

UNIVERSITÉ DE STRASBOURG  
FACULTÉ DE MÉDECINE, MAÏEUTIQUE ET SCIENCES DE LA SANTÉ

ANNÉE :2023

N° : 266

THÈSE  
PRÉSENTÉE POUR LE  
DIPLOME D'ÉTAT DE  
DOCTEUR EN MÉDECINE

Diplôme d'État  
Mention : CHIRURGIE PEDIATRIQUE

PAR

**Manon ZISLIN**

Née le 19 Mars 1994 à Draguignan

---

Titre de la Thèse

**EVALUATION DES MORBIDITES A MOYEN ET LONG TERME DES ENFANTS  
OPERES DE MALFORMATIONS BRONCHO-PULMONAIRES ET ETATS DES LIEUX  
DES PRATIQUES PROFESSIONNELLES DE VILLE**

---

Président de thèse : Nicolas SANANES, Professeur

Directrice de thèse : Isabelle TALON, Professeur

UNIVERSITÉ DE STRASBOURG  
FACULTÉ DE MÉDECINE, MAÏEUTIQUE ET SCIENCES DE LA SANTÉ

ANNÉE :2023

N° : 266

THÈSE  
PRÉSENTÉE POUR LE  
DIPLOME D'ÉTAT DE  
DOCTEUR EN MÉDECINE

Diplôme d'État  
Mention : CHIRURGIE PEDIATRIQUE

PAR

**Manon ZISLIN**

Née le 19 Mars 1994 à Draguignan

---

Titre de la Thèse

**EVALUATION DES MORBIDITES A MOYEN ET LONG TERME DES ENFANTS  
OPERES DE MALFORMATIONS BRONCHO-PULMONAIRES ET ETATS DES LIEUX  
DES PRATIQUES PROFESSIONNELLES DE VILLE**

---

Président de thèse : Nicolas SANANES, Professeur

Directrice de thèse : Isabelle TALON, Professeur



### PE - PROFESSEURS ÉMÉRITES

- 1. **Professeur émérite de droit**
  - 1.100000 Professeur émérite de droit (niveau 1)
  - 1.100000 Professeur émérite de droit (niveau 2)
- 2. **Professeur émérite de médecine**
  - 2.100000 Professeur émérite de médecine (niveau 1)
  - 2.100000 Professeur émérite de médecine (niveau 2)
- 3. **Professeur émérite de pharmacie**
  - 3.100000 Professeur émérite de pharmacie (niveau 1)
  - 3.100000 Professeur émérite de pharmacie (niveau 2)
- 4. **Professeur émérite de biologie**
  - 4.100000 Professeur émérite de biologie (niveau 1)
  - 4.100000 Professeur émérite de biologie (niveau 2)
- 5. **Professeur émérite de chimie**
  - 5.100000 Professeur émérite de chimie (niveau 1)
  - 5.100000 Professeur émérite de chimie (niveau 2)
- 6. **Professeur émérite de physique**
  - 6.100000 Professeur émérite de physique (niveau 1)
  - 6.100000 Professeur émérite de physique (niveau 2)
- 7. **Professeur émérite de mathématiques**
  - 7.100000 Professeur émérite de mathématiques (niveau 1)
  - 7.100000 Professeur émérite de mathématiques (niveau 2)
- 8. **Professeur émérite de lettres**
  - 8.100000 Professeur émérite de lettres (niveau 1)
  - 8.100000 Professeur émérite de lettres (niveau 2)
- 9. **Professeur émérite de sciences humaines**
  - 9.100000 Professeur émérite de sciences humaines (niveau 1)
  - 9.100000 Professeur émérite de sciences humaines (niveau 2)

### E2 - PROFESSEUR DES UNIVERSITÉS ASSOCIÉ (mi-temps)

1.000000 1.000000 1.000000

### E3 - PROFESSEURS CONVENTIONNÉS DE L'UNIVERSITÉ

1.000000	1.000000
1.000000	1.000000
1.000000	1.000000
1.000000	1.000000
1.000000	1.000000
1.000000	1.000000
1.000000	1.000000























# SERMENT D'HIPPOCRATE

(version proposée en 2012 par le Conseil National de l'Ordre des Médecins)

« Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque ».

## Remerciements

A mes Maîtres ,

**A Monsieur le Professeur Nicolas Sananes**, je vous remercie d'avoir accepté d'être mon président de thèse. Votre expertise et votre dévouement pour les avancées en gynécologie-obstétrique sont inestimables. Veuillez recevoir tout le respect et ma considération.

**A Madame la Professeur Isabelle Talon**, je vous remercie d'avoir accepté de diriger ce travail de thèse. Votre rigueur dans le travail, votre honnêteté et votre dévouement envers les patients sont inspirants. C'est un honneur et un plaisir de pouvoir apprendre à vos côtés. Je tenais à vous témoigner toute mon estime.

**A Monsieur le Docteur Lionel Donato**, je vous remercie d'avoir accepté de faire partie de ce jury de thèse. J'admire votre passion pour ce sujet qui vous tient particulièrement à cœur, comme vous avez pu me le dire . En vous remerciant encore de ce que vous faites au quotidien pour les enfants. Veuillez recevoir toute ma considération.

**A Monsieur le Professeur François Becmeur**, je vous remercie de m'avoir fait l'honneur de faire partie de ce jury de thèse. Votre passion et votre enthousiasme pour la spécialité et tout particulièrement la chirurgie thoracique pédiatrique sont admirables. Ce fut un immense privilège de pouvoir apprendre à vos côtés au cours de ces 4 dernières années.

**Au Dr Isabelle Chevalier**, je te remercie pour ces 4 derniers années d'apprentissage et de conseils. Ta rigueur, ta bonne humeur et ta minutie sont inspirantes. Et promis-juré, je continuerai à essayer de ne plus te vouvoyer à mes risques et périls... 😊

**Au Dr Raphael Moog**, merci pour votre disponibilité et votre humour sur ces 4 dernières années.

**A Monsieur le Pr Philippe Gicquel**, je vous remercie de m'avoir appris certains fondamentaux de l'orthopédie pédiatrique. Je tenais à vous remercier pour votre rigueur et votre disponibilité.

**Au Dr Ludovic Schneider**, je vous remercie pour ces sessions de bloc musical jusqu'à pousser la chansonnette. Merci encore pour ces leçons de vie quotidienne.

Merci à l'équipe d'IBODE, d'IDE, puéricultrices et AP du 6615 et 6259, ainsi qu'aux secrétaires pour ces 4 dernières années passées auprès de vous. Merci de votre implication au quotidien auprès des patients. Je tenais de plus à remercier **Christiane**, pour ton temps et ton aide dans cette thèse.

Merci au **Pr Rémi Besson**, **Dr Duyti Sharma**, **Dr Estelle Aubry**, **Dr Michel Bonneville**, **Dr Rony Sfeir**, **Dr René Priso**, de m'avoir formé pendant 6 mois. J'ai pu m'ouvrir à une autre manière de procéder et je suis consciente de la chance de vous avoir eu comme formateurs. Ce semestre a dépassé toutes mes attentes. Merci pour cette superbe expérience.

Un merci à toute l'équipe de Pu-pu de L'USC de du conventionnel ainsi qu'aux IBODE .

Merci à tous les séniors de chirurgie digestive de Colmar, de Chirurgie vasculaire, d'Urologie et de Chirurgie Thoracique qui m'ont accompagné lors de ma formation. Merci aussi à toutes les équipes paramédicales des différents services dans lesquels je suis passée.

#### A mes chefs,

**A Anne**, merci d'avoir été ma chef de clinique depuis 4 ans . Merci pour ton apprentissage, de m'avoir aidé dans mes premières interventions. Merci d'avoir eu confiance en moi, pour pouvoir t'aider sur certains de tes blocs en solo sous les feux des projecteurs. Merci pour tes conseils et ta réassurance.

**A Kiti et Alexis**, c'est toujours un plaisir de partager après une bonne matinée de travail un repas (à 12h s'il vous plait!) et un café. Merci pour ces 4 dernières années à essayer de m'apprendre quelques trucs en ortho et trauma. Promis-juré, un jour je passerai dans le service pour voir ce qu'on y fait ! 😊

**A mes chefs de chir vasc** et surtout à **Anne Flo**. Entre les nuits blanches et les week-ends sans dormir, j'avais bien compris qu'à cause de ma poisse puissance mille, vous tirez à pile ou face qui ferez l'astreinte avec moi 😊 Merci pour votre formation de rigueur et aux playlists endiablés au bloc.

**A Alice, Pierre et Maxime**, merci pour ce semestre d'uro riche en émotion et en rire. Spécial dédicace à **Pierre**, pour t'avoir tiré du sommeil en te hurlant dessus à 4h du matin 😊

**A Charlotte**, ma grande sœur ! Merci d'avoir participé à me former durant ce semestre ce chir tho . Grâce à ton apprentissage, tu as renforcé mon appétence pour la chirurgie thoracique pédiatrique. Je ne te remercierai jamais assez pour ta bienveillance et ton dévouement envers les patients. Merci pour ton amitié et ta confiance sans faille, même à 2h du matin pour un drainage express...

**A Céline et Arthur**, merci pour ce dernier semestre à Lille. Merci pour vos conseils avisés et votre confiance . Merci de m'avoir intégré dans le service comme si ça faisait des années que j'en faisais parti . Merci pour vos messages d'encouragement et tout plein d'affections 😊

#### A mes co-internes,

**A Chloé**, merci à toi de m'avoir pris sous ton aile et m'avoir aidé dans mes débuts. Ta bienveillance et ton souci pour le détail sont tes plus grandes qualités, ainsi que ton franc parlé 😊

**A Consu et Francesca**, la rencontre Argentino-italienne du siècle . Vos bonnes humeurs et vos accents chantants ont raisonné dans le bureau pendant un semestre . Vous avez toujours été là pour moi, et m'accompagner ( ou plutôt vous accompagnez ) pour un café et une pâtisserie .

**A Lucas**, mon piou-piou grenoblois . Je ne sais pas ce que j'ai préféré entre tes t-shirts colorés et nos conversations absurdes. Mais ce que je sais, c'est que j'ai été enchanté d'être ta co-interne et je vais pouvoir te passer le relais de la référence sans m'inquiéter. A toi de jouer maintenant ! 😊 (mais t'as déjà bien démarré)

**A Nizar** , mon ptit chat !! La merguez de Tunis, le Sultan d'Hammamet, ... Je suis tellement fière que tu m'ais guidé dans mes débuts. Ta gentillesse, ta bienveillance et ton empathie font

de toi une personne extraordinaire. Je tiens à te remercier pour les quelques mots d'arabe que tu m'as appris, je vais pas aller très loin avec, mais j'ai capté l'essentiel.

**A Amane**, mon grand frère ! Je te remercie d'avoir toujours été là , d'être à l'écoute et toujours de bons conseils . Tu m'as toujours fait rire avec ton humour a 2 balles d'urologue. Merci d'avoir pris un peu le temps (d'accord plutôt 1h30-2h) de discuter dans les moments un peu stressant. Merci pour tout !

A la team vasculaire : **Arielle, Jon, Rawan, Anais, Mehdi**, ce semestre a été riche en émotions et on a envoyé balader un bon nombre de gens (surtout les C.). Comme dirait Arielle, on a démarré sur les chapeaux de roue mais on en a semé quelques-uns en chemin. Et non je ne remercie pas M.... (Petite dédicace à **Arielle** 😊 : merci pour ton aide et ton soutien ces dernières semaines)

**A Pascaline**, merci pour ton univers de licornes et de paillettes 😊, qui m'émerveille au quotidien. Tes phrases cultes : « faut pas pousser mémé dans les orties » ou « Non c'est une chocolatine, et puis c'est tout » sont des références 😊 . Surtout le fameux : DOSE- TOI et aussi le C. ou P. ? (merci **Jon**)

**A Thibaut**, j'ai toujours été admirative de ta manière d'imposer les choses. « C'est tout et c'est comme ça, ils se débrouilleront comme il veulent ! » . Entre nos allers-retours en train à Colmar, gérer le service de Dig et le bloc à 2 puis finalement finir par aller boire un verre au Tigre en refaisant le monde, ce sont des souvenirs incroyables.

**A Antoine**, merci pour ta beaufitude quotidienne et ta facilité à balancer des vanes même dans les situations gênante. **A Laure**, la seule et l'unique pharma à continuer à supporter nos conversations médicales à rallonge. T'es même parfois encore plus gênante que nous !

A la team uro : **Zelmouille, Mary-madeleine, Hubichou et à ma jumelle Gremlins**. Ce semestre a été riche en surnoms et en travail. C'est grâce à aux situations saugrenues et blagues bidons qu'on a réussi à travailler dans la joie et la bonne humeur, malgré les quelques gueulantes de la communauté de Gremlins 😊 **A Baptiste**, mon urologue junior préféré. Merci pour ces coups de téléphone à s'insulter c'est toujours sympa 😊

**A Odilon, Buuvei, Danielle et Antonio**, merci de votre soutien à tous les quatre, surtout sur ce semestre difficile émotionnellement pour moi . Et rappelez-vous, I wish I have a mangoo tree ...; at aussi : la lumière est là B...

**A Marion**, t'as vraiment un chouette terrasse avec bcp de plantes qui doivent être probablement mortes !! Ton amitié est chère à mes yeux et je suis fière d'avoir pu organiser un session Néo-interne à tes côtés en mode « total free style », mais on y est arrivé avec Brio 😊

**A Audrey, Aline et Nico**, merci pour ce dernier semestre à Lille . Vous avez rendu ce semestre loin de l'Alsace agréable.

### A mes amis

**A Mélodie**, merci à toi pour ces années d'externat. Grâce à toi, j'ai pu me sortir de mon train-train quotidien et profiter des années étudiantes. Je voulais aussi te remercier pour le soutien sans faille et l'aide pour la préparation des ECN , sans toi je n'y serai jamais arrivée. Notre duo est infailible et ils fonctionnent toujours, y compris lorsqu'on arrive à avoir une garde en

commun ( à 433kms de différence) et qu'on s'appelle à 4h du matin pour se raconter des histoires complètement folles. Merci aussi à ton Love, **Yann**, pour son soutien pendant toutes ces années.

Aux blondes : **Agathe, Anaïs et Lucie** . Merci pour votre amitié toujours présente malgré la distance et les années.

**A Pauline**, mon chaton. Merci à toi depuis toutes ces années. Je te remercie pour ton amitié infaillible. Ta gentillesse et ta bonté sont des qualités exceptionnelles. Ton entêtement aussi !! Loin des yeux et près du cœur.

**A PA, Gaby et Elo**, merci pour ces années collège et lycée à vos côtés. A nos sessions jacuzzis et films dans le sous-sol . Merci pour votre amitié indéfectible même à l'autre bout du monde .

#### A ma famille

**A Joelle et Christian** merci de m'avoir accepté dans votre famille. Je vous remercie de nous soutenir, même après tant d'années, dans tous nos projets même les plus fous. **A Xavier**, ton imagination débordante et ton talent de conteur d'histoires farfelus ne cesseront jamais de m'émerveiller et de me faire rire.

**A Mamichou**, merci pour tous ces mercredis et vacances passés à vos côtés. Je tenais à vous remercier pour toutes ces marques d'affections depuis toutes ces années, vous m'avez toujours fait sentir comme une de vos petites filles. **A Marina**, mon JC préféré, je te remercie pour tes conseils et ton honnêteté. Je te remercie pour l'attention et les soins aux quotidiens des patients et de faire ton boulot d'infirmière avec autant d'empathie .

**A Tatie Isa**, je te remercie de ta bonté et ta gentillesse au quotidien . Je te remercie d'avoir pris du temps pour venir voir cette soutenance . Je tenais aussi à te remercier pour me laisser (beaucoup trop de fois) dormir chez toi quand j'ai besoin d'un toit sur Paris

**A Isa**, merci d'avoir toujours été là pour moi, même dans les moments les plus sombres . Ta bienveillance et ton affection ont toujours été inestimables à mes yeux . Grâce à tes efforts quotidiens (et de nombreuses disputes), j'ai pu en arriver où j'en suis et je t'en serai éternellement reconnaissante.

**A toi Papa**, merci d'avoir toujours cru en moi et de m'avoir toujours dit qu'aucun obstacle n'est insurmontable. Grâce à toi, j'ai pu atteindre mes objectifs et devenir la personne que je suis aujourd'hui . Ton poussin a bien grandi et je suis fière d'avoir un Pipounet comme toi.

**Enfin, à toi Joseph**, merci d'avoir été à mes côtés depuis 10ans, et d'avoir traversé avec moi toutes ces années de médecine. Je te remercie de ton amour, ta bonté et ton soutien que tu m'apportes au quotidien sans jamais faillir. Je te remercie aussi de me supporter mon sale caractère et mon entêtement chaque jour. Je tenais à te remercier de l'aide que tu m'as apporté dans ce travail de thèse car l'informatique c'est quand même ton truc 😊 . Et enfin, pour la blague, Mié ...

## Table des matières

Remerciements .....	15
Table des Figures.....	19
Table de Tableaux .....	20
Liste des Annexes :.....	21
Liste d'abréviations .....	22
I - INTRODUCTION :.....	23
II - MATERIELS ET METHODES .....	25
Population.....	26
Stratégies opératoires .....	27
Suivi chirurgical à court terme .....	27
Suivi général à moyen et long terme .....	27
Suivi en ville.....	29
III - ANALYSE DE RESULTATS .....	29
IV – RESULTATS .....	30
Population.....	30
Suivi chirurgical .....	41
Évaluation à moyen et long terme .....	43
Évaluation des pratiques des professionnels de santé de ville .....	46
V - DISCUSSION :.....	48
VI – CONCLUSIONS :.....	58
VII - ANNEXES .....	60
Annexe 1 : Score de Clavien Dindo .....	60
Annexe 2 : Questionnaire Enfant/Parents .....	61
Annexe 3 : Questionnaire Professionnels de Ville .....	65
Annexe 4 : Classification de Stocker modifiée .....	67
VIII - BIBLIOGRAPHIE .....	68

## Table des Figures

<i>Flow Chart 1: Population sélectionnée.....</i>	26
<i>Figure 1: Répartition des lésions au diagnostic anténatal( n=48 lésions).....</i>	32

<i>Figure 2: Évolution des lésions visualisées en imagerie en fin de grossesse (n=48 lésions) ..</i>	32
<i>Figure 3: Type de signes de gravité (n=20 foetus) .....</i>	33
<i>Figure 4: Type de malformations associées (n=16 enfants) .....</i>	34
<i>Figure 5: Répartition des lésions à l'imagerie pré-opératoire (n=68 lésions) .....</i>	35
<i>Figure 6: Symptômes pré opératoire (n=20 enfants symptomatiques) .....</i>	36
<i>Flow Chart 2: Stratégie chirurgicale .....</i>	37
<i>Figure 7: Type de complications post-opératoires (n=16 enfants) .....</i>	38
<i>Figure 8: Score Clavien Dindo .....</i>	39
<i>Figure 9: Répartition des lésions en Anatomopathologie .....</i>	40
<i>Figure 10: Suivi Chirurgical (n=66 enfants) .....</i>	42
<i>Flow Chart 3: Population du suivi à moyen et long terme .....</i>	43
<i>Figure 11: Répartition des morbidités (n=16 enfants répondeurs) .....</i>	44
<i>Figure 12: Proposition d'un protocole de suivi au CHU .....</i>	57

## Table de Tableaux

<i>Tableau 1: Imageries anténatales .....</i>	31
<i>Tableau 2: Caractéristiques de la population .....</i>	34
<i>Tableau 3: Localisation des MBP (n=68 lésions) .....</i>	35

<i>Tableau 4: Discordance Radio-Clinico-Anatomopathologique.....</i>	<i>41</i>
<i>Tableau 5: Caractérisation de la morbidité pulmonaire .....</i>	<i>44</i>

## Liste des Annexes :

- Annexe 1 : Score de Clavien Dindo*
- Annexe 2 : Questionnaire Enfant/Parents*
- Annexe 3 : Questionnaire Professionnels de Ville*
- Annexe 4 : Classification de Stocker modifiée*

## Liste d'abréviations

MBP : malformations broncho-pulmonaires

MAK : malformation adénomatoïdes kystiques

SP : séquestrations pulmonaires

SIL : séquestration intra-lobaire

SEL : séquestration extra-lobaire

IRM : imagerie par résonance magnétique  
TDM : tomodensitométrie  
CHU : Centre hospitalier universitaire  
HUS : hôpitaux universitaires de Strasbourg  
PNDS : protocole national de diagnostic et de soin  
DAN : diagnostic anténatal  
SA : semaine d'aménorrhée  
EFR : explorations fonctionnelles respiratoires  
VEMS : volume expiré maximum par seconde  
CVF : capacité vitale forcée  
DLCO : capacité de diffusion du monoxyde de carbone  
LCI : index de clairance pulmonaire

## **I - INTRODUCTION :**

Les malformations broncho-pulmonaires (MBP) sont un groupe hétérogène de malformations congénitales des poumons, incluant les malformations adénomatoïdes kystiques du poumon

(MAK), les séquestrations intra-pulmonaires (SIL) et extra-pulmonaires (SEL), les kystes bronchogéniques, les emphysèmes lobaires géants, les atrésies bronchiques et des formes hybrides<sup>1,2,44</sup>. L'incidence des MBP est évaluée à 30-42 cas pour 100 000 patients<sup>3,42</sup>. Grâce au développement de l'échographie-diagnostic anténatale, les MBP sont mieux détectées. Des données récentes ont permis de montrer que les MBP peuvent être identifiées en prénatal dans environ 1/2300-2500 naissances vivantes<sup>4-8</sup>.

L'origine embryologique de ces anomalies reste discutée, mais une entité malformative commune est suspectée<sup>9-11,43,44</sup>.

Les MAK et les séquestrations pulmonaires (SP) sont des lésions d'un intérêt particulier, car leurs managements anténatals et postnatals sont similaires, mais la prise en charge postnatale est controversée.

En effet, comme dit précédemment, la plupart des MBP sont détectées en période anténatale. De manière occasionnelle, ces anomalies sont symptomatiques chez le fœtus et peuvent nécessiter une prise en charge intra-utérine<sup>12,13</sup>. La majorité des lésions diminuent de volume au cours de la grossesse<sup>14,15</sup> et la plupart des enfants sont asymptomatiques à la naissance.

En postnatal, chez les enfants symptomatiques l'indication chirurgicale est unanime<sup>16,18,42</sup>. Cependant, chez les enfants asymptomatiques, les modalités de prise en charge restent débattues<sup>17,19-21,42</sup>. En effet, ces enfants peuvent être surveillés de manière rapprochée au long cours, mais les modalités de surveillance ne sont pas consensuelles<sup>22,42</sup>. Si une prise en charge chirurgicale à visée prophylactique est décidée, la voie d'abord et le type de résection à effectuer font l'objet d'un débat actif dans la littérature<sup>23-27</sup>.

L'objectif du traitement chirurgical est de réséquer le tissu anormal, afin de soulager les symptômes, de permettre un développement pulmonaire adéquat du tissu restant, d'éviter le développement de complications infectieuses, hémorragiques ou mécaniques, et de prévenir la

transformation maligne de la lésion<sup>28-31</sup>. Ce bénéfice doit être mis en balance avec les complications possiblement liées à la chirurgie.

Quelques études<sup>32-24</sup> ont montrés que la chirurgie ne présentait pas de mortalité, et une faible morbidité à court terme chez les enfants asymptomatiques.

Cependant, il s'agit de patients en croissance, pouvant développer des complications secondaires liées à leur pathologie initiale et/ou liées à la chirurgie.

Actuellement, il existe peu d'études à moyen et long terme sur la morbidité tardive des enfants opérés de MAK et de SP<sup>3,35-41</sup>. De plus, il n'existe pas de recommandation en France<sup>42</sup> sur le suivi prolongé post opératoire de ces enfants.

L'objectif de ce travail a été, d'évaluer les morbidités respiratoires, musculosquelettiques et esthétiques à moyen et long terme des enfants atteints et opérés de MAK et de SP dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU de Strasbourg. De plus, nous avons effectué un état des lieux sur les pratiques professionnelles de nos confrères médecins et/ou pédiatres traitants s'occupant de ces enfants, afin d'avoir une idée globale de la prise en charge de ces enfants.

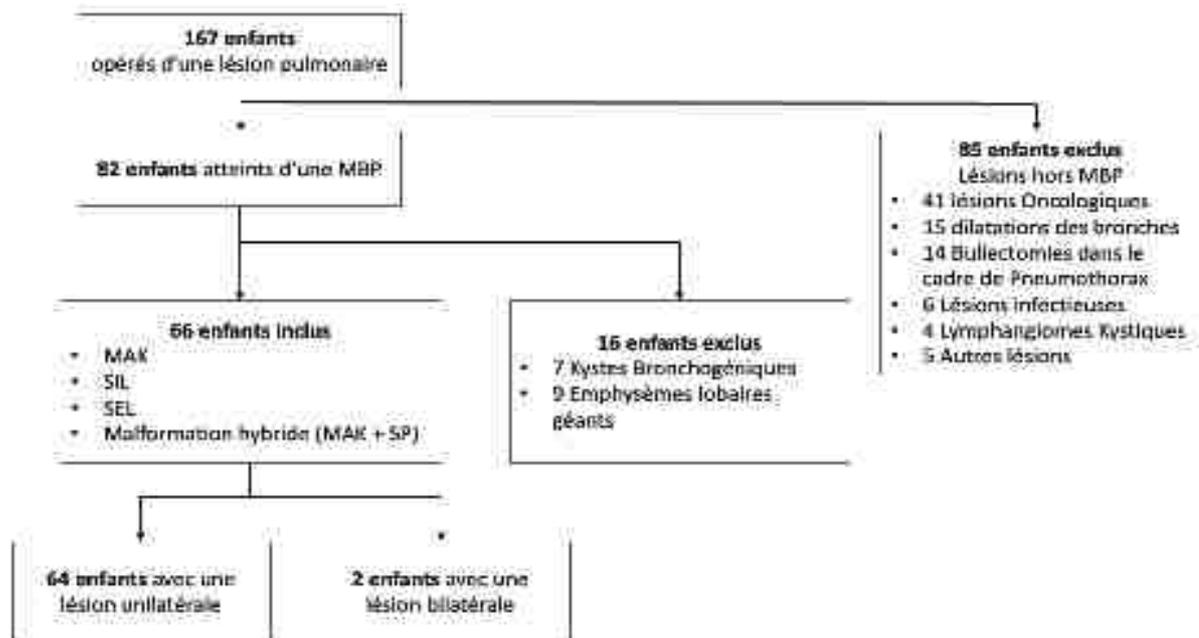
Ce mémoire s'organisera en 3 parties :

- la première partie présentera notre population d'enfants atteints et opérés de MAK et SP au sein du CHU de Strasbourg entre 2005 et 2022
- la deuxième partie évaluera les morbidités à moyen et long terme des enfants opérés et âgés de plus de 4 ans
- la troisième partie permettra d'avoir un aperçu des pratiques professionnelles de nos confrères médecins et/ou pédiatres de ville suivant ces enfants.

## **II - MATERIELS ET METHODES**

## Population

Nous avons conduit une étude rétrospective pour tous les enfants, âgés de moins de 18 ans, porteurs de MBP comprenant les MAK, les SIL, les SEL, ou les malformations hybrides comprenant au moins une des 3 malformations citées précédemment. Nous avons inclus tous les enfants opérés entre le 1<sup>er</sup> janvier 2005 et le 31 décembre 2022. Tous les patients avec un diagnostic radio-clinique et anatomopathologique en faveur d'une MBP ont été inclus. Toutes les autres pathologies ont été exclues, car la stratégie de diagnostic et la prise en charge globale sont différentes. Les patients avec un diagnostic radio-clinique en faveur d'une MBP mais ayant une anatomopathologie non-concluante, ont été aussi inclus dans notre étude. (*Flow Chart 1*)



*Flow Chart 1: Population sélectionnée*

Les caractéristiques anténatales dont l'existence d'un diagnostic anténatal, les examens radiologiques effectués, les signes de gravités fœtaux, l'existence d'un geste fœtale ont été recueillis.

Nous avons colligé les caractéristiques périnatales jusqu'au jour de l'intervention comprenant les principales données néonatales, dont le terme, l'existence de malformations associées, l'existence d'une symptomatologie en lien avec la lésion pulmonaire à la naissance.

Durant cette fenêtre de temps et avant la prise en charge chirurgicale, l'état clinique des patients, les examens radiologiques effectués et la décision thérapeutique initiale prise ont été répertoriés.

### Stratégies opératoires

Nous avons récupéré l'ensemble des caractéristiques opératoires (chirurgie en urgence, voie d'abord, type d'exérèse, ...) et les données post opératoires dans les 30 jours suivant l'intervention (complications, délai d'hospitalisation, ...). Nous avons classifié les suites opératoires selon le score de Clavien Dindo. (*Annexe 1*).

Nous avons recueilli les données d'anatomopathologie de la pièce d'exérèse tel que le diagnostic de la lésion, les signes d'infections locales et la présence de tissus malin.

### Suivi chirurgical à court terme

Nous avons recueilli pour tous nos patients, les caractéristiques de leur suivi post opératoire à plus de 30 jours de la chirurgie. Nous avons répertorié les données clinico-radiologiques relevées lors des consultations chirurgicales post opératoire, ainsi que la durée du suivi chirurgical effectué.

### Suivi général à moyen et long terme

Nous avons pu observer qu'une faible proportion de patients a bénéficié d'un suivi médico-chirurgical au long cours au sein de notre CHU. Nous nous sommes donc intéressés au devenir à moyen et long terme de ces enfants.

Nous avons donc sélectionné parmi les patients opérés dans notre établissement, les enfants âgés de plus de 4 ans au 1er juillet 2023, habitant en France afin d'évaluer leur état de santé post opératoire à moyen et long terme. Pour ce fait, nous avons envoyé aux familles une lettre explicative de notre démarche et un questionnaire comprenant 68 questions. Ce questionnaire a été créé sur la base des connaissances dans la littérature actuelle. Aucun questionnaire n'est référencé ni validé pour le suivi à moyen et long terme des MBP dans la littérature. Nous avons donc élaboré un questionnaire, afin d'étudier les morbidités à moyen et long terme des enfants atteints de MBP et opérés au CHU de Strasbourg.

Les réponses des patients et des familles ont été faites sur la base du volontariat. Chaque patient possédait un code d'identification anonyme, pour lequel une seule personne avait la liste d'anonymisations afin de recueillir les données clinico-radiologiques individuelles de chaque enfant.

Les réponses étaient obtenues soit par retour postal, soit par retour via un lien Microsoft Form élaboré en collaboration avec le service informatique des HUS.

Ce questionnaire comportait différents items comprenant, une première partie à remplir par l'enfant avec des questions sur son état général, la présence de nouvelle chirurgie thoracique, son ressenti par rapport à la cicatrice, la présence d'une symptomatologie respiratoire et musculosquelettique, la pratique d'activités physiques et de loisirs, son activité scolaire et son état émotionnel. Nous avons souhaité rédiger une deuxième partie, à remplir par les parents comprenant leur ressenti sur l'état général de l'enfant, l'existence d'un suivi depuis la chirurgie, la présence de symptomatologie respiratoire et musculosquelettique ainsi que l'existence d'examens complémentaires. Une dernière partie a été rédigée proposant aux enfants et aux parents, s'il le désirait, de prendre un rendez-vous auprès de notre service. Une section de commentaire libre a été proposée permettant aux familles de pouvoir s'exprimer. (*Annexe 2*)

## Suivi en ville

La plupart des enfants de notre cohorte ne sont pas suivis à moyen et long terme au CHU. Nous nous sommes donc intéressés à leur suivi auprès de leur médecin ou pédiatres traitants.

Compte tenu de la faible fréquence de cette pathologie, et d'un PNDS publié en 2021, nous nous sommes intéressés aux pratiques de nos confrères. Une lettre d'explication de notre démarche et un questionnaire de 20 questions ont été adressés aux pédiatres et/ou médecins traitant des enfants opérés. Ces questionnaires ont été entièrement anonymisés. Aucun questionnaire de ce type n'est retrouvé dans la littérature actuelle. Notre démarche n'est donc pas validée pour le suivi des MBP et pour l'analyse des pratiques professionnelles. Nous avons souhaité effectuer ce questionnaire afin de renforcer le lien médecine de ville et hôpital ainsi que de pouvoir proposer des informations auprès de nos confrères.

Les modalités de réponses des questionnaires aux professionnels de santé sont les mêmes que ceux pour les enfants/parents.

Ce questionnaire comportait différentes thématiques comprenant, un état des lieux des connaissances de nos confrères concernant les MBP, des questions de généralités sur le suivi clinique, des questions sur les examens complémentaires effectués, et enfin leur ressenti sur le suivi de ces enfants. Une section de commentaire libre a été proposée permettant au médecin ou pédiatre traitant de pouvoir s'exprimer (*Annexe 3*).

## **III - ANALYSE DE RESULTATS**

Les variables qualitatives ont été exprimées en valeurs absolues et en pourcentages. Les variables quantitatives continues de distribution normale ont été exprimées en moyenne  $\pm$  écart-

types. Les variables de distribution non-normale ont été exprimées en médiane et intervalle interquartile. La normalité de la distribution a été vérifiée par le test de Shapiro-Wilk.

Les comparaisons entre variables qualitatives ont été réalisées en utilisant le test du Chi<sup>2</sup> ou le test de Fisher. Les comparaisons entre variables quantitatives de distribution normale ont été réalisées en utilisant le test de Student ou une ANOVA. Les comparaisons entre variables quantitatives de distribution non-normale ont été réalisées en utilisant le test de Mann-Whitney ou le test de Kruskal-Wallis. Une différence était considérée comme statistiquement significative lorsque la p-value était inférieure à 0,05.

Les analyses statistiques ont été réalisées avec le logiciel GraphPad Prism 9 (GraphPad Software, San Diego, CA, USA).

## **IV – RESULTATS**

### Population

Nous avons inclus dans notre étude 66 enfants présentant 68 lésions pulmonaires.

### Données anténatales

Dans notre population, 83,3 % d'enfants ont eu un diagnostic anténatal de leur MBP, dont 1 enfant (1,8 %) avec une lésion bilatérale. Le terme de la grossesse au diagnostic est d'environ 23 SA.

Une imagerie fœtale anténatale (échographie et/ou IRM fœtale) a été retrouvée chez 47 enfants permettant de répertorier 48 lésions. (*Tableau 1*)

	Nombres d'imageries (n)	Répartition sur le nombre d'enfant avec un DAN (%)
Imagerie Anténatale	47	85,5%
Échographie Seule	39	70,9%
Échographie + IRM	8	14,5%
	Lésions visualisées à l'échographie (n=48)	Répartition sur le nombre de lésion (%)
<50% du volume pulmonaire	19	39,6%
>ou=50%du volume pulmonaire	20	41,7%
Volume non connu	9	18,8%

*Tableau 1: Imageries anténatales*

Nous avons répertorié 32 lésions suspectes d'être une MAK, 11 lésions suspectes d'être une SP, 4 lésions en faveur d'être une malformation hybride et 5 malformations de diagnostic indéterminé. (*Figure 1*)

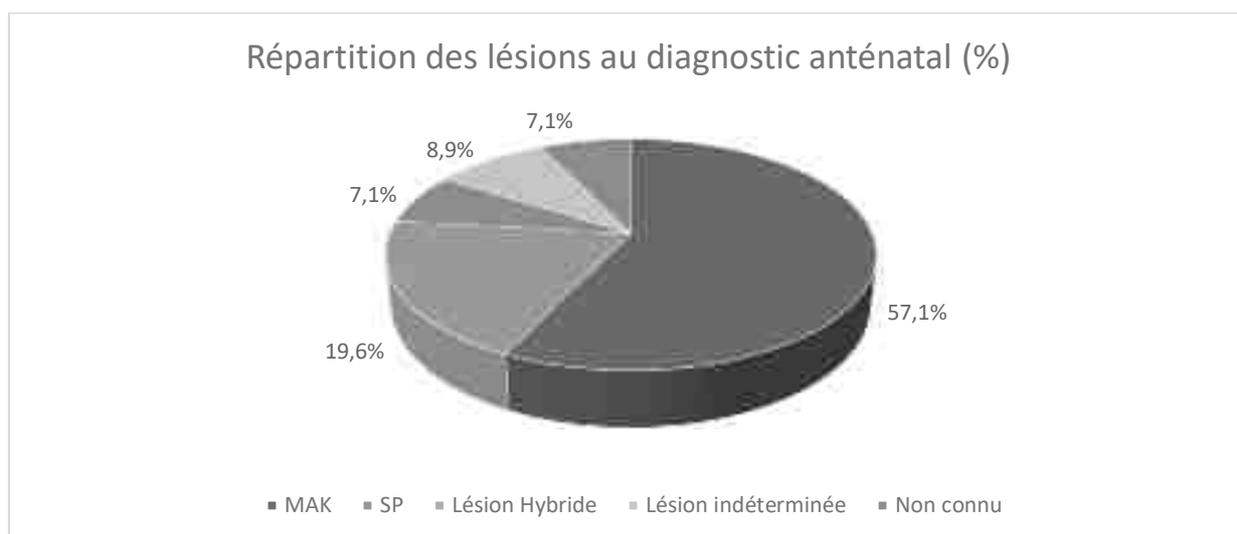


Figure 1: Répartition des lésions au diagnostic anténatal( n=48 lésions)

Le volume lésionnel sur l'échographie-diagnostic retrouvait une atteinte égale ou supérieur à 50% du volume pulmonaire dans 41,7 % (Tableau1). Nous avons observé une disparition de la lésion sur l'échographie en fin de grossesse dans 10,4 % et une régression dans 31,3 %. (Figure 2)

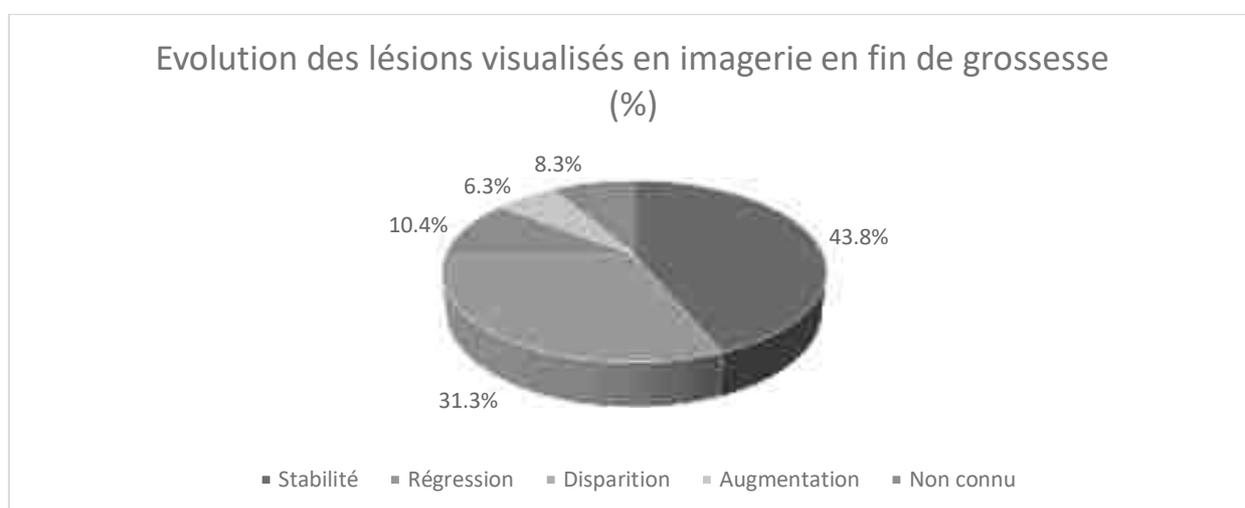


Figure 2: Évolution des lésions visualisées en imagerie en fin de grossesse (n=48 lésions)

Nous avons pu observer que, 36,4 % des fœtus présentaient des signes de gravité liés à leur MBP, majoritairement une déviation médiastinale. (Figure 3)

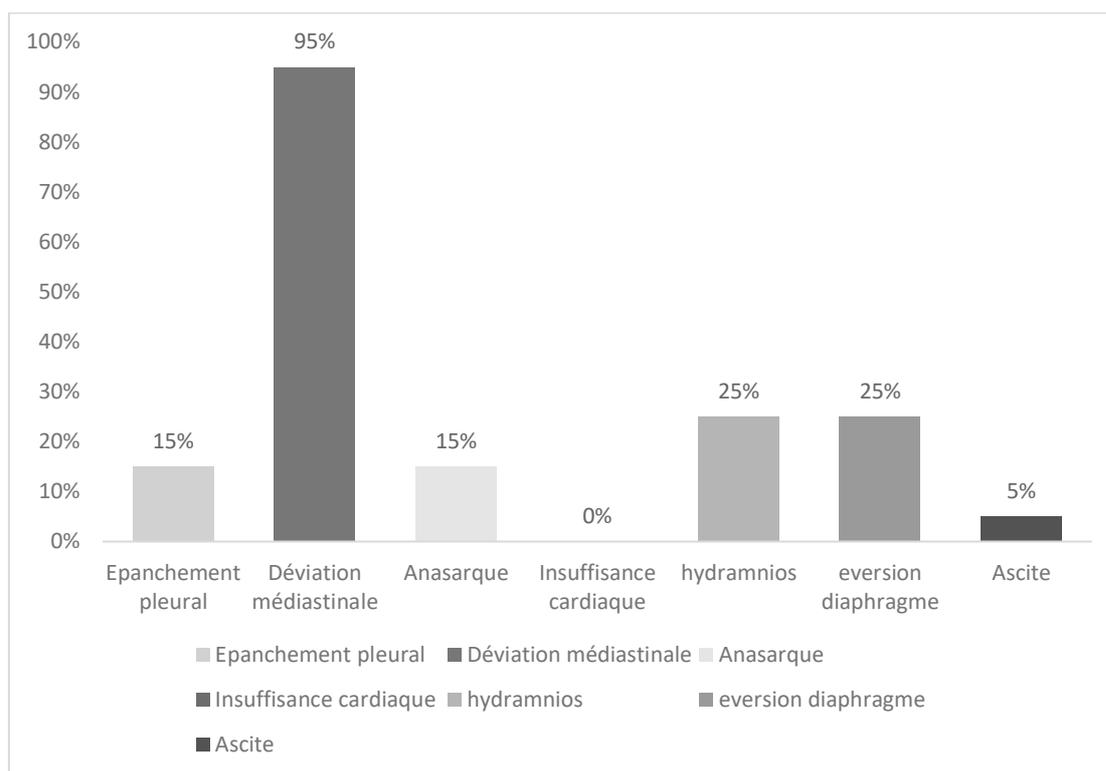


Figure 3: Type de signes de gravité (n=20 foetus)

Parmi eux, 35 % ne présentaient pas de régression spontanée des signes de gravité à l'échographie de contrôle, effectuée environ sept jours plus tard. Tous ces fœtus, ont nécessité un geste fœtal consistant en la pose d'un drain thoraco-amniotique à un terme d'environ 25 SA. Tous ces fœtus avaient une lésion suspecte d'être une MAK.

### Prise en charge néonatale et pré opératoire

Nous comptons 66 patients atteints de MBP dont 2 présentaient des malformations bilatérales. Nous retrouvons, 9 enfants (13,6 %) ayant eu un diagnostic de MBP tardif (à plus de 1 mois de vie), 1 enfant (1,5 %) ayant eu un diagnostic post natale lors de la réalisation d'examen dans le cadre d'un syndrome poly-malformatif et 1 enfant (1,5 %) pour lequel la date de son diagnostic est inconnue.

Dans notre série, 51,5 % des enfants sont de sexe féminin. On retrouve une prématurité <37 SA chez 7,5 % des enfants. Le poids de naissance médian est de 3,32 kilogrammes (2,97-3,58kilogrammes).

Environ 24 % des enfants, présentaient des malformations associées, principalement cardiovasculaires (75%). Une appartenance à un syndrome poly-malformatif a été retrouvé dans 18,8%. (Tableau 2)

	Population (n=66)	Répartition de la population (%)
Sexe Féminin	34	51,5%
Sexe Masculin	32	48,5%
Terme <37SA	5	7,6%
Présence de Malformations associées	16	24,2%
Appartenance à un syndrome	3	4,5%

Tableau 2: Caractéristiques de la population

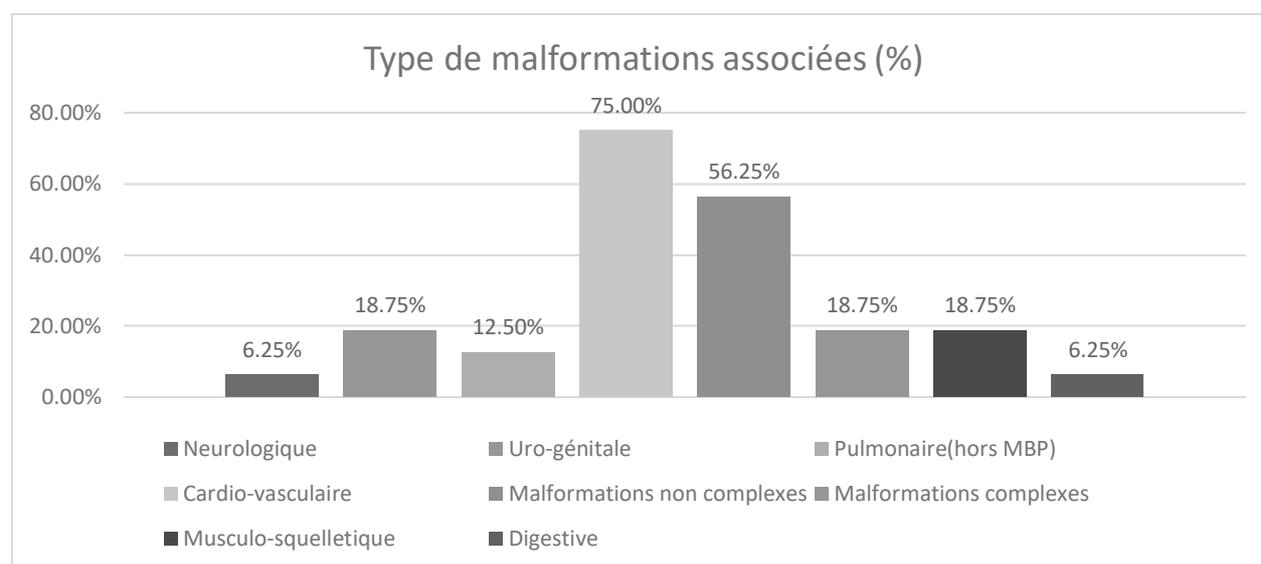


Figure 4: Type de malformations associées (n=16 enfants)

Le protocole de suivi radiologique des lésions en postnatal inclus la réalisation d'une radiographie thoracique dans le mois suivant la naissance ainsi qu'un TDM thoracique injecté entre 3-6 mois de vie.

Ainsi, 95,6 % des enfants ont eu une radiographie thoracique associée à un TDM thoracique injecté pré opératoire.

La localisation des lésions est répartie de manière quasiment équitable entre le poumon droit (51,5 %) et gauche (48,5 %). Les lésions sont principalement situées dans le lobe inférieur (72,1 %). (Tableau 3)

Localisation des lésions	Lésions (n)	Répartition (%)
Lobe supérieur	14	20,6%
Lobe inférieur	49	72,1%
Lobe moyen	2	2,9%
Multilocalisé (dans le même poumon)	3	4,4%

Tableau 3: Localisation des MBP (n=68 lésions)

Dans 41,2 % des cas, un diagnostic radiologique de MAK était posé. (Figure 5)

Un vaisseau systémique était visualisé dans 41,8 % de l'ensemble des lésions. Un diagnostic de SIL est suspecté dans 50% des lésions avec un vaisseau systémique visualisé. Les autres lésions suspectées avec un vaisseau systémique étaient une MAK dans 3,5 %, une SEL dans 17,9 % et une malformation hybride dans 28,6 %.

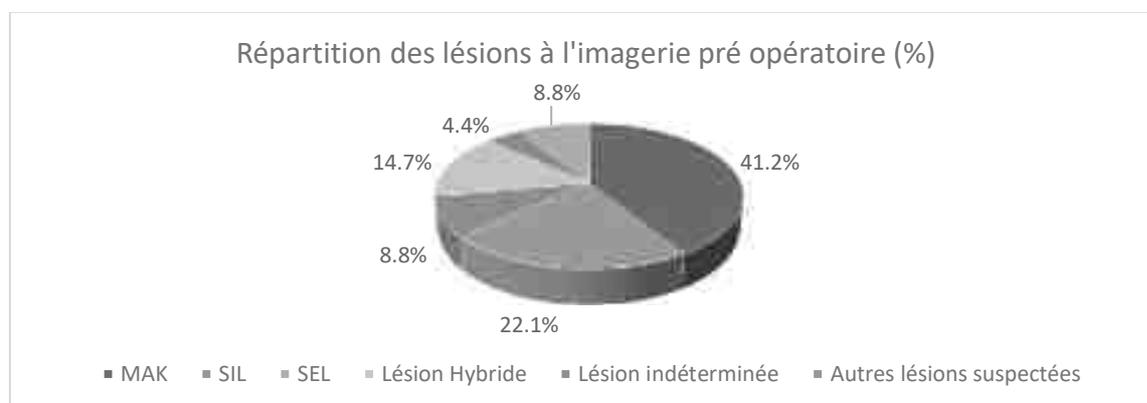


Figure 5: Répartition des lésions à l'imagerie pré-opératoire (n=68 lésions)

Dans la cohorte, environ  $\frac{1}{4}$  des enfants étaient symptomatiques la naissance. Parmi eux, 31,3 % ont nécessité une intervention chirurgicale en urgence à J3 de vie en moyenne (soit 7,6% sur l'ensemble de la population). Tous les enfants symptomatiques et opérés en urgence, ont eu un diagnostic anténatal de MAK avec une atteinte pulmonaire de plus de 50 %, et des signes de gravité n'ayant pas régressé spontanément. Ils ont tous nécessité un geste in utero.

En pré opératoire, 32,8% des enfants non opérés en période néonatale, sont symptomatiques. La figure 6 montre les différents symptômes pré opératoire dont souffrent notre population symptomatique.

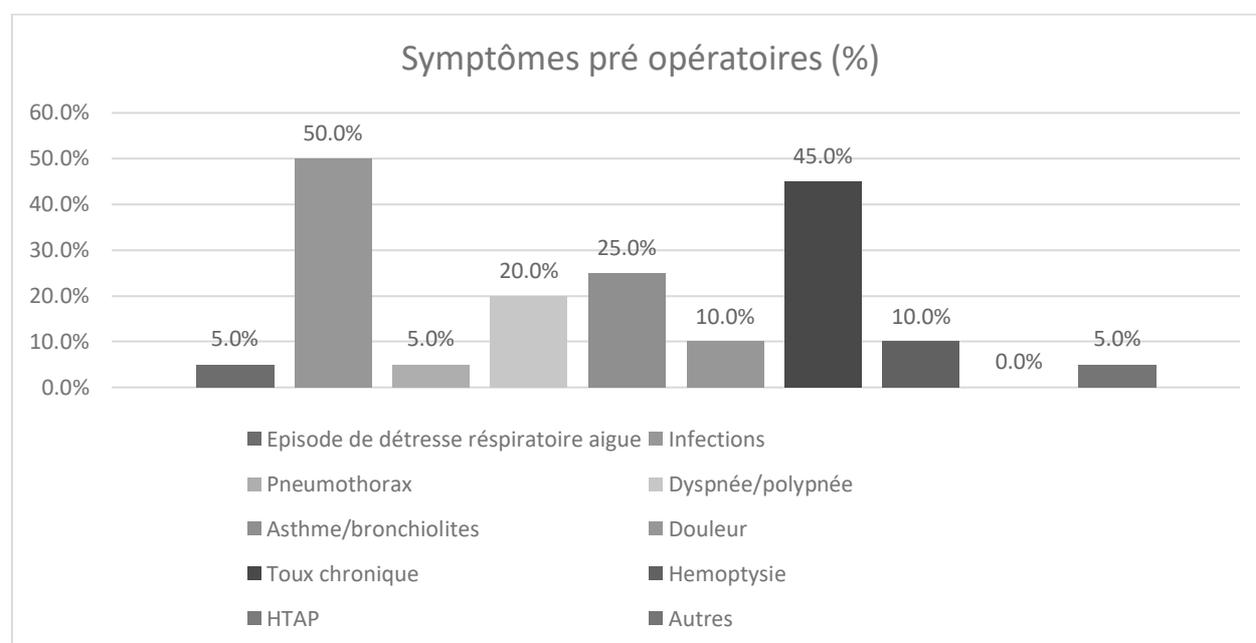


Figure 6: Symptômes pré opératoire (n=20 enfants symptomatiques)

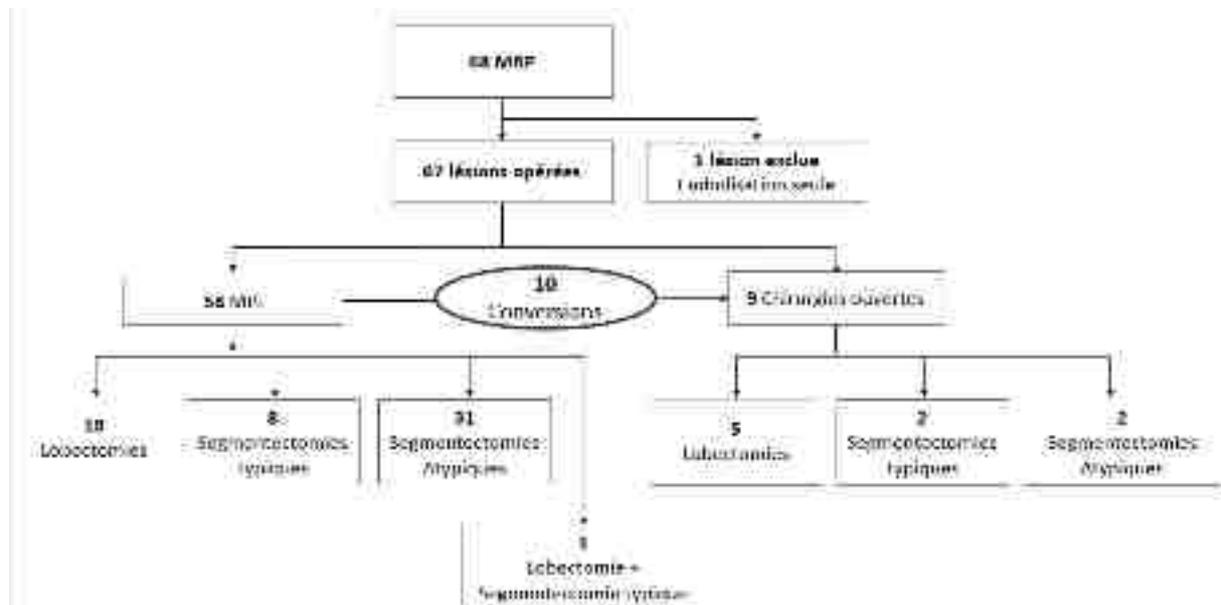
### Prise en charge chirurgicale et complications

Soixante-sept lésions ont nécessité une prise en charge chirurgicale. Deux enfants ont eu une embolisation de leur lésion (SIL et malformation hybride), dont 1 lésion a nécessité une prise en charge chirurgicale par la suite (malformation hybride). L'âge médian pour la chirurgie est de 8 mois (5-14,5 mois).

Nous avons remarqué que dans plus de 50 % des interventions chirurgicales, une exclusion pulmonaire n'a pas été nécessaire.

La voie d'abord mini-invasive (thoracoscopie) était majoritairement utilisée (86,6 %). Le taux de conversion chirurgicale était de 17,2 %. (*Flow chart 2*)

On remarque qu'avant 2013, le taux de conversion était de 30%. Après cette date, le taux diminue de manière importante (10,5 %).



*Flow Chart 2: Stratégie chirurgicale*

Une segmentectomie atypique a pu être pratiquée dans 49,3 % des lésions, principalement pour des séquestrations pulmonaires (72,7 %). (*Flow chart 2*)

Des vaisseaux systémiques ont pu être constatés en per opératoire dans 52,2 % des lésions. Parmi eux, 20 % n'étaient pas mis en évidence sur le scanner pré-opératoire.

L'extubation a eu lieu en fin d'intervention chez 96% des enfants

Un drainage thoracique a été effectué dans 94,1 % des lésions. Tous les enfants ayant bénéficié d'une lobectomie ont été drainés, alors que 93,0 % d'enfants ayant bénéficié d'une segmentectomie ont été drainés. La durée de drainage médiane est de 2 jours (1-2 jours).

Aucun décès n'a été constaté dans notre cohorte.

Nous avons retrouvé 23,9 % de complications post opératoires dans le mois suivant la chirurgie, dont 18,8 % ont nécessité une reprise chirurgicale pour bullage ou pneumothorax persistant malgré un drainage thoracique adapté. (Figure 7)

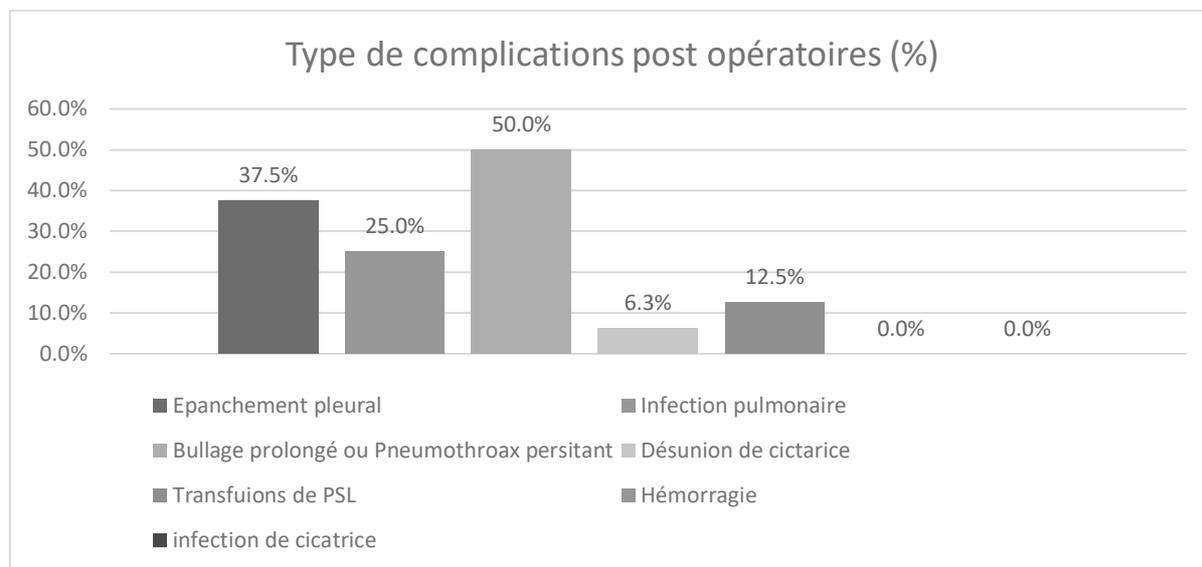


Figure 7: Type de complications post-opératoires (n=16 enfants)

Nous avons pu constater que, les enfants ayant bénéficié d'une chirurgie mini-invasive présentaient, de manière significative, moins de complications post opératoires que les enfants opérés par thoracotomie ( $p=0,03$ ). Nous ne remarquons pas de différence significative la survenue de complications post-opératoire et le type de résection, la présence d'un drainage thoracique, le type de drainage mis en place (drain de jolly ou drain de blake), la présence de vaisseau systémique et à l'âge opératoire.

De plus, nous avons remarqué que les enfants atteints et opérés de SP (SIL et SEL) présentaient de manière significative moins de complications post opératoires que les autres enfants ( $p=0,04$ ).

La durée médiane d'hospitalisation totale est de 4 jours (3-5 jours).

Nous avons établi un score de Clavien Dindo pour chaque intervention, un score de 0 est retrouvé dans plus de 2/3 des interventions. (Figure 8)

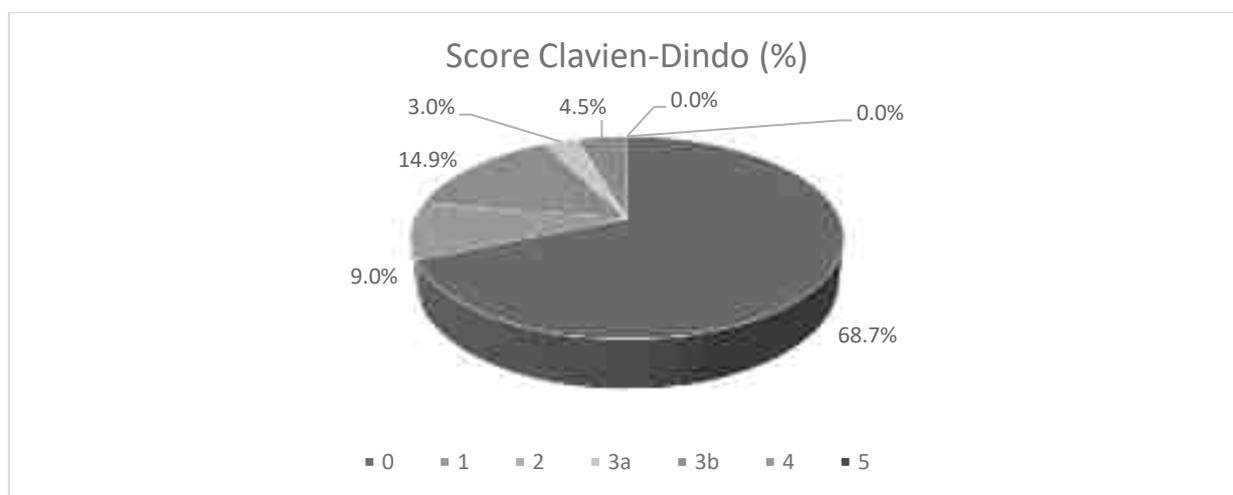


Figure 8: Score Clavien Dindo

### Anatomopathologie

Soixante-sept lésions ont été analysées en anatomopathologie. Il s'agit majoritairement de MAK (40,3 %).

La classification de Stoker modifiée (*Annexe 4*) a pu être appliquée dans environ 63% des lésions, retrouvant une majorité de CPAM de type 2 (40 %).

Nous avons retrouvé chez 1 patient, la présence d'une lésion de pleuropneumoblastome associé à une MAK.

Dans 12% des lésions, l'analyse anatomopathologique n'a pas permis de les rattacher à un groupe précis de la classification des MBP. (*Figure 9*)

Nous pouvons noter qu'environ 25% des lésions sont associées à des signes de surinfection locale.

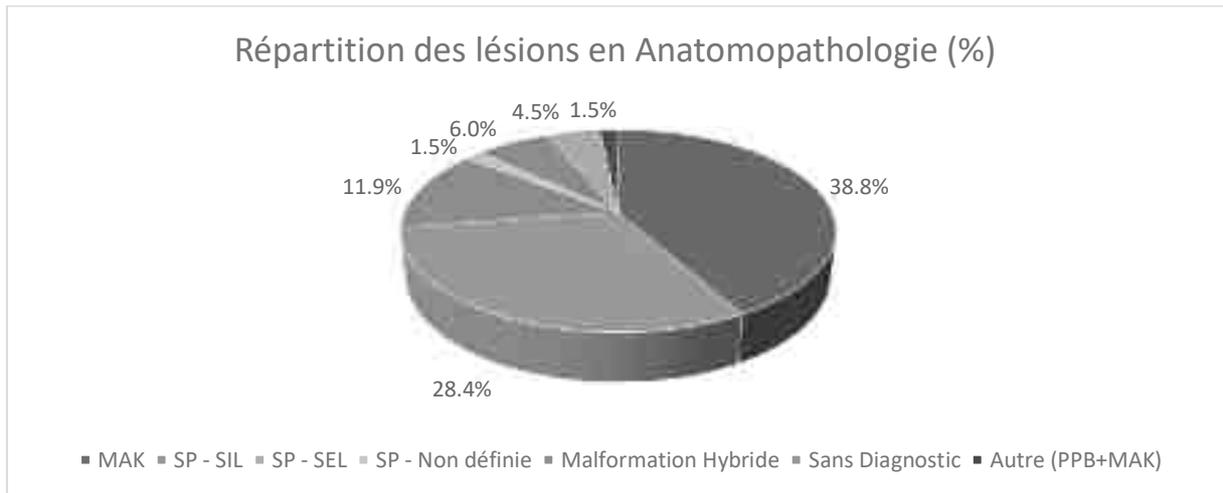


Figure 9: Répartition des lésions en Anatomopathologie

### Discordance de diagnostic radio-clinico-anatomopathologique

Nous nous sommes intéressés aux discordances radio-clinico-anatomopathologique.

Nous avons retrouvé une discordance entre le diagnostic radio-clinique et l'anatomopathologie dans 18 % des cas. La moitié de ces discordances est lié à la non-possibilité d'établir un diagnostic en anatomopathologie.

Nous retrouvons 16,4 % de discordance entre le diagnostic radiologique et clinico-anatomopathologique. Dans 66,7% des cas, cette discordance était liée à un diagnostic de malformation hybride.

Nous avons constaté que dans 2 lésions, il existe une discordance totale, dont 1 cas lié à la non-possibilité d'établir un diagnostic radiologique et anatomopathologique.

Le Tableau 4 détaille cette discordance en fonction des différentes MBP.

	Suspicion diagnostique à l'imagerie anténatale (n=56)	Suspicion diagnostique à l'imagerie postnatale (n=68)	Suspicion Diagnostique Clinique-per opératoire (n=67)	Diagnostic à l'Anatomopathologie (n=67)
MAK	32	28	31	26
SP - SIL	3	15	17	19
SP - SEL	3	6	8	8
SP - Non définie	5	0	1	1
Malformation Hybride	4	10	7	4
Sans Diagnostic	5	3	0	3
Autres (Lésions non connues)	4	6	3	1

Tableau 4: Discordance Radio-Clinico-Anatomopathologique

### Suivi chirurgical

En post opératoire, 98,5 % des enfants ont bénéficié de leur première consultation post opératoire à une médiane de 85,5 jours (35,5 - 176,8 jours).

Lors de cette première consultation, 7,5% des patients ont présenté des symptômes respiratoires depuis la sortie d'hospitalisation, et 3% avaient une cicatrice inflammatoire sans signe d'infection.

Environ 93 % des patients ont bénéficié d'un examen radiologique lors de leur première consultation, principalement une radiographie thoracique (91,9 %). Nous retrouvons 11,3 % d'anomalies à la radiographie, principalement des atélectasies homolatérales à la résection ou un épanchement pleural résiduel.

Un TDM thoracique a été effectué chez 9,1% des enfants, parmi eux, 80% avaient eu une segmentectomie. La totalité des scanner retrouvaient une anomalie (2 atélectasies, 2 résidus de la malformation dont, 1 associée à une infection, 1 zone hypodensité sans lésion kystique et 1

emphysème situé dans le lobe moyen). Le délai médian de réalisation du TDM en post opératoire est de 57 jours (30 – 82 jours).

Nous avons pu remarquer que, 56,1 % d'enfants n'avaient plus de suivi chirurgical après leur 1<sup>ère</sup> consultation post-opératoire.

Environ 43 % des enfants ont eu 2 consultations de suivi par leur chirurgien ; 15,6% ont eu au moins 3 consultations de suivi chirurgical. (Figure 10)

Le temps médian de suivi chirurgical est de 192 jours (91,5 - 421,5 jours).

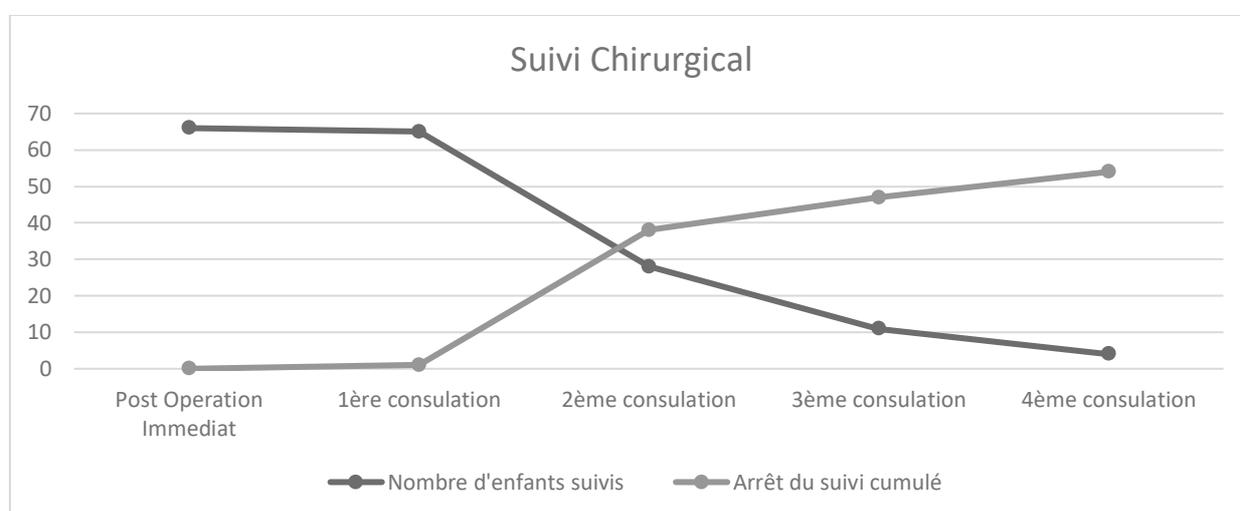


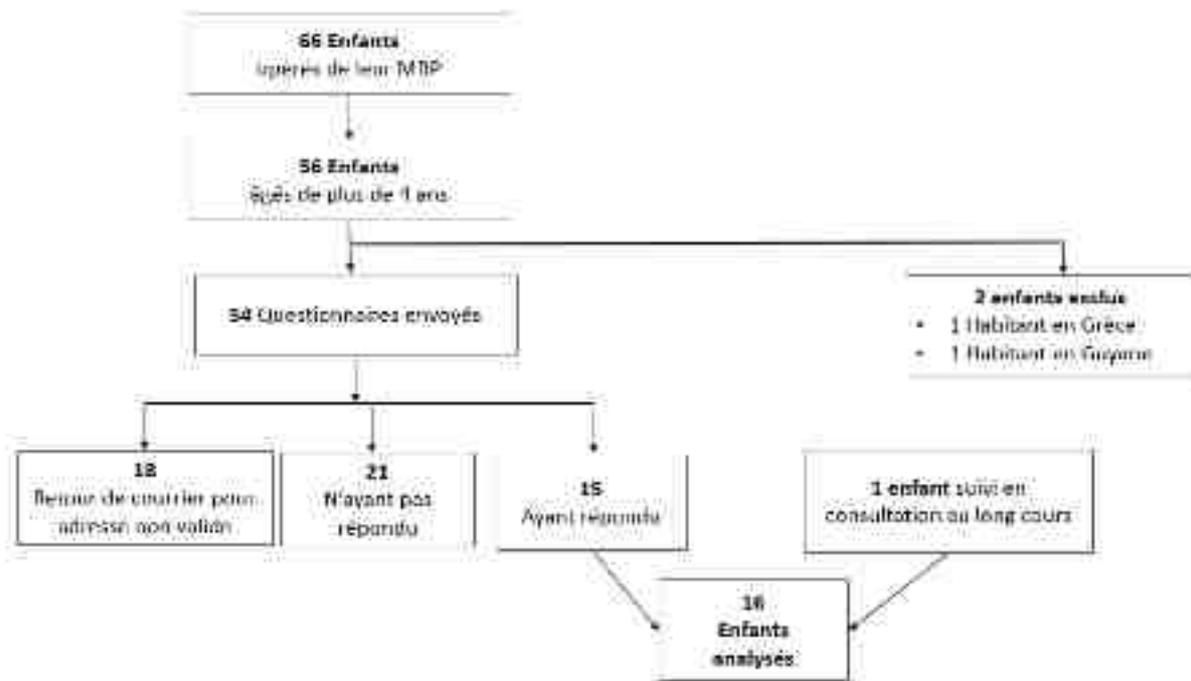
Figure 10: Suivi Chirurgical (n=66 enfants)

Dans notre cohorte, 9,1 % des enfants présentaient un résidu de leur malformation initiale. La plupart de ces résidus ont été découverts sur le TDM thoracique lors du suivi systématique. Le délai médian de diagnostic est de 239 jours (189-914 jours). Une reprise chirurgicale pour excision de la lésion résiduelle a été effectuée chez 33,7 % des enfants atteints. Nous avons noté que, 83,3 % de ces enfants avaient bénéficié d'une segmentectomie avec un diagnostic à l'imagerie préopératoire de MAK.

## Évaluation à moyen et long terme

Nous avons sélectionné 54 enfants, tous âgés de plus de 4 ans à la date du recueil de données pour l'évaluation des morbidités.

Nous avons réceptionné 15 réponses au questionnaire, soit 27,8% de répondants, et nous avons inclus 16 enfants (soit 29,6%) pour l'étude des morbidités secondaires. (*Flow chart 3*)



*Flow Chart 3: Population du suivi à moyen et long terme*

L'âge médian au temps du recueil est de 12,0 ans (6,0 - 16,8 ans). Le recul médian depuis la chirurgie est de 12,0 ans (5,0 - 16,0 ans). Parmi ces enfants, aucun ne présentait un retard de croissance staturo-pondéral pour leur âge. Parmi les répondants, 81,3 % pensaient présenter un bon ou excellent état de santé général. Ce ressenti est partagé par les parents dans les mêmes proportions.

Environ 80 % des patients répondants, présentaient une morbidité à moyen ou à long terme.

(*Figure 11*)

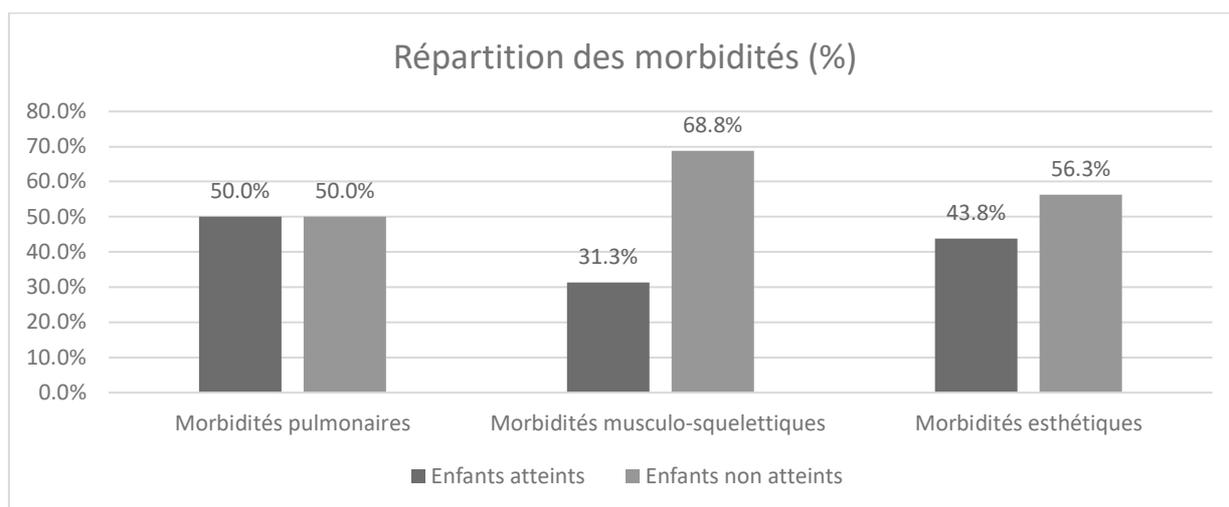


Figure 11: Répartition des morbidités (n=16 enfants répondants)

Nous n'avons pas retrouvé de différence significative sur la survenue de morbidités en lien avec la voie d'abord et du type d'intervention effectué.

Nous comptons 50 % d'enfants répondants, présentant une morbidité pulmonaire ; principalement des réactivités bronchiques. La symptomatologie principalement décrite par ces enfants est l'hyperréactivité à l'effort (85,7 %) (Tableau 5).

Nous avons retrouvé 25 % d'enfants, ayant présenté au moins une infection broncho-pulmonaire parmi les enfants présentant une morbidité respiratoire.

	Population atteinte de morbidités pulmonaires (n=8)	Répartition sur la population atteinte de morbidité respiratoire (%)
Infection broncho-pulmonaire	4	50,0%
Pneumothorax	1	12,5%
Réactivité bronchique	7	87,5%
	Réactivité Bronchique (n=7)	Réactivité Bronchique (%)
Toux chronique au repos	4	57,1%
Sifflement au repos	2	28,6%
Symptôme à l'effort	6	85,7%

Tableau 5: Caractérisation de la morbidité pulmonaire

Parmi la population répondante, 25 % ont pu effectuer des explorations fonctionnelles respiratoires. Nous avons retrouvé 1 enfant présentant un syndrome obstructif et 1 enfant présentant un syndrome mixte. (75 % des enfants ont un VEMS $\leq$ 80 % ; aucun n'avait un VEMS/CVF $\leq$ 80 %)

Nous n'avons pas noté de différence significative entre la survenue d'infection broncho-pulmonaire à distance de la chirurgie et la présence de symptômes pré opératoire d'infection broncho-pulmonaire. Nous n'avons pas retrouvé non plus, de différence significative entre la survenue d'infection broncho-pulmonaire à distance et la présence de signes de surinfection locale sur la pièce d'exérèse. Cependant, nous avons retrouvé une tendance, sans atteindre le seuil de significativité, à avoir des infections broncho-pulmonaires à distance de l'intervention s'il persiste une malformation résiduelle. ( $p=0,06$ ).

Une imagerie thoracique a été réalisée il y a moins de 1 an, chez 37,5% des enfants répondeurs, il s'agissait principalement d'une radiographie thoracique.

Ensuite, nous nous sommes intéressés à la morbidité musculo-squelettique. Parmi les enfants répondeurs, 18,8 % sont atteints de déformations de la paroi thoracique ; tous présentaient des douleurs thoraciques associées. Un quart des enfants ayant répondu au questionnaire sont atteints d'une scoliose modérée sans nécessité d'un traitement chirurgical. Aucun enfant ne présentait de douleur du rachis associée à la scoliose.

Nous n'avons pas noté de différence significative entre la voie d'abord chirurgicale utilisée et la présence d'une déformation thoracique et rachidienne.

Moins de 20% des enfants répondeurs ont bénéficié d'une radiographie du rachis au cours de leur suivi.

Environ 44 % des enfants répondants sont moyennement satisfaits de leur cicatrice, principalement liée à la longueur de celle-ci et son aspect. Parmi eux, environ 29 % aimeraient

effectuer une reprise chirurgicale de leur cicatrice. Nous n'avons pas retrouvé de différence significative entre la satisfaction de la cicatrice et la voie d'abord utilisée.

Plus de la moitié de notre population ayant répondu au questionnaire, pratique une activité physique ou de loisir régulièrement (plus de 2 fois par semaine). Nous ne retrouvons aucune gêne ou une gêne occasionnelle aux activités intenses chez la plupart de ces enfants. La plupart des enfants répondants (75%) se considèrent non gênés ou moyennement gênés dans leur vie quotidienne par leurs problèmes respiratoires et aucun n'éprouve de gêne en lien avec une morbidité musculo-squelettique.

Enfin, nous avons colligé des informations concernant le retentissement scolaire et émotionnel de leurs MBP et de leurs morbidités. Aucun enfant ne présentait de retentissement scolaire. L'absentéisme scolaire est rare, et leur choix de cursus scolaire n'est pas affecté par leur état de santé. Aucun enfant ne présentait de tristesse ou de colère par rapport à leur pathologie. Cependant, nous retrouvons 33,4 % des enfants répondants, ayant exprimé une inquiétude par rapport à leur état de santé futur.

Plus de la moitié de ces enfants, ont moyennement ou non compris leur pathologie pulmonaire ; et la moitié aurait aimé avoir eu une information sur leur MBP et leur intervention chirurgicale. Environ 75% des enfant et des parents répondants, souhaiteraient être revus en consultation de suivi par le chirurgien au CHU.

### Évaluation des pratiques des professionnels de santé de ville

Nous avons envoyé le questionnaire à 70 praticiens de ville. Les praticiens sélectionnés, étaient ceux mentionnés comme médecin ou pédiatre traitant dans le dossier médical des patients. Le taux de réponse au questionnaire était de 10 %.

Tout d'abord, nous avons fait l'état des lieux des connaissances sur les MBP des professionnels de ville. Plus de 50 % des praticiens répondants ne connaissaient pas cette pathologie avant la

prise en charge de l'enfant dans leur cabinet. Environ 70 % ont jugé avoir moyennement eu, ou ne pas avoir eu les informations nécessaires à la bonne prise en charge des enfants atteints de MBP.

Concernant le suivi, l'ensemble des praticiens interrogés, ont signalé que ces enfants étaient en bonne ou excellente santé. Environ 60 % des professionnels effectuent un suivi régulier tous les 6 mois à 1 an et essaient d'organiser un suivi multidisciplinaire avec des confrères exerçant en ville.

Au cours de la surveillance à moyen et long terme, aucun praticien ne propose un examen radiologique thoracique de manière régulière. L'attitude sur la réalisation d'EFR et de radiographie du rachis est hétérogène.

Enfin, tous les professionnels de ville répondants sont en faveur de la création d'une notice d'informations sur les MBP et le suivi adapté pour ces enfants. Environ 70 % des praticiens n'étaient pas au courant de l'existence d'un PNDS sur les Malformations pulmonaires, rendu public en 2021.

Pour finir, la quasi-totalité des médecins est convaincu de l'utilité d'effectuer un suivi à moyen et long terme pour ces enfants au sein du CHU.

## V - DISCUSSION :

L'objectif principal de cette étude, était d'évaluer les morbidités à moyen et long terme des enfants opérés de MBP. Parmi les enfants ayant répondu aux questionnaires, 50 % présentaient une morbidité pulmonaire, 31,2 % avaient des morbidités musculo-squelettiques et environ 44 % avaient une morbidité esthétique.

Dans notre population, les enfants symptomatiques à la naissance ont été opérés. Il s'agit d'une indication chirurgicale reconnue et consensuelle<sup>42,69</sup>.

En ce qui concerne les enfants asymptomatiques, le débat sur la stratégie de prise en charge est toujours d'actualité<sup>4,21,70-75</sup>. Dans notre centre, nous avons choisi une stratégie de chirurgie prophylactique afin d'éviter, la transformation maligne des lésions, le développement des infections broncho-pulmonaires et l'apparition d'un pneumothorax spontané. Ainsi, le risque à court, moyen et long terme de la malformation l'emporte sur le risque chirurgical et postopératoire de ces lésions.

Finalement, la réalisation d'études à moyen et long terme avec des effectifs importants de patients serait une manière de résoudre ce débat.

Compte tenu d'une littérature peu exhaustive, et de l'absence de recommandation en France<sup>42</sup>, cette thématique d'étude nous semblait pertinente.

L'étude des morbidités chez l'ensemble de notre population est complexe, car notre suivi n'est pas standardisé et nous n'avons pas de recul sur l'évolution de nos enfants opérés.

Calzolari et al<sup>36</sup> ont effectué une étude récente sur une population d'enfants opérés de MBP, et ont retrouvé des morbidités pulmonaires et musculo-squelettiques chez 75 % d'entre eux. Contrairement à nous, le suivi était planifié jusqu'à l'âge de 12 ans et a permis un relevé clinique précis des morbidités.

Dans notre étude, nous avons recueilli les morbidités à distance, par un questionnaire envoyé aux familles. Nous avons choisi d'élaborer ce questionnaire, car il n'existe pas dans la littérature un tel outil validé pour les MBP. Il s'agit d'un système utile et simple afin de « reprendre contact » avec les patients, mais il ne remplace pas l'expertise du clinicien. Le taux de réponse des enfants au questionnaire est faible, lié d'une part à la volonté de réponse des participants et aussi à la non-possibilité de joindre certaines familles (33,3 % de retour de courrier pour adresse inconnue). Nous pouvons aussi penser que les enfants ont répondu, car ils présentaient une morbidité. Ceci entraînerait un biais dans notre étude. Nos résultats ne s'avèrent pas être significatifs, mais peuvent donner des indications sur les possibles morbidités présentées par ces enfants.

Nous détaillerons dans un premier temps, l'aspect clinique des morbidités pulmonaires puis la fonctionnalité respiratoire par la suite.

Tout d'abord, nous avons retrouvé environ 44 % de réactivité bronchique chez nos enfants répondeurs. Nous n'avons pas recherché les antécédents familiaux et personnels respiratoires ou atopiques de ces enfants. Nous retrouvons, en France, une prévalence de sifflements dans les douze derniers mois de 10 % dans la population pédiatrique, et, entre 10 à 16 % d'enfants atteints d'asthme<sup>59</sup>. Le taux de réactivité bronchique, chez nos enfants, semblerait ne pas être lié à une pathologie asthmatique « classique ». En effet, nous avons retrouvé quelques auteurs<sup>36,41,46,47</sup> ayant étudié la réactivité bronchique chez les enfants opérés de MBP par rapport à une population témoin. Ils ont remarqué que les enfants opérés présentaient plus de sifflements de repos que la population témoin. (En fonction des articles : 32-40 % chez les enfants atteints de MBP<sup>36,41</sup> et, entre 27-31 % chez les enfants atteints de MAK<sup>46,47</sup>). Ils n'ont cependant pas retrouvé de différence significative chez les enfants opérés en rapport avec le type de résection effectuée.

La fréquence actuelle des symptômes respiratoires chez les enfants atteints de MBP reste inconnue. Delestrain et al<sup>54</sup> se sont intéressés à cette question. Le taux de symptômes respiratoires pré-opératoires (42%), principalement dominé par le sifflement (30%) est approximativement identique au taux de symptômes respiratoires dans les 2 ans suivant la chirurgie (40%). Ils ont aussi analysé, les enfants non opérés et retrouvaient, la présence de 42 % de symptômes respiratoires dans les 2 ans de suivi. Ils ont montré que le traitement chirurgical n'a pas modifié la prévalence de ces symptômes<sup>54</sup>. Nous pensons, qu'il est difficile de conclure sur l'effet de la chirurgie (aucune influence, apparition, augmentation ou diminution) dans le cadre de l'hyperactivité bronchique.

On pourrait donc penser que cette symptomatologie respiratoire n'est pas liée aux différentes stratégies de traitements, mais serait liée à la malformation. Ces constatations sont à l'origine d'hypothèses sur une « dysfonction » pulmonaire plus étendue et atteignant l'ensemble du système respiratoire des enfants atteints de MBP<sup>45,60-62</sup>.

Au vu de nos résultats, ceux des différentes études et des hypothèses physiopathologiques, il est encore difficile de dire, si cette réactivité bronchique est liée à la présence de MBP de manière formelle. Cependant, nous nous sommes demandé si certains types de MBP avaient plus de risque d'entraîner des réactivités bronchiques. Chez nos patients répondeurs, nous n'avons pas retrouvé de différence significative, mais il semblerait que les enfants avec une MAK soit plus affectés (66,7%). On pourrait penser que les MAK sont plus à risque car leur lien étroit avec l'arbre bronchique, ainsi que l'inflammation locale liée à la présence de la malformation pourrait favoriser l'hyperréactivité bronchique, mais des études complémentaires semblent nécessaires pour pouvoir répondre à cette question.

Compte tenu des différents articles et de nos résultats, il s'agit d'un symptôme méritant d'être pris en compte dans notre stratégie pré et post-opératoire de toutes les MBP. En préopératoire, un asthme ou des sifflements, non répondeurs aux traitements antiasthmatiques, doivent faire

rechercher une MBP<sup>63,64</sup>. En postopératoire, il paraît pertinent de détecter cette symptomatologie précocement, afin de rechercher une possible lésion résiduelle, ou un asthme débutant chez ces enfants.

Ensuite, chez nos patients répondants, on retrouve 25 % d'infections broncho-pulmonaires en postopératoire. Le côté de l'infection et la date du diagnostic n'ont pas été recueillies. Nous avons retrouvé, une tendance chez ces enfants à présenter plus d'infections broncho-pulmonaires en post-opératoire, s'il présentait un résidu de leur lésion, par rapport aux enfants indemnes de résidu. En effet, dans le cadre d'une chirurgie prophylactique la résection complète est primordiale. Elle n'est cependant pas toujours possible s'il existe une atteinte bilatérale ou si l'atteinte est pan lobaire. La prise en charge devient complexe, puisqu'une étude de la réserve pulmonaire post-opératoire théorique chez le nourrisson est difficile. En oncologie thoracique, les chirurgiens adultes utilisent le VEMS post opératoire prédit et la DLCO post opératoire prédite, établis en fonction d'EFR effectuées en préopératoire et du type de résection programmée. Ceci permet, de manière théorique, d'établir la faisabilité de l'intervention<sup>65</sup>. Chez le nourrisson, cette formule n'est pas utilisée. Dans notre centre, nous n'effectuons pas de résection pulmonaire au-delà de 25% du volume pulmonaire total (équivalent à 5 segments pulmonaires). Une attitude conservatrice du parenchyme pulmonaire est privilégiée si l'examen clinique et radiologique de l'enfant le permet.

De plus, dans les premières années de vie, les enfants atteints de MBP, quel que soit la stratégie de prise en charge, sont plus à risque de présenter des complications infectieuses que la population, du même âge, indemne de pathologie pulmonaire<sup>66</sup>. Nous sommes donc, d'autant plus, convaincus par notre attitude à réaliser une chirurgie prophylactique avant l'apparition de ces complications, afin de rendre le geste chirurgical moins invasif (thoracoscopie)<sup>73</sup> plus conservateur (segmentectomie) et moins complexe<sup>67</sup>.

Afin d'étudier le retentissement de la résection de la MBP, l'étude de la fonction respiratoire est primordiale. Parmi nos enfants répondeurs, seulement 4 d'entre eux avaient pu effectuer des EFR au cours de leur suivi. Nous avons retrouvé 50 % d'anomalies sur ces EFR, principalement des syndromes obstructifs. Nous ne pouvons absolument pas conclure sur ces résultats, d'une part, car le nombre d'enfants ayant effectué des EFR est faible et d'autre part, car ces résultats ne sont probablement pas représentatifs de la réalité. De plus, nous n'avons pas accès à la totalité des résultats des EFR de ces enfants, entraînant une difficulté supplémentaire pour l'analyse.

Nous savons que la croissance alvéolaire et le développement pulmonaire continuent après la naissance jusqu'à un âge d'environ 2 ans. De plus, on retrouve après une chirurgie pulmonaire, un phénomène de croissance compensatrice et de remodelage pulmonaire entraînant une amélioration de la fonctionnalité respiratoire<sup>51</sup>. De nombreuses équipes<sup>37-39,47-50,52</sup>, ont montré une fonction respiratoire normale au repos chez les enfants opérés de MBP. Cependant, ces équipes ont retrouvé que certains paramètres respiratoires, tels que le VEMS et la CVF, se situaient dans les normes inférieures, par rapport à un groupe d'enfant témoins ou par rapport aux normes spirométriques pour l'âge.

D'autres auteurs<sup>47,48</sup>, ont essayé d'étudier la fonctionnalité respiratoire à l'effort de ces enfants. Hijkoop et al<sup>48</sup> ont retrouvé une diminution de la tolérance à l'effort chez les enfants atteints de MBP à un âge médian de 8 ans, qu'ils aient bénéficié d'une surveillance ou d'une chirurgie.

Enfin, l'index de clairance pulmonaire (LCI) apparaît de plus en plus dans les articles récents, afin de mieux étudier la fonction respiratoire<sup>37,53</sup>. Il s'agit d'un indicateur de l'inhomogénéité de la distribution des gaz au sein de l'arbre respiratoire. Il permettrait d'étudier de manière précoce la dysfonction des voies aériennes inférieures. Cet index permettrait donc de dépister, avant une anomalie objectivée sur les EFR, une pathologie obstructive des voies aériennes distales<sup>37,53</sup>.

Le point commun à ces études sur la fonctionnalité respiratoire, est l'effectif faible et la réalisation chez des enfants âgés entre 7-12 ans. Les différents résultats sont donc à prendre avec précaution, puisqu'il est difficile de les appliquer dans la pratique clinique courante, et sur le long terme. Cependant, certains résultats mèneraient à aller dans le sens d'une chirurgie prophylactique puisqu'aucune altération significative de la fonction respiratoire n'est prouvée. Il faudra cependant mettre en balance les complications liées à la thoracotomie, qui entraîne plus de risque d'être atteint de syndrome restrictif.

Au vu de nos résultats et de la littérature, il nous paraît donc impossible d'avoir une vision réaliste sur la fonction respiratoire de ces enfants.

Devant ces faits, il semble pertinent de pouvoir effectuer dès l'âge de 6 ans des explorations fonctionnelles respiratoires afin de dépister une pathologie respiratoire obstructive et/ou restrictive (thoracotomie). Ces explorations méritent d'être renouvelées dans le temps, surtout si ces enfants présentent une symptomatologie respiratoire comme d'hyperactivité bronchique ou une anomalie aux précédents EFR .

L'évaluation des morbidités musculo-squelettiques a été peu étudiée dans la littérature.

Lam et al<sup>40</sup> ont retrouvé une prévalence augmentée de scapula alata et de scoliose chez les patients opérés de MAK par thoracotomie(respectivement 58 % et 16,7 %) par rapport à la thoracoscopie (respectivement 13 % et 4,7 %) . Dans notre cohorte, nos conclusions sont opposées. Nous n'avons pas d'enfant atteint de scapula alata chez nos enfants répondeurs. Nos résultats peuvent différer, car nous utilisons de manière plus importante la chirurgie mini-invasives (86,6 %). De plus, nous essayons d'effectuer une thoracotomie d'épargne musculaire afin d'éviter de léser le nerf long thoracique. D'autre part, notre taux de scoliose est plus élevé (25 %) sans différence significative liée à la voie d'abord. Ceci est probablement relié à la faible

proportion d'enfant opéré par thoracotomie, mais aussi au faible taux de réponse à notre questionnaire.

Enfin, comme nous, plusieurs auteurs<sup>1,36,46,55</sup> ont retrouvé une proportion non-négligeable d'enfants atteints de pectus excavatum (entre 7 à 18 %). La cause de ce pectus n'est pas encore clairement élucidée<sup>56</sup>.

Actuellement, il n'est pas proposé de suivi spécifique pour ces morbidités musculo-squelettiques. Chez nos patients répondeurs, 1 enfant a eu une prise en charge spécialisée et aucun n'a bénéficié d'une prise en charge chirurgicale. Ceci nous laisse penser, que ces déformations ont un faible retentissement chez les enfants ayant répondu. Cependant, il paraît pertinent que ces déformations soient surveillées cliniquement et associées à un examen radiologique si nécessaire, jusqu'à après la puberté.

Concernant la morbidité esthétique, nous n'avons pas retrouvé d'étude s'intéressant au retentissement cosmétique chez les enfants opérés de MBP. Il existe cependant quelques articles, dont celui de Lawal et al<sup>57</sup>, ayant étudié le retentissement cosmétique de la thoracotomie et de la thoracoscopie dans la population pédiatrique. Contrairement à eux, nous n'avons pas retrouvé de différence significative entre la satisfaction de la cicatrice et les voies d'abord chez nos enfants répondeurs.

Ce résultat peut être expliqué par l'analyse unique de la vision de l'enfant et/ou celle des parents. En effet, l'évaluation clinique et objective de la cicatrice manque dans notre évaluation.

Grâce aux réponses des enfants à notre questionnaire, nous avons pu étudier de manière globale l'état général des enfants, leurs activités scolaires et extrascolaires ainsi que leur ressenti vis-à-vis de leur pathologie. Nos résultats suivent les mêmes conclusions que ceux de Nuutinen<sup>35</sup>, suggérant ainsi le probable non-retentissement de leurs morbidités sur leur qualité de vie.

Enfin, nous avons recueilli un taux de réponse de 10 % des professionnels de ville. Il s'agissait d'un questionnaire « de premier contact », afin de faire un état des lieux de leurs pratiques dans le cadre du suivi général d'enfants opérés de MBP. Au vu du taux de réponse, il est difficile de tirer des conclusions sur la réalité de la prise en charge de ces enfants en médecine de ville. Nous pouvons dire, au vu des réponses reçues, que la surveillance par les praticiens est hétérogène et que le suivi en médecine de ville n'est pas standardisé. Nous avons retenu que la quasi-totalité des professionnels répondants souhaite que les enfants aient un suivi prolongé en CHU. De plus, la totalité de nos confrères de ville sont en faveur de la création d'une notice d'informations sur la pathologie et le suivi de ces enfants. Ces informations montrent la nécessité d'une collaboration entre l'hôpital et la médecine de ville afin d'effectuer une prise en charge globale et adapté pour les enfants atteints de MBP.

À notre connaissance, nous n'avons pas retrouvé d'étude concernant cette thématique.

Cette étude comporte des limites. Il s'agit d'une étude monocentrique, rétrospective, et de faible effectif. Notre faible effectif est probablement lié d'une part, à notre recrutement par questionnaire entraînant ainsi un biais de sélection ; et d'autre par la prévalence faible des MBP dans la population pédiatrique. De plus, nous traitons dans cette étude uniquement les enfants opérés, car nous réalisons de manière systématique, sauf contre-indication, une chirurgie prophylactique pour traiter les MBP. De ce fait, nous ne pouvons pas effectuer de comparaison avec des enfants atteints de MBP non opérés.

Cette étude comporte des forces. Il s'agit d'une étude originale, d'une part, par le recueil des morbidités sur du long terme (17 ans) et d'autre part, par son état des lieux des pratiques de ville.

Son autre force est l'utilisation de chirurgies mini-invasives afin de traiter les MBP. En effet, nous avons pu remarquer une diminution au cours du temps des taux de conversion et l'augmentation de la réalisation de segmentectomie, lorsque la localisation de la lésion le permettait. Ceci peut témoigner d'une maîtrise experte de la chirurgie mini-invasive thoracique.

Les perspectives sont multiples concernant la thématique des MBP, mais grâce à cette étude, nous espérons mettre en place un protocole de suivi standardisé et adapté aux enfants opérés de MBP afin d'assurer une surveillance sur le long terme en collaboration avec les praticiens traitant.

Dans la figure 12, nous proposons le protocole de suivi au sein du CHU.

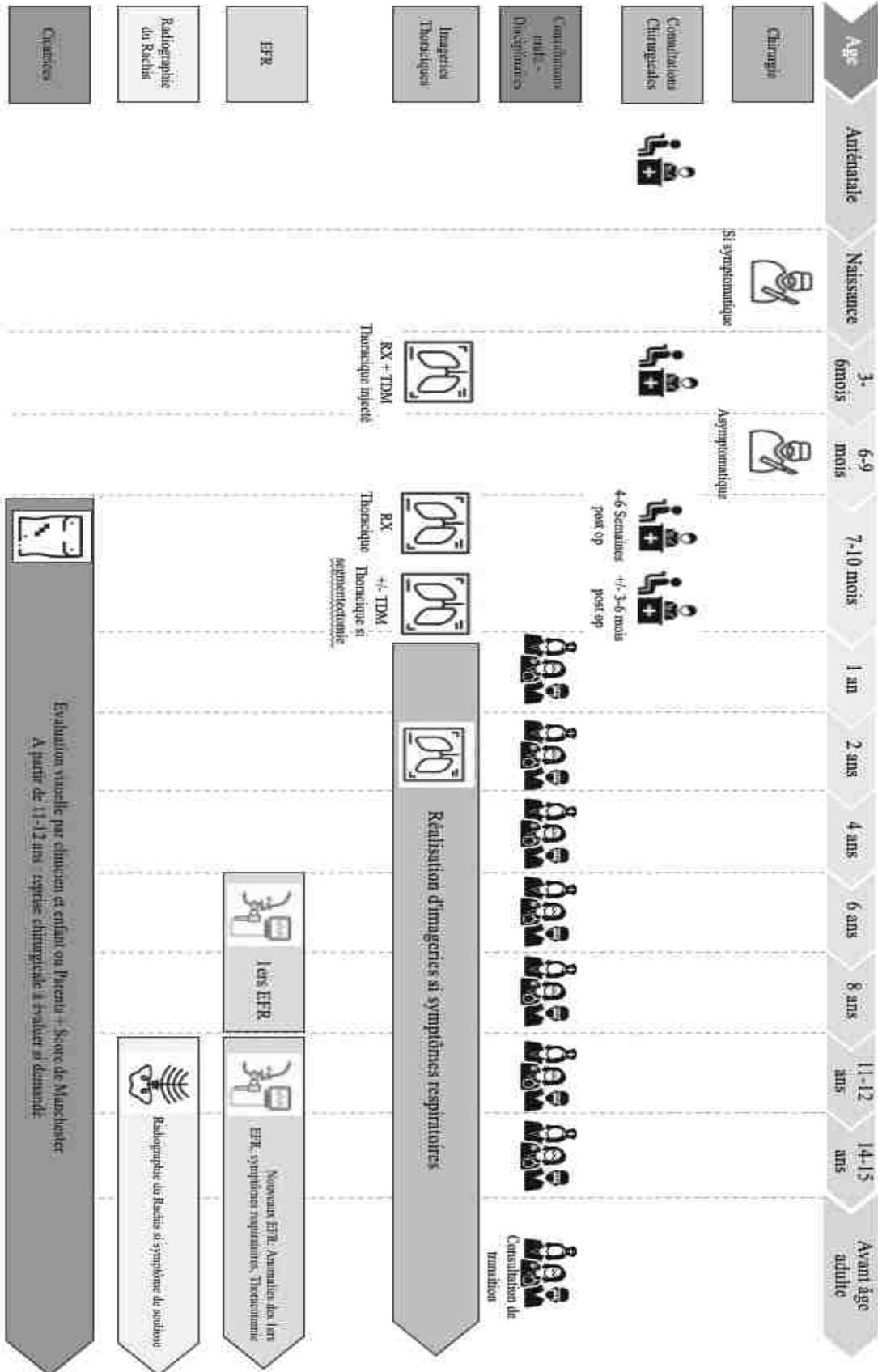


Figure 12: Proposition d'un protocole de suivi au CHU

## VI – CONCLUSIONS :

Les MAK et les SP font partie du spectre varié des MBP. Même si le management de ces lésions n'est pas consensuel, elles relèvent d'une prise en charge globale multidisciplinaire et spécialisée.

Dans notre étude, la quasi-totalité des lésions a été traitée par chirurgie prophylactique avec de faibles complications et une mortalité nulle à court terme.

Plus de la moitié de notre population a bénéficié d'une seule consultation chirurgicale de suivi post-opératoire, et la plupart des enfants n'ont plus de suivi au CHU au-delà de l'année suivant la chirurgie.

Une proportion non-négligeable d'enfants âgés de plus de 4 ans, ayant répondu au questionnaire, présente une morbidité respiratoire, musculo-squelettique et/ou esthétique. Cependant, au vu des réponses, la plupart des enfants se sentent en bon état de santé et, ont peu de répercussion de leurs morbidités dans leur vie quotidienne. Ce ressenti est partagé par les parents et par les praticiens de ville.

La surveillance clinique et les examens complémentaires effectués au cours du suivi par les praticiens de ville sont hétérogènes. Néanmoins, ils sont tous en faveur d'un suivi chirurgical prolongé, et sur la nécessité de la création d'une notice d'informations sur la pathologie et sur le suivi adapté à mettre en place.

En conclusion, ces patients, atteints de MAK et de SP, peuvent présenter des morbidités variées à distance de la chirurgie, avec une répercussion faible dans leur vie quotidienne. Au vu de ces éléments, il serait intéressant de mettre en place une consultation multidisciplinaire dans le cadre d'une surveillance prolongée de ces enfants, jusqu'à l'âge adulte. Enfin, afin de prendre en charge ces enfants de manière adaptée et globale, il paraît nécessaire de renforcer nos liens hôpital-ville.

VU et approuvé  
Strasbourg, le **09 NOV 2023**.....  
Le Doyen de la Faculté de  
Médecine, Maïeutique et Sciences de la Santé  
Professeur Jean SIBILLA

*ps*  


VU  
Strasbourg, le **13 DEC 23**.....  
Le président du jury de thèse  
Professeur *SANANES*.....



**Pr Nicolas SANANES**  
Professeur des Universités - Praticien Hospitalier  
HOPITAL UNIVERSITAIRE DE STRASBOURG  
Pôle de Gynécologie - Obstétrique  
Tél : 03 89 25 34 10 - Fax : 03 89 35 34 16  
N° RPPS : 1218000564

## VII - ANNEXES

### Annexe 1 : Score de Clavien Dindo

Grade	
1	<p>Any deviation from the normal postoperative course without the need for pharmacological treatment or surgical, endoscopic and radiological interventions.</p> <p>Acceptable therapeutic regimens are: drugs as antiemetics, antipyretics, analgetics, diuretics and electrolytes and physiotherapy.</p> <p>This grade also includes wound infections opened at the bedside.</p>
2	<p>Requiring pharmacological treatment with drugs other than such allowed for grade I complications. Blood transfusions, antibiotics and total parenteral nutrition are also included.</p>
3	<p>Requiring surgical, endoscopic or radiological intervention</p>
3a	<p>Intervention under regional/local anesthesia</p>
3b	<p>Intervention under general anesthesia</p>
4	<p>Life-threatening complication requiring intensive care/intensive care unit management</p>
4a	<p>Single organ dysfunction</p>
4b	<p>Multi-organ dysfunction</p>
5	<p>Patient demise</p>

## Annexe 2 : Questionnaire Enfant/Parents

**QUESTIONNAIRE MALFORMATIONS BRONCHO-PULMONAIRES****PARTIE 1 : à remplir par l'enfant, à l'aide des parents si nécessaire****Code d'identification : .....****ETAT GENERAL**

- 1) Age actuel : .....
- 2) Poids actuel : .....
- 3) Taille actuelle : .....
- 4) Nom du médecin traitant ou du pédiatre suivant l'enfant et l'adresse du médecin :  
.....
- 5) Durant le dernier mois, t'es-tu senti en pleine forme
  - a. Oui /moyennement / non
- 6) De manière générale, penses-tu que ta santé est ... ?
  - a. Excellente / Bonne / Moyenne / mauvaise
- 7) As-tu compris pourquoi tu as été opéré au niveau du thorax ?
  - a. J'ai tout compris / J'ai moyennement compris / Je n'ai pas du tout compris
- 8) Aurais-tu aimé que le chirurgien qui t'as opéré t'explique pourquoi on t'a opéré ?
  - a. Oui / non

**CHIRURGIE**

- 1) Ressens-tu le besoin d'avoir un suivi prolongé avec le chirurgien qui t'a opéré ?
  - a. Oui / non
- 2) Depuis la dernière consultation avec le chirurgien as-tu été réopéré au niveau de thorax ?
  - a. Oui / non
  - b. Si oui, quelle était l'intervention et quand as-tu été opéré ? (au minimum l'année) ? (Merci de joindre le Compte Rendu opératoire si possible)

**CICATRICE**

- 1) De manière générale es-tu satisfait de ta ou tes cicatrices ?
  - a. Je suis très satisfait / moyennement / pas du tout
- 2) Si tu es moyennement ou pas du tout satisfait, qu'est ce qui te dérange le plus par rapport à ta cicatrice ? (plusieurs choix possibles)
  - a. Sa Largeur / Sa Longueur / Sa Couleur / Son Aspect (par exemple aplati, en relief)
- 3) Si on te proposait de reprendre ta cicatrice par la chirurgie, le voudrais tu ?
  - a. Oui / non

**RESPIRATOIRE**

- 1) Depuis la dernière consultation avec le chirurgien as-tu eu ... ? (plusieurs choix possibles)
  - a. Des Infections pulmonaires à répétition
  - b. De la toux sur une longue durée, surtout lorsque tu dors
  - c. Des sifflements le matin au réveil ou lorsque tu dors
  - d. De la toux ou des sifflements pendant ou après un effort physique ou sportif
  - e. Un pneumothorax (c'est de l'air autour d'un des tes poumons)
  - f. Des Bronchiolites à répétition
  - g. Une insuffisance respiratoire chronique
  - h. Aucun de ces symptômes

**ORTHOPEDIE**

- 1) Depuis la dernière consultation avec le chirurgien as-tu eu ... ? (plusieurs choix possibles)
  - a. Des douleurs au thorax (dans la poitrine)



**EMOTION**

- 1) Est-ce qu'il y a des choses que les autres enfants de ton âge peuvent faire et toi non ?
  - a. Oui / moyennement / Non
- 2) Te sens tu triste ou déprimés par rapport à cela ?
  - a. Oui / moyennement / Non
- 3) Te sens tu en colère ou énervé par rapport à cela ?
  - a. Oui / moyennement / Non
- 4) T'inquiètes-tu de ce qui va t'arriver dans le futur par rapport à ta santé ?
  - a. Oui / moyennement / Non

**PARTIE 2 : à remplir par les parents ou avec l'enfant s'il a plus de 14 ans****ETAT GENERAL**

- 1- De manière générale, pensez-vous que la santé de votre enfant est... ?
  - a. Excellente / Bonne / Moyenne / mauvaise

**CHIRURGIE**

- 1) Est-ce que votre enfant est suivi depuis sa chirurgie pour sa pathologie pulmonaire opérée ?
  - a. Oui / Non
- 2) Si oui, Par quel praticien est-il suivi ?
  - Médecin de famille / traitant / pédiatre
  - Un pneumologue
  - Un chirurgien pédiatre ou chirurgien thoracique hors CHU
- 3) Si oui, a quelle fréquence est-il suivi ?
  - a. Tous les 6 mois
  - b. Tous les ans
  - c. Moins d'une fois par an
  - d. Pas de suivi régulier, consultation si votre enfant en a besoin
- 4) Auriez-vous aimé que votre enfant ait un suivi au long cours avec le chirurgien l'ayant opéré ?
  - a. Oui / non

**RESPIRATOIRE**

- 1) Depuis la dernière consultation avec le chirurgien votre enfant a t'il été hospitalisé ou consulté aux urgences pour une crise de sifflement ou « crise d'asthme » ou une infection pulmonaire ou un pneumothorax ou une bronchiolite ? (plusieurs choix possibles)
  - a. Oui / non
  - b. Motif : crise d'asthme – infection pulmonaire – pneumothorax – bronchiolite
  - c. Date (au minimum l'année)
- 2) Votre enfant a-t-il eu un diagnostic d'asthme ou d'hyperréactivité bronchique ?
  - a. Oui / non
  - b. Date du diagnostic (au minimum l'année).....
- 3) Prend-t'il des médicaments tous les jours pour son asthme ?
  - a. Oui / non
  - b. Lesquels (nom du ou des médicaments).....
- 4) A-t'il eut une radiographie pulmonaire récente (Moins de 1 an) ? (Merci de joindre le Compte Rendu si possible)
  - a. Oui / non
  - b. Date de la dernière radiographie pulmonaire ? (Au minimum l'année).....
- 5) A-t'il eut un scanner thoracique récent (Moins de 1 an) ? (Merci de joindre le Compte Rendu si possible)
  - a. Oui / non
  - b. Date du dernier scanner thoracique ? (Au minimum l'année).....
- 6) A-t'il fait des explorations fonctionnelles respiratoires (mesure du souffle) ? (Merci de joindre le ou les Comptes Rendus si possible)
  - a. Oui / non
  - b. Date de réalisation des explorations (toutes) ? (Au minimum l'année).....

- 7) S'il a eu un pneumothorax, comment a-t'il été soigné ? (Merci de joindre le ou les Comptes Rendus d'hospitalisation et opératoire si possible)
- N'a pas présenté de pneumothorax
  - Surveillance simple
  - Mise en place d'un drain thoracique (= tuyau au niveau du thorax pour évacuer l'air ?)
  - Un traitement par la chirurgie a été nécessaire
  - Date du pneumothorax ? (Au minimum l'année) .....

### **ORTHOPEDIE :**

- Prend-t' il des médicaments pour les douleurs de la poitrine ou du dos ?
  - Oui / non / ne présente pas de douleur
  - Lesquels (nom                      du                      ou                      des                      médicament(s))  
.....
  - A quelle fréquence prend-t'il ce ou ces médicament(s) ?
    - Tous les jours / 2-3 fois par semaine / 1 fois par semaine / occasionnellement (= moins d'une fois par semaine)
  - Fait-il de la kinésithérapie pour ces douleurs de poitrine ?
    - Oui / non
  - Fait-il de la kinésithérapie pour les douleurs de dos ?
    - Oui / non
- Est-il suivi pour ces douleurs ?
  - Tous les 6 mois
  - Tous les ans
  - Moins d'une fois par ans (à préciser) .....
  - Quand il a besoin
  - Pas de suivi
- A-t'on diagnostiqué chez votre enfant ? (Merci de joindre la lettre du praticien si possible)
  - Une scoliose
  - Une asymétrie du thorax
  - Un pectus excavatum
  - Un pectus carinatum
  - Aucune de ces pathologies
- A-t-il eu une radiographie de la colonne vertébrale ? (Merci de joindre le ou les Comptes Rendus si possible)
  - Oui / non
  - Date ? (au minimum l'année) .....

### **DERNIERES QUESTIONS**

#### Pour l'enfant :

Aimerais-tu être vu en consultation dans les prochaines semaines afin de refaire le point sur ton état de santé ?  
Oui / non

#### Pour les parents :

Aimeriez-vous être revu en consultation pour refaire le point sur l'état de santé de votre enfant ?  
Oui / non

En fonction des résultats du questionnaire et de son antécédent chirurgical, des examens complémentaires, une consultation ainsi que des avis auprès de spécialistes pourront être demandés (par exemple : explorations fonctionnelles respiratoire, Radiographie thoracique, Radiographie de colonne, Scanner thoracique, avis auprès d'un chirurgien pédiatres viscérale ou orthopédique, avis auprès d'un pneumologue pédiatre, ...)

*N° Téléphone auquel nous pouvons vous joindre : .....*

### **COMMENTAIRE LIBRE**

## Annexe 3 : Questionnaire Professionnels de Ville

### QUESTIONNAIRE MALFORMATIONS BRONCHO PULMONAIRES

#### CONCERNANT LA PATHOLOGIE PULMONAIRE OPEREE

- 1) Connaissez-vous ces pathologies malformatives pulmonaires avant d'avoir à prendre en charge l'un des patients de notre cohorte ?
  - a. Oui / Non
- 2) Pensez-vous avoir eu en votre possession les connaissances nécessaires pour comprendre cette pathologie et ces enjeux ?
  - a. Oui et j'ai compris la pathologie / Oui mais j'ai moyennement compris la pathologie / Non
- 3) Pensez-vous avoir eu les informations nécessaires sur la pathologie pulmonaire pour suivre cet enfant ?
  - a. Tout à fait d'accord / moyennement / pas du tout
- 4) Par quels moyens vous êtes-vous informé ?
  - a. démarche personnelle / formation initiale / discussions entre collègues / formation continue / congrès / autres (à préciser) : .....

#### GENERALITES

- 1) En général, proposez-vous un suivi clinique régulier spécifique à sa pathologie pulmonaire ?
  - a. Oui / Non
  - b. Si oui à quelle fréquence ?
    - i. Tous les 3 mois
    - ii. Tous les 6 mois
    - iii. Tous les ans
    - iv. Moins d'une fois par an
    - v. Si nécessaire
    - vi. Pas de suivi organisé
- 2) Effectuez-vous un suivi multidisciplinaire ?
  - a. Oui / non
  - b. Si oui, (plusieurs choix possibles)
    - i. Avec un pneumologue
    - ii. Avec un chirurgien viscéral, thoracique pédiatrique ou adulte hors CHU
    - iii. Avec un chirurgien orthopédique pédiatrique ou adulte hors CHU
    - iv. Avec un médecin de la douleur
    - v. Avec le kinésithérapeute
    - vi. Autre (à préciser)
- 3) De manière générale, trouvez-vous que cet/ces enfant(s) a / ont une santé ... ?
  - a. Excellente / Bonne / Moyenne / mauvaise

#### EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- 5) En règle générale, proposez-vous lors du suivi une radiographie pulmonaire ?
  - a. Oui / Non
  - b. Si oui, à quelle fréquence ?

- i. Tous les 6 mois
  - ii. Tous les ans
  - iii. Moins d'une fois par an
  - iv. Si nécessaire
- 6) En règle générale, proposez-vous lors du suivi un TDM thoracique ?
  - a. Oui / Non
  - b. Si oui, à quelle fréquence ?
    - i. Tous les 6 mois
    - ii. Tous les ans
    - iii. Moins d'une fois par an (précisez la fréquence)
    - iv. Si nécessaire
- 7) De manière générale, proposez-vous lors du suivi une exploration fonctionnelle respiratoire ?
  - a. Oui systématiquement
    - i. Si systématiquement, à quel âge faites-vous la première EFR ? ..... ans
  - b. Oui, mais uniquement si symptomatologie respiratoire
  - c. Non
- 8) De manière générale proposez-vous lors du suivi une radiographie du rachis
  - a. Oui systématique
    - i. A quel âge proposez-vous la première radiographie du rachis ? ..... ans
  - b. Oui, mais uniquement si symptomatologie rachidienne
  - c. Non

### **DERNIERES QUESTIONS**

- 1) Pensez-vous qu'il est nécessaire que les enfants pris en charge dans l'enfance pour une malformation pulmonaires congénitales soient revus à moyen et long terme par un chirurgien pédiatre
  - a. Oui / non
- 2) Pensez-vous, a posteriori, qu'il est nécessaire de proposer une notice d'information de la pathologie pulmonaire pour lequel l'enfant a été opéré, ainsi que le suivi adapté ?
  - a. Oui / non
- 3) Êtes-vous au courant de l'existence d'un PNDS pour les malformations pulmonaires congénitales chez l'enfant (cf. : réf) ?
  - a. Oui / Non
- 4) Souhaitez-vous un retour vis-à-vis de l'ensemble des résultats de ce questionnaires, ainsi qu'un résumé de thèse ?
  - a. Oui / non

### **COMMENTAIRE LIBRE**

## Annexe 4 : Classification de Stocker modifiée

Revised classification of Stocker (2002)  
CPAMs

Inc.	Gross Appearance	Microscopy	Other features
0 1-3%	Solid. The lungs are small and firm throughout.	Branchial airways with cartilage, smooth muscle and glands separated by abundant mesenchymal tissue.	Neonates. Other malformations. Poor prognosis.
1 60-70%	Large cysts (up to 10cm).	The cysts are lined by pseudostratified ciliated cells that are often interspersed with rows of mucous cells.	Presentation may be late. Resectable. Good prognosis. Rarely show carcinomatous change.
2 10-15%	Sponge-like multiple small cysts (<2cm) and solid pale tumour-like tissue.	The cysts resemble dilated bronchioles separated by normal alveoli. Striated muscle in 5%.	Neonates. Other malformations. Poor prognosis.
3 5%	Solid.	Excess of bronchiolar structures separated by small air spaces with cuboidal lining (fetal lung).	Neonates. Poor prognosis.
4 15%	Large cysts (up to 10cm).	The cysts are lined by a flattened epithelium resting upon loose mesenchymal tissue.	Neonates and infants. Good prognosis.

## VIII - BIBLIOGRAPHIE

1. Hall NJ, Stanton MP. Long-term outcomes of congenital lung malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*. oct 2017;26(5):311-6.
2. Sylvester KG, Ghole S, Albanese CT. CONGENITAL BRONCHOPULMONARY MALFORMATIONS. In: *Ashcraft's Pediatric Surgery* [Internet]. Elsevier; 2010 [cité 15 oct 2023]. p. 279-89. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/B9781416061274000227>
3. Farolfi A, Ghezzi M, Calcaterra V, Riccipetitoni G, Pelizzo G, Costanzo S, et al. Congenital Lung Malformations: Clinical and Functional Respiratory Outcomes after Surgery. *Children*. 1 déc 2022;9(12):1881.
4. Wong KKY, Flake AW, Tibboel D, Rottier RJ, Tam PKH. Congenital pulmonary airway malformation: advances and controversies. *The Lancet Child & Adolescent Health*. avr 2018;2(4):290-7.
5. Stocker LJ, Wellesley DG, Stanton MP, Parasuraman R, Howe DT. The increasing incidence of foetal echogenic congenital lung malformations: an observational study. *Prenatal Diagnosis*. févr 2015;35(2):148-53.
6. Macardle CA, Ehrenberg-Buchner S, Smith EA, Dillman JR, Mychaliska GB, Treadwell MC, et al. Surveillance of fetal lung lesions using the congenital pulmonary airway malformation volume ratio: natural history and outcomes: CVR-based surveillance of fetal lung malformations. *Prenat Diagn*. mars 2016;36(3):282-9.
7. Pollak M, Gur M, Bronshtein M, Solt I, Masarweh K, Bentur L. Incidence of congenital thoracic malformations detected by prenatal ultrasound. *Pediatrics International*. janv 2020;62(1):89-93.
8. [https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence\\_en](https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence_en) [Internet]. EUROCAT. Prevalence Tables. Available online: [https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence\\_en](https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence_en) (accessed on October 15th 2023). Disponible sur: [https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence\\_en](https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence_en)
9. Hadchouel-Duvergé A, Lezmi G, de Blic J, Delacourt C. Malformations pulmonaires congénitales : histoire naturelle et hypothèses pathogéniques. *Revue des Maladies Respiratoires*. avr 2012;29(4):601-11.
10. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*. févr 2003;12(1):17-37.
11. Shanti CM, Klein MD. Cystic lung disease. *Seminars in Pediatric Surgery*. févr 2008;17(1):2-8.
12. Litwinska M, Litwinska E, Szaflik K, Debska M, Szajner T, Janiak K, et al. Management Options for Fetal Bronchopulmonary Sequestration. *JCM*. 20 mars 2022;11(6):1724.
13. Witlox RS, Lopriore E, Oepkes D, Walther FJ. Neonatal outcome after prenatal interventions for congenital lung lesions. *Early Human Development*. sept 2011;87(9):611-8.

14. Kunisaki SM, Ehrenberg-Buchner S, Dillman JR, Smith EA, Mychaliska GB, Treadwell MC. Vanishing fetal lung malformations: Prenatal sonographic characteristics and postnatal outcomes. *Journal of Pediatric Surgery*. juin 2015;50(6):978-82.
15. Griggs C, Schmaedick M, Gerall C, Fan W, Orlas C, Price J, et al. Vanishing congenital lung malformations: What is the incidence of true regression? *NPM*. 27 janv 2022;15(1):105-11.
16. Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*. mars 2016;51(3):508-12.
17. Karlsson M, Conner P, Ehren H, Bitkover C, Burgos CM. The natural history of prenatally diagnosed congenital pulmonary airway malformations and bronchopulmonary sequestrations. *Journal of Pediatric Surgery*. oct 2022;57(10):282-7.
18. Downard CD, Calkins CM, Williams RF, Renaud EJ, Jancelewicz T, Grabowski J, et al. Treatment of congenital pulmonary airway malformations: a systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee. *Pediatr Surg Int*. sept 2017;33(9):939-53.
19. Cook J, Chitty LS, De Coppi P, Ashworth M, Wallis C. The natural history of prenatally diagnosed congenital cystic lung lesions: long-term follow-up of 119 cases. *Arch Dis Child*. sept 2017;102(9):798-803.
20. Delacourt C, Hadchouel A, Dunlop NK. Shall all congenital cystic lung malformations be removed? The case in favour. *Paediatric Respiratory Reviews*. sept 2013;14(3):169-70.
21. Morini F, Zani A, Conforti A, Van Heurn E, Eaton S, Puri P, et al. Current Management of Congenital Pulmonary Airway Malformations: A “European Pediatric Surgeons’ Association” Survey. *Eur J Pediatr Surg*. févr 2018;28(01):001-5.
22. Criss CN, Musili N, Matusko N, Baker S, Geiger JD, Kunisaki SM. Asymptomatic congenital lung malformations: Is nonoperative management a viable alternative? *Journal of Pediatric Surgery*. juin 2018;53(6):1092-7.
23. Bonnard A. Thoracoscopic Lobectomy for Congenital Pulmonary Airway Malformation: Where Are We in 2019? *Eur J Pediatr Surg*. avr 2020;30(02):146-9.
24. Nasr A, Bass J. Thoracoscopic vs open resection of congenital lung lesions: a meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*. mai 2012;47(5):857-61.
25. Bagrodia N, Cassel S, Liao J, Pitcher G, Shilyansky J. Segmental resection for the treatment of congenital pulmonary malformations. *Journal of Pediatric Surgery*. juin 2014;49(6):905-9.
26. Johnson SM, Grace N, Edwards MJ, Woo R, Puapong D. Thoracoscopic segmentectomy for treatment of congenital lung malformations. *Journal of Pediatric Surgery*. déc 2011;46(12):2265-9.
27. Joo S, Yun T, Kang CH, Na KJ, Park S, Park IK, et al. Thoracoscopic segmentectomy in children with congenital lung malformation. *Sci Rep*. 14 juin 2023;13(1):9640.
28. Eber E. Antenatal Diagnosis of Congenital Thoracic Malformations: Early Surgery, Late Surgery, or No Surgery? *Semin Respir Crit Care Med*. juin 2007;28(3):355-66.

29. Casagrande A, Pederiva F. Association between Congenital Lung Malformations and Lung Tumors in Children and Adults: A Systematic Review. *Journal of Thoracic Oncology*. nov 2016;11(11):1837-45.
30. Markel M, Derraugh G, Lacher M, Iqbal S, Balshaw R, Min SAL, et al. Congenital lung malformation patients experience respiratory infections after resection: A population-based cohort study. *Journal of Pediatric Surgery*. mai 2022;57(5):829-32.
31. Aziz D, Langer JC, Tuuha SE, Ryan G, Ein SH, Kim PCW. Perinatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation: to resect or not? *Journal of Pediatric Surgery*. mars 2004;39(3):329-34.
32. Saleh ME, Beshir H, Awad G, ElDerie A, Sanad M. Surgical outcomes for pediatric congenital lung malformation: 13 years' experience. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg*. nov 2020;36(6):608-18.
33. Tsai AY, Liechty KW, Hedrick HL, Bebbington M, Wilson RD, Johnson MP, et al. Outcomes after postnatal resection of prenatally diagnosed asymptomatic cystic lung lesions. *Journal of Pediatric Surgery*. mars 2008;43(3):513-7.
34. Raymond SL, Sacks MA, Hashmi A, Robertson JO, Moores D, Tagge EP, et al. Short-term outcomes of thoracoscopic versus open lobectomy for congenital lung malformations. *Pediatr Surg Int*. 22 mars 2023;39(1):155.
35. Nuutinen S, Ronkainen E, Perhomaa M, Harju T, Sinikumpu JJ, Serlo W, et al. Long-Term Results of Pediatric Congenital Pulmonary Malformation: A Population-Based Matched Case–Control Study with a Mean 7-Year Follow-Up. *Children*. 29 déc 2022;10(1):71.
36. Calzolari F, Braguglia A, Valfrè L, Dotta A, Bagolan P, Morini F. Outcome of infants operated on for congenital pulmonary malformations: Outcome of Congenital Pulmonary Malformations. *Pediatr Pulmonol*. déc 2016;51(12):1367-72.
37. Dincel A, Yilmaz Yegit C, Ergenekon AP, Erdem Eralp E, Gokdemir Y, Kiyani G, et al. Long-term respiratory outcomes of post-op congenital lung malformations. *Pediatrics International*. juin 2021;63(6):704-9.
38. Lau CT, Wong KKY. Long-term pulmonary function after lobectomy for congenital pulmonary airway malformation: is thoracoscopic approach really better than open? *Journal of Pediatric Surgery*. déc 2018;53(12):2383-5.
39. Lau CT, Wong KKY, Tam P. Medium Term Pulmonary Function Test After Thoracoscopic Lobectomy for Congenital Pulmonary Airway Malformation: A Comparative Study with Normal Control. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*. mai 2018;28(5):595-8.
40. Lam FKF, Lau CT, Yu MO, Wong KKY. Comparison of thoracoscopy vs. thoracotomy on musculoskeletal outcomes of children with congenital pulmonary airway malformation (CPAM). *Journal of Pediatric Surgery*. oct 2021;56(10):1732-6.
41. Busti M, Zarfati A, Valfre L, Conforti A, Bagolan P. Respiratory and Musculoskeletal Long-Term Outcomes after Surgical Resection of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung in Newborns, Infants, and Toddlers. *Eur J Pediatr Surg*. 17 juill 2023;a-2130-2564.

42. Delacourt C. Protocole National de Diagnostic de De Soins - Malformation pulmonaire congénitale de l'enfant [Internet]. 2021. Disponible sur: [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-06/respifil\\_pnds\\_mpc\\_2021.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-06/respifil_pnds_mpc_2021.pdf)
43. Delacourt C. Actualisation des connaissances sur les malformations broncho-pulmonaires : du fœtus à l'adulte, les interrogations qui persistent - le point de vue du pneumologue pédiatre. 2017.
44. Dunlop NK, Delacourt C. Malformations pulmonaires - Chapitre 38. In: Réanimation et soins en néonatalogie [Internet]. Elsevier Masson; 2016. p. 221-6. Disponible sur: <https://doi.org/10.1016/B978-2-294-73997-2.00038-9>
45. McBride JT, Wohl MEB, Strieder DJ, Jackson AC, Morton JR, Zwerdling RG, et al. Lung Growth and Airway Function after Lobectomy in Infancy for Congenital Lobar Emphysema. *J Clin Invest.* 1 nov 1980;66(5):962-70.
46. Pinter A, Kalman A, Karsza L, Verebely T, Szemledy F. Long-term outcome of congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatric Surgery International.* 22 juill 1999;15(5-6):332-5.
47. Naito Y, Beres A, Lapidus-Krol E, Ratjen F, Langer JC. Does earlier lobectomy result in better long-term pulmonary function in children with congenital lung anomalies? *Journal of Pediatric Surgery.* mai 2012;47(5):852-6.
48. Hijkoop A, Van Schoonhoven MM, Van Rosmalen J, Tibboel D, Van Der Cammen-van Zijp MHM, Pijnenburg MW, et al. Lung function, exercise tolerance, and physical growth of children with congenital lung malformations at 8 years of age. *Pediatric Pulmonology.* août 2019;54(8):1326-34.
49. Beres A, Aspirot A, Paris C, Berube D, Bouchard S, Laberge JM, et al. A contemporary evaluation of pulmonary function in children undergoing lung resection in infancy. *Journal of Pediatric Surgery.* mai 2011;46(5):829-32.
50. Keijzer R, Chiu PPL, Ratjen F, Langer JC. Pulmonary function after early vs late lobectomy during childhood: a preliminary study. *Journal of Pediatric Surgery.* mai 2009;44(5):893-5.
51. Mullassery D, Smith NP. Lung development. *Seminars in Pediatric Surgery.* août 2015;24(4):152-5.
52. Tocchioni F, Lombardi E, Ghionzoli M, Ciardini E, Nocchioli B, Messineo A. Long-term lung function in children following lobectomy for congenital lung malformation. *Journal of Pediatric Surgery.* déc 2017;52(12):1891-7.
53. Mandaliya PH, Morten M, Kumar R, James A, Deshpande A, Murphy VE, et al. Ventilation inhomogeneities in children with congenital thoracic malformations. *BMC Pulm Med.* déc 2015;15(1):25.
54. Delestrain C, Khen-Dunlop N, Hadchouel A, Cros P, Ducoin H, Fayon M, et al. Respiratory Morbidity in Infants Born With a Congenital Lung Malformation. *Pediatrics.* 1 mars 2017;139(3):e20162988.
55. Nakajima C, Kijimoto C, Yokoyama Y, Miyakawa T, Tsuchiya Y, Kuroda T, et al. Longitudinal follow-up of pulmonary function after lobectomy in childhood - factors affecting lung growth. *Pediatric Surgery International.* 25 juin 1998;13(5-6):341-5.

56. Koumbourlis AC. Chest Wall Abnormalities and their Clinical Significance in Childhood. *Paediatric Respiratory Reviews*. sept 2014;15(3):246-55.
57. Lawal TA, Gosemann JH, Kuebler JF, Glüer S, Ure BM. Thoracoscopy Versus Thoracotomy Improves Midterm Musculoskeletal Status and Cosmesis in Infants and Children. *The Annals of Thoracic Surgery*. janv 2009;87(1):224-8.
58. Kucukarslan N, Kirilmaz A, Arslan Y, Sanioglu Y, Ozal E, Tatar H. Muscle sparing thoracotomy in pediatric age: a comparative study with standard posterolateral thoracotomy. *Pediatr Surg Int*. oct 2006;22(10):779-83.
59. Delmas MC, Guignon N, Leynaert B, Moisy M, Marguet C, Fuhrman C. Augmentation de la prévalence de l'asthme chez le jeune enfant en France. *Revue des Maladies Respiratoires*. mai 2017;34(5):525-34.
60. Haley KJ, Lasky-Su J, Manoli SE, Smith LA, Shahsafaei A, Weiss ST, et al. RUNX transcription factors: association with pediatric asthma and modulated by maternal smoking. *American Journal of Physiology-Lung Cellular and Molecular Physiology*. nov 2011;301(5):L693-701.
61. Sharma S, Tantisira K, Carey V, Murphy AJ, Lasky-Su J, Celedón JC, et al. A Role for Wnt Signaling Genes in the Pathogenesis of Impaired Lung Function in Asthma. *Am J Respir Crit Care Med*. 15 févr 2010;181(4):328-36.
62. Barikbin P, Roehr CC, Wilitzki S, Kalache K, Degenhardt P, Bühner C, et al. Postnatal Lung Function in Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. *The Annals of Thoracic Surgery*. avr 2015;99(4):1164-9.
63. Goyal J, Jindal S, Mishra M, Bhakhri B. Congenital cyst adenoid malformation masquerading as bronchial asthma. *Int J App Basic Med Res*. 2017;7(3):199.
64. Indinnimeo L, De Vittori V, Venuta F, Vitolo D, Anile M, Di Coste A, et al. A surprising finding in an adolescent athlete affected by diffuse congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM). *Clinical Respiratory J*. oct 2013;7(4):420-2.
65. Brunelli A, Refai M, Salati M, Xiumé F, Sabbatini A. Predicted Versus Observed FEV1 and Dlco After Major Lung Resection: A Prospective Evaluation at Different Postoperative Periods. *The Annals of Thoracic Surgery*. mars 2007;83(3):1134-9.
66. Delacourt C. Malformations pulmonaires congénitales de l'enfant : ce que le pédiatre doit savoir. *Perfectionnement en Pédiatrie*. sept 2021;4(3):214-20.
67. 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. *Journal of Pediatric Surgery*. mai 2009;44(5):1027-33.
68. Ng C, Stanwell J, Burge DM, Stanton MP. Conservative management of antenatally diagnosed cystic lung malformations. *Archives of Disease in Childhood*. 1 mai 2014;99(5):432-7.
69. Baird R, Puligandla PS, Laberge JM. Congenital lung malformations: Informing best practice. *Seminars in Pediatric Surgery*. oct 2014;23(5):270-7.
70. Stanton M. The argument for a non-operative approach to asymptomatic lung lesions. *Seminars in Pediatric Surgery*. août 2015;24(4):183-6.

71. Mattioli G, Pio L, Disma NM, Torre M, Sacco O, Pistorio A, et al. Congenital Lung Malformations: Shifting from Open to Thoracoscopic Surgery. *Pediatrics & Neonatology*. déc 2016;57(6):463-6.
72. Lieber J, Urla CI, Baden W, Schäfer J, Kirschner HJ, Fuchs J. Experiences and challenges of thoroscopic lung surgery in the pediatric age group. *International Journal of Surgery*. nov 2015;23:169-75.
73. Elhattab A, Elsaied A, Wafa T, Jugie M, Delacourt C, Sarnacki S, et al. Thoracoscopic surgery for congenital lung malformations: Does previous infection really matter? *Journal of Pediatric Surgery*. nov 2021;56(11):1982-7.
74. Style CC, Cass DL, Verla MA, Cruz SM, Lau PE, Lee TC, et al. Early vs late resection of asymptomatic congenital lung malformations. *Journal of Pediatric Surgery*. janv 2019;54(1):70-4.
75. Jelin EB, O'Hare EM, Jancelewicz T, Nasr I, Boss E, Rhee DS. Optimal timing for elective resection of asymptomatic congenital pulmonary airway malformations. *Journal of Pediatric Surgery*. mai 2018;53(5):1001-5.

# DÉCLARATION SUR L'HONNEUR



Faculté de médecine  
mathématique et sciences de la santé  
Université de Strasbourg

Document avec signature originale devant être joint :

- à votre mémoire de D.E.S.
- à votre dossier de demande de soutenance de thèse

Nom : ZISUN Prénom : Maxime

Ayant été informé(e) qu'en m'appropriant tout ou partie d'une œuvre pour l'intégrer dans mon propre mémoire de spécialité ou dans mon mémoire de thèse de docteur en médecine, je me rendrais coupable d'un délit de contrefaçon au sens de l'article L335-1 et suivants du code de la propriété intellectuelle et que ce délit était constitutif d'une fraude pouvant donner lieu à des poursuites pénales conformément à la loi du 23 décembre 1901 dite de répression des fraudes dans les examens et concours publics.

Ayant été avisé(e) que le président de l'université sera informé de cette tentative de fraude ou de plagiat, afin qu'il saisisse la juridiction disciplinaire compétente.

Ayant été informé(e) qu'en cas de plagiat, la soutenance du mémoire de spécialité et/ou de la thèse de médecine sera alors automatiquement annulée, dans l'attente de la décision que prendra la juridiction disciplinaire de l'université.

J'atteste sur l'honneur

Ne pas avoir reproduit dans mes documents tout ou partie d'œuvre(s) déjà existant(e)s, à l'exception de quelques brèves citations dans le texte, mises entre guillemets et référencées dans la bibliographie de mon mémoire.

**A écrire à la main :** « J'atteste sur l'honneur avoir connaissance des suites disciplinaires ou pénales que j'encours en cas de déclaration erronée ou incomplète ».

*J'atteste sur l'honneur avoir connaissance des suites disciplinaires ou pénales que j'encours en cas de déclaration erronée ou incomplète.*

Signature originale :

A STRASBOURG le 20/02/23

Photocopie de cette déclaration devant être annexée en dernière page de votre mémoire de D.E.S. ou de Thèse.

---

**RÉSUMÉ :**

Introduction : Les malformations broncho-pulmonaires (MBP) sont un groupe hétérogène de malformations congénitales des poumons incluant les Malformations adénomatoïdes kystiques (MAK) et les séquestrations pulmonaires (SP). Les morbidités au moyen et long cours des enfants atteints et opérés sont peu étudiées dans la littérature actuelle. De plus, les recommandations pour la surveillance de ces enfants ne sont pas consensuelles.

Objectif : Étudier les morbidités respiratoires, musculo-squelettiques et esthétiques à moyen et long terme des enfants atteints et opérés de MAK et de SP et analyser le suivi de ces enfants en extra-hospitalier.

Méthodes : Cette étude rétrospective monocentrique a inclus tous les patients atteints et opérés de MAK et de SP au CHRU de Strasbourg entre 2005 à 2022. Les données anténatales, néonatales, cliniques, radiologiques, opératoires et post-opératoires ont été colligées. Les données sur les morbidités et leurs répercussions sur la vie quotidienne ont été recueillies par questionnaire dédié chez les enfants âgés de plus de 4 ans. Les données concernant la surveillance en ville ont été recueillies par questionnaire auprès des médecins et/ou pédiatres traitant inscrit dans le dossier patient.

Résultats : 66 enfants ont été pris en charge pour MAK et/ou de SP dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU de Strasbourg, dont 2 enfants présentaient une forme bilatérale. Environ 83 % des enfants ont eu un diagnostic anténatal de leur lésion. 36 % des fœtus présentaient de signes de gravité dont 1,3 ont bénéficié d'un geste anténatal. Tous les enfants ont été opérés à un âge médian de 8 mois permettant de réséquer 67 lésions. Environ 86 % des enfants ont pu être opérés par voie mini-invasive, une lobectomie a été effectuée dans 35% des résections. Nous avons répertorié environ 24 % de complications post-opératoire dans le mois suivant la chirurgie principalement des bullages prolongés. Une seule consultation de suivi a été effectuée chez la moitié de notre cohorte. Lors de ce suivi, un résidu de la malformation initiale a été retrouvé chez 6 enfants, dont 2 ont nécessité une chirurgie complémentaire.

Au cours du suivi à moyen et long terme, nous avons analysé 16 dossiers soit seulement 24% de notre population totale. Parmi les enfants répondeurs, 81 % présentaient une morbidité : 50 % des enfants avaient une morbidité respiratoire (infections broncho-pulmonaire, pneumothorax, réactivité bronchique). Environ 31 % d'enfants présentaient une morbidité musculo-squelettique (déformation de la paroi thoracique et/ou scoliose). Enfin, 44 % des enfants étaient moyennement satisfaisait de leur cicatrice thoracique dont 29 % ont émis le souhait d'une reprise chirurgicale de leur cicatrice. Nous avons pu voir que 88 % de ces enfants se considéraient en excellent ou bon état de santé générale.

Enfin, nous avons récolté 7 réponses de professionnels de santé de ville (10 % de réponse). Les données concernant la surveillance clinique, la réalisation d'examen complémentaires radiologique et la réalisation d'explorations fonctionnelles respiratoires étaient hétérogènes. Cependant, la quasi-totalité des professionnelles de ville ayant répondu a trouvé un réel intérêt vis-à-vis d'un suivi prolongé au CHRU en collaboration avec la médecine de ville. De plus, la totalité des praticiens sont en faveur de la création d'une notice d'informations sur la pathologie et sur le suivi adapté pour ces enfants.

Conclusion : Dans notre étude, les enfants atteints de MAK ou SP, ayant répondu au questionnaire, semblent présenter une proportion non-négligeable de morbidités à moyen et long terme. Cependant, il semblerait que le retentissement soit faible et n'entrave pas la vie quotidienne de ces enfants. Dans le but d'améliorer la collaboration hôpital-ville, il semblerait intéressant d'organiser des consultations de suivi multidisciplinaire au CHU régulière jusqu'à l'âge adulte et de délivrer une notice d'information sur la pathologie et le suivi adapté chez ces enfants.

Rubrique de classement : Chirurgie pédiatrique

---

Mots-clés : malformations broncho-pulmonaires, malformations adénomatoïdes kystiques du poumon, séquestrations pulmonaires, morbidités respiratoires, morbidités musculo-squelettiques, morbidités esthétiques, suivi à moyen et long terme, pratiques professionnelles de ville

---

Président : Monsieur le Professeur Nicolas SANANES

Assesseurs (si non HU, préciser la qualité) :

- Madame la Professeur Isabelle TALON

- Monsieur le Docteur Lionel DONATO, Docteur en Médecine, Praticien Hospitalier

- Monsieur le Professeur François BECMEUR, Docteur en Médecine, Professeur Honoraire

---

Adresse de l'auteur : 15 rue du Maréchal FOCH – 67000 STRASBOURG

---