

## **Colloque de Pédiatrie du 9 novembre 2021, deuxième heure**

### ***Malformations congénitales du poumon : prise en charge et suivi***

Orateur : Dr Nicolas Jauquier, chef de clinique, Service de chirurgie de l'enfant et de l'adolescent - CHUV

Pour cet exposé, seules les lésions kystiques intra-thoraciques seront abordées.

Des exemples de radiographies sont montrés avec soit une déviation de sonde nasogastrique, soit des effets de masse, soit des opacités médiastinales. Il s'agit souvent de découvertes radiologiques, parfois fortuites.

Il existe un diagnostic différentiel large : duplication, malformations, lymphome, tératome, neuroblastome, kyste soit thoraciques soit péricardiques soit thymiques.

Il est nécessaire de compléter le bilan soit avec un CT-scan, soit avec une IRM. Cela permet de préciser la nature de la lésion, les relations anatomiques, la localisation pulmonaire ou extrapulmonaire, et de planifier l'opération. L'imagerie ne permet pas toujours l'identification et l'origine de la masse.

La présentation se focalise sur les kystes, bronchogéniques ou entériques.

Il s'agit d'un problème de duplication de l'intestin primitif. Cette pathologie avait déjà été décrite au XVIIe siècle (par Blasius, Bartholinus). En 1937 le prof Ladd en a décrit les trois caractéristiques : couche de muscle lisse, épithélium fait de muqueuse intestinale ou respiratoire, en rapport avec le tractus digestif.

Rappel embryologique : à partir de l'intestin primitif antérieur se développent les bourgeons pulmonaires, thyroïdien. Le processus de séparation n'est pas très clair, plusieurs modèles existent (outgrowth model, septation, « watershed model »). D'un point de vue génétique, différentes voies de signalisation existent et plusieurs gènes sont impliqués.

L'origine et le mécanisme de formation des kystes n'est pas clair non plus.

Par définition, il s'agit d'une duplication avec une couche de muscle lisse, et un épithélium soit columnal de type respiratoire, soit de type digestif (œsophagien, muqueuse gastrique, colique, ou pancréatique).

Le kyste se caractérise par sa position, sa taille, la présence d'hétérotopie.

Il peut avoir un effet compressif sur les voies respiratoires pouvant entraîner des infections, il peut être asymptomatique. 10% des cas ont des symptômes intestinaux avec dysphagie, hémorragie.

La prise en charge est chirurgicale, mais dans de bonnes conditions, c'est-à-dire en dehors d'une période de pneumonie ou en dehors d'une période d'hémorragie, qu'il convient d'abord de stabiliser. L'intervention est parfois faite en urgence lors de détresse respiratoire.

L'aspiration simple ne suffit pas, il faut enlever le kyste ; la marsupialisation ne fonctionne pas, de même que le unroofing (faire un toit dans le kyste). Il faut enlever tout le kyste, en particulier toute la muqueuse.

L'approche chirurgicale est faite soit par thoracotomie, soit par voie endoscopique. Il n'y a pas plus de complications avec la thoracoscopie, mais la durée d'hospitalisation est moins longue.

Une vidéo est montrée où l'on observe l'ouverture de la plèvre, puis de la musculature, et l'excision du kyste. Il faut être très attentif aux structures nerveuses avoisinantes (nerf phrénique et vague).

Les complications générales de l'intervention sont l'atélectasie, la surinfection, la pneumonie, les lésions nerveuses, l'épanchement pleural.

Le contrôle de la douleur est très important. Une antibiothérapie prophylactique est nécessaire, éventuellement la pose d'un drain. Lorsqu'il y a une suspicion de fuite, un TOGD peut être nécessaire.

Il y a un risque de récurrence s'il reste de la muqueuse en place.

Lorsque le patient est asymptomatique, le consensus est en faveur de la chirurgie car les symptômes risquent simplement de se développer plus tard.

Le risque de dégénérescence cancéreuse est faible, mais il existe.

Le taux de mortalité est faible, le taux de récurrence est faible.

En conclusion, toute lésion kystique doit être investiguée. Le traitement est chirurgical. L'outcome est bon.