



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



MISE AU POINT

Quand les malformations pulmonaires congénitales doivent-elles être opérées ?

When congenital lung malformations have to be operated?

N. Khen-Dunlop*, S. Sarnacki, Y. Révillon

Service de chirurgie pédiatrique viscérale, hôpital Necker–Enfants malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

Disponible sur Internet le 25 février 2012

MOTS CLÉS

Pédiatrie ;
Thorax ;
Diaphragme ;
Fœtus

Résumé La spécificité de la chirurgie pulmonaire chez l'enfant s'explique à la fois par des conditions techniques et anatomiques particulières et la nécessité d'un suivi long, le plus souvent sur plusieurs années. En dehors des résections carcinologiques, les principales indications de cette chirurgie sont les malformations congénitales (malformations adénomatoïdes kystiques, séquestrations, emphysèmes), les séquelles infectieuses symptomatiques (dilatations des bronches, atélectasies, abcès) et les pneumothorax. Les progrès de la miniaturisation du matériel permettent de réaliser la majorité de ces interventions entièrement par voie thoracoscopique, à la restriction de la période néonatale. Chez le nouveau-né, pour lequel les indications opératoires restent exceptionnelles, les conditions ventilatoires et la relative étroitesse du thorax font encore préférer la chirurgie à ciel ouvert. Les malformations pulmonaires peuvent également être prises en charge in utero, dès lors qu'elles retentissent sur le développement pulmonaire ou qu'elles sont à l'origine d'une défaillance cardiaque. Ces interventions, proposées après la 30^e semaine de gestation, n'ont pas pour but l'exérèse des lésions mais la levée de la compression. Mais ces prises en charges sont encore en phase d'évaluation et, compte tenu des possibles complications fœtales et maternelles, elles ne peuvent être réalisées que dans des centres experts et dans le cadre de protocoles précis.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : naziha.khen-dunlop@nck.aphp.fr (N. Khen-Dunlop).

KEYWORDS

Pediatrics;
Chest;
Diaphragm;
Fetus

Summary Both technical and anatomical features and the need for a long follow-up, usually over several years, explain the specificity of lung surgery in children. Apart from the oncological resections, the main indications for this surgery are congenital lung anomalies (cystic adenomatoid malformation, bronchopulmonary sequestration, lobar emphysema), symptomatic postinfectious lesions (bronchiectasis, atelectasis, abscess) and pneumothorax. Advances in miniaturization of the surgical equipment are used to carry the majority of these interventions by thoracoscopy, except when performed at the neonatal period. In the newborn, for which the indications for lung surgical resections are exceptional, ventilatory conditions and the tightness of the chest lead to still prefer open surgery. Pulmonary malformations can also be managed prenatally when they affect lung development or cause heart failure because of compressive complications. These interventions, performed after the 30th week of gestation, are not intended to remove the lesions, but to release the compression. But these procedures are still under evaluation and, in light of possible fetal and maternal complications, they should only be performed in tertiary centers and in the context of specific protocols.

© 2012 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

De nombreuses malformations congénitales du poumon sont aujourd'hui diagnostiquées dès la période fœtale, le plus souvent à l'échographie du deuxième trimestre [1]. Le diagnostic prénatal permet alors de suivre l'évolution de la malformation fœtale et d'organiser la prise en charge néonatale, du fait du risque de détresses respiratoires précoces mais rares, puisqu'elles surviennent chez moins de 10% des enfants. Alors qu'il existe aujourd'hui un consensus pour le traitement chirurgical des malformations pulmonaires symptomatiques, la prise en charge des lésions asymptomatiques reste discutée. Les arguments pour une exérèse précoce sont les conséquences des complications aiguës, les difficultés chirurgicales d'une résection après infection, la possible croissance pulmonaire compensatoire secondaire et surtout, le risque de dégénérescence tumorale de certaines de ces malformations [2]. Chez le grand enfant, c'est l'apparition de symptômes qui amène au diagnostic des malformations qui n'ont pas été vues lors des échographies prénatales.

La chirurgie fœtale a été développée pour tenter de limiter les conséquences fonctionnelles prénatales des malformations, en particulier dans un pays comme les États-Unis, où la législation sur l'interruption de grossesse est très restrictive. Dans le cas du poumon, il s'agit essentiellement de compressions parenchymateuses qui, lorsqu'elles sont précoces et prolongées, peuvent conduire à une hypoplasie pulmonaire néonatale [3].

Indications de la « chirurgie » pulmonaire fœtale

La chirurgie fœtale a été développée par des équipes américaines avec, comme pionnier, Michael Harrison à San Francisco, puis l'équipe du Children's Hospital of Philadelphia avec Alan Flake et Scott Adzick. Progressivement, la chirurgie ouverte, dont les risques de prématurité et de séquelles utérines sont importants, a laissé sa place aux interventions par fœtoscopie pour la grande majorité des interventions. Cette voie d'abord réduit les traumatismes utérins et les lésions des membranes amniotiques [3]. Les interventions fœtales sont contre-indiquées s'il

existe des anomalies chromosomiques, une grossesse multiple, des malformations fœtales associées ou des facteurs de risques maternels. Par ailleurs, et malgré les progrès de la médecine fœtale et de la prise en charge périnatale des 30 dernières années, ces gestes restent des actes lourds avec des complications fœtales : accouchement prématuré, chorioamniotite, brides amniotiques, ou encore mort fœtale in utero ; mais également maternelles : ruptures utérines, hémorragies, OAP, décès... [4]. C'est dans ce contexte que les recommandations de la Société internationale de médecine et de chirurgie fœtale limitent les indications d'intervention fœtale aux pathologies pour lesquelles [5] :

- l'histoire naturelle est connue ;
- l'absence de prise en charge in utero conduit au décès ou à des séquelles lourdes ;
- l'intervention fœtale permet une amélioration au moins partielle des complications avec un résultat au moins comparable à celui de la prise en charge postnatale standard.

Deux grandes pathologies pulmonaires répondent à ces critères : les malformations congénitales du poumon et la hernie de coupole diaphragmatique.

Les malformations congénitales du poumon

Les malformations pulmonaires fœtales sont rares puisqu'elles concernent environ une sur 20 000 grossesses [6]. Ces malformations sont classées en deux grand type en fonction de leur aspect échographique : hyperéchogène ou kystique. Les lésions kystiques correspondent dans la très grande majorité des cas à des malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP), alors que les lésions hyperéchogènes peuvent correspondre à des MAKP, des séquestrations, des emphysemes congénitaux ou des atrésies bronchiques. Dans la plupart des cas, ces lésions, qu'elles soient d'aspect solide ou kystique, ne gênent pas le développement pulmonaire ni la croissance du fœtus, même si une déviation médiastinale (constatée dans 50% des cas) ou un hydramnios (constaté dans 20% des cas) peuvent y être associés du fait d'un effet de masse médiastinal et ou d'une compression œsophagienne. De plus, une régression du volume de la malformation est habituellement observée pendant

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3419482>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3419482>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)