

Chirurgie prophylactique en oncologie pédiatrique et chirurgie d'épargne parenchymateuse : deux exemples de chirurgie préventive chez l'enfant et l'adolescent.

Prophylactic surgery in pediatric oncology and parenchymal-sparing surgery: two examples of preventive surgery in children and adolescents.

Christian PIOLAT

Résumé

La chirurgie préventive prend tout son sens chez l'enfant et l'adolescent : opérer sans attendre les manifestations cliniques ou les complications afin de lui permettre d'accéder à une vie normale en disposant d'une espérance de vie identique à la moyenne de la population générale. Cette chirurgie préventive s'envisage principalement dans deux grands champs nosologiques : celui des malformations congénitales et celui des tumeurs et cancers. Elle suppose un dépistage pré-symptomatique réalisé dans deux situations distinctes : le dépistage prénatal et le dépistage de prédispositions aux tumeurs et cancers. Ces dernières décennies ont été marquées par un développement extraordinaire de ces dépistages : de nombreuses malformations congénitales sont actuellement dépistées in utero lors des trois échographies prénatales obligatoires en France (sous l'égide des CPDPN : centres pluri-disciplinaires de diagnostic prénatal) permettant aux équipes de prévoir la prise en charge de l'enfant alors qu'il est encore fœtus en préparant les parents dès cette étape prénatale à une possible chirurgie, les progrès fulgurants réalisés en oncogénétique ont permis de mieux connaître et appréhender les syndromes de prédisposition aux tumeurs et cancers et de mieux cerner le risque et l'âge moyen de développement d'un cancer afin d'établir des recommandations en matière de chirurgie préventive. Citons deux exemples remarquables : plus de 80% des malformations broncho-pulmonaires sont dépistées in-utéro et la majorité d'entre elles sera opérée préventivement dans les premiers mois de vie en évitant aux enfants porteurs d'évoluer vers des complications sérieuses (surinfection, augmentation de volume, dégénérescence), dans les situations familiales de NEM 2A (Néoplasie Endocrinienne Multiples) les enfants à risque seront testés dans les premiers mois de vie et s'ils sont porteurs de la mutation génétique en cause seront opérés préventivement vers l'âge de 3 ans (thyroïdectomie totale). Ces chirurgies préventives réalisées chez l'enfant (assez souvent des nourrissons de moins de 2 ans voire de moins d'1 an) ont grandement bénéficiées des progrès acquis dans de nombreux domaines (imagerie pédiatrique, anesthésiologie pédiatrique, réanimation néonatale et pédiatrique, instrumentation opératoire,...) et tout particulièrement dans celui de la chirurgie mini-invasive. Ces chirurgies préventives s'adressant par définition à des enfants non symptomatiques il est bien évidemment essentiel de pouvoir proposer une chirurgie avec la plus faible morbidité afin de la rendre également plus facilement acceptable pour les parents. Les techniques mini-invasives (laparoscopie, thoracoscopie, rétro-péritonéoscopie) ont permis de grandement améliorer la rançon cicatricielle et les suites opératoires, le développement de la chirurgie d'épargne parenchymateuse (de plus en plus souvent pratiquée par voie mini-invasive) autorise la conservation de la partie saine de l'organe (poumon, foie, rate, rein, gonade) particulièrement importante pour un enfant ayant toute sa croissance devant lui. Indications chirurgicales et techniques chirurgicales à mettre en place sont dans certaines situations très consensuelles et peu discutables alors que dans d'autres situations des interrogations demeurent : le dépistage est-il perfectible ? le risque tumoral est-il vraiment bien évalué ? la chirurgie proposée est-elle adaptée avec la certitude de mettre l'enfant à l'abri du risque tumoral ? la conservation d'une partie « saine » de l'organe n'induit-elle pas une complexité supplémentaire et un éventuel risque d'exérèse incomplète ? quel sera l'apport et l'impact des progrès majeurs prévus par la génétique dans les années à venir ? Cette présentation a pour objectif de rappeler les circonstances du dépistage pré-symptomatique chez l'enfant, les principes de la chirurgie préventive ou prophylactique, la place de la chirurgie d'épargne parenchymateuse, les incertitudes persistantes.

Mots clés

- Enfant
- chirurgie préventive

- chirurgie d'épargne tissulaire
- prédisposition aux cancers

Abstract

Preventive surgery is particularly relevant for children and adolescents: operating without waiting for clinical symptoms or complications to arise, in order to enable them to lead a normal life with a life expectancy identical to that of the general population. This preventive surgery is mainly considered in two major nosological fields: congenital malformations and tumors and cancers. It involves pre-symptomatic screening carried out in two distinct situations: prenatal screening and screening for predispositions to tumors and cancers. Recent decades have seen extraordinary developments in these screening methods: many congenital malformations are now detected in utero during the three mandatory prenatal ultrasounds in France (under the auspices of the CPDPN: multidisciplinary prenatal diagnosis centers), allowing teams to plan for the care of the child while it is still a fetus by preparing the parents at this prenatal stage for possible surgery, rapid advances in oncogenetics have led to a better understanding of syndromes that predispose individuals to tumors and cancers and a better assessment of the risk and average age of cancer development in order to establish recommendations for preventive surgery. Here are two notable examples: more than 80% of bronchopulmonary malformations are detected in utero, and the majority of these will be operated on preventively in the first few months of life, preventing children from developing serious complications (secondary infection, increase in volume, degeneration). In cases of Multiple Endocrine Neoplasia type 2A (MEN 2A), children at risk are tested in the first few months of life and, if they carry the genetic mutation in question, undergo preventive surgery at around the age of 3 (total thyroidectomy). These preventive surgeries performed on children (often infants under 2 years of age or even under 1 year of age) have greatly benefited from advances in many fields (pediatric imaging, pediatric anesthesiology, neonatal and pediatric resuscitation, surgical instrumentation, etc.) and particularly in the field of minimally invasive surgery. Since these preventive surgeries are by definition intended for asymptomatic children, it is obviously essential to be able to offer surgery with the lowest possible morbidity in order to make it more acceptable to parents. Minimally invasive techniques (laparoscopy, thoracoscopy, retroperitoneoscopy) have greatly improved scarring and postoperative outcomes, while the development of parenchymal-sparing surgery (increasingly performed using minimally invasive techniques) allows the healthy part of the organ (lung, liver, spleen, kidney, gonad), which is particularly important for a child who still has his entire growth ahead of him. In some situations, the surgical indications and techniques to be used are widely agreed upon and rarely disputed, while in other situations questions remain: can screening be improved? is the tumor risk really well assessed? is the proposed surgery appropriate, with the certainty of protecting the child from tumor risk? does preserving a "healthy" part of the organ not introduce additional complexity and a possible risk of incomplete excision? what will be the contribution and impact of the major advances expected in genetics in the coming years? This presentation aims to review the circumstances surrounding presymptomatic screening in children, the principles of preventive or prophylactic surgery, the role of parenchymal-sparing surgery, and the uncertainties that remain.

Keywords

- Children
- preventive surgery
- tissue-sparing surgery
- predisposition to cancer