



**HAL**  
open science

# La place de l'aortopexie dans les trachéomalaciques sévères de l'enfant : étude multicentrique rétrospective descriptive de 1993 à 2023 en France

Kim Pasquier

► **To cite this version:**

Kim Pasquier. La place de l'aortopexie dans les trachéomalaciques sévères de l'enfant : étude multicentrique rétrospective descriptive de 1993 à 2023 en France. Médecine humaine et pathologie. 2024. dumas-04778049

**HAL Id: dumas-04778049**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-04778049v1>**

Submitted on 12 Nov 2024

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

## AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance.

La propriété intellectuelle du document reste entièrement celle du ou des auteurs. Les utilisateurs doivent respecter le droit d'auteur selon la législation en vigueur, et sont soumis aux règles habituelles du bon usage, comme pour les publications sur papier : respect des travaux originaux, citation, interdiction du pillage intellectuel, etc.

Il est mis à disposition de toute personne intéressée par l'intermédiaire de [l'archive ouverte DUMAS](#) (Dépôt Universitaire de Mémoires Après Soutenance).

Si vous désirez contacter son ou ses auteurs, nous vous invitons à consulter en ligne les annuaires de l'ordre des médecins, des pharmaciens et des sages-femmes.

Contact à la Bibliothèque universitaire de Médecine Pharmacie de Grenoble :

[bump-theses@univ-grenoble-alpes.fr](mailto:bump-theses@univ-grenoble-alpes.fr)

Année : 2024

**LA PLACE DE L'AORTOPEXIE DANS LES TRACHÉOMALACIES  
SÉVÈRES DE L'ENFANT : ÉTUDE MULTICENTRIQUE  
RÉTROSPECTIVE DESCRIPTIVE DE 1993 À 2023 EN FRANCE**

THÈSE

POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

SPÉCIALITÉ : CHIRURGIE PÉDIATRIQUE

OPTION CHIRURGIE VISCÉRALE PÉDIATRIQUE

SOUTENUE PUBLIQUEMENT À LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE GRENOBLE

Le 29/10/2024

Par Mme Kim PASQUIER

*[Données à caractère personnel]*

DEVANT LE JURY COMPOSÉ DE :

Président du jury :

M. le Pr Christian PIOLAT (directeur de thèse)

Membres :

Mme le Dr Marie CHEVALLIER

Mme le Dr Marie SUZANNE

M. le Dr Frédéric HAMEURY

*L'UFR de Médecine de Grenoble n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ; ces opinions sont considérées comme propres à leurs auteurs.*

CORPS	NOM Prénom	DISCIPLINE UNIVERSITAIRE
MCF	ADAM Jean-François	Sciences de la rééducation et de réadaptation
PU-PH	ALBALADEJO Pierre	Anesthésiologie-réanimation et médecine péri-opératoire
PU-PH	ARVIEUX-BARTHÉLÉMY Catherine	Chirurgie viscérale et digestive
PU-PH	ATALLAH Ihab	Oto-rhyno-laryngologie
PU-PH	BAILLET Athan	Rhumatologie
MCU-PH	BAILLIEUL Sébastien	Physiologie
PU-PH	BARONE-ROCHETTE Gilles	Cardiologie
PR Attaché	BARTH Johannes	Chirurgie de l'épaule et du genou
PU-PH	BAYAT Sam	Physiologie
MCU-PH	BELLIER Alexandre	Anatomie
PR Ass.MG	BENDAMENE Farouk	Médecine Générale
PU-PH	BENHAMOU Pierre-Yves	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
PU-PH	BERGER François	Biologie cellulaire
PU-PH	BÉTRY Cécile	Nutrition
MCU-PH	BIDART-COUTTON Marie	Biologie cellulaire
PU-PH	BIOULAC-ROGIER Stéphanie	Pédopsychiatrie ; addictologie
PU-PH	BLAISE Sophie	Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire
PU-PH	BOISSET Sandrine	Bactériologie-virologie ; Hygiène hospitalière
PU-PH émérite	BONAZ Bruno	Gastroentérologie ; hépatologie
PU-PH	BONNETERRE Vincent	Médecine et santé au travail
PU-PH	BOREL Anne-Laure	Nutrition
PU-PH	BOSSON Jean-Luc	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
MCU-PH émérite	BOTTARI Serge	Biologie cellulaire
PU-PH	BOUDISSA Mehdi	Chirurgie orthopédique et traumatologique
PU-PH	BOUILLET Laurence	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; addictologie
PU-PH	BOUSSAT Bastien	Épidémiologie, économie de la santé et prévention
PU-PH	BOUZAT Pierre	Anesthésiologie-réanimation et médecine péri-opératoire
PU-PH émérite	BRAMBILLA Christian	Pneumologie
PU-PH émérite	BRAMBILLA Elisabeth	Anatomie et cytologie pathologiques
MCU-PH	BRENIER-PINCHART Marie Pierre	Parasitologie et mycologie
PU-PH	BRICAULT Ivan	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH émérite	BRICHON Pierre-Yves	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
MCU-PH	BRIOT Raphaël	Thérapeutique-médecine de la douleur ; Addictologie
PU-PH émérite	CAHN Jean-Yves	Hématologie
PU-PH émérite	CARPENTIER Patrick	Chirurgie vasculaire, médecine vasculaire
PR Ass.MG	CARRILLO Yannick	Médecine Générale
PR Ass. Méd.	CASEZ Olivier	Neurologie
MCU-PH	CASPAR Yvan	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
PU-PH émérite	CESBRON Jean-Yves	Immunologie

CORPS	NOM Prénom	DISCIPLINE UNIVERSITAIRE
PU-PH	CHABARDÈS Stephan	Neurochirurgie
PU-PH émérite	CHABRE Olivier	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
PU-PH	CHAFFANJON Philippe	Anatomie
MCF Ass.MG	CHAMBOREDON Benoît	Médecine Générale
PU-PH	CHARLES Julie	Dermato-vénéréologie
PU-PH	CHAVANON Olivier	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
MCU-PH	CHEVALIER Marie	Pédiatrie
PU-PH	CHIQUET Christophe	Ophthalmologie
PU-PH	CHIRICA Mircea	Chirurgie viscérale et digestive
PU-PH	CINQUIN Philippe	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
MCU-PH	CLAVARINO Giovanna	Immunologie
MCU-PH	CLIN CHERPEC Rita	Nutrition
PU-PH	COHEN Olivier	Histologie, embryologie et cytogénétique
PU-PH	COURVOISIER Aurélien	Chirurgie infantile
PU-PH	COUTTON Charles	Génétique
PU-PH	CRACOWSKI Jean-Luc	Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie
PU-PH	DEBATY Guillaume	Médecine d'Urgence
PU-PH	DEBILLON Thierry	Pédiatrie
PU-PH	DECAENS Thomas	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
PR Attaché	DEFAYE Pascal	Cardiologie
PU-PH	DEGANO Bruno	Pneumologie ; addictologie
PU-PH	DEMATTEIS Maurice	Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie
PU-PH émérite	DEMONGEOT Jacques	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
MCU-PH	DERANSART Colin	Physiologie
PU-PH	DESCOTES Jean-Luc	Urologie
PU-PH	DETANTE Olivier	Neurologie
MCU-PH	DIETERICH Klaus	Génétique
PU-PH	DJAILEB Loïc	Biophysique et médecine nucléaire
PU-PH	DONDE-COQUELET Clément	Psychiatrie d'adultes
MCU-PH	DOUTRELEAU Stéphane	Physiologie
MCU-PH	DREVET Sabine	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; addictologie
PU-PH	DUMAS Guillaume	Médecine intensive-réanimation
PU-PH	DUMESTRE PÉRARD Chantal	Immunologie
PU-PH	ÉPAULARD Olivier	Maladies infectieuses ; Maladies tropicales
MCU-PH	EVAIN Jean-Noël	Anesthésiologie-réanimation et médecine périopératoire
MCU-PH	EYSSERIC Hélène	Médecine légale et droit de la santé
PU-PH émérite	FAGRET Daniel	Biophysique et médecine nucléaire
PU-PH	FAUCHERON Jean-Luc	Chirurgie viscérale et digestive
PU-PH	FAURÉ Julien	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	FERRETTI Gilbert	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	FIARD Gaëlle	Urologie
PU-PH	FONTAINE Éric	Nutrition
PU-PH émérite	FRANÇOIS Patrice	Épidémiologie, économie de la santé et prévention
PR Ass. Méd.	FREY Gil	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire

CORPS	NOM Prénom	DISCIPLINE UNIVERSITAIRE
MCU-MG	GABOREAU Yoann	Médecine Générale
PU-PH	GARBAN Frédéric	Hématologie ; Transfusion
PU-PH	GAUDIN Philippe	Rhumatologie
MCU-PH	GAUTIER-VEYRET Elodie	Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie
PU-PH	GAVAZZI Gaétan	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; addictologie
PU-PH	GAY Emmanuel	Neurochirurgie
MCU-PH	GIAI Joris	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
MCU-PH	GILLOIS Pierre	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
PU-PH	GIOT Jean-Philippe	Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; Brûlologie
PU-PH	GIRARD Edouard	Chirurgie viscérale et digestive
MCF Ass.MG	GIRARD Pauline	Médecine Générale
MCU-PH	GRAND Sylvie	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH émérite	GRIFFET Jacques	Chirurgie infantile
PU-PH	HAINAUT Pierre	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	HENNEBICQ Sylviane	Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale
PR Ass. Méd.	HODAJ Hasan	Thérapeutique-médecine de la douleur
PU-PH	HOFFMANN Pascale	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
PU-PH émérite	HOMMEL Marc	Neurologie
PU-PH émérite	JOUK Pierre-Simon	Génétique
PU-PH	JOUVE Thomas	Néphrologie
PU-PH	KAHANE Philippe	Physiologie
PU-PH	KASTLER Adrian	Radiologie et imagerie médicale
MCU-PH	KHERRAF Zine-Eddine	Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale
PU-PH	KRAINIK Alexandre	Radiologie et imagerie médicale
PU-PH	LABARÈRE José	Épidémiologie, économie de la santé et prévention
PU-PH	LABLANCHE (CORNALI) Sandrine	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
PU-PH	LANDELLE Caroline	Bactériologie – virologie ; Hygiène hospitalière
PU-PH	LANTUEJOUL Sylvie	Anatomie et cytologie pathologiques
PR Ass. Méd.	LARAMAS Mathieu	Cancérologie ; radiothérapie
MCU-PH	LARDY Bernard	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	LAURENT-COSTENTIN Charlotte	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
MCU-PH	LE GOUELLEC LE PISSART Audrey	Biochimie et biologie moléculaire
MCU-PH	LE MARÉCHAL Marion	Maladies infectieuses ; maladies tropicales
PU-PH	LECCIA Marie-Thérèse	Dermato-vénérologie
PR Ass.MG	LEDOUX Jean-Nicolas	Médecine Générale
PU-PH émérite	LETOUBLON Christian	Chirurgie viscérale et digestive
PU-PH émérite	LEVY Patrick	Physiologie
PU-PH	LONG Jean-Alexandre	Urologie
MCU-PH	LUPO Julien	Bactériologie-virologie ; Hygiène hospitalière
MCU-PH	MARLU Raphaël	Hématologie ; Transfusion
PU-PH	MAURIN Max	Bactériologie-virologie ; Hygiène hospitalière
PR Ass. Méd.	MAURENT-PALOMBI Karine	Ophthalmologie
MCU-PH	MC LEER Anne	Histologie, embryologie et cytogénétique
MCU-PH	MEONI Sara	Neurologie

CORPS	NOM Prénom	DISCIPLINE UNIVERSITAIRE
MCU-PH	MEONI Sara	Neurologie
MCU-PH	MEUNIER Mathieu	Hématologie ; Transfusion
PR Ass. Méd.	MICHY Thierry	Gynécologie-obstétrique
MCF Ass.MG	MINIER Pierre	Médecine Générale
MCU-PH	MONDET Julie	Histologie, embryologie et cytogénétique
PU-PH	MORAND Patrice	Bactériologie-virologie ; Hygiène hospitalière
PU-PH	MOREAU-GAUDRY Alexandre	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
PU-PH	MORO Elena	Neurologie
PU-PH	MORO-SIBILOT Denis	Pneumologie ; addictologie
PU-PH	MORTAMET Guillaume	Pédiatrie
PU-PH émérite	MOUSSEAU Mireille	Cancérologie ; radiothérapie
PU-PH émérite	MOUTET François	Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie
MCF Ass.MG	NAVARRE Manon	Médecine Générale
PR Ass. Méd.	NGUON Anne-Sophie	Psychiatrie d'adultes
PR Ass.MG	ODDOU Christel	Médecine Générale
MCU-PH	PACLET Marie-Hélène	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	PAILHÉ Régis	Chirurgie orthopédique et traumatologie
PU-PH	PALOMBI Olivier	Anatomie
PU-PH	PARK Sophie	Hématologie ; Transfusion
PU-PH émérite	PAYEN DE LA GARANDERIE Jean-François	Anesthésiologie-réanimation et médecine péri-opératoire
MCU-PH	PAYSANT François	Médecine légale et droit de la santé
MCU-PH	PELLETIER Laurent	Biologie cellulaire
PU-PH	PELLOUX Hervé	Parasitologie et mycologie
PU-PH	PÉPIN Jean-Louis	Physiologie
PU-PH	PÉRENNOU Dominique	Médecine physique et de réadaptation
PAST	PICARD Julien	Anesthésiologie-réanimation et médecine péri-opératoire
PU-PH	PERNOD Gilles	Chirurgie vasculaire ; Médecine vasculaire
PR	PINSAULT Nicolas	Sciences de la rééducation et de réadaptation
PU-PH	PIOLAT Christian	Chirurgie infantile
PU-PH émérite	PISON Christophe	Pneumologie ; Addictologie
PU-PH émérite	PLANTAZ Dominique	Pédiatrie
PU-PH	POIGNARD Pascal	Bactériologie-virologie ; Hygiène hospitalière
PU-PH émérite	POLACK Benoît	Hématologie ; Transfusion
PU-PH	POLOSAN Mircea	Psychiatrie d'adultes ; Addictologie
MCU-PH	RABATTU Pierre-Yves	Anatomie
PU-PH	RAY Pierre	Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale
MCU-PH	RENDU John	Biochimie et biologie moléculaire
MCU-PH émérite	RIALLE Vincent	Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication
PU-PH	RIETHMULLER Didier	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
PU-PH	RIGHINI Christian	Oto-rhino-laryngologie
PU-PH émérite	ROMANET Jean Paul	Ophtalmologie
PU-PH	ROSTAING Lionel	Néphrologie
PU-PH	ROUSTIT Matthieu	Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie

CORPS	NOM Prénom	DISCIPLINE UNIVERSITAIRE
MCU-PH	ROUX-BUISSON Nathalie	Biochimie et biologie moléculaire
PR Ass.MG	ROYER DE VÉRICOURT Guillaume	Médecine Générale
PU-PH émérite	SARAGAGLIA Dominique	Chirurgie orthopédique et traumatologie
MCU-PH	SATRE Véronique	Génétique
PU-PH	SAUDOU Frédéric	Biologie cellulaire
PU-PH	SCHMERBER Sébastien	Oto-rhino-laryngologie
PU-PH	SCHWEBEL Carole	Médecine intensive-réanimation
PU-PH	SCOLAN Virginie	Médecine légale et droit de la santé
PU-PH	SEIGNEURIN Arnaud	Épidémiologie, économie de la santé et prévention
PU-PH	SPEAR Rafaëlle	Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire
PU-PH émérite	STAHL Jean-Paul	Maladies infectieuses ; Maladies tropicales
PU-PH	STANKE Françoise	Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie
MCU-PH	STASIA Marie-José	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	STURM Nathalie	Anatomie et cytologie pathologiques
PU-PH	TAMISIER Renaud	Physiologie
PU-PH	THEVENON Julien	Génétique
PU-PH	TOFFART Anne-Claire	Pneumologie ; Addictologie
PU-PH	TONETTI Jérôme	Chirurgie orthopédique et traumatologie
PU-PH	TOUSSAINT Bertrand	Biochimie et biologie moléculaire
PU-PH	TRILLING Bertrand	Chirurgie viscérale et digestive
PU-PH	VALMARY-DEGANO Séverine	Anatomie et cytologie pathologiques
PU-PH	VANZETTO Gérald	Cardiologie
PU-PH	VERRY Camille	Cancérologie ; Radiothérapie
PU-PH	VIGLINO Damien	Médecine d'urgence
PU-PH émérite	ZARSKI Jean-Pierre	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
PU-PH	ZAoui Philippe	Néphrologie

PU-PH	Professeur des universités - Praticien hospitalier
MCU-PH	Maître de conférences des universités - Praticien hospitalier
PU-PH émérite*	Professeur des universités - Praticien hospitalier émérite
MCU-PH émérite*	Maître de conférences des universités - Praticien hospitalier émérite
PU-MG	Professeur des universités de médecine générale
MCU-MG	Maître de conférences des universités de médecine générale
MCF	Maître de conférences des universités
PR Ass. Med.	Professeur des universités associé (à mi-temps)
PR Ass. MG	Professeur des universités de médecine générale associé (à mi-temps)
MCF Ass.MG	Maître de conférences des universités de médecine générale associé (à mi-temps)
PAST	Professeur associé en service temporaire
PR Attaché	Professeur Attaché



## REMERCIEMENTS

Je tiens tout d'abord à remercier le Pr. Christian Piolat pour avoir été le directeur de cette thèse, dont le sujet a germé au décours d'un cas très rare et passionnant auquel j'ai eu l'opportunité d'assister au cours de mon internat. Je vous remercie d'avoir été un de mes mentors de référence en chirurgie pédiatrique et mon premier modèle dans ce domaine, et je vous remercie infiniment pour votre bienveillance, patience et pédagogie à toute épreuve.

Je remercie également le Dr Marie Suzanne, pneumologue à l'HCE, le Dr Marie Chevalier, réanimatrice néonatale à l'HCE et le Dr Frédéric Hameury, chirurgien pédiatre à Lyon, avec lesquels j'aurais plaisir à travailler avec à l'avenir, de faire partie de mon jury.

J'adresse également mes remerciements à tous les centres à travers la France qui ont grandement contribué à la réalisation de ce travail de thèse en permettant le recueil des patients et l'exploitation de leur données, sans lesquels ce travail n'aurait pas pu avoir vu le jour :

- Dr Naziha Khen-Dunlop à Necker
- Dr Rony Sfeir à Lille
- Dr Nicoleta Panait et Aurélie Gerstner à Marseille
- Dr Alexis Arnaud et Loriane Aquilina à Rennes
- Pr François Becmeur et au Dr Anne Lehn à Strasbourg
- Dr Jean-François Lecompte et Matthieu Charbonnier à Nice
- Dr Stephan De Napoli Cocci et Mehdi Amar à Nantes
- Pr Aurélien Scalabre et Lorraine Abby à Saint Etienne
- Pr Frédérique Sauvat à Saint-Denis
- Dr Frédéric Hameury et Sarah Abdellaoui à Lyon
- Dr Dominique Forgues et Yannis Bonnin à Montpellier

Je remercie l'ensemble de l'équipe grenobloise de chirurgie pédiatrique viscérale, Pierre-Yves, Yohann, Youssef, Soizic, Catherine, Romain, merci de votre formation, autant sur le plan humain que sur le plan « académique ». Merci également à toute l'équipe du bloc,

l'équipe du service, à toutes les puér, aux puér, ASH de faire partie de l'équipe où chacun représente une petite lumière qui permet de traverser l'internat.

Merci également à mes incroyables premiers co-internes Antoine et Mathieu pour leur joie de vivre, leur bonne humeur, et leur soutien pour mon premier semestre en tant que néo-interne .

Je remercie toute l'équipe de chirurgie vasculaire de Chambéry pour mon troisième semestre COVID avec les apéros du vendredi soir et mes chers co-internes Emilie et Boubacar avec qui on a pu partager de beaux moments malgré le confinement.

Je remercie l'équipe de chirurgie viscérale de Grenoble et tous mes co-internes, Alexandre, Antoine, Camille, Léa, avec mention spéciale à Joey et Ulysse qui ont été d'un grand soutien dans les moments parfois difficiles au 12<sup>ème</sup> A et B.

Je remercie l'équipe lyonnaise à l'HFME pour ce super stage, avec une superbe équipe pédagogue et bienveillante. Merci particulièrement à mes chers assistants et chefs de clinique, Amane, Sarah, Andreaa, Quoc pour avoir été des assistants de choc et d'avoir fait rayonner votre passion de la chirurgie pédiatrique. Merci à tous mes incroyables co-internes, Adrien, Axelle, Jeanne et Maria ainsi qu'Aziz pour tous les moments de partage, de rire, de déconnade.

Un grand merci tout particulier à mes co-internes de La Réunion, qui ont partagé ce dernier semestre mouvementé avec moi, vous avez été pour moi des petits rayons de soleils au milieu de la tempête. Merci à Lauriann pour ta douceur et ta bienveillance. Merci à Antoine pour ta nonchalance et sagesse de vieux singe. Merci à Benjamin pour ton mindset de battant face à la difficulté, les déconnades, tes boîtes post trail/vélo. Un énorme merci également à Federico, un assistant en or pour la chirurgie pédiatrique, merci pour ta bienveillance à toute épreuve, ton soutien, saches que tu fais partie de mes modèles.

Merci aux belles rencontres que j'ai pu faire au cours de cet internat : Alicia, Lucy, Johan, Anouck, merci pour les soirées, les brunchs, les sorties escalade et j'en passe.

Merci à tous mes colocataires Grenoblois ! Merci à Soizic pour les discussions sur tout et rien, ton soutien à toute épreuve, les sorties Bastilles/courses, ta douceur et force de caractère en même temps. Merci à Audric, Eva, Maud, pour les apéros, les jeux, les randos, et tous les moments de partage en coloc !

Merci à tous les collègues de mon année recherche et à Manu pour cette année qui m'a permis d'avoir une bouffée d'air frais au milieu de l'internat de médecine et de découvrir d'autres aspects de la vie et du travail en dehors du milieu hospitalier.

Merci à Marine, d'être toujours là pour moi malgré l'éloignement après l'externat et nos années Toulousaines.

Merci à Manon, mon amie d'enfance, avec qui l'amitié a traversé les continents, je suis heureuse que plus de 20 ans après, on puisse toujours partager les moments importants, et cela malgré la distance.

Merci à ma famille de m'avoir permis d'arriver là où j'en suis, et de me soutenir même à distance et à travers les silences.

Un remerciement spécial à Florian, ma plus belle rencontre de cette dernière année passée, tu es devenu un de mes piliers, et je te remercie d'avoir su être là dans les bons comme dans les mauvais moments. Je n'ai pas les mots pour dire tout ce que tu représentes à mes yeux, donc je ne peux que te dire que je suis heureuse que tu fasses partie de ma vie.

Merci à tous les autres, même si je ne vous mentionne pas, merci d'avoir fait partie d'un chapitre de ma vie, qu'il soit court ou long, merci à toutes les rencontres que j'ai pu faire et qui m'ont permis de me construire aujourd'hui.

## ABSTRACT

**Introduction:** The management of severe tracheomalacia is complex, and the choice of treatment is sometimes controversial. However, aortopexy remains one of the main options when surgery is chosen. Our study is a retrospective, multicentric study in France, describing the place and results of aortopexy in severe tracheomalacia in children, regarding apparent life-threatening event (ALTE) and extubation failure.

**Material and methods:** Demographic data, patient and tracheomalacia characteristics, comorbidities, symptoms, ventilation, paraclinical examinations, surgical procedures, aortopexy technique, were collected from 80 patients who had aortopexy between 1993 and 2023 in 12 pediatric surgery centers in France.

**Results:** 80 children, with a median age of 4 months [IQR 3-8 months] underwent aortopexy. Forty-nine (61.25%) patients had a tracheomalacia (TM) with a lumen collapse over 75%, 52 (65%) were segmental, 16 (20%) were associated with bronchomalacia. Forty-three (53.75%) patients underwent surgery for at least one ALTE, 12 (15%) for extubation failure, 10 (8%) for a combination of both, and 14 (17.5%) for other persistent and/or recurrent severe respiratory symptoms. Sixty-two (77.5%) children had esophageal atresia, 29 (26.25%) had cardiovascular anomalies. Fundoplication was performed before aortopexy in 11 (13.75%) cases, after aortopexy in 12 (15%) cases, and during the same operative time in one case (1.25%). Left anterior thoracotomy was used in 38 (47.5%) cases, median sternotomy in 15 (18.75%) and thoracoscopy in 8 (10%). Postoperatively, early extubation was achieved in 65 (81.25%) children with a median duration of one day [IQR 0-3]. 65 (81.25%) children were free of ALTEs. Mean follow-up time was 6.25 years. The early complication rate was 23.75%, and the late complication rate was 10%. Overall mortality was 3.75%.

**Conclusion:** Aortopexy remains a reference procedure, effective and minimally morbid when ALTEs or extubation failure occur in severe tracheomalacia. Depending on the location and extent of the tracheomalacia, other procedures may be suitable. Long-term prognosis is mainly linked to associated comorbidities, especially esophageal atresia with fistula and gastro-oesophageal reflux, which must be investigated, assessed and treated properly. In the future, new endoscopic or medical therapeutic perspectives will be explored in terms of ventilation, as well as preventive surgery.

## RÉSUMÉ

**Introduction et objectif :** La prise en charge de la trachéomalacie sévère est complexe, et le choix de traitement est parfois controversé. Cependant, l'aortopexie reste une des principales options quand une prise en charge chirurgicale est retenue. Notre étude est une étude rétrospective, multicentrique menée en France, décrivant la place de l'aortopexie les résultats dans les trachéomalacies sévères de l'enfant sur les malaises graves et échec d'extubation.

**Matériel et méthodes :** Les données démographiques, les caractéristiques des patients et de la trachéomalacie, les comorbidités, les symptômes, la ventilation, les examens paracliniques, les interventions chirurgicales, la technique de l'aortopexie, ont été recueillies chez 80 patients ayant eu une aortopexie entre 1993 et 2023 dans 12 centres de chirurgie pédiatrique en France.

**Résultats :** 80 enfants, avec un âge médian de 4 mois [IQR 3-8 mois] ont eu une aortopexie. Quarante-neuf (61,25%) patients avaient une trachéomalacie (TM) avec collapsus >75%, 52 (65%) étaient segmentaires, 16 (20%) avaient une bronchomalacie associée. Quarante-trois (53,75%) patients ont été opérés dans le cadre de la survenue d'au moins un malaise grave, 12 (15%) pour un échec d'extubation, 10 (8%) devant une association des deux et 14 (17,5%) pour d'autres symptômes respiratoires sévères persistants et/ou récidivants. Soixante-deux (77,5%) enfants avaient une atrésie de l'œsophage, 29 (26,25%) avaient une malformation cardiovasculaire. Une chirurgie anti-reflux a été réalisée avant l'aortopexie dans 11 (13,75%) cas, après aortopexie dans 12 (15%) cas, et dans le même temps dans un cas (1,25%). La thoracotomie antérieure gauche a été utilisée dans 38 (47,5%) cas, une sternotomie médiane dans 15 (18,75%) cas et une thoracoscopie dans 8 (10%) cas. En post-opératoire, l'extubation a pu être réalisée précocement chez 65 (81,25%) enfants dans un délai médian de un jour [IQR 0-3]. Il n'y a pas eu de malaise grave dans les suites post-opératoires chez 65 (81,25%) enfants. La durée de suivi moyenne était de 6,25 ans. Le taux de complication précoce était de 23,75%, et tardive de 10%. La mortalité globale était de 3,75%.

**Conclusion :** L'aortopexie reste une technique de référence, efficace et peu morbide dans le cadre de malaises graves ou d'échec d'extubation dans les trachéomalacies sévères. Selon la localisation et l'étendue de la trachéomalacie d'autres techniques chirurgicales pourraient être discutées. Le pronostic à long terme est principalement lié aux comorbidités associées, notamment l'atrésie de l'œsophage avec fistule et le reflux gastro-œsophagien, qu'il convient de rechercher, évaluer et traiter de façon adaptée. De nouvelles perspectives thérapeutiques endoscopiques ou médicales sur le plan ventilatoire sont à étudier à l'avenir, de même que la chirurgie préventive.

## TABLE DES MATIÈRES

REMERCIEMENTS .....	7
ABSTRACT .....	10
RÉSUMÉ.....	11
TABLE DES MATIÈRES .....	12
LISTE DES FIGURES .....	14
LISTE DES TABLEAUX.....	15
LISTE DES ABRÉVIATIONS .....	16
I. INTRODUCTION .....	17
<b>A. Diagnostic</b> .....	<b>18</b>
<b>B. Traitement médical</b> .....	<b>20</b>
<b>C. Traitement chirurgical</b> .....	<b>21</b>
1. Aortopexie .....	21
2. Trachéopexie .....	24
II. MATÉRIEL ET MÉTHODES.....	27
III. RÉSULTATS .....	30
<b>A. Caractéristiques des patients</b> .....	<b>30</b>
<b>B. Symptomatologie et indication chirurgicale</b> .....	<b>32</b>
<b>C. Interventions chirurgicales avant aortopexie</b> .....	<b>33</b>
<b>D. Cas particulier : la chirurgie anti-reflux</b> .....	<b>34</b>
<b>E. Caractéristiques ventilatoires pré-opératoires</b> .....	<b>35</b>
<b>F. Examens paracliniques</b> .....	<b>36</b>
<b>G. Aortopexie : caractéristiques chirurgicales</b> .....	<b>37</b>
<b>H. Suites post-opératoires</b> .....	<b>39</b>
1. Drainage post-opératoire .....	39
2. Résultats cliniques et endoscopiques post-opératoires.....	39
3. Complications.....	41
4. Interventions chirurgicales à distance .....	42
5. Examens paracliniques .....	43
6. Durée de suivi.....	44
IV. DISCUSSION .....	45

<b>A. Modalités d'évaluation de la trachéomalacie.....</b>	<b>45</b>
1. La bronchoscopie .....	45
2. Le scanner thoracique.....	46
<b>B. Symptomatologie et indications cliniques .....</b>	<b>47</b>
<b>C. Les comorbidités associées à la TM .....</b>	<b>48</b>
1. Atrésie de l'œsophage et fistule oeso-trachéale .....	48
2. Les malformations cardio-vasculaires.....	48
3. Prématurité .....	49
4. Cas particulier : le reflux gastro-oesophagien.....	49
<b>D. Prise en charge médicale.....</b>	<b>50</b>
<b>E. Aortopexie .....</b>	<b>50</b>
1. Technique chirurgicale .....	50
2. Résultats après aortopexie .....	51
<b>F. Alternatives chirurgicales.....</b>	<b>53</b>
1. La trachéopexie .....	53
2. La trachéotomie.....	53
3. Autres alternatives.....	54
<b>G. Forces et limites de l'étude et perspectives .....</b>	<b>55</b>
V. CONCLUSION.....	57
BIBLIOGRAPHIE .....	59
ANNEXES .....	63
<b>Annexe 1 : Classification des atrésies de l'œsophage selon Ladd et Swenson 1944.....</b>	<b>63</b>
<b>Annexe 2 : Comorbidités associées à la trachéomalacie .....</b>	<b>63</b>
<b>Annexe 3 : Classification de Dindo-Clavien .....</b>	<b>64</b>
<b>Annexe 4 : Interventions post aortopexies .....</b>	<b>65</b>
SERMENT D'HIPPOCRATE .....	66

## **LISTE DES FIGURES**

**Figure 1.** Photographie d'un nourrisson de 1 mois / 3.8 kg avec TM sévère et atrésie de l'œsophage opérée. Installation en salle d'opération pour une MLES d'exploration de trachéomalacie (A) ; vue endoscopique : aspect de trachéomalacie sévère (B) ; vue endoscopique après aortopexie (C).

**Figure 2.** Photographie de bronchoscopie chez un nourrisson de 4 mois : trachéomalacie sévère (ATCD de cure d'atrésie de l'œsophage). Vue endoscopique avant aortopexie (A) et après aortopexie (B)

**Figure 3.** Scanner thoracique d'un nourrisson de 3 mois présentant une trachéomalacie localisée en regard de la naissance du TABC (Flèche rouge). Coupe axiale (A) ; coupe sagittale (B) ; reconstruction 3D de l'ensemble du thorax avec les vaisseaux (C) ; reconstruction 3D de la trachée et des poumons avec encoche trachéale (flèche rouge)

**Figure 4.** Photographie per-opératoire d'un nourrisson de 1 mois (idem Figure 1) avec installation en position de thoracotomie antérieure gauche + sternotomie transverse (A) ; vue per opératoire avant aortopexie : OG : oreillette gauche, G : Gauche, D : Droit (B) ; vue opératoire après aortopexie rétro-sternale et pexie de l'implantation du TABC (C)

**Figure 5.** Illustration des structures thoraciques (A) et schématisation de l'anatomie après aortopexie (B) et après trachéopexie antérieure et postérieure additionnelle (C)

**Figure 6.** Anatomie de l'arc aortique comprimant la trachée (A), et technique de l'aortopexie avec points trans-sternaux (B)

**Figure 7.** Illustration des structures thoraciques avant (A) et après (B) la trachéopexie antérieure et postérieure

**Figure 8.** Flow-chart

**Figure 9.** Drainage post-opératoire



## **LISTE DES TABLEAUX**

Tableau 1.1 : Caractéristiques des patients, données démographiques

Tableau 1.2 : Comorbidités associées à la trachéomalacie

Tableau 2 : Indications cliniques à l'aortopexie

Tableau 3 : Autres symptômes associés à la trachéomalacie

Tableau 4 : Interventions chirurgicales avant aortopexie

Tableau 5 : Chirurgie anti-reflux et résultat

Tableau 6 : Ventilation assistée avant aortopexie

Tableau 7 : Caractéristiques de la trachéomalacie

Tableau 8 : Caractéristiques chirurgicales de l'aortopexie

Tableau 9 : Résultats endoscopiques et cliniques post opératoires

Tableau 10 : Ventilation et séjour post-opératoire

Tableau 11 : Complications post-opératoires et durée de suivi

Tableau 12 : Interventions chirurgicales post aortopexie

## LISTE DES ABRÉVIATIONS

ACR : Arrêt cardio-respiratoire

ALTE : *Apparent life-threatening events* (= malaise grave en français)

AO : Atrésie de l'œsophage

AP : Aortopexie

AVB : Atrésie des voies biliaires

BiPAP : pression positive des voies aériennes à deux niveaux (*Biphasic Positive Airway Pressure*)

BM : Bronchomalacie

CIA : Communication interatriale

CIV : Communication interventriculaire

CHU : Centre Hospitalo-Universitaire

CPAP : ventilation en pression positive continue (*Continuous Positive Airway Pressure*)

CR : Compte rendu

CRACMO : Centre de référence des affections chroniques et malformatives de l'œsophage

CRH : Compte rendu d'hospitalisation

CRO : Compte rendu opératoire

DRCI : Direction de la Recherche Clinique et de l'Innovation

EFR : Exploration fonctionnelle respiratoire

FOGD : Fibroscopie oesogastroduodénale

FOT : Fistule oeso-trachéale

IQR : Intervalle interquartile

IPP : Inhibiteur de pompe à proton

MAR : Malformation ano-rectale

NC : Non connu

PNDS : Protocole National de Diagnostic et de Soins

RGO : Reflux-gastro-oesophagien

SA : Semaines d'aménorrhée

TABC : Tronc artériel brachio-céphalique

TBM : trachéobronchomalacie

TDM : Tomodensitométrie

TM : trachéomalacie

TOGD : Transit oesogastroduodénal

VACTERL : association variable d'une atteinte vertébrale, anale, cardiaque, oesotrachéale, rénale et des membres (*Vertebral, Anal, Cardiac, Tracheoesophageal, Esophageal, Renal et Limb*)

VI : Ventilation invasive

VNI : Ventilation non invasive

VS-PEP : Ventilation spontanée avec pression positive expiratoire

## I. INTRODUCTION

La trachéomalacie est l'anomalie congénitale de la trachée la plus commune avec une incidence rapportée de 1/2 100 enfants (1). La trachéomalacie (TM) ou trachéobronchomalacie (TBM) correspond à une augmentation excessive de la compliance de la trachée et/ou des bronches par faiblesse des parois, rendant les voies aériennes plus susceptibles au collapsus. Elle peut résulter d'une faiblesse intrinsèque de la paroi trachéale ou bronchique et/ou d'une compression extrinsèque.

La TM ou TBM peut être retrouvée isolée, mais elle est le plus souvent associée à d'autres anomalies génétiques et congénitales, en particulier l'atrésie de l'œsophage (AO). Elle peut également être secondaire à une compression vasculaire externe, notamment par le tronc artériel brachio-céphalique (TABC) (2) ou par une anomalie des arcs aortiques. La prévalence rapportée des TM sévères dans les atrésies de l'œsophage est de 11-33% (3,4). La TM/TBM est beaucoup plus fréquente dans les atrésies de l'œsophage avec fistule oeso-trachéale (FOT) par rapport aux atrésies œsophagiennes sans fistule (type 1) (4).

La présentation clinique de la TM/TBM comprend un large éventail de signes respiratoires non spécifiques, variables selon la localisation, l'étendue et la sévérité du collapsus des voies aériennes. La symptomatologie s'exprime le plus souvent dans les 2 à 3 premiers mois de vie (5). Néanmoins, dans les formes étendues, les symptômes peuvent commencer dès la naissance. Chez certains patients, la TM/TBM devient apparente peu après la cure d'atrésie de l'œsophage lorsqu'ils ne sont pas extubables.

Les TM/TBM peuvent être classées en formes légères, modérées et sévères (6). Les formes légères peuvent s'exprimer sous la forme d'infections respiratoires prolongées ou récidivantes. Les formes modérées et sévères peuvent s'exprimer par un stridor expiratoire, une toux « aboyante », des infections respiratoires prolongées, sévères et récidivantes (>3 épisodes par an), et par des malaises graves du nourrisson (*cf. définition p.32*). La mortalité des formes sévères peut s'élever jusqu'à 80% (7). La majorité des patients présentant une TM ou TBM ont des symptômes mineurs qui ne nécessitent ni investigations complémentaires ni traitement invasif. Ainsi, bien que ce soit la malformation congénitale trachéale la plus fréquente, la TM/TBM est encore sous-diagnostiquée (5).

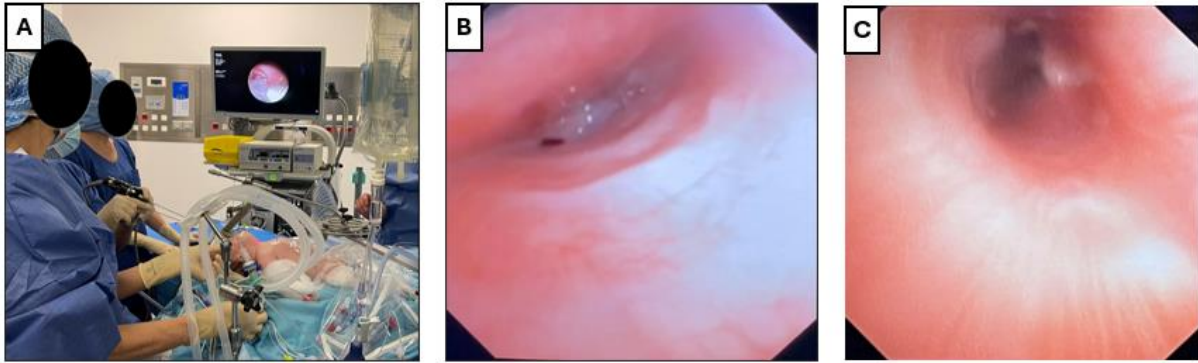
L'abstention thérapeutique est en général la règle dans les formes légères, l'évolution étant habituellement favorable avant l'âge de 2 ans, les symptômes pouvant s'améliorer

spontanément avec la croissance de l'enfant, et celle associée des voies aériennes qui vont s'élargir (4,5,8). Lorsque la TM/TBM est symptomatique, le traitement doit être discuté au cas par cas, la prise en charge médicale et la surveillance active étant le plus souvent suffisante dans les formes légères à modérées.

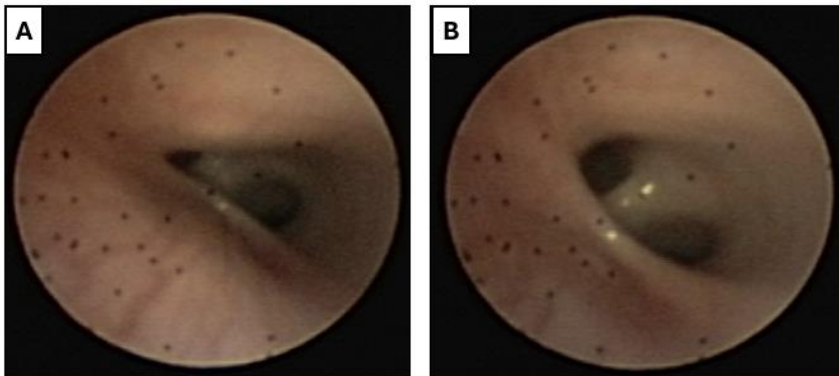
Les formes très sévères, présentant des signes de gravité avec un collapsus >75%, sont à risque de complications majeures tels que les malaises graves menaçant le pronostic vital et justifient parfois d'une prise en charge chirurgicale, surtout après échec d'un traitement médical optimal (9). Les techniques chirurgicales classiquement utilisées sont l'aortopexie, la trachéotomie ou la pose de stents.

## **A. Diagnostic**

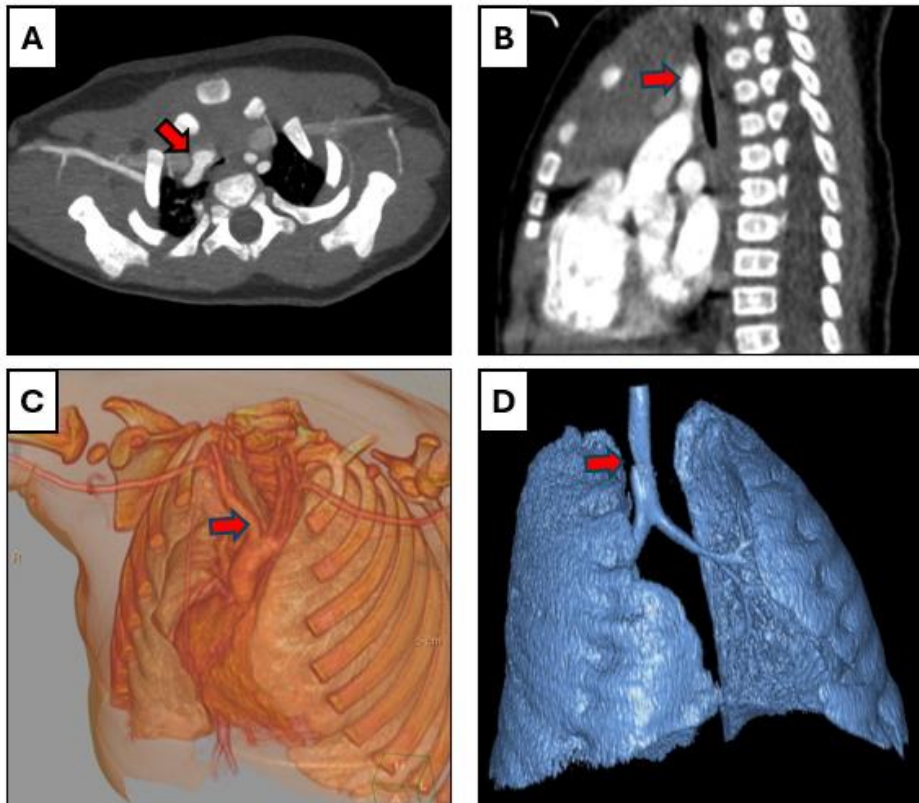
Le gold-standard pour le diagnostic de la TM/TBM est la bronchoscopie, réalisée sous anesthésie générale avec une analyse statique et dynamique des voies aériennes, du larynx jusqu'aux bronches, en ventilation spontanée. Pour ce faire, il est possible d'utiliser un endoscope souple ou rigide. L'endoscope souple présente l'avantage d'être moins traumatique tandis que la bronchoscopie rigide a l'avantage de mieux déterminer la présence d'une FOT proximale ou une récurrence de FOT, la longueur et le diamètre de la malacie (10). Elle peut être complétée par une tomographie assistée par ordinateur (TDM) qui permet d'obtenir des éléments sur l'anatomie et l'étiologie de la trachéomalacie, notamment à la recherche d'une compression vasculaire (11). Historiquement, et pour la majorité des auteurs, le diagnostic de TM était posé lorsque la réduction du diamètre trachéal lors d'une expiration forcée était supérieure à 50% en association avec des symptômes typiques (4), pour d'autres auteurs ce seuil se situe à 40% de collapsus antéro-postérieur (12). Selon Filler et al. (1992), un collapsus antéro-postérieur de la lumière trachéale supérieure à 75% était un indicateur de TM sévère (13).



**Figure 1. Photographie d'un nourrisson de 1 mois / 3.8 kg avec TM sévère et atrésie de l'œsophage opérée. Installation en salle d'opération pour une endoscopie exploratrice de trachéomalacie (A) ; vue endoscopique : aspect de trachéomalacie sévère (B) ; vue endoscopique après aortopexie : ouverture du calibre trachéal (C).**



**Figure 2. Photographie de bronchoscopie chez un nourrisson de 4 mois avec trachéomalacie sévère. Vue endoscopique avant aortopexie (A) et après aortopexie : ouverture du calibre trachéal (B)**



**Figure 3. Scanner thoracique d'un nourrisson de 3 mois présentant une trachéomalacie localisée en regard de la naissance du TABC (Flèche rouge). Coupe axiale (A) ; coupe sagittale (B) ; reconstruction 3D de l'ensemble du thorax avec les vaisseaux (C) ; reconstruction 3D de la trachée et des poumons avec encoche trachéale (flèche rouge)**

## **B. Traitement médical**

Le principe du traitement médical est l'optimisation de la clairance ciliaire des sécrétions étant donné que leur évacuation par le mécanisme de toux est limitée par le collapsus. Cela peut être réalisé grâce à des moyens pharmacologiques (anti-inflammatoires, bronchodilatateurs, antibiotiques), à des aérosols de sérum salé hypertonique, à de la kinésithérapie respiratoire ou à un soutien ventilatoire (ventilation non invasive [VNI], VS-PEP, CPAP) selon la sévérité de la TM/TBM. Il est également essentiel de traiter les comorbidités potentiellement associées (RGO, asthme, allergie, déficit immunitaire...) (7).

Les mesures médicales des formes sévères, surtout utilisées en réanimation, consistent en l'utilisation d'une ventilation en pression positive continue (CPAP) ou de pressions positives à deux niveaux (biPAP) (5). Ces deux traitements permettent d'augmenter la pression intraluminaire, de cette façon l'augmentation de la différence de pression transmurale résultante

permet d'ouvrir les voies respiratoires, et ainsi de maintenir une ouverture trachéale minimale efficace pendant l'expiration et la toux. Les inconvénients d'un support ventilatoire au long cours sont la tendance à la limitation de la prise alimentaire, du développement du langage, du développement facial, et à l'altération du développement comportemental de l'enfant (14,15).

## **C. Traitement chirurgical**

Les indications communément admises de traitement chirurgical dans les TM/TBM sont les formes sévères avec malaise grave du nourrisson, pneumonie récidivante, obstruction respiratoire intermittente, échec d'extubation (4).

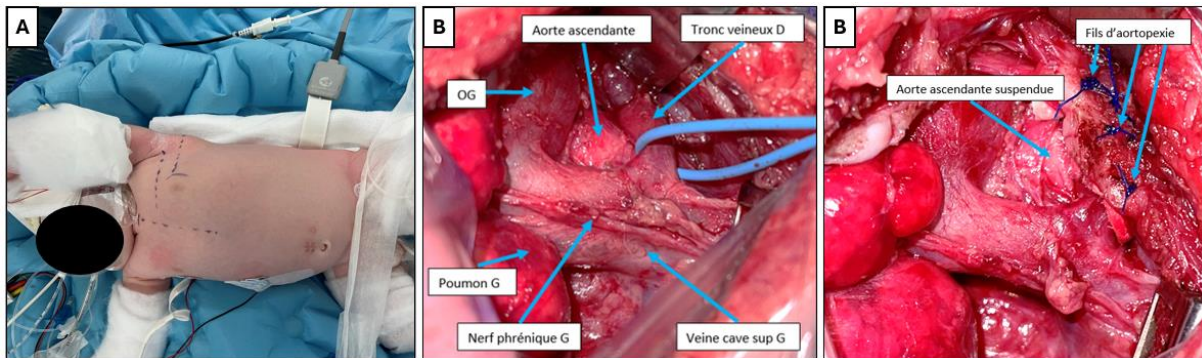
Par le passé, le traitement des TM/TBM sévères reposait principalement sur la trachéotomie et la ventilation mécanique au long cours. Cependant, devant les nombreuses complications associées (bronchospasmes, plaie trachéale, fistules artérielles, infection récurrente), cette approche est actuellement moins populaire, surtout chez le petit enfant, à cause de la nécessité de changer fréquemment les canules avec la croissance de l'enfant (16).

### **1. Aortopexie**

L'aortopexie, classiquement antérieure, est historiquement la base du traitement chirurgical de la TM/TBM, quand une prise en charge interventionnelle est indiquée. Cette technique permet d'ouvrir les voies aériennes et limite le collapsus antérieur lors de l'expiration active. Néanmoins, elle ne traite pas directement la TM/TBM et n'empêche pas la protrusion interne de la membrane trachéale postérieure lors de l'expiration. La première aortopexie antérieure a été réalisée chez l'enfant en 1948. Cette technique dérive de l'intervention décrite par Gross en 1948 pour traiter le « syndrome de compression de l'artère innominée », elle a ensuite été utilisée par Filler et al. en 1976 pour la première fois dans la TM/TBM associée à une atrésie de l'œsophage avec fistule (17).

Les voies d'abord sont multiples, la thoracotomie antérieure gauche est la voie la plus fréquemment utilisée (Cf. Figure 2), mais on retrouve également la sternotomie médiane, la thoracotomie antérieure droite, la thoracotomie latérale, la fenêtre médiastinale et la thoracoscopie (10,18). L'essor de la thoracoscopie ces dernières années a permis d'appliquer cette technique de façon mini-invasive avec un succès qui semble superposable à la technique

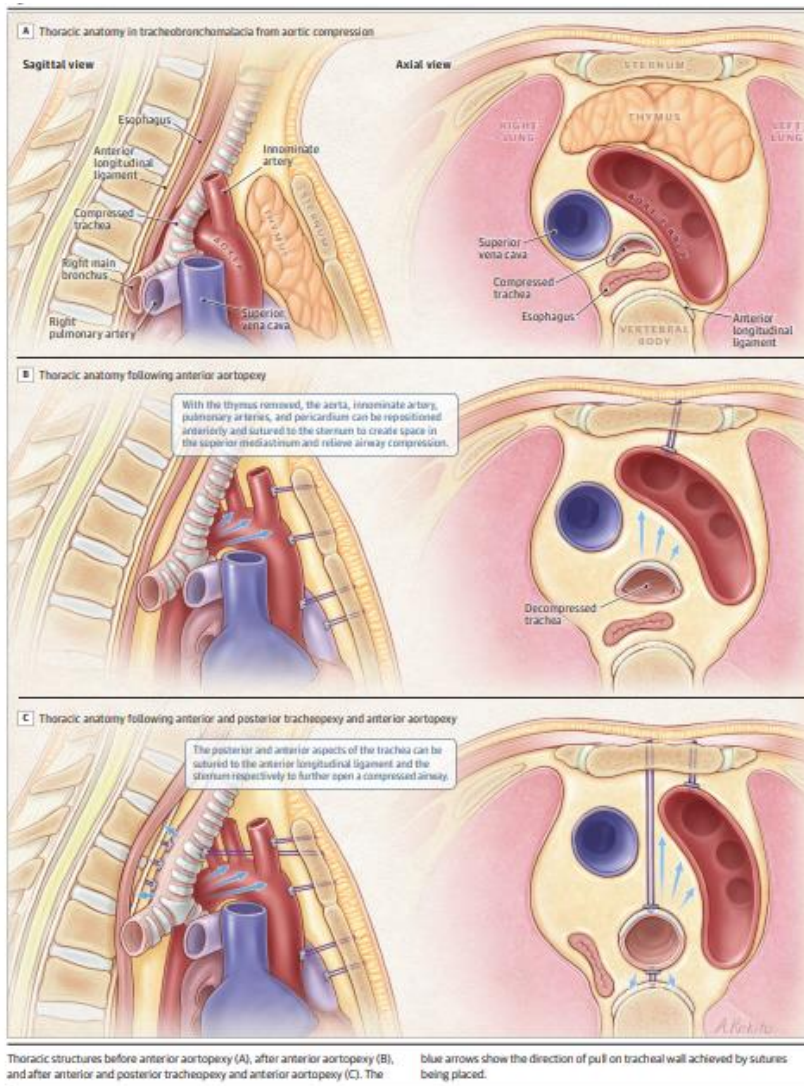
par voie ouverte (19–21). L'aortopexie antérieure est réalisée après une thymectomie partielle pour faciliter l'exposition, et nécessite des fils de suture non résorbables. Les points de suture de l'aortopexie permettant de fixer l'adventice de l'aorte, et le plus souvent également le TABC, au sternum par des points trans-sternaux ou rétro-sternaux, parfois en utilisant des pledgets (compresse feutrées) d'interposition sur l'aorte et le TABC pour limiter le risque de déchirure lors de la réalisation des sutures (4,22). Idéalement, ces points sont placés sous contrôle de l'endoscopie per-opératoire.



**Figure 4. Photographie per-opératoire d'un nourrisson de 1 mois (idem Figure 1) avec installation en position de thoracotomie antérieure gauche + sternotomie transverse (A) ; vue per opératoire avant aortopexie : OG : oreillette gauche, G : Gauche, D : Droit (B) ; vue opératoire après aortopexie rétro-sternale et pexie de l'implantation du TABC (C)**

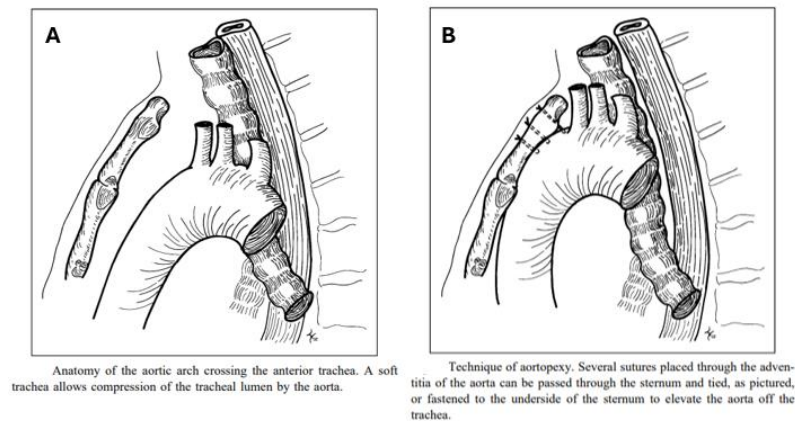
En résumé, l'aortopexie antérieure permet de lever la compression vasculaire antérieure sur la trachée mais ne corrige pas la problématique de la protrusion interne de la membrane postérieure de la trachée. Ce problème pourrait être corrigé par une trachéopexie postérieure, qui peut être réalisée seule ou associée à l'aortopexie (23).





**Figure 5. Illustration des structures thoraciques (A) et schématisation de l'anatomie après aortopexie (B) et après trachéopexie antérieure et postérieure additionnelle (C)**

Choi S, Lawlor C, Rahbar R, Jennings R. Diagnosis, Classification, and Management of Pediatric Tracheobronchomalacia: A Review. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2019 (5)



**Figure 6. Anatomie de l'arc aortique comprimant la trachée (A), et technique de l'aortopexie avec points trans-sternaux (B)**

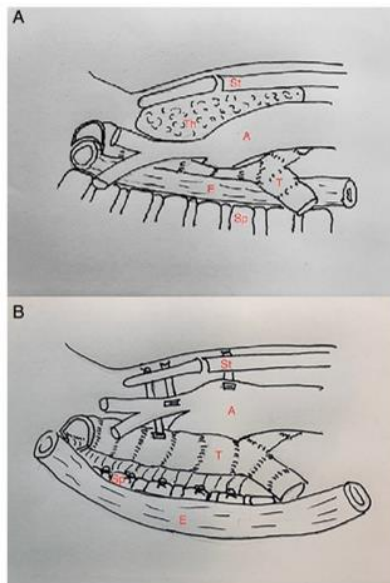
*Weber TR, Keller MS, Fiore A. Aortic suspension (aortopexy) for severe tracheomalacia in infants and children. Am J Surg. 2002 (24)*

Il existe également une technique d'aortopexie postérieure, beaucoup plus rarement réalisée, présentant surtout un intérêt pour les bronchomalacies (BM) touchant la bronche souche gauche. La technique consiste en la fixation de l'adventice de l'aorte descendante au périoste de vertèbres thoraciques. L'objectif est de déplacer l'aorte latéralement pour lever la compression sur la bronche souche principale (22,25).

## 2. Trachéopexie

La trachéopexie postérieure consiste en une suture entre la membrane postérieure de la trachée et le ligament longitudinal antérieur du rachis pour diminuer la protrusion du mur postérieur (23). Elle peut être réalisée par thoracoscopie, assisté d'un pneumologue ou ORL en endoscopie pour en évaluer le résultat. A ce jour, les études sur les trachéopexies n'ont pas montré de complications per ou post opératoires notables (26).

Certains auteurs décrivent l'association d'une trachéopexie postérieure et antérieure (cf Fig. 4) (7). Cette technique, décrite par Lawlor et al (7) semble prometteuse avec une amélioration franche de la symptomatologie suite à l'intervention, il faut néanmoins rester vigilant vis-à-vis du risque d'atteinte du nerf récurrent.



Illustrations of thoracic structures before (A) and after (B) anterior and posterior tracheopexy. A = aorta; E = esophagus; Sp = spine; St = sternum; T = trachea; Th = Thymus. [Color figure can be viewed in the online issue, which is available at [www.laryngoscope.com](http://www.laryngoscope.com).]

### Figure 7 : Illustration des structures thoraciques avant (A) et après (B) la trachéopexie antérieure et postérieure

*Lawlor C, Smithers CJ, Hamilton T, et al. Innovative management of severe tracheobronchomalacia using anterior and posterior tracheobronchopexy. The Laryngoscope. 2020 (7)*

Le traitement chirurgical des trachéomalacies sévères est un évènement rare que peu de chirurgiens pédiatres sont amenés à réaliser au cours de leur carrière. La revue de la littérature nous montre que la très grande majorité des études sont des études rétrospectives monocentriques, avec des effectifs restreints de patients. Il s'agit souvent de rapports de cas, et les plus grosses séries dépassent exceptionnellement les 100 patients, et nécessitent une analyse sur une longue période, tel que l'étude de Rijnberg et al qui décrit 100 patients sur 10 ans (18). Il existe actuellement en France très peu d'études réalisées à ce sujet, on peut retenir l'étude de JM Guys et al sur une cohorte de 11 patients ayant bénéficié d'une aortopexie dans le cadre de trachéomalacie sévère associée à une atrésie de l'œsophage à Marseille de 1985 à 1990 (27). L'ensemble des études réalisées semble en faveur d'un effet favorable du traitement chirurgical, par aortopexie et/ou trachéopexie, dans les TM sévères. Notons qu'en France, lorsqu'une intervention chirurgicale pour TM est réalisée il s'agit presque exclusivement d'une aortopexie. A ce jour, la trachéopexie n'est pas encore pratiquée en France par les chirurgiens pédiatres.

Ainsi, il nous est apparu intéressant de réaliser une étude française à l'échelle nationale, rétrospective, multicentrique, sur 30 ans, pour obtenir un plus grand effectif. L'objectif principal est de décrire l'effet de l'aortopexie dans les TM/TBM sévères en évaluant le délai d'extubation

après aortopexie d'une part et l'absence de récurrence des malaises graves d'autre part. Les objectifs secondaires sont la mise en évidence des différentes indications et les autres résultats cliniques et paracliniques observés après l'intervention. Par ailleurs, nous décrivons également les différentes techniques chirurgicales utilisées, les complications associées, les comorbidités et interventions associées, et notamment le reflux gastro-œsophagien (RGO) dont certains symptômes peuvent être autant attribués à la TM qu'au RGO.

## II. MATÉRIEL ET MÉTHODES

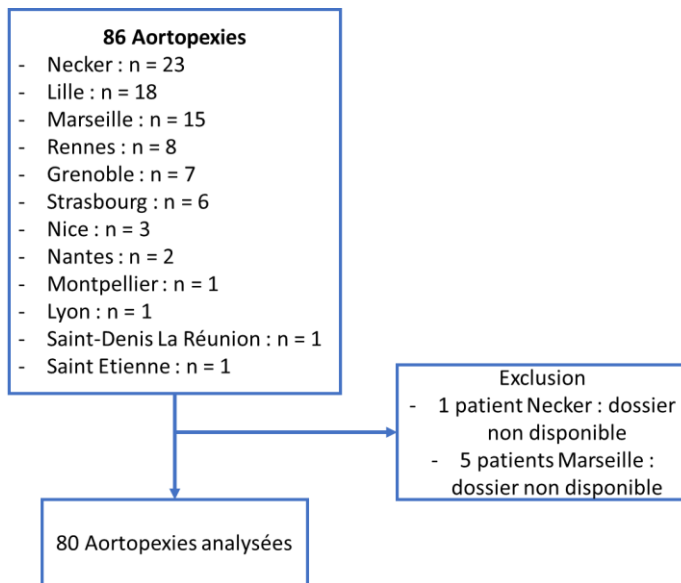
Notre étude est une étude multicentrique, rétrospective et descriptive sur une série de cas d'enfants ayant été opérés d'une aortopexie pour le traitement d'une trachéomalacie en France entre 1993 et 2023.

A partir du listing des membres du comité thorax de la SFCP (Société Française de Chirurgie Pédiatrique) et de la base de données du CRACMO (Centre de Référence des Affections Congénitales et des Malformations de l'Oesophage), qui permet de recenser l'ensemble des atrésies de l'œsophage en France, les centres de chirurgie pédiatrique réalisant des aortopexies ont pu être ciblés, étant donné que la majorité des aortopexies sont réalisées dans le cadre de TM associées à une atrésie de l'œsophage.

Il existe 12 services de chirurgie pédiatrique en France ayant réalisé des aortopexies, indiqués ci-dessous par nombre de patients décroissant inclus par centre :

- CHU de Paris : Hôpital Necker Enfants malades
- CHU de Lille
- CHU de Marseille AP-HM
- CHU de Rennes
- CHU de Grenoble : Hôpital Couple Enfants
- CHU Hautepierre de Strasbourg
- CHU de Nice
- CHU de Nantes
- CHU de Montpellier
- CHU de Lyon : Hôpital Femme Mère Enfants
- CHU Felix Guyon de La Réunion
- CHU de Saint-Etienne

Cette étude a été approuvée par la DRCI de Grenoble, et l'accord obtenu pour l'ensemble des centres ayant contribué au recueil de données.



**Figure 8. Flow-chart**

Les centres dans lesquels les aortopexies n’ont pas été réalisées ou suivies par un chirurgien pédiatre, n’ont pas été recensés, ce qui est par exemple le cas de Bordeaux. Les patients pour lesquels aucun dossier médical n’était disponible, qu’il soit informatique ou manuscrit, ont été exclus.

Une analyse des dossiers médicaux informatisés a été réalisée pour l’ensemble des patients ayant bénéficié d’une aortopexie entre 1993 et 2023 dans le cadre d’une trachéomalacie, et suivi par un chirurgien pédiatre viscéral. Les données des patients ont été recueillies jusqu’à leur dernière consultation externe ou en urgence jusqu’au 31 décembre 2023.

Les données recueillies étaient : les caractéristiques générales du patient (terme de naissance, sexe, âge à l’intervention, poids, comorbidités), la symptomatologie avant et après aortopexie, les examens complémentaires, les interventions chirurgicales réalisées, la technique chirurgicale utilisée. Le recueil a été fait après étude des différents comptes rendus (CR) disponibles, CR d’examens, comptes rendus opératoires (CRO), comptes rendus d’hospitalisation (CRH), CR de consultations et CR des urgences.

Pour réaliser le recueil de données dans certains centres (Rennes, Strasbourg, Nice, Nantes, Montpellier, Saint-Denis La Réunion, Saint Etienne), un tableau de recueil Excel protégé par mot de passe, a été transmis aux chirurgiens référents des centres étudiés. Ensuite, les données ont été rendues anonymisées et transférées par messagerie sécurisée.

Il a été nécessaire d'obtenir les dossiers manuscrits pour 3 patients (2 à Necker et 1 à Grenoble), les données d'intérêt n'ayant pas été transférées sur le dossier médical informatique.

Les données ont été exprimés en pourcentage, moyenne, médiane et intervalle interquartile. En raison du caractère descriptif de cette étude, il n'a pas été nécessaire de recourir à un modèle d'analyse statistique.

### III. RÉSULTATS

#### A. Caractéristiques des patients

Tableau 1.1 : Caractéristiques des patients, données démographiques

Caractéristiques patients	n patient (%)
<b>Centre d'origine</b>	<b>n = 80</b>
Necker	22 (27,5)
Lille	18 (22,5)
Marseille	10 (12,5)
Rennes	8 (10)
Grenoble	7 (8,75)
Strasbourg	6 (7,5)
Nice	3 (3,75)
Nantes	2 (2,5)
Montpellier	1 (1,25)
Lyon	1 (1,25)
Saint-Denis (La Réunion)	1 (1,25)
Saint Etienne	1 (1,25)
<b>Sexe</b>	<b>n = 80</b>
Masculin	53 (66,25)
Féminin	27 (33,75)
<b>Terme de naissance</b>	<b>n = 71</b>
≥37 SA	43 (53,75%)
32+0 à 36+6 SA	21 (26,25%)
27+0 à 31+6 SA	7 (8,75%)
<b>Age à l'intervention (mois)</b>	<b>n = 80</b>
<6 mois	56 (70)
6-12 mois	10 (12,5)
>12 mois	14 (17,5)
Moyenne	9,6
Médiane	4 [IQR 3-9]
<b>Poids à l'intervention (kg)</b>	<b>n = 69</b>
<b>Moyenne</b>	7
<b>Médiane</b>	5,2

Les valeurs sont exprimées en nombre de patient (n) et en pourcentage (%) ou intervalle interquartile IQR [Q1-Q3]



80 enfants ont eu une aortopexie dans le cadre d'une TM. On observe les données démographiques des patients dans le tableau 1.1 ci-dessus. Notons que l'âge des patients allait de 6 semaines de vie à 6 ans et qu'il existait des données manquantes pour certains patients concernant le terme de naissance et le poids au moment de l'intervention.

Les différentes pathologies, dont celles fréquemment associées à la TM, ont été recensées (Tableau 1.2). Plusieurs des anomalies et malformations décrites ci-dessous peuvent être associées entre elles chez un même patient. Le type d'atrésie de l'œsophage (*cf annexe 1 : classification de l'atrésie de l'œsophage*) majoritairement retrouvé était de type III (FOT dans le segment inférieur), représentant 84% des atrésies de l'œsophage de notre série. Il existait un seul cas d'atrésie de type I, c'est-à-dire sans FOT. Seuls trois patients ne présentaient aucune comorbidité notable.

**Tableau 1.2 : Comorbidités associées à la trachéomalacie** (*Cf annexe 2 : tableau complet*)

<b>Comorbidités associées</b>	<b>n patients (%)</b>
<b>Atrésie de l'œsophage</b>	<b>62 (77,5)</b>
<b>Anomalie cardiovasculaire</b>	<b>29 (36,25)</b>
Anomalie des arcs aortiques encerclant	4 (5)
Artère Lusoria *	3 (3,75)
Communication cardiaque anormale	21 (26,25)
Dextrocardie	4 (5)
Sténose valvulaire aortique	1 (1,25)
Tétralogie de Fallot	2 (2,5)
Autre cardiopathie complexe	4 (5)
Di Georges / Délétion 22q11	3 (3,75)
<b>Anomalie ORL et/ou pulmonaire</b>	<b>8 (10)</b>
Diastème laryngé	6 (7,5)
Sténose laryngée et diplégie trachéale	1 (1,25)
Autre	4 (5)
<b>Association VACTERL</b>	<b>18 (22,5)</b>
<b>Anomalie neurologique</b>	<b>8 (10)</b>
<b>Atrésie des voies biliaires</b>	<b>2 (2,5)</b>
<b>TM isolée</b>	<b>9 (11,25)</b>
<b>RGO</b>	<b>62 (77,5)</b>

\*Artère Lusoria : artère sous-clavière aberrante

## **B. Symptomatologie et indication chirurgicale**

Nous décrivons dans le tableau 2 les éléments cliniques qui ont été rattachés à la TM/TBM, et ayant contribué à poser l'indication opératoire. Sur l'ensemble de la série, 14 patients n'ont présenté ni malaise grave ni échec d'extubation (cf. définitions ci-dessous) avant l'aortopexie, notons l'absence de toute donnée clinique sur la période pré-opératoire pour un patient de la série. Les autres indications chirurgicales avaient été posées devant des épisodes de décompensation respiratoire viro-induites, pneumopathie récidivante, détresse respiratoire ou dyspnée malgré une trachéotomie, malaises itératifs sans critères de gravité, dyspnée et toux, l'ensemble de ces symptômes étant souvent associés entre eux à des degrés variables (cf. tableau 3).

### **Définition du malaise grave (chez les nourrissons) (28,29) :**

*Accident inopiné et brutal associant à des degrés variables*

- *Modifications du tonus : hypo- ou hypertonie*
- *Modifications de la coloration des téguments : pâleur, cyanose, érythrose*
- *Avec ou sans modification du rythme respiratoire : brady-, tachy- ou apnées*
- *Avec ou sans perte de conscience*

*Associé à des critères de gravité :*

- *Hémodynamiques : brady- ou tachycardie, hypo- ou hypertension, allongement du TRC, état de choc, signes d'insuffisance cardiaque*
- *Ventilatoires : signes de lutte, SaO<sub>2</sub> < 90 %*
- *Neurologiques : geignement, bombement de la fontanelle, augmentation du PC, déficit neurologique focalisé, mouvements anormaux (clonies, mâchonnements, pédalage)*

### **Définition de l'échec d'extubation (30) :**

*L'échec de l'extubation est défini comme la nécessité précoce (24–72 h) d'une réintubation dans les suites de l'extubation programmée*

**Tableau 2 : Indications cliniques à l'aortopexie**

<b>Clinique</b>	<b>n patients (%)</b>
Malaise grave	43 (53,75)
Echec d'extubation	12 (15)
Association des 2	10 (12,5)
Autres	14 (17,5)
NC	1 (1,25)

**Tableau 3 : Autres symptômes associés à la trachéomalacie**

<b>Symptômes</b>	<b>n patients (%)</b>
Stridor	20 (25)
Infection respiratoire sévère ou itérative	29 (36,25)
Malaise non grave	27 (33,75)
Toux	16 (20)
Dyspnée	29 (36,25)
Fausses routes et/ou vomissements	22 (27,5)

### **C. Interventions chirurgicales avant aortopexie**

Les différentes interventions chirurgicales réalisées avant le geste d'aortopexie ont été recensées (cf. Tableau 4), et plusieurs ont pu être réalisées chez un même patient.

Une intervention chirurgicale a été réalisée chez 85% des patients avant la réalisation de l'aortopexie, consistant majoritairement en une cure d'atrésie de l'œsophage. Notons qu'une bronchoscopie per-opératoire lors de la cure de l'atrésie n'est pas réalisée de façon systématique dans tous les centres en France. Dans cette étude, 33 patients ont bénéficié d'une endoscopie ORL systématique au moment de la cure d'atrésie de l'œsophage, mais le plus souvent le compte rendu n'était pas disponible, et pour 15 patients la donnée n'est pas connue. Parmi les 8 comptes rendus disponibles sur la bronchoscopie per-opératoire de l'atrésie de l'œsophage, 2 ne retrouvaient pas de collapsus significatif de la trachée.

**Tableau 4 : Interventions chirurgicales avant aortopexie**

<b>Intervention avant aortopexie</b>	<b>n patients (%)</b>
Cure d'atrésie de l'œsophage	62 (77,5)
Chirurgie anti-reflux	11 (13,75)
Gastrostomie	7 (8,75)
Colostomie	6 (7,5)
Chirurgie des arcs aortiques	4 (5)
Diastème laryngé	3 (3,75)
Trachéotomie	3 (3,75)
Cure de MAR	3 (3,75)
Chirurgie de tétralogie de Fallot	2 (2,5)
Cure d'atrésie duodénale	2 (2,5)
Pyloroplastie et/ou jéjunostomie	2 (2,5)
Chirurgie urologique	2 (2,5)
Intervention de Kasai	2 (2,5)
Dérivation ventriculaire cérébrale	2 (2,5)
Laryngoplastie	1 (1,25)
Norwood *	1 (1,25)
Aucune	14 (17,5)

\* *Intervention de Norwood : chirurgie cardiaque pour malformation congénitale cardiaque grave avec reconstruction de l'aorte au moyen de l'artère pulmonaire et établissement d'un flux sanguin pulmonaire par un shunt dit de Blalock-Tussig*

#### **D. Cas particulier : la chirurgie anti-reflux**

Dans notre série, 24 patients ont bénéficié d'une chirurgie anti-reflux (cf. Tableau 5), le RGO était décrit comme sévère chez au moins 16 patients, mais le plus souvent le degré de sévérité n'était pas mentionné. Notons que pour un des patients, nous ne savons pas à quel période a été réalisée l'intervention anti-reflux.

L'amélioration clinique était évaluée sur la régression partielle ou totale des symptômes attribués au RGO tels que la toux nocturne, les vomissements, et les régurgitations.

Parmi les patients atteints de RGO où une indication chirurgicale avait été posée devant la sévérité des symptômes, il y a eu un refus de chirurgie par la famille.

Quatre patients ont nécessité une reprise de la chirurgie anti-reflux, dans les quatre cas à distance, après l'aortopexie, pour lâchage du montage. L'échec de la chirurgie anti-reflux était mis en évidence devant la persistance ou récurrence de symptômes attribués au RGO puis objectivé par un TOGD, réalisé à distance de l'intervention.

**Tableau 5 : Chirurgie anti-reflux**

<b>Chirurgie anti-reflux</b>	<b>n patients (%)</b>
Avant AP	10 (12,5)
Après AP	12 (15)
Dans le même temps	1 (1,25)
Date non connue	1 (1,25)
Reprise chirurgicale	4 (5)
<b>Age à la chirurgie (mois)</b>	<b>n = 23</b>
Moyenne	10
Médiane	4
<b>Amélioration clinique</b>	<b>n = 24</b>
oui	9 (37,5)
non	8 (33,3)
NC	7 (29,2)

### **E. Caractéristiques ventilatoires pré-opératoires**

Dans notre série, 46 patients ont eu une ventilation assistée, invasive (VI) avec intubation oro-trachéale (IOT) et/ou non invasive (VNI), dans les semaines ou mois précédant le geste d'aortopexie (Cf. Tableau 6). Les indications de la ventilation assistée étaient la survenue de malaise grave ou de détresse respiratoire. Nous n'avons pas inclus les intubations en lien avec une intervention chirurgicale, sauf si celle-ci a dû être prolongée pour cause de détresse respiratoire ou malaise à l'extubation.

La durée de la ventilation était très variable selon les patients, et le plus souvent l'information sur la durée n'était pas connue. Lorsque la durée était mentionnée dans les dossiers, nous avons calculé la durée cumulée si plusieurs périodes de ventilation assistée, séparées de périodes sans ventilation, ont eu lieu.

**Tableau 6 : Ventilation assistée avant aortopexie**

<b>VNI avant AP</b>	<b>n patients (%)</b>	<b>Durée VNI (j)</b>	<b>n = 13</b>
oui	35 (43,75)	Moyenne	26
non	40 (50)	Médiane [min-max]	15 [1-150]
NC	5 (6,25)	NC	17/35
<b>VI avant AP</b>	<b>n patients</b>	<b>Durée VI (j)</b>	<b>n = 14</b>
oui	26 (32,5)	Moyenne	24,5
non	51 (63,75)	Médiane [min-max]	9,5 [1-120]
NC	3 (3,75)	NC	12/26

## F. Examens paracliniques

Une bronchoscopie a été réalisée chez l'ensemble des patients avant le geste d'aortopexie pour confirmer le diagnostic endoscopique, déterminer l'importance du collapsus, notamment en expiration forcée, sa localisation (cf Tableau 7), l'atteinte postérieure ou antérieure de la trachée, la présence ou non d'un diastème laryngé associé. Notons que certaines de ces données n'étaient pas toujours précisées dans les comptes rendus ou les comptes rendus n'étaient pas disponibles.

**Tableau 7 : Caractéristiques endoscopiques de la trachéomalacie**

<b>Trachéomalacie</b>	<b>n patients (%)</b>
<b>% rétrécissement</b>	
>75%	49 (61,25)
50-75%	12 (15)
Non connu	19 (23,75)
<b>Localisation</b>	
Segmentaire	52 (65)
Étendue	18 (22,5)
NC	10 (12,5)
<b>Bronchomalacie associée</b>	<b>16 (20)</b>

En complément de la bronchoscopie, un scanner thoracique injecté a été réalisé chez 62 patients, permettant d'observer des éléments en faveur d'une compression trachéale extrinsèque par les vaisseaux et notamment le TABC.

Les autres examens qui ont été réalisés chez certains patients étaient :

- Un TOGD chez 30 patients : pour le suivi de l'atrésie de l'œsophage, à la recherche d'une récurrence de fistule oeso-trachéale, recherche de sténose, ou recherche de RGO
- Une pHmétrie chez 5 patients : à la recherche d'un RGO significatif

Il est probable que ces chiffres soient sous-estimés du fait de la présence de données manquantes vis-à-vis des examens réalisés.

## **G. Aortopexie : caractéristiques chirurgicales**

Sur le plan chirurgical, la quasi-totalité des patients ont eu une aortopexie dite antérieure, avec suture de l'aorte et du TABC sur le sternum, et quelquefois sur les cartilages costaux antérieurs. L'abord se faisait selon les centres par thoracotomie ou sternotomie médiane essentiellement, et plus rarement par thoracoscopie (cf Tableau 8).

Le seul cas recensé d'aortopexie postérieure concernait un patient qui présentant une TM étendue associée à une BM dans le cadre d'une malformation congénitale orotrachéale complexe non étiquetée. Il a bénéficié dans ce cadre-là d'une laryngoplastie d'élargissement trachéal avec greffe de cartilage et trachéotomie. Les suites ont été marquées par une dépendance à la ventilation assistée : mécanique puis aidée par CPAP sur trachéotomie au long cours. Devant les multiples décompensations respiratoires malgré la ventilation assistée, un geste d'aortopexie a été proposé à l'âge de 5 ans. La bronchoscopie pré-opératoire mettait en évidence une malacie touchant essentiellement la paroi postérieure de la trachée. Le scanner réalisé ne retrouvait pas de compression extrinsèque. Le geste réalisé a donc été une aortopexie postérieure par thoracoscopie avec points prenant les tissus paravertébraux.

**Tableau 8 : Caractéristiques chirurgicales de l'aortopexie**

<b>Caractéristiques de l'aortopexie</b>	<b>n patients (%)</b>
Antérieure	75 (93,75)
Postérieure	1 (1,25)
NC	4 (5)
<b>Voie d'abord</b>	
Thoracotomie antérieure	41 (51,25)
Gauche	38 (47,5)
Droite	2 (2,5)
Sternotomie médiane	15 (18,75)
Thoracoscopie	8 (10)
Manubriotomie	1 (1,25)
NC	16 (20)
<b>Bronchoscopie per opératoire</b>	
oui	49 (61,25)
non	3 (3,75)
NC	28 (35)

Lorsqu'une thoracotomie était réalisée, l'incision se situait entre le deuxième et quatrième espace intercostal. L'aortopexie était systématiquement associée à une thymectomie au moins partielle, gauche dans la très grande majorité des cas.

La suture à l'aorte se faisait toujours par des points de fils non résorbables, le plus souvent du monofilament, appliqués entre la crosse aortique et la base du TABC, sur des attelles feutrées type pledget, et le sternum, sauf pour un cas où les points ont été appliqués contre les premiers cartilages costaux.

Soulignons que chez 2 patients, l'aortopexie a été associée à une réimplantation du TABC dans un contexte de TABC avec une zone d'implantation anormale (à droite de la ligne médiane, ou au niveau de l'ostium de l'artère carotide gauche), avec compression importante en regard.

L'aortopexie a été réalisée dans le même temps opératoire que d'autres d'interventions chez 8 patients. Les interventions suivantes ont été retrouvées en association à l'aortopexie :

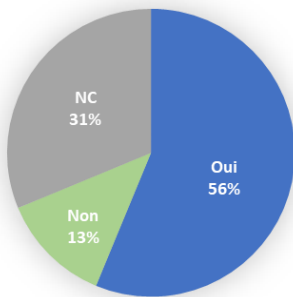
- Ligature-section de canal artériel chez 1 patient



- Lobectomie pulmonaire gauche et ligature de canal artériel chez 1 patient
- Gastrostomie chez 1 patient
- Dilatation œsophagienne chez 3 patients
- Réparation de tétralogie de Fallot chez 1 patient
- Chirurgie anti-reflux de type Nissen chez 1 patient

## H. Suites post-opératoires

### 1. Drainage post-opératoire



**Figure 9. Drainage post aortopexie**

Un drain thoracique a été mis en place chez 45 (56,5%) des patients pendant le geste d'aortopexie, la donnée n'est cependant pas connue pour 25 (31,25%) patients. La durée moyenne de drainage était de 1,8 jours.

### 2. Résultats cliniques et endoscopiques post-opératoires

Le recueil des symptômes post-opératoire concerne l'ensemble du suivi, de la période post-opératoire immédiate à la dernière consultation de suivi.

En post-opératoire, l'extubation précoce a pu être réalisée chez au moins 64 (80%) enfants et il n'y a pas eu de malaise grave en post-opératoire chez 66 (82,5%) enfants. Le délai moyen à l'extubation était de 2,5 jours en moyenne et 1 jour en médiane [IQR 0-3]. Le délai d'extubation n'était pas connu chez 15 (18,75%) enfants. Quatre patients ayant présenté un échec d'extubation précoce ont nécessité une intubation prolongée entre 5 et 18 jours.

On observe, parmi les 15 patients ayant présenté une récurrence de malaises graves, que 10 récurrences étaient survenues précocement, lors du premier mois post-opératoire, dont 4 ont été attribués à un RGO.

Concernant les autres symptômes (cf. tableau 9), on note une diminution marquée de la prévalence des malaises non graves, et plus modérée du stridor, des fausses-routes, vomissements et de la dyspnée ou épisodes de détresse respiratoire. Concernant les infections respiratoires et la toux, la prévalence est plus élevée dans les suites post-opératoires tardives.

Notons que lors de l'étude des dossiers médicaux, une amélioration clinique globale post-opératoire précoce, mais non quantifiable, était mentionnée chez 45 patients. Par ailleurs, les symptômes décrits ci-dessus ont le plus souvent présenté une évolution favorable au cours du temps, après plusieurs années.

La bronchoscopie réalisée, soit dans les suites immédiates du geste d'aortopexie, en per-opératoire, ou dans les premières semaines post-opératoires a montré dans plus de la moitié des cas une amélioration significative (mais rarement exprimée en pourcentage), même s'il persistait le plus souvent un collapsus caractérisé comme léger à modéré. Seuls 4 patients n'ont montré aucune amélioration endoscopique dans les suites du geste.

**Tableau 9 : Résultats endoscopiques et cliniques post opératoires**

<b>Résultats post-opératoire</b>	<b>n patients (%)</b>
<b>Résultats endoscopiques précoces</b>	
Diminution significative du collapsus	42 (52,5)
Pas d'amélioration significative	4 (5)
<b>Récurrence de malaise grave</b>	<b>15 (18,75)</b>
Précoce (<1 mois)	11
Tardive (>1 mois)	4
<b>Echec d'extubation</b>	<b>3 (3,75)</b>
<b>Autres symptômes</b>	
Stridor	16 (20)
Infection respiratoire sévère ou itérative	40 (50)
Malaise non grave	15 (18,75)
Toux	42 (52,5)
Dyspnée	23 (28,75)
Fausses routes et/ou vomissements	18 (22,5)

**Tableau 10 : Ventilation et séjour post-opératoire**

<b>Durée de VI (j)</b>	
Moyenne	2,5
Médiane	1 [0-3]
NC	n = 12
<b>Durée de VNI (j)</b>	
Moyenne	6,4
Médiane	0 [0-2]
NC	n = 24
<b>Durée de séjour en réa et/ou USC (j)</b>	
Moyenne	12
Médiane	5,5 [2,75-10,25]
NC	n = 10
<b>Délai au retour à domicile (j)</b>	
Moyenne	18,7
Médiane	8 [6,5-16]
NC	n = 47

*Les valeurs sont présentées en moyenne, médiane [IQR] = intervalle interquartile [Q1-Q3], ou nombre de patients n*

### 3. Complications

Dans notre série, 19 patients (23,75%) ont eu une complication dans le premier mois post-opératoire, du stade léger à modéré (cf tableau 11).

Les 3 patients décédés au cours de cette étude étaient des patients atteints de syndrome polymalformatif dont 2 avec malformation cardiaque sévère :

- Un premier patient est décédé à 2 mois de l'aortopexie, à domicile, sans cause retrouvée
- Le second est décédé à 8 mois de l'aortopexie, sur décompensation cardiaque
- Le troisième avait été opéré à 2 reprises d'une aortopexie après un échec primaire de l'intervention, puis est décédé 1 mois après sa reprise chirurgicale dans un contexte de défaillance multiviscérale.

**Tableau 11 : Complications post-opératoires et durée de suivi**

<b>Complications post-opératoires</b>	<b>n patients (%)</b>
<b>Complications précoces (&lt;1 mois)</b>	
<b>Clavien dindo * 1-2</b>	9 (11,25)
Collection sur cicatrice non drainée	2 (2,5)
Parésie/paralyse phrénique	5 (6,25)
Epanchement pleural non drainé	2 (2,5)
Atélectasie surinfecté	1 (1,25)
Paralyse récurrentielle G	1 (1,25)
<b>Clavien dindo 3-4</b>	10 (12,5)
Epanchement pleural (non chyleux) drainé	5 (6,25)
Chylothorax drainé	4 (5)
Epanchement péricardique	1 (1,25)
<b>Complications tardives (&gt;1 mois)</b>	
<b>Clavien dindo 1-2</b>	7 (8,75)
Scoliose / asymétrie de développement thoracique	6 (7,5)
Douleur sur cicatrice	1 (1,25)
Eventration de cicatrice asymptomatique	1 (1,25)
<b>Clavien dindo 3-4</b>	1 (1,25%)
Eventration de la ligne blanche opérée	1 (1,25)
<b>Décès</b>	3 (3,75%)

\* Cf. Annexe tableau sur la classification Clavien Dindo

#### **4. Interventions chirurgicales à distance**

Dans notre étude, 49 patients ont bénéficié d'une intervention dans les suites de l'aortopexie. Les interventions réalisées étaient soit en lien avec les comorbidités associées à la trachéomalacie, soit en traitement complémentaire devant la persistance ou récurrence de signes cliniques respiratoires malgré l'aortopexie.

**Tableau 12 : Interventions chirurgicales post aortopexie** (Cf. annexe 2 pour tableau complet)

<b>Interventions post aortopexie</b>	<b>n patients (%)</b>
<b>Reprise d'aortopexie</b>	1 (1,25)
<b>Chirurgie du tractus digestif haut</b>	
Cure de RGO	12 (15)
Reprise de cure de RGO	4 (5)
Gastrostomie	9 (11,25)
Fermeture gastrostomie	7 (8,75)
Oesophagoplastie	2 (2,5)
Oesophagostomie	1 (1,25)
Jéjunostomie	1 (1,25)
<b>Chirurgie ORL</b>	
Cure de diastème laryngé	5 (6,25)
Trachéotomie	2 (2,5)
Résection-anastomose trachéale ou trachéoplastie	2 (2,5)
Adénoïdectomie / amygdalectomie	5 (6,25)
<b>Chirurgie cardio-vasculaire</b>	
Transposition vasculaire	1 (1,25)
Réimplantation carotidienne	1 (1,25)
Cure de sténose valvulaire aortique	1 (1,25)
Stent APG + stent VD-AP	1 (1,25)
CIA	1 (1,25)
<b>Chirurgie thoracique autre</b>	
Plicature diaphragmatique	2 (2,5)
Lobectomie pulmonaire	1 (1,25)
<b>Autres</b>	22 (27,5)
<b>Aucune</b>	27 (33,75)

## 5. Examens paracliniques

Le suivi paraclinique se faisait par :

- Un contrôle endoscopique chez 37 patients
- Un TOGD chez 35 patients notamment à la recherche de sténose œsophagienne ou de RGO
- Des EFR chez 34 patients : les résultats étaient majoritairement normaux ou retrouvent de discrets troubles ventilatoires obstructifs.
- Un TDM thoracique chez 29 patients, permettant notamment d'évaluer la persistance ou récurrence de TM, et de rechercher d'autres anomalies associées.

## **6. Durée de suivi**

La durée de suivi hospitalier était en moyenne de 6,25 ans. 6 patients ont été suivis secondairement dans d'autres centres, ou perdus de vue, avec arrêt du suivi précoce au bout de 1 à 3 mois dans le centre où a été réalisé l'aortopexie.

## **IV. DISCUSSION**

L'aortopexie est une intervention de choix pour le traitement des TM/TBM sévères dans de nombreux centres, cependant, à ce jour il n'existe pas encore de consensus sur leur prise en charge (10,31). La grande majorité des études dans la littérature repose sur de petites séries de cas, rétrospectives et monocentriques (9,22,32,33). Dans ce travail, nous étudions la plus grande série de cas sur l'aortopexie en France.

L'une des principales problématiques rencontrées dans notre étude et lors de la revue de la littérature est l'absence de consensus dans l'évaluation clinique, le diagnostic ou les indications chirurgicales dans les TM (10,11,18,31,34,35). Se pose également la question de la définition de TM sévère. Dans cette étude, la TM était dite sévère sur la présence de critères cliniques de gravité associés à un collapsus endoscopique significatif, supérieur à 50%, mais il n'existe actuellement pas de classification officielle sur les différents niveaux de sévérité des TM. Cela souligne l'intérêt d'une évaluation et gestion de cette pathologie dans des centres d'expertise avec des équipes pluridisciplinaires.

### **A. Modalités d'évaluation de la trachéomalacie**

La TM/TBM peut s'exprimer par divers symptômes respiratoires non spécifiques, avec parfois des malaises graves, ainsi, lorsque le diagnostic est suspecté il convient de l'objectiver et de l'évaluer à l'aide d'examens dédiés, avec en première intention la bronchoscopie.

#### **1. La bronchoscopie**

La bronchoscopie rigide est le gold-standard dans le diagnostic et la caractérisation de la TM/TBM, elle a été réalisée de façon systématique pour l'ensemble des patients de notre étude, et fait consensus dans la littérature (5,10). Il existe cependant une absence de standardisation des comptes rendus, avec souvent un manque de précision sur les caractéristiques de la TM/TBM tels que l'atteinte de la paroi antérieure ou postérieure, la localisation précise et l'étendue ; or, cela peut avoir un intérêt sur le choix du traitement ainsi que sur l'interprétation d'un éventuel succès ou échec de traitement. Soulignons qu'un examen de qualité nécessite un endoscopiste ORL expérimenté, pour permettre une évaluation précise des anomalies.

L'étude endoscopique devrait être envisagée systématiquement chez les enfants à risque élevé de trachéomalacie, notamment les patients présentant une atrésie de l'œsophage (cf. PNDS (36)) ou une anomalie des arcs aortiques, a fortiori s'ils ont des problématiques respiratoires associées malgré la chirurgie de la pathologie princeps.

Selon les auteurs le seuil endoscopique de sévérité de la TM se situe à 75% de collapsus en expiration (13), seuil que nous avons choisi pour cette étude, ou à 70% en expiration ou ventilation mécanique (2,37) ou encore à 80% (12,33). Dans notre étude, l'aortopexie était réalisée dans plus de 60% des cas lorsque le collapsus était supérieur à 75%, cependant, dans la littérature le seuil limite du collapsus pour proposer une aortopexie varie entre 30 à 70% selon les auteurs (2,10,38).

Dans notre série, la bronchoscopie n'était pas réalisée de façon systématique en per-opératoire au cours de l'aortopexie, ou n'était pas mentionnée dans le dossier. L'analyse de la littérature montre que les opinions sur l'intérêt de la bronchoscopie per-opératoire sont divergents. Elle est recommandée par de nombreux auteurs pour s'assurer de l'efficacité de l'aortopexie en objectivant la correction du collapsus, mais parfois non mentionnée ou jugée inutile par d'autres (Dave et al) (39). Selon Torre et al (10), la bronchoscopie per-opératoire peut également être utile pour déterminer le nombre de points de suture nécessaires pour augmenter le diamètre de la lumière trachéale. Dans cette revue de la littérature, elle était réalisée dans plus de 1/3 des cas, alors qu'elle était jugée inutile dans 58% des cas.

## **2. Le scanner thoracique**

Concernant le scanner thoracique, il a été réalisé dans 77,5% des cas de notre série en pré-opératoire. Bien qu'il ne soit pas indispensable au diagnostic de la TM/TBM, pouvant sous-estimer la sévérité du collapsus et étant irradiant (40), il reste primordial lors de la planification chirurgicale. Il permet notamment d'apprécier une compression vasculaire extrinsèque, de diagnostiquer les anomalies associées telles que les anomalies vasculaires, pulmonaires, et d'identifier l'artère d'Adamkiewicz, qui est à préserver pendant l'intervention pour éviter une ischémie médullaire. Il est également possible de réaliser une modélisation trachéale avec reconstructions 3D ce qui est intéressant pour la planification pré-opératoire (5,40). Le scanner présente donc un intérêt majeur, en complément de la bronchoscopie, et reste une technique fiable et précise dans l'évaluation anatomique du thorax.



## **B. Symptomatologie et indications cliniques**

Dans notre étude, la présentation clinique la plus fréquente était le malaise grave (66,25% des cas), isolé ou non, suivie ensuite respectivement des : infections respiratoires sévères ou récidivantes, dyspnée, malaises sans critères de gravité, échec d'extubation, fausses routes et/ou vomissements, stridor et toux. L'association de plusieurs symptômes était fréquente. Dans la revue de la littérature sur les aortopexies dans les trachéomalacies menée par Torre et al (10), les symptômes fréquemment retrouvés dans les formes sévères, sont premièrement les malaises graves avec apnées et bradycardie, puis respectivement les pneumopathies récidivantes, détresse respiratoire, toux, dysphagie et dépendance ventilatoire avec échec d'extubation (7,9,10,18,24,41). Il est important de souligner qu'aucune de ces expressions cliniques n'est pathognomonique de la TM/TBM, et que les comorbidités, fréquemment associées, peuvent retarder le diagnostic et rendre complexe l'établissement du lien de causalité entre les symptômes et une pathologie donnée. Choi et al (5) décrit par exemple, dans sa revue sur les trachéomalacies, le retard diagnostique causé par la présence d'une dysplasie bronchopulmonaire, fréquente chez les prématurés, nécessitant une intubation précoce.

L'indication de l'aortopexie reposait sur la présence de malaises graves et/ou une impossibilité d'extubation, dans 81,25% des cas, en présence d'un collapsus trachéal objectivé en endoscopie, le plus souvent avec un rétrécissement >75%. Les pneumopathies itératives, dyspnée, détresse respiratoire sous trachéotomie, toux et malaises non graves ne représentaient une indication chirurgicale que dans 17,5% des cas de notre série, notons en plus un cas pour lequel l'indication n'est pas connue. Selon la revue de la littérature de Torre et al, le malaise grave et/ou l'échec d'extubation représentaient les seules indications chirurgicales dans 22% des séries étudiées, tandis que dans 78% des séries, l'indication opératoire était également posée sur des antécédents d'infections respiratoires à répétition ou une mauvaise évolution d'un stridor (10). Les auteurs semblent néanmoins admettre que la présence d'un ou plusieurs malaises graves est une indication à l'aortopexie, représentant 43% des indications sur les 40 séries étudiées par Torre et al (10), contre 66,25% des indications dans notre série.

## **C. Les comorbidités associées à la TM**

### **1. Atrésie de l'œsophage et fistule oeso-trachéale**

La TM ou TBM est parfois isolée, mais dans notre série, ainsi que dans plusieurs séries de la littérature, elle est le plus souvent associée à d'autres comorbidités, avec en première position l'atrésie de l'œsophage avec FOT (5,16,39,42–44). Notons l'existence en France d'une base de données recensant l'ensemble des patients avec atrésie de l'œsophage à l'échelle nationale, au sein du CRACMO. Dans l'étude de Davis et al, une malacie des voies aériennes était retrouvée chez 32 patients (28%) des patients atteints d'AO avec FOT, dont 7 ont bénéficié d'une aortopexie (44). La trachéomalacie dans les atrésies de l'œsophage, surtout avec fistule, peut être due à une fragilité intrinsèque de la paroi, mais elle peut aussi être associée à une compression vasculaire (45). Par ailleurs, chez les patients avec un antécédent d'AO ou FOT, il est également important d'évaluer le RGO, la sténose œsophagienne, et la récurrence de FOT qui peuvent entraîner des symptômes s'apparentant à ceux de la TM/TBM. Un consensus existe sur la nécessité d'éliminer la présence d'une FOT (non traitée) avant de réaliser une aortopexie (10). Kiely indique que l'aortopexie peut aggraver les symptômes s'il existe une FOT sous-jacente non traitée (46). Ensuite, soulignons que le PNDS de 2018 sur l'atrésie de l'œsophage (36) recommande fortement la réalisation d'une endoscopie ORL lors de toute cure d'atrésie de l'œsophage pour éliminer ou diagnostiquer les anomalies laryngo-trachéales associées, dont la TM/TBM, dont la prévalence est de l'ordre de 27% (Fayoux et al., 2018). Dans notre série, on constate cependant que l'endoscopie per-opératoire n'a été réalisée que dans environ 50% des cures d'atrésie de l'œsophage.

### **2. Les malformations cardio-vasculaires**

Après l'atrésie de l'œsophage, les malformations cardiovasculaires représentaient la seconde association la plus fréquente (36,25%) dans notre série. Celles-ci étaient soit responsables d'une trachéomalacie secondaire, telles que les anomalies des arcs aortiques encerclantes ou l'artère Lusoria, réalisant une compression sur la trachée, soit elles n'avaient pas de lien de causalité direct mais contribuaient au pronostic de l'enfant, comme la Tétralogie de Fallot. Cette association avec les anomalies cardiovasculaires se retrouve également dans de nombreuses séries de cas, allant de 16% à 41% (4,7,10,14,18).

### **3. Prématurité**

Les patients atteints de TM/TBM sont souvent prématurés (<37SA), représentant plus de 35% des patients de notre étude. La prématurité, dont l'incidence dans les TM/TBM n'a pas été bien étudiée dans la littérature, est souvent associée à une bronchodysplasie et prédispose à des symptômes plus sévères (5,14).

### **4. Cas particulier : le reflux gastro-oesophagien**

Une des principales comorbidités qu'il est essentiel de rechercher est le RGO, par la similitude de l'expression clinique avec celle de la trachéomalacie. Dans notre série, 62 (77,5%) patients avaient un RGO dont 24 (30% de l'ensemble de la série, et 38,7% des patients avec RGO) ont eu une chirurgie anti-reflux. D'après la revue de Torre et al (10), le RGO est rapporté avec une prévalence significative chez les patients atteints d'atrésie de l'œsophage ou TM (13,18,47). Chacune de ces pathologies pouvant aggraver l'autre, le reflux peut causer ou entretenir une TM par distension de l'œsophage qui va comprimer la trachée, ou par réflexe vagal, et réciproquement, l'obstruction des voies aériennes peut contribuer au reflux par l'augmentation du travail respiratoire (18,24). Lorsque la cause de la symptomatologie n'est pas claire, Van der Zee suggère la réalisation d'une pHmétrie sur 24 heures ainsi que d'une bronchoscopie rigide pour étayer le diagnostic (48). Ainsi, en présence de malaise grave, les deux affections doivent donc être recherchées, explorées, et s'il y a lieu, les traiter spécifiquement.

La question se pose de l'intérêt d'une chirurgie anti-reflux avant d'envisager une aortopexie lorsqu'un RGO est objectivé en association à la trachéomalacie. Le cas échéant, si l'intervention permet la résolution des symptômes, l'aortopexie pourrait être évitée. Dans notre étude, la chirurgie anti-reflux n'était réalisée avant l'aortopexie que dans 50% des cas environ. Actuellement, il n'y a pas de consensus sur l'ordre idéal de la chirurgie anti-reflux par rapport à l'aortopexie. Certains auteurs préconisent, lors de l'association de TM, FOT et RGO sévère, une chirurgie de la fistule oeso-trachéale, de la trachéomalacie puis une chirurgie anti-reflux, dans cet ordre respectif (4). Lorsque seuls la TM et le RGO sont associés, certains traitent la TM en première intention (4,10,13,39,46,47) tandis que d'autres auteurs, tels que Van der Zee et al (48), vont traiter le RGO en première intention avant d'envisager l'aortopexie (9,13,18,48,49).

En tout état de cause, il est essentiel de rechercher et évaluer l'ensemble des comorbidités associées à la TM/TBM pour pouvoir proposer une prise en charge adaptée à chaque enfant, et savoir remettre en cause l'origine des symptômes devant l'absence d'amélioration après une aortopexie par exemple.

#### **D. Prise en charge médicale**

Lors de la prise en charge initiale des TM/TBM, le traitement médical reste le traitement de première intention, bien qu'il ne suffise pas toujours dans les cas sévères. Dans notre série, 43,75% des patients ont nécessité une VNI et 32,5% une VI avant l'intervention. Les traitements peuvent être multiples, avec des thérapeutiques médicamenteuses tels que des aérosols de bronchodilatateurs et corticoïdes, la kinésithérapie respiratoire, et dans les cas plus sévères l'utilisation d'une ventilation assistée, avec notamment la CPAP et BiPAP, avec parfois nécessité d'une ventilation invasive avec IOT (5), ce dernier cas représente 35% des patients de l'étude de Rijnberg et al (18). Il est important également de noter que le traitement des comorbidités s'inclut dans le traitement médical, notamment le RGO mentionné plus haut, qui a été traité médicalement dans 71,25% des cas.

#### **E. Aortopexie**

Il existe plusieurs options chirurgicales dans le traitement des TM/TBM sévères, mais à ce jour, il n'existe pas de consensus ou d'algorithme décisionnel sur la technique à utiliser. Notons également qu'il n'existe pas d'étude randomisée comparant les différentes approches chirurgicales ou non dans le cadre des TM/TBM (4,31). Cependant, l'aortopexie reste encore une intervention de référence dans les TM/TBM sévères lorsque l'indication chirurgicale est posée.

##### **1. Technique chirurgicale**

Concernant l'aspect de la technique opératoire, il n'existe pas de consensus sur la voie d'abord, ni sur la technique précise de l'aortopexie même. Dans notre série, l'aortopexie antérieure était privilégiée dans 93,75% des cas, on ne note qu'un cas exceptionnel d'aortopexie postérieure décrit dans nos résultats. La voie d'abord la plus souvent utilisée était la

thoracotomie antérieure gauche dans 47,5% des cas, venait ensuite la sternotomie médiane dans 18,75% des cas puis la thoracoscopie était réalisée dans 10% des cas, notons que dans 20% des cas la voie d'abord n'était pas mentionnée dans le dossier, le CRO n'étant pas disponible. Cette observation est proche de celle de la revue de la littérature, décrite par Torre et al (10), où la thoracotomie antérieure gauche était l'approche préférée par la majorité des chirurgiens, mais près de 1/3 des patients ont été traités par une autre approche. La thoracoscopie, plus récente, ne représentait que 1% des cas dans la série de Torre et al en 2012, mais semble donner des résultats satisfaisants sans augmenter le nombre de complications (20,48,50). Dans la série de Sutton et al de 2024 (51), la thoracoscopie représente 13% des 169 patients ayant bénéficié d'une aortopexie, cela montre l'intérêt croissant pour la chirurgie mini-invasive au fil du temps. La thoracoscopie aurait un avantage sur le plan esthétique, et permettrait de diminuer la durée de séjour, la consommation de morphiniques et les potentielles séquelles sur la statique rachidienne (19,20).

## **2. Résultats après aortopexie**

Sur le plan clinique, 64 (80%) patients ont pu être extubés précocement, dans un délai médian de un jour (IQR 0-3), sachant qu'il existe 12 données manquantes sur le délai d'extubation. On observe 4 échecs d'extubations, avec un délai d'extubation définitive entre 5 et 18 jours, suivi dans deux cas par une VNI au long cours.

Concernant les malaises graves, on note leurs résolutions chez 38 patients sur les 53 (soit 71,7%) qui avaient présentés au moins un épisode de malaise grave avant l'aortopexie. Une récurrence est survenue chez 15 patients, surtout précoce et le plus souvent isolée, pendant le premier mois post-opératoire, dont quatre ont été attribués à un RGO.

Pour ce qui est des autres symptômes, on observe essentiellement une amélioration pour la réduction des malaises non graves. Cependant, concernant les infections respiratoires itératives et/ou sévères, et la toux on observe une augmentation non négligeable du nombre de patients symptomatiques. Cela peut s'expliquer par l'âge précoce au moment de l'aortopexie, où certains symptômes n'ont pas encore le temps de s'installer, et sont donc observés plus tardivement. Nous précisons également que la fréquence et sévérité de chaque symptôme et son évolution au cours du suivi n'a pas été détaillée dans ce travail, mais lors de l'étude des dossiers on constate une tendance globale à l'atténuation progressive des infections respiratoires et de la toux à distance, lors du suivi sur plusieurs années.

Une endoscopie de contrôle a été réalisée chez au moins 46 patients (non réalisée ou non mentionnée dans 34 dossiers), que ce soit en per-opératoire ou post-opératoire, et une diminution significative du collapsus a pu être objectivée chez 42 patients. Cependant, l'amélioration endoscopique ne semble pas clairement corrélée à l'amélioration clinique.

Concernant les complications post-opératoires, le taux est relativement élevé, de 23,75%, cependant il n'y a eu aucune complication grave telle qu'une hémorragie massive, qui est la complication la plus redoutée lors d'une aortopexie. Les complications retrouvées sont des complications classiques liées à l'abord chirurgical et non au geste d'aortopexie lui-même. De plus, pour les complications à type de scoliose, la corrélation avec l'aortopexie ou avec une autre intervention tel que la thoracotomie pour atrésie de l'œsophage ou chirurgie cardiaque ne peut être établie. Ensuite, les 3 décès survenus dans notre étude ne sont pas liés à l'aortopexie mais aux comorbidités majeures des patients.

Nos résultats se rapprochent de ceux de la littérature existante. Dans la revue de Torre et al, l'efficacité de l'aortopexie était supérieure à 80%, quelle que soit la voie d'abord utilisée, avec un taux de complication de 16,6% et une mortalité jusqu'à 6%, bien que le plus souvent en lien avec les comorbidités associées. Barreto et al retrouve le même taux de succès de 80% sur 20 patients, concernant l'amélioration de la symptomatologie respiratoire sur un an de suivi (22). Par ailleurs, plusieurs auteurs notent la persistance d'infections respiratoires plusieurs années après l'aortopexie, ce qui suggère que les voies aériennes des patients atteints de TM/TBM restent plus sujets aux infections malgré la résolution du collapsus et des épisodes de détresse respiratoire (9,20,52). D'après l'étude de Calkoen et al, qui compare plusieurs populations, le résultat chirurgical de la TM dépend des comorbidités associées. On trouve de meilleurs résultats pour les TM associées à une AO avec FOT, à une compression vasculaire ou dans les TM primaires. Les résultats sont cependant mauvais pour les patients atteints d'anomalies cardiaques graves ou d'autres comorbidités sévères (53). Sutton et al identifient l'association à une bronchomalacie comme un facteur de risque de complication (51), cette dernière association ne ressort cependant pas de façon évidente dans notre étude.

## **F. Alternatives chirurgicales**

### **1. La trachéopexie**

Nous avons fait le choix dans ce travail de mener une étude uniquement sur les aortopexies, et non les autres alternatives chirurgicales, telles que la trachéopexie ou les stents trachéaux, à cause du caractère exceptionnel voire inexistant de ces alternatives chirurgicales dans les centres de chirurgie pédiatrique en France. Cela contraste avec d'autres centres, où les trachéopexies sont une alternative relativement fréquente, soit à visée prophylactique dans les atrésies de l'œsophage, tel que proposé par Van Tuyll, Sumida ainsi que Tytgat et al (45,54,55), soit à visée curative, en présence de symptômes respiratoires aigus sévères, dépendance à la ventilation assistée ou symptomatologie chronique invalidante (7,23). On ne retrouve pas dans la littérature d'études comparatives entre l'aortopexie et la trachéopexie, mais les deux interventions apparaissent comme des solutions sûres et efficaces qui peuvent être complémentaires (5,45). L'intérêt de la trachéopexie postérieure repose sur la correction du collapsus de la paroi postérieure de la trachée, alors que l'aortopexie tend à corriger essentiellement le collapsus antérieur, lorsqu'il existe une compression vasculaire. Il serait donc pertinent de réévaluer nos pratiques en France, et d'envisager la possibilité de réaliser une trachéopexie lorsque le collapsus touche plutôt la paroi postérieure de la trachée, ou après échec de l'aortopexie, ou en association d'emblée. Barreto et al montre que ces deux techniques peuvent être utilisées de façon isolée ou combinée, et ont permis dans sa série un taux de succès de 80% sur l'amélioration des symptômes respiratoires (22).

### **2. La trachéotomie**

Concernant la trachéotomie, qui est un traitement historique dans les TM sévères, il s'agit d'un traitement temporaire, car elle ne permet pas la correction du collapsus. Dans notre série, deux patients avaient eu une trachéotomie avant l'aortopexie, dans un contexte de malformation ORL plus complexe dont une diplégie laryngée et un diastème de type II. Ces deux patients n'ont pas pu être sevrés de la trachéotomie après l'aortopexie. Un troisième patient a eu une trachéotomie après aortopexie devant l'échec d'extubation persistant, et a pu être sevré environ un an après. Abdel Rahman et al ainsi que Calkoen et al pensent que la trachéotomie ne devrait être réalisée qu'en deuxième intention après échec du traitement chirurgical de la TM à cause du risque de sténose sous-glottique et de la TM secondaire par fibrose cicatricielle (9,53).

### 3. Autres alternatives

Une autre alternative consiste en l'utilisation de stents trachéaux, qui ont l'avantage d'être simples à mettre en place. Cependant, ils ont été associés à des complications sévères telles que la mobilisation secondaire, les perforations, des difficultés voire impossibilités de retrait, voire des décès (7,56). Il existe actuellement peu d'articles concernant les stents résorbables, on peut citer celui de Bellia-Munzon et al (57). Valérie et al a comparé les stents trachéaux à l'aortopexie, et a conclu une efficacité des deux thérapeutiques, mais avec une morbidité plus sévère, une mortalité plus élevée et avec un taux plus élevé d'échec pour les stents (58).

La résection-anastomose de la trachée peut être utilisée dans les cas de trachéomalacie impliquant qu'un segment très limité (4,22) et n'a concerné qu'un seul patient de notre série qui a présenté une TM persistante après l'aortopexie avec une sténose trachéale d'apparition secondaire. Notons que ce même patient avait également eu un stent trachéal, temporaire en attente de la chirurgie de résection-anastomose. Le résultat chirurgical était satisfaisant, bien que sur le plan clinique il persistait quelques symptômes respiratoires à type d'encombrement chronique, toux et surinfections itératives mais sans critères de gravité.

Une des autres techniques retrouvée dans la littérature, consiste en la mise en place d'un stabilisateur externe. Historiquement, ils utilisaient des greffes osseuses en tant que stabilisateur, plus récemment des clamps métalliques ou en porcelaine qui se fixent à la trachée peuvent être utilisés (59). Gobel et al montre sa faisabilité, et son efficacité pour agrandir un segment de trachée qui est atteint de TM, avec possibilité d'utiliser des anneaux biocompatibles n'entraînant pas de réaction contre le corps étranger. Cependant, il existe toujours un risque de migration, fistule, formation de tissu de granulation et de limitation du transport muco-ciliaire (60).

Ces dernières alternatives de stents, résection-anastomose ou stabilisateur externe sont des alternatives envisageables pour des TM segmentaires courtes, mais dont la balance bénéfice-risque doit encore être évaluée.

Une autre technique de traitement des trachéomalacies consiste en une trachéobronchoplastie laser, décrite par Castellanos et al (61). Cette méthode consiste à provoquer une fibrose cicatricielle après pulsations laser sur la paroi postérieure de l'arbre trachéobronchique par voie endoscopique, pour ainsi limiter le collapsus postérieur. Les résultats bien que sur un petit effectif (10 patients), semblent prometteur avec une efficacité sur



la réduction des symptômes respiratoires de 100%, sans complications majeures. Cependant, cette technique a uniquement été réalisée chez des adultes et dans un contexte de symptômes respiratoires chroniques invalidants. Néanmoins, il pourrait être intéressant d'évaluer l'intérêt de cette technique en pédiatrie pour des trachéomalacies associées à une symptomatologie modérée à sévère hors malaise grave ou échec d'extubation, étant donné le délai pour obtenir un résultat, avec nécessité de 2 à 3 séances séparées de 3 mois chacune.

L'absence de consensus sur la prise en charge thérapeutique implique d'évaluer chaque patient de façon individualisée et pluridisciplinaire pour évaluer la balance-bénéfice risque associée aux différentes options possibles.

### **G. Forces et limites de l'étude et perspectives**

Cette étude représente la plus grande série française avec 80 patients inclus, et parmi les plus grandes à l'international, c'est également une des seules séries multicentriques. De plus, l'analyse sur une longue période a permis d'observer l'évolution post-opératoire au long cours.

Bien que ce soit l'une des plus grandes séries rapportées, son caractère rétrospectif descriptif représente une limite majeure lors de l'interprétation des résultats. Cependant, c'est également le cas de la grande majorité des études de la littérature sur cette thématique. Une des autres limites est liée aux nombreuses données manquantes, du fait de l'ancienneté de certains dossiers, pour certaines caractéristiques étudiées ce qui rend l'analyse et l'interprétation des résultats plus complexes. Ce dernier point est à la fois lié à l'absence complète de données sur certains aspects et périodes de suivi ainsi qu'à l'absence d'uniformité entre les différents centres concernant la rédaction et l'exhaustivité des données fournies dans les différents comptes rendus (endoscopiques, opératoires, consultation, hospitalisation) ne permettant pas un recueil exhaustif.

En résumé, l'aortopexie apparaît comme une option fiable et sûre, sans complications majeures, dans le traitement des trachéomalacies sévères associées à des malaises graves ou un échec d'extubation. Néanmoins, une évaluation pré-opératoire précise endoscopique, scanographique et clinique est essentielle pour que la bonne indication soit posée et limiter le

risque d'échec. A l'avenir, il serait intéressant de proposer une classification standardisée des TM/TBM que ce soit en termes d'évaluation clinique, et endoscopique avec réalisation d'un compte-rendu type exhaustif pour l'ensemble des centres de chirurgie pédiatrique, et ainsi faciliter l'homogénéisation des pratiques. Il existe aujourd'hui diverses techniques chirurgicales qui ont leur propre spécificité et intérêt dans les trachéomalacies qu'il serait intéressant d'implémenter dans nos pratiques notamment en fonction des caractéristiques anatomiques de la trachéomalacie. Idéalement, des études randomisées prospectives comparatives devraient être menées pour établir la stratégie thérapeutique optimale. Cependant, par la rareté des interventions dans les TM/TBM, qui ont souvent lieu dans des situations de « sauvetage », sa mise en place serait longue et complexe, nécessitant une étude multicentrique à grande échelle, avec stratification par comorbidité qui sont des facteurs de confusion majeurs.

## V. CONCLUSION

Ce travail représente la première étude rétrospective française analysant les indications et les résultats de l'aortopexie pour TM sévère. En rassemblant 80 cas d'enfants opérés sur 30 ans, elle devient une des études les plus importantes rapportées dans la littérature. Cette étude confirme des données déjà connues ou supposées : plus de 80% des patients graves opérés sont guéris de leurs symptômes, la nécessité de reprendre une aortopexie reste exceptionnelle, la morbidité est relativement faible, aucune mortalité en lien direct avec la chirurgie n'est observée. Ce sont les comorbidités associées, souvent majeures, qui sont principalement responsables du pronostic du patient. Dans le cadre des symptômes respiratoires chroniques, tels que la toux ou les infections respiratoires, liés à la TM/TBM, l'aortopexie ne semble pas apporter d'amélioration. Ainsi, pour optimiser les résultats, il est à la fois nécessaire d'une part d'objectiver et d'évaluer le type de trachéomalacie, sa localisation et son étendue (importance d'une évaluation en bronchoscopie / en scanner standardisée et systématique), et d'autre part de rechercher, évaluer et traiter l'ensemble des comorbidités associées, notamment le RGO et les récurrences de FOT qui peuvent majorer les symptômes. Ce travail souligne l'intérêt majeur de l'aortopexie chez les enfants porteurs de formes sévères de TM résistant au traitement médical bien conduit (techniques de VNI comprises) et conduit à proposer une uniformisation de l'évaluation des TM (comptes-rendus de bronchoscopie standardisés exhaustifs notamment) qui permettrait de construire une stratégie thérapeutique individualisée selon les caractéristiques anatomiques de la TM. L'aortopexie reste une technique de référence de prise en charge des TM sévères mais des perspectives sont entrevues dans le champ technologique avec le développement de nouvelles thérapeutiques endoscopiques (stents résorbables, laser sur la membraneuse trachéale) ou de nouveaux modes de ventilation (non invasive). Concernant la chirurgie préventive des TM, celle-ci est encore peu diffusée en France et il serait intéressant d'envisager la réalisation d'études prospectives (trachéopexie primaire lors des cures d'atrésies de l'œsophage, aortopexie primaire lors de la chirurgie des anomalies de l'arc aortique).

THÈSE SOUTENUE PAR : Kim PASQUIER

TITRE :

La place de l'aortopexie dans les trachéomalaciques sévères de l'enfant : étude multicentrique rétrospective descriptive de 1993 à 2023 en France

CONCLUSION :

Ce travail représente la première étude rétrospective française analysant les indications et les résultats de l'aortopexie pour TM sévère. En rassemblant 80 cas d'enfants opérés sur 30 ans, elle devient une des études les plus importantes rapportées dans la littérature. Cette étude confirme des données déjà connues ou supposées : plus de 80% des patients graves opérés sont guéris de leurs symptômes, la nécessité de reprendre une aortopexie reste exceptionnelle, la morbidité est relativement faible, aucune mortalité en lien direct avec la chirurgie n'est observée. Ce sont les comorbidités associées, souvent majeures, qui sont principalement responsables du pronostic du patient. Dans le cadre des symptômes respiratoires chroniques, tels que la toux ou les infections respiratoires, liés à la TM/TBM, l'aortopexie ne semble pas apporter d'amélioration. Ainsi, pour optimiser les résultats, il est à la fois nécessaire d'une part d'objectiver et d'évaluer le type de trachéomalacie, sa localisation et son étendue (importance d'une évaluation en bronchoscopie / en scanner standardisée et systématique), et d'autre part de rechercher, évaluer et traiter l'ensemble des comorbidités associées, notamment le RGO et les récurrences de FOT qui peuvent majorer les symptômes. Ce travail souligne l'intérêt majeur de l'aortopexie chez les enfants porteur de formes sévères de TM résistant au traitement médical bien conduit (techniques de VNI comprises) et conduit à proposer une uniformisation de l'évaluation des TM (comptes-rendus de bronchoscopie standardisés exhaustifs notamment) qui permettrait de construire une stratégie thérapeutique individualisée selon les caractéristiques anatomiques de la TM. L'aortopexie reste une technique de référence de prise en charge des TM sévères mais des perspectives sont entrevues dans le champ technologique avec le développement de nouvelles thérapeutiques endoscopiques (stents résorbables, laser sur la membraneuse trachéale) ou de nouveaux modes de ventilation (non invasive). Concernant la chirurgie préventive des TM, celle-ci est encore peu diffusée en France et il serait intéressant d'envisager la réalisation d'études prospectives (trachéopexie primaire lors des cures d'atrésies de l'œsophage, aortopexie primaire lors de la

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Grenoble, le : 7/10/24

LE DOYEN DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

Pr Olivier PALOMBI

Pr Olivier PALOMBI  
Doyen de l'UFK de Médecine  
Par déléation  
du Président de l'UGA

LE PRÉSIDENT / LA PRÉSIDENTE DU JURY

Pr Christian PIOLAT



## BIBLIOGRAPHIE

1. Kamran A, Jennings RW. Tracheomalacia and Tracheobronchomalacia in Pediatrics: An Overview of Evaluation, Medical Management, and Surgical Treatment. *Front Pediatr.* 12 déc 2019;7:512.
2. Gardella C, Girosi D, Rossi GA, Silvestri M, Tomà P, Bava G, et al. Tracheal compression by aberrant innominate artery: clinical presentations in infants and children, indications for surgical correction by aortopexy, and short- and long-term outcome. *J Pediatr Surg.* mars 2010;45(3):564-73.
3. Spitz L, Kiely E, Brereton RJ. Esophageal atresia: five year experience with 148 cases. *J Pediatr Surg.* févr 1987;22(2):103-8.
4. Fraga JC, Jennings RW, Kim PCW. Pediatric tracheomalacia. *Semin Pediatr Surg.* juin 2016;25(3):156-64.
5. Choi S, Lawlor C, Rahbar R, Jennings R. Diagnosis, Classification, and Management of Pediatric Tracheobronchomalacia: A Review. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 1 mars 2019;145(3):265.
6. Benjamin B, Cohen D, Glasson M. Tracheomalacia in association with congenital tracheoesophageal fistula. *Surgery.* mai 1976;79(5):504-8.
7. Lawlor C, Smithers CJ, Hamilton T, Baird C, Rahbar R, Choi S, et al. Innovative management of severe tracheobronchomalacia using anterior and posterior tracheobronchopexy. *The Laryngoscope* [En ligne]. févr 2020 [cité le 10 mai 2022];130(2). Disponible: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/lary.27938>
8. Fayon M, Donato L. Trachéobronchomalacie de l'enfant : de l'abstention à l'interventionnel. *Archives de Pédiatrie.* janv 2010;17(1):97-104.
9. Abdel-Rahman U, Simon A, Ahrens P, Heller K, Moritz A, Fieguth HG. Aortopexy in Infants and Children—Long-term Follow-up in Twenty Patients. *World J Surg.* 17 oct 2007;31(11):2255-9.
10. Torre M, Carlucci M, Speggorin S, Elliott MJ. Aortopexy for the treatment of tracheomalacia in children: review of the literature. *Ital J Pediatr.* 2012;38(1):62.
11. Bairdain S, Zurakowski D, Baird CW, Jennings RW. Surgical Treatment of Tracheobronchomalacia: A novel approach. *Paediatric Respiratory Reviews.* juin 2016;19:16-20.
12. Greenholz SK, Karrer FM, Lilly JR. Contemporary surgery of tracheomalacia. *J Pediatr Surg.* juin 1986;21(6):511-4.
13. Filler RM, Messineo A, Vinograd I. Severe tracheomalacia associated with esophageal atresia: Results of surgical treatment. *Journal of Pediatric Surgery.* août 1992;27(8):1136-41.
14. Jacobs IN, Wetmore RF, Tom LW, Handler SD, Potsic WP. Tracheobronchomalacia in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* févr 1994;120(2):154-8.
15. Wiseman NE, Duncan PG, Cameron CB. Management of tracheobronchomalacia with continuous positive airway pressure. *J Pediatr Surg.* oct 1985;20(5):489-93.
16. Carden KA, Boiselle PM, Waltz DA, Ernst A. Tracheomalacia and Tracheobronchomalacia in Children and Adults. *Chest.* mars 2005;127(3):984-1005.

17. Filler RM, Rossello PJ, Lebowitz RL. Life-threatening anoxic spells caused by tracheal compression after repair of esophageal atresia: Correction by surgery. *Journal of Pediatric Surgery*. oct 1976;11(5):739-48.
18. Rijnberg FM, Butler CR, Bieli C, Kumar S, Nouraei R, Asto J, et al. Aortopexy for the treatment of tracheobronchomalacia in 100 children: a 10-year single-centre experience. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 1 sept 2018;54(3):585-92.
19. van der Zee DC, Bax NMA. Thoracoscopic tracheoaortopexia for the treatment of life-threatening events in tracheomalacia. *Surg Endosc*. nov 2007;21(11):2024-5.
20. Perger L, Kim HB, Jaksic T, Jennings RW, Linden BC. Thoracoscopic Aortopexy for Treatment of Tracheomalacia in Infants and Children. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*. avr 2009;19(s1):s249-54.
21. Arnaud AP, Rex D, Elliott MJ, Curry J, Kiely E, Pierro A, et al. SFCP CO-61 - Intérêt de l'aortopexie thoracoscopique pour trachéomalacie dans l'atrésie de l'œsophage. *Archives de Pédiatrie*. mai 2014;21(5):439.
22. Barreto CG, Rombaldi MC, Holanda FC de, Lucena IS, Isolan PMS, Jennings R, et al. Surgical treatment for severe pediatric tracheobronchomalacia: the 20-year experience of a single center. *Jornal de Pediatria [En ligne]*. 23 janv 2024 [cité le 21 févr 2024]; Disponible: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0021755723001572>
23. Shieh HF, Smithers CJ, Hamilton TE, Zurakowski D, Rhein LM, Manfredi MA, et al. Posterior tracheopexy for severe tracheomalacia. *Journal of Pediatric Surgery*. juin 2017;52(6):951-5.
24. Weber TR, Keller MS, Fiore A. Aortic suspension (aortopexy) for severe tracheomalacia in infants and children. *The American Journal of Surgery*. déc 2002;184(6):573-7.
25. Shieh HF, Smithers CJ, Hamilton TE, Zurakowski D, Visner GA, Manfredi MA, et al. Descending Aortopexy and Posterior Tracheopexy for Severe Tracheomalacia and Left Mainstem Bronchomalacia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2019;31(3):479-85.
26. Enzer KG, Wine TM, Gien J, Somme S, Prager JD, Baker CD. Posterior tracheopexy for preterm infants with severe bronchopulmonary dysplasia and severe tracheobronchomalacia: A case series. *Pediatric Pulmonology*. 2022;57(9):2279-81.
27. Guys J, Triglia J, Louis C, Panuel M, Carcassonne M. Esophageal Atresia, Tracheomalacia and Arterial Compression: Role of Aortopexy. *Eur J Pediatr Surg*. oct 1991;1(05):261-5.
28. MedG [En ligne]. MedG) V (admin. Malaise grave du nourrisson; 2 mars 2020 [cité le 17 août 2024]. Disponible: <https://www.medg.fr/malaise-grave-du-nourrisson/>
29. [En ligne]. Malaise du nourrisson | Pas à Pas en Pédiatrie; [cité le 17 août 2024]. Disponible: <https://pap-pediatrie.fr/douleur-neuro/malaise-du-nourrisson-0>
30. Jaber S, Chanques G, Sebbane M, Eledjam JJ. Les échecs de l'extubation. *Réanimation*. 1 janv 2004;13(1):46-53.
31. Goyal V, Masters BI, Chang AB. Interventions for primary (intrinsic) tracheomalacia in children. :1.

32. Michaud L, Fayoux P, Bonneville M, Gottrand F, Sfeir R. La place de l'aortopexie dans la trachéomalacie associée à l'atrésie de l'œsophage. *Archives de Pédiatrie*. mai 2013;20(5):546.
33. Triglia JM, Guys JM, Louis-Borrione C. Tracheomalacia Caused by Arterial Compression in Esophageal Atresia. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. juill 1994;103(7):516-21.
34. Boogaard R, Huijsmans SH, Pijnenburg MWH, Tiddens HAWM, de Jongste JC, Merkus PJFM. Tracheomalacia and bronchomalacia in children: incidence and patient characteristics. *Chest*. nov 2005;128(5):3391-7.
35. Murgu SD, Colt HG. Tracheobronchomalacia and excessive dynamic airway collapse. *Respirology*. juill 2006;11(4):388-406.
36. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) : atrésie de l'œsophage. *Perfectionnement en Pédiatrie*. juin 2019;2(2):98-115.
37. Kamata S, Usui N, Sawai T, Nose K, Kitayama Y, Okuyama H, et al. Pexis of the great vessels for patients with tracheobronchomalacia in infancy. *Journal of Pediatric Surgery*. mars 2000;35(3):454-7.
38. Horváth P, Hucin B, Hruda J, Sulc J, Brezovský P, Tuma S, et al. Intermediate to late results of surgical relief of vascular tracheobronchial compression. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1992;6(7):366-71; discussion 371.
39. Dave S, Currie BG. The role of aortopexy in severe tracheomalacia. *Journal of Pediatric Surgery*. 1 mars 2006;41(3):533-7.
40. Mok Q, Negus S, McLaren CA, Rajka T, Elliott MJ, Roebuck DJ, et al. Computed tomography versus bronchography in the diagnosis and management of tracheobronchomalacia in ventilator dependent infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. juill 2005;90(4):F290-293.
41. Schwartz MZ, Filler RM. Tracheal compression as a cause of apnea following repair of tracheoesophageal fistula: Treatment by aortopexy. *Journal of Pediatric Surgery*. déc 1980;15(6):842-8.
42. Wailoo MP, Emery JL. The trachea in children with tracheo-oesophageal fistula. *Histopathology*. juill 1979;3(4):329-38.
43. Blair GK, Cohen R, Filler RM. Treatment of tracheomalacia: eight years' experience. *J Pediatr Surg*. sept 1986;21(9):781-5.
44. Davis SE, Davis C, Patel N, Kubba H, Clement WA. Long-term Airway Outcomes and Interventions in Children With Oesophageal Atresia With Tracheoesophageal Fistula: A 20-year Single Centre Observational Study. *J Pediatr Surg*. juin 2024;59(6):1066-71.
45. Sumida W, Yasui A, Shiota C, Makita S, Okamoto M, Ogata S, et al. Update on aortopexy and posterior tracheopexy for tracheomalacia in patients with esophageal atresia. *Surg Today*. mars 2024;54(3):211-9.
46. Kiely E, Spitz L, Agbesi R. Management of tracheomalacia by aortopexy. *Pediatr Surg Int*. 1987;(2):13-5.

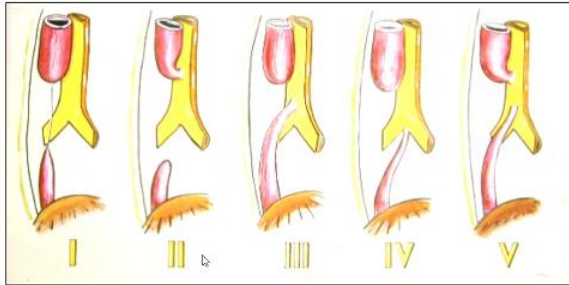
47. Corbally MT, Spitz L, Kiely E, Brereton RJ, Drake DP. Aortopexy for tracheomalacia in oesophageal anomalies. *Eur J Pediatr Surg.* oct 1993;3(5):264-6.
48. van der Zee DC, Straver M. Thoracoscopic Aortopexy for Tracheomalacia. *World J Surg.* janv 2015;39(1):158-64.
49. Newman LJ, Russe J, Glassman MS, Berezin S, Halata MS, Medow MS, et al. Patterns of Gastroesophageal Reflux (GER) in Patients with Apparent Life-Threatening Events: *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition.* févr 1989;8(2):157-60.
50. Schaarschmidt K, Kolberg-Schwerdt A, Pietsch L, Bunke K. Thoracoscopic aortopericardiosternopexy for severe tracheomalacia in toddlers. *Journal of Pediatric Surgery.* oct 2002;37(10):1476-8.
51. Sutton L, Maughan E, Pianosi K, Jama G, Rouhani MJ, Hewitt R, et al. Open and Thoracoscopic Aortopexy for Airway Malacia in Children: 15 Year Single Centre Experience. *J Pediatr Surg.* févr 2024;59(2):197-201.
52. Vazquez-Jimenez JF, Sachweh JS, Liakopoulos OJ, Hügel W, Holzki J, von Bernuth G, et al. Aortopexy in severe tracheal instability: short-term and long-term outcome in 29 infants and children. *The Annals of Thoracic Surgery.* déc 2001;72(6):1898-901.
53. Calkoen EE, Gabra HOS, Roebuck DJ, Kiely E, Elliott MJ. Aortopexy as treatment for tracheo-bronchomalacia in children: An 18-year single-center experience\*: *Pediatric Critical Care Medicine.* sept 2011;12(5):545-51.
54. Tytgat SHAJ, van Herwaarden-Lindeboom MYA, van Tuyl van Serooskerken ES, van der Zee DC. Thoracoscopic posterior tracheopexy during primary esophageal atresia repair: a new approach to prevent tracheomalacia complications. *Journal of Pediatric Surgery.* juill 2018;53(7):1420-3.
55. van Tuyl van Serooskerken ES, Tytgat SHAJ, Verweij JW, Bittermann AJN, Coenraad S, Arets HGM, et al. Primary Posterior Tracheopexy in Esophageal Atresia Decreases Respiratory Tract Infections. *Front Pediatr.* 9 sept 2021;9:720618.
56. [En ligne]. The use of expandable metallic airway stents for tracheobronchial obstruction in children - PubMed; [cité le 28 févr 2024]. Disponible: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7472931/>
57. Bellia-Munzon G, Cieri P, Toselli L, Cuestas G, Doormann F, Gabaldón-Massé P, et al. Resorbable airway splint, stents, and 3D reconstruction and printing of the airway in tracheobronchomalacia. *Seminars in Pediatric Surgery.* juin 2021;30(3):151063.
58. Valerie EP, Durrant AC, Forte V, Wales P, Chait P, Kim PCW. A decade of using intraluminal tracheal/bronchial stents in the management of tracheomalacia and/or bronchomalacia: is it better than aortopexy? *Journal of Pediatric Surgery.* juin 2005;40(6):904-7.
59. Kugler C, Stanzel F. Tracheomalacia. *Thorac Surg Clin.* févr 2014;24(1):51-8.
60. Göbel G, Karaiskaki N, Gerlinger I, Mann WJ. Tracheal ceramic rings for tracheomalacia: a review after 17 years. *Laryngoscope.* oct 2007;117(10):1741-4.



61. [En ligne]. Castellanos P, MK M, Atallah I. Laser tracheobronchoplasty: a novel technique for the treatment of symptomatic tracheobronchomalacia; [cité le 16 sept 2024]. Disponible: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6763413/>

## ANNEXES

### Annexe 1 : Classification des atrésies de l'œsophage selon Ladd et Swenson 1944



Source : Présentation 2013 : Atrésie de l'œsophage (AO) Malformations associées et éléments du pronostic. Pr Christian Piolat (CHU de Grenoble)

### Annexe 2 : Comorbidités associées à la trachéomalacie

Comorbidités associées	n patients
<b>Atrésie de l'œsophage</b>	<b>62 (77,5%)</b>
I	1
II	0
III	52
IV	2
V	4
NC	3
<b>Anomalie cardiovasculaire</b>	<b>29 (36,25%)</b>
Anomalie des arcs aortiques encerclant	4
ASCD rétro-oeso ou artère Lusoria	3
CIA	4
CIV	8
FOP	4
CAP	5
Dextrocardie	4
Sténose valvulaire aortique	1
Tétralogie de Fallot	2
Autre cardiopathie complexe	4
Di Georges / Délétion 22q11	3
<b>Anomalie ORL et/ou pneumo</b>	<b>8 (10%)</b>
Diastème laryngé	6
Sténose laryngée et diplégie trachéale	1

Agénésie pulmonaire droite	1
Mucoviscidose	1
Microtie et agénésie CAE	1
Séquence Pierre Robin	1
<b>Association VACTERL</b>	<b>18 (22,5%)</b>
<b>Anomalie neurologique</b>	<b>8 (10%)</b>
Encéphalopathie	1
Hydrocéphalie	2
Leucomalacie	1
Hémorragie intraventriculaire	1
Craniosténose et Arnold Chiari	1
Autre	2
<b>Anomalie hépatique</b>	<b>2 (2,5%)</b>
AVB	2
<b>TM isolée</b>	<b>9 (11,25%)</b>
<b>RGO</b>	<b>62 (77,5%)</b>

### Annexe 3 : Classification de Dindo-Clavien

Grade	Définition	Exemples
<b>Grade I</b>	Tout évènement post-opératoire indésirable ne nécessitant pas de traitement médical, chirurgical, endoscopique ou radiologique. Les seuls traitements autorisés sont les antiémétiques, antipyrétiques, antalgiques, diurétiques, électrolytes et la physiothérapie.	Iléus, abcès de paroi mis à plat au chevet du patient
<b>Grade II</b>	Complication nécessitant un traitement médical n'étant pas autorisé dans le grade 1.	Thrombose veineuse périphérique, nutrition parentérale totale, transfusion
<b>Grade III</b>	Complication nécessitant un traitement chirurgical, endoscopique ou radiologique.	
<b>IIIa</b>	Sans anesthésie générale	Ponction guidée radiologiquement
<b>IIIb</b>	Sous anesthésie générale	Reprise chirurgicale pour saignement ou autre cause
<b>Grade IV</b>	Complication engageant le pronostic vital et nécessitant des soins intensifs	
<b>IVa</b>	Défaillance d'un organe	Dialyse
<b>IVb</b>	Défaillance multi-viscérale	
<b>Grade V</b>	Décès	
<b>Suffixe d</b>	Complication en cours au moment de la sortie du patient nécessitant un suivi ultérieur (d = discharge)	

Source : <https://www.urofrance.org/fileadmin/medias/scores/classification-clavien>, consultée le 10/05/2024

#### Annexe 4 : Interventions post aortopexies

<b>Interventions post aortopexie</b>	<b>n patients</b>
<b>Reprise d'aortopexie</b>	1
<b>Chirurgie du tractus digestif haut</b>	
Cure de RGO	12
Reprise de cure de RGO	3
Gastrostomie	9
Fermeture gastrostomie	7
Oesophagoplastie	2
Oesophagostomie	1
Jéjunostomie	1
<b>Chirurgie ORL</b>	
Cure de diastème laryngé	5
Trachéotomie	2
Résection-anastomose trachéale ou trachéoplastie	2
Adénoïdectomie / amygdalectomie	5
<b>Chirurgie cardio-vasculaire</b>	
Transposition vasculaire	1
Réimplantation carotidienne	1
Cure de sténose valvulaire aortique	1
Stent APG + stent VD-AP	1
CIA	1
<b>Chirurgie thoracique autre</b>	
Plicature diaphragmatique	2
Lobectomie pulmonaire	1
<b>Autres</b>	
Arthrodèse / chirurgie de scoliose	2
Médiastinite post dilatation oeso	1
Transplantation hépatique	1
Section filum	3
Cure de MAR	2
Hypospade	2
Fente labiale	1
Cure de hernie ou abaissement testiculaire	5
Cohen	1
JPU	1
<b>Aucune</b>	27

## SERMENT D'HIPPOCRATE

# Le serment d'Hippocrate

Texte revu par l'Ordre des médecins en 2012

“ Au moment d'être admis(e) 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.

Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu(e) 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 déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.

”