34.
8. Chetcuti PA, Crabbe DC. CAM lungs. The conservative approach. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2006;91:463-4.
9. Colon N, Schlegel C, Pietsch J, Chung DH, Jackson GP. Congenital lung anomalies: can we postpone resection? J Pediatr Surg 2012;47:87-92.

10. Kotecha S. Should Asymptomatic Congenital Cystic Adenomatous Malformations Be Removed? The case against. *Paediatr Respir Rev* 2013;14:171-2.
11. MacGillivray TE, Harrison MR, Goldstein RB, Adzick NS. Disappearing fetal lung lesions. *J Pediatr Surg*. 1993;28:1321-5.
12. Winters WD, Effmann EL, Nghiem HV, Nyberg DA. Disappearing fetal lung masses: importance of postnatal imaging studies. *Pediatr Radiol*. 1997;27:535-9.
13. Hancock BJ, Di Lorenzo M, Youssef S et al. Childhood primary pulmonary neoplasms. *J Pediatr Surg* 1993;28:1133-6.
14. Benjamin DR, Cahill JL. Bronchioloalveolar carcinoma of the lung and congenital cystic adenomatoid malformation. *Am J Clin Pathol*. 1991;95:889-92.
15. Kaslovsky RA, Purdy S, Dangman BC, McKenna BJ, Brien T, Ilves R. Bronchioloalveolar carcinoma in a child with congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1997;112:548-51.
16. Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffé A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol*. 2009;44:14-30.
17. Adzick NS, Flake AW, Crombleholme TM. Management of congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg* 2003;12:10-6.
18. Lakhoo K. Management of congenital cystic adenomatous malformations of the lung. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2009;94:F73-6.
19. Vargas SO, Korpershoek E, Kozakewich HP et al. Cytogenetic and p53 profiles in congenital cystic adenomatoid malformation: insights into its relationship with pleuropulmonary blastoma. *Pediatr Dev Pathol* 2006;9:190-5.
20. Nasr A, Himidan S, Pastor AC, Taylor G, Kim PC. Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma? *J Pediatr Surg* 2010;45:1086-9.
21. Wong A1, Vieten D, Singh S, Harvey JG, Holland AJ. Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Surg Int* 2009;25:479-85.
22. Rothenberg SS, Kuenzler KA, Middlesworth et al. Thoracoscopic lobectomy in infants less than 10 kg with prenatally diagnosed cystic lung disease. *J Laparoendosc Advanc Surg Tech* 2011;21:181-4.
23. Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, Patel S, Davenport M. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2009;44:1027-33.
24. Kaneko K, Ono Y, Tainaka T, Sumida W, Kawai Y, Ando H. Thoracoscopic lobectomy for congenital cystic lung diseases in neonates and small infants. *Pediatr Surg Int* 2010;26:361-5.
25. Boubnova J, Peycelon M, Garbi O, David M, Bonnard A, De Lagausie P. Thoracoscopy in the management of congenital lung diseases in infancy. *Surg Endosc* 2011;25:593-6.
26. Albanese CT, Sydorak RM, Tsao K, Lee H. Thoracoscopic lobectomy of prenatally diagnosed lung lesions. *J Pediatr Surg* 2003;38:553-5.
27. Pelizzo G, Barbi E, Codrighand D et al. Chronic inflammation in congenital cystic adenomatoid malformations. An underestimated risk factor? *J Pediatr Surg* 2009;44:616-9.
28. Garrett-Cox R, Mackinlay G, Munro F, Aslam A. Early experience of pediatric thoracoscopic lobectomy in the UK. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2008;18:457-9.
29. Aspirot A, Puligandla PS, Bouchard S, Su W, Flageole H, Laberge JM. A contemporary evaluation of surgical outcome in neonates and infants undergoing lung resection. *J Pediatr Surg*. 2008;43:508-12.
30. Cano I, Antón-Pacheco JL, García A, Rothenberg S. Video-assisted thoracoscopic lobectomy in infants. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29:997-1000.
31. Rothenberg SS. Thoracoscopic pulmonary resection. *Semin Pediatr Surg* 2007;16:231-7.
32. Rothenberg SS. First decades experience with thoracoscopic lobectomy in infant and children. *J Pediatr Surg* 2008;43:40-5.
33. Diamond IR, Herrera P, Langer JC, Kim PC. Thoracoscopic versus open resection of congenital lung lesions: A case matched study. *J Pediatr Surg* 2007;42:1057-61.
34. Vu LT, Farmer DL, Nobuhara KK, Miniati D, Lee H. Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *J Pediatr Surg* 2008;43:35-9.
35. Sundararajan L, Parikh DH. Evolving experience with video-assisted thoracic surgery in congenital cystic lung lesions in a British pediatric center. *J Pediatr Surg* 2007;42:1243-50.
36. Rossi G, Gasser B, Sartori G et al. MUC5AC, cytokeratin 20 and HER2 expression and K-RAS mutations within mucinogenic growth in congenital pulmonary airway malformations. *Histopathology*. 2012;60:1133-43.
37. Cass DL, Crombleholme TM, Howell LJ, Stafford PW, Ruchelli ED, Adzick NS. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg*. 1997;32:986-90.
38. Klein JD, Turner CG, Dobson LJ, Kozakewich H, Jennings RW. Familial case of prenatally diagnosed intralobar and extralobar sequestrations with cystadenomatoid change. *J Pediatr Surg*. 2011;46:e27-31.
39. Bonnard A, Malbezin S, Ferkdadjji L, Luton D, Aigrain Y, de Lagausie P. Pulmonary sequestration children: Is the thoracoscopic approach a good option? *Surg Endosc* 2004;18:1364-7.
40. Rothenberg SS, Shipman K, Kay S, et al. Thoracoscopic Segmentectomy for Congenital and Acquired Pulmonary Disease: A Case for Lung-Sparing Surgery. *J Laparoendosc Adv Surg Tech* 2014;24:50-4.
41. Fascetti-Leon F, Gobbi D, Pavia SV, Aquino A, Ruggeri G, Gregori G, Lima M. Sparing-lung surgery for the treatment of congenital lung malformations. *J Pediatr Surg* 2013;48:1476-80.
42. Johnson SM, Grace N, Edwards MJ, Woo R, Puapong D. Thoracoscopic segmentectomy for treatment of congenital lung malformations. *J Pediatr Surg*. 2011;46:2265-9.
43. Macias L, Ojanguren A, Dahdah J, Gossot D. Thoracoscopic anatomical resection of congenital lung malformations in adults. *J Thorac Dis*. 2015;7:486-9.
44. Freeman NV, Walkden J. Previously unreported shoulder deformity following right lateral thoracotomy for esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1969;4:627-36.
45. Soucy P, Bass J, Evans M. The Muscle-Sparing Thoracotomy in Infants and Children. *J Pediatr Surg* 1991;26:1323-5.
46. Rothenberg SS, Pokomy WJ. Experience With a Total Muscle-Sparing Approach for Thoracotomies in Neonates, Infants, and Children. *J Pediatr Surg* 1992;27:1157-60.
47. Lawal TA, Gosemann JH, Kuebler JF, Glüer S, Ure BM. Thoracoscopy versus thoracotomy improves midterm musculoskeletal status and cosmesis in infants and children. *Ann Thorac Surg* 2009;87:224-8.
48. Rahman N, Lakhoo K. Comparison between open and thoracoscopic resection of congenital lung lesions. *J Pediatr Surg* 2009;44:333-6.
49. N Kalfa, H Allal, O Raux et al. Multicentric Assessment of the Safety of Neonatal Videosurgery. *Surg Endosc* 2007;21:303-8.