

NEUROBLASTOMES CERVICO-THORACIQUES :

LES AVANTAGES DE L'APPROCHE TRANSMANUBRIALE AVEC ÉPARGNE OSTÉO-MUSCULAIRE

MARTUS S (1), GATINEAU-SAILLIANT S (2), TEBACHE M (3), SANOUSSI A (4),
MINGA LOWAMPA E (5), DEMARCHE M (1)

RÉSUMÉ : Nous rapportons le cas d'un enfant présentant un neuroblastome cervico-médiastinal néonatal engainant les artères sous-clavière et vertébrale gauches. Les tumeurs s'étendant du cou à la partie supérieure du thorax sont rares en pédiatrie. De plus, l'anatomie vasculo-nerveuse complexe de cette région rend l'exérèse difficile. C'est pourquoi, à l'âge de 20 mois, lorsqu'une prise en charge chirurgicale a été décidée, nous avons utilisé l'approche transmanubriale avec épargne ostéo-musculaire ou TOSA (Transmanubrial Osteomuscular-Sparing Approach) dont nous détaillons la technique et les avantages.

MOTS-CLÉS : *Neuroblastome - Chirurgie cervico-thoracique - Epargne ostéo-musculaire - TOSA - Enfant*

CERVICOTHORACIC NEUROBLASTOMAS : BENEFITS OF TRANSMANUBRIAL OSTEOMUSCULAR-SPARING APPROACH

SUMMARY : We report the case of a child suffering from a neonatal cervicomedial neuroblastoma encasing the left subclavian artery and the left vertebral artery. There is only a few pediatric tumors extending from the neck to the upper part of the thorax. Because of the complex vascular and neurological anatomy of this area, the surgical excision of these cervicothoracic neuroblastomas is a real challenge. It is why, when we decided to propose a surgical management, we used the Transmanubrial Osteomuscular-Sparing Approach (TOSA), of which technique and benefits will be explained in this article.

KEYWORDS : *Neuroblastoma - Cervicothoracic surgery - Osteomuscular-sparing - TOSA - Child*

INTRODUCTION

Les tumeurs du défilé cervico-thoracique entourant les vaisseaux cervicaux et s'étendant du cou à la partie supérieure du thorax sont rares chez l'enfant (1). Les neuroblastomes sont des cancers issus des cellules de la crête neurale. Lorsqu'ils sont de localisation cervico-thoracique, ce sont des tumeurs dont la prise en charge chirurgicale est compliquée en raison de l'anatomie complexe des différentes structures vasculaires et nerveuses. Les approches classiques par cervicotomie, thoracotomie antérieure ou la combinaison des deux ne sont pas optimales et comportent des risques de lésions des structures neuro-vasculaires locales souvent engainées (2).

En 2009, l'International Neuroblastoma Risk Group (INRG) a proposé une nouvelle classification des neuroblastomes basée sur les facteurs de risque définis par l'imagerie («Image Defined Risk Factors» ou IDRF). Ces IDRFs peuvent évoluer au cours de la chimiothérapie néoadjuvante et sont essentiels pour déterminer

la stratégie de prise en charge préopératoire (3), mais aussi le timing et la conduite chirurgicale.

L'approche transmanubriale avec épargne ostéo-musculaire («Transmanubrial Osteomuscular-Sparing Approach» ou TOSA) est une technique chirurgicale décrite en 1997 par Grunenwald et Spaggiari (4). Initialement décrite dans la prise en charge de tumeurs pulmonaires apicales, elle est également appropriée pour la résection de lésions malignes variées chez l'adulte (5). Elle a ensuite fait ses preuves dans la prise en charge des neuroblastomes du défilé cervico-thoracique intégrant le médiastin supérieur et la région supra-claviculaire chez l'enfant (1). Nous l'avons utilisée dans le cas présenté.

CAS CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un enfant dont le diagnostic de neuroblastome cervico-médiastinal gauche néonatal a été posé en raison d'une compression trachéale responsable d'une détresse respiratoire justifiant une ventilation endotrachéale prolongée. Il présentait, en outre, un syndrome de Claude Bernard Horner. Iconographiquement, la tumeur comprimait la trachée et refoulait l'œsophage. La carotide primitive était refoulée et l'artère sous-clavière entreprise dans le processus. On retrouvait, par ailleurs, des ganglions métastatiques plus aisément accessibles qui ont permis la réalisation de biopsies avec caractérisation histologique et cytogénétique indispensable à l'établissement

(1) Service de Chirurgie générale, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

(2) Service de Pédiatrie, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

(3) Service de Radiologie, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

(4) Service de Chirurgie cardiovasculaire, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

(5) Service de Chirurgie cardiovasculaire, CHU Liège, Belgique.

du plan de soins. Il n'y avait pas d'autres métastases et la cytogénétique était favorable. Après deux cures de chimiothérapie de type étoposide et carboplatine (protocole LINES), on notait une nette involution du volume tumoral ainsi que la disparition des ganglions métastatiques. Le suivi régulier par IRM et échographies a objectivé une rechute ganglionnaire ipsilatérale à 16 mois pour laquelle le patient a bénéficié de deux nouvelles cures d'étoposide et carboplatine ainsi que quatre cures de CADO (cyclophosphamide/doxorubicine/vincristine).

À l'âge de 20 mois, lorsque la prise en charge chirurgicale a été décidée, la tumeur siégeait toujours dans le défilé cervico-thoracique et engainait les artères sous-clavière et vertébrale gauches (Figure 1 A-D). Face à cette situation, l'approche transmanubriale avec épargne ostéomusculaire (TOSA) nous a paru idéale pour réaliser l'exérèse tumorale.

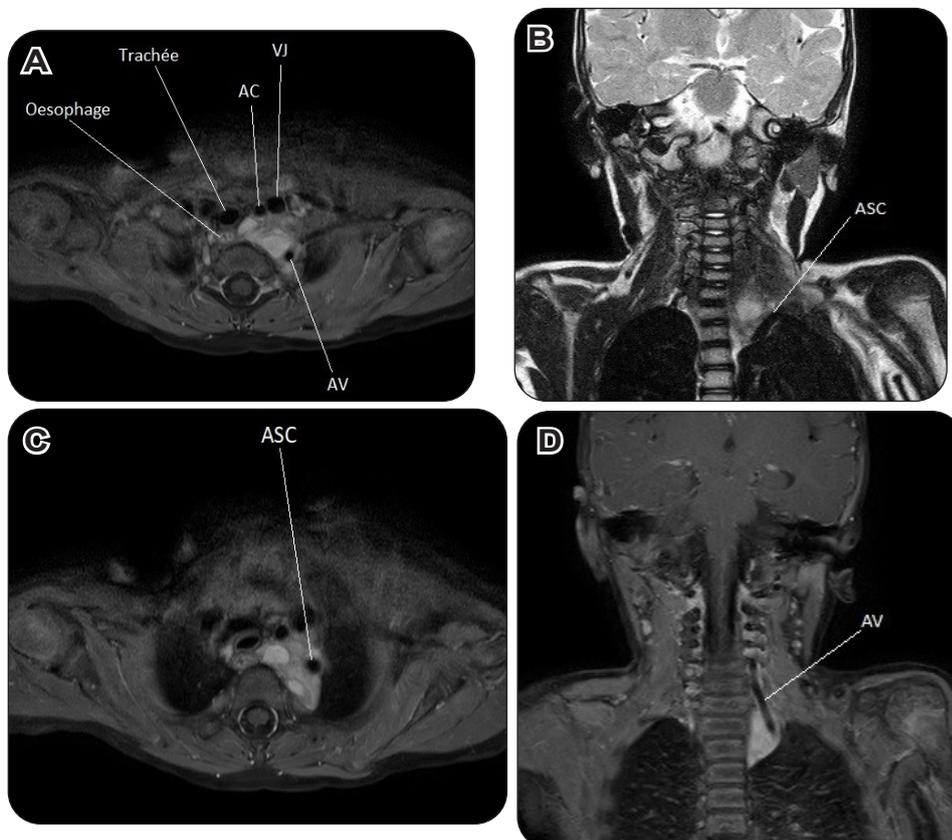
L'intervention est pratiquée sur l'enfant en décubitus dorsal, un billot sous les épaules. On

réalise une incision cutanée en «L» dont la ligne verticale longe la partie antérieure du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM), l'angle est au niveau du manubrium et la ligne horizontale au niveau de la 2^{ème} côte (Figure 2).

On débute au niveau du cou par la dissection du muscle SCM jusqu'au plan jugulo-carotidien. On dissèque ensuite au niveau sus-manubrial puis on écarte les fibres du muscle grand pectoral au niveau du 1^{er} espace intercostal avant de ligaturer et de sectionner l'artère mammaire interne. Après la résection du 1^{er} cartilage costal, on procède à une pause d'insufflation pulmonaire le temps de sectionner le manubrium en «L» à la scie (Figure 3); le ligament costo-claviculaire est ensuite sectionné permettant la rotation supéro-latérale du flap antérieur.

Cette technique, tout en préservant l'articulation sterno-claviculaire et l'insertion du SCM, offre une vision optimale pour la dissection des vaisseaux sous-claviers. La résection tumorale débute par la dissection de la veine jugulaire

Figure 1. IRM pré-opératoire démontrant l'envahissement local. A,C,D : coupes axiales et coronales T1 avec gadolinium et saturation de graisse. B : Coupes coronales TSE-T2. Masse tissulaire (résiduelle) hétérogène paravertébrale de la jonction cervico-thoracique gauche captant le produit de contraste. Elle est de topographie pré- et paravertébrale sans envahissement des foramens intervertébraux ou du canal rachidien. Elle refoule l'œsophage et la trachée vers la droite et le plan vasculaire carotido-jugulaire gauche vers l'avant. Elle engaine l'artère vertébrale gauche et l'artère sous-clavière gauche.



AC, artère carotide; ASC, artère sous-clavière; AV, artère vertébrale; VJ, veine jugulaire.

Figure 2. Les épaules du patient sont placées sur un billot et l'incision cutanée en «L» a pour repères la partie antérieure du muscle sterno-cléido-mastoïdien, le manubrium et la 2^{ème} côte.

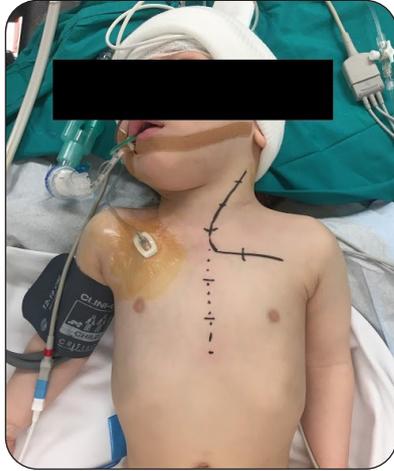


Figure 3. Après dissection du muscle sterno-cléido-mastoïdien, les fibres du muscle grand pectoral sont écartées afin d'exposer le 1^{er} espace intercostal, ligaturer et sectionner l'artère mammaire interne. La figure démontre la zone de section du 1^{er} cartilage et l'incision en L réalisée à la scie au niveau du manubrium.

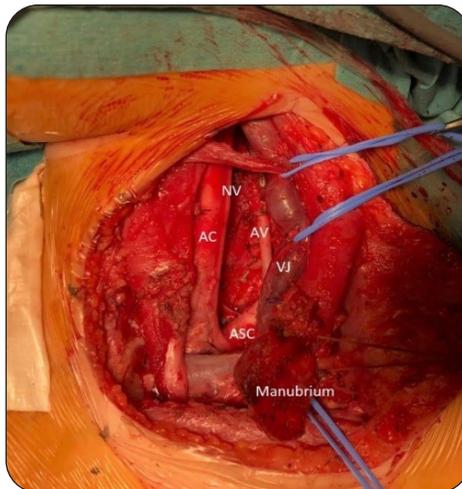
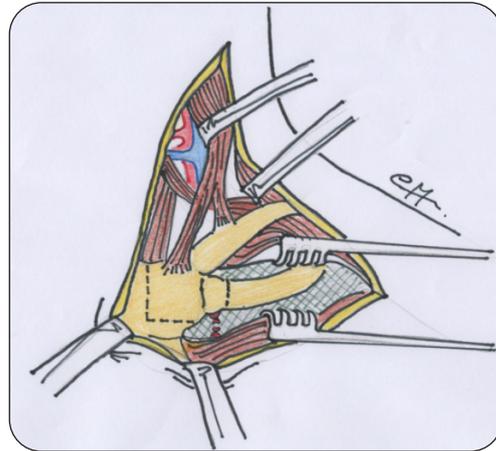


Figure 4. Images per-opératoires.

AC, artère carotide; ASC, artère sous-clavière; AV, artère vertébrale; NV, nerf vague; VJ, veine jugulaire

Figure 5. Cicatrice post-opératoire.



interne et du confluent de Pirogoff. Dans notre cas, toutes les structures vasculo-nerveuses ont été exposées et préservées (Figure 4). Le nerf phrénique complètement refoulé et étiré par la tumeur a repris sa position anatomique en fin de procédure. La tumeur a été «fendue» partiellement en regard de l'artère vertébrale engainée pour finalement être réséquée complètement.

Notons que si le canal thoracique peut facilement être ligaturé du côté gauche, ceci n'a pas été réalisé chez notre patient. En fin de procédure, un drain thoracique est laissé en place pour une durée de 48h et le manubrium rapproché par fils résorbables. Les suites opératoires ont été remarquablement simples avec un résultat esthétique satisfaisant (Figure 5), sans déficit neurologique en-dehors du syndrome de Claude Bernard Horner préexistant.

Après la chirurgie, le patient a bénéficié de 6 cycles de 14 jours de traitement par de l'acide rétinoïque. Les suites ont été tout à fait favorables avec un enfant qui se porte bien, sans récurrence à 1 an de l'intervention.

DISCUSSION

1. CLINIQUE

Les neuroblastomes sont des tumeurs malignes embryonnaires développées à partir des cellules de la crête neurale, principalement de la glande surrénale mais également des chaînes sympathiques périscolaires et paravertébrales et peuvent alors se localiser de la région cervicale au pelvis (6-8). Ces lésions représentent les tumeurs extra-crâniennes solides les plus communes chez les enfants de moins de 5 ans (6, 8). Elles représentent 8 % des cancers dans l'enfance (9) et 5 % des tumeurs cervico-thoraciques (6) avec une moyenne d'âge de 22 mois au moment du diagnostic (9). Leur pronostic est bon lorsqu'elles sont totalement réséquées (1, 7, 10), sous réserve de cytogénétique favorable.

Lorsque cette tumeur est localisée au niveau du cou, les principales manifestations cliniques sont respiratoires (jusqu'à la détresse respiratoire) ou digestives. Une hétérochromie de l'iris ou un syndrome de Claude Bernard Horner ipsilatéral peuvent également être retrouvés (6, 7).

2. IMAGERIE

Le scanner est une technique très accessible et rapide permettant la détection très aisée des calcifications lésionnelles, l'analyse du parenchyme pulmonaire (processus métastatique éventuel) et des structures trachéo-bronchiques, mais il génère une irradiation corporelle. L'examen IRM, bien que long et nécessitant une sédation chez les plus jeunes patients pour s'affranchir des artefacts de mouvements, apparaît la technique de choix pour le bilan des lésions de la jonction cervico-thoracique en raison de ses capacités multiplanaires, de son excellente résolution en contraste et de son caractère non irradiant particulièrement dans la population pédiatrique. Cet examen permet d'analyser les rapports -compression et infiltration éventuelles- entre la tumeur et les structures adjacentes; l'analyse du canal rachidien et de la moelle osseuse bénéficie particulièrement de l'exploration IRM (1, 9). La stratégie thérapeutique sera ensuite élaborée en fonction des résultats iconographiques (9).

3. CLASSIFICATION SELON LES IDRFs

Initialement, la classification des neuroblastomes était «postopératoire» et reposait sur le caractère plus ou moins complet de la résection (International Neuroblastoma Staging System -INSS). Depuis 2009, l'INRG a établi une nouvelle classification INRGSS (International Neuroblastoma Risk Group Staging System) basée sur l'identification de facteurs de risque définis par l'imagerie : les IDRFs (3). Ceux-ci sont associés à un haut risque de complications chirurgicales sans pour autant être une contre-indication opératoire (3, 11). Leur présence peut entraîner une moindre incidence de résection complète (12) et, par là, influencer le pronostic. Ils sont recherchés au moment du diagnostic, avant tout traitement (3, 11, 13), mais également en cours de traitement (3). Leur identification permet de repérer les patients pouvant bénéficier d'une chirurgie première (12).

Les IDRFs concernent souvent les rapports entre le processus tumoral et les vaisseaux. Lorsque la tumeur est au contact d'une artère sur moins de 50 % de sa circonférence ou si elle écrase une veine dont la lumière est toujours visible, ce ne sont pas des IDRFs. En revanche, lorsque la tumeur enveloppe plus de 50 % de la circonférence artérielle ou même toute l'artère ou si elle écrase la veine au point que sa lumière n'est plus visible, ce sont des IDRFs (11). Cette nouvelle classification comprend deux stades localisés (L1 et L2) et deux stades métastatiques (M et MS) (Tableau I).

Au niveau cervico-thoracique, les lésions enveloppant les vaisseaux sous-claviers, une artère vertébrale, la veine jugulaire, la carotide, ou qui compriment la trachée seront caractérisées par une exérèse risquée (9, 11). De plus, lorsque l'extension prend deux comparti-

Tableau I. International Neuroblastoma Risk Group Staging System (INRGSS).

Stade	Description
L1	Tumeur localisée n'enveloppant pas de structures vitales, comme définie par la liste des IDRFs et confinée au niveau d'un compartiment corporel
L2	Tumeur locorégionale avec présence d'un ou plusieurs IDRF(s)
M	Maladie métastatique à distance (excepté le stade MS)
MS	Maladie métastatique chez des enfants de moins de 18 ans avec métastases confinées à la peau, au foie et/ou au niveau de la moelle épinière

Source : Référence (3). (IDRF = Imaged-Defined Risk Factors, M = Metastasis, MS = Metastasis special)

ments (cervico-thoracique, par exemple), cela peut compliquer la chirurgie. Ces tumeurs sont classifiées L2 même en l'absence d'IDRF (11). La lésion de notre patient est référencée L2.

3. CHIRURGIE

La prise en charge chirurgicale classique des lésions du défilé cervico-thoracique repose sur la réalisation d'une thoracotomie ou -scopie, d'une cervicotomie ou d'une combinaison des deux; malheureusement, ces techniques ne permettent pas un contrôle optimal des structures neuro-vasculaires locales (1, 2).

L'approche transmanubriale avec épargne ostéo-musculaire (TOSA) a été décrite en 1997 par Grunenwald et Spaggiari (4) dans la prise en charge des tumeurs pulmonaires apicales. Les auteurs ont comparé cette technique avec l'approche transcervicale antérieure, décrite par Cormier en 1970 (14), reprise et modifiée par Dartevelle et coll. (15). Cette dernière, étant donné l'ablation de la moitié interne de la clavicule et la section de ses insertions musculaires, avait pour conséquence une déformation thoracique majeure avec altération de la mobilité de l'épaule et de la posture cervicale, voire une insuffisance respiratoire.

En opposition, l'approche TOSA permet une excellente exposition de la partie supérieure du thorax et des structures cervicales tout en épargnant les composants ostéomusculaires de l'épaule et du cou (4). Dans l'étude de Grunenwald et Spaggiari, aucun des patients ayant bénéficié d'une approche de type TOSA n'a présenté de pseudarthrose au niveau du manubrium et les résultats esthétiques étaient excellents.

En 1999, Spaggiari et Pastorino (16) ont décrit l'utilisation de cet abord associé à une thoracotomie antéro-latérale avec épargne musculaire pour des patients dont le bilan d'extension tumorale laissait suspecter un envahissement des vaisseaux sous-claviers avec nécessité de dissection des ganglions médiastinaux et cervicaux.

En 2005, Sauvat et coll. (1) utilisent l'approche TOSA dans la prise en charge de neuroblastomes cervico-thoraciques de quatre enfants. Chez chacun d'eux, l'origine tumorale était le ganglion stellaire et l'origine de l'artère vertébrale était engainée par la lésion. Les auteurs faisaient remarquer que cet abord permettait d'aborder la région paravertébrale en postérieur de C3 à T4, autorisant ainsi la résection de l'atteinte intra-spinale extradurale. Cette approche offre, en outre, une excellente vision de la portion apicale du thorax. Trois de leurs patients

ont eu un décours post-opératoire immédiat sans complication alors que le 4^{ème} a présenté un chylothorax persistant, résolu par drainage, somatostatine et régime pauvre en graisses. Lors du suivi, deux patients présentaient une parésie diaphragmatique sans répercussion et un a présenté une gastroparésie dont les symptômes se sont estompés par l'administration de dompéridone.

Plus tard, l'équipe de Pimpalwar (10) a également reconnu l'efficacité de cette technique dans la prise en charge d'un patient de 2 ans présentant un neuroblastome cervico-thoracique, mais celui-ci a présenté un syndrome de Claude Bernard Horner en post-opératoire.

L'abord TOSA permet une visualisation idéale des structures vasculo-nerveuses; le risque de blessure de ces éléments nobles persiste cependant. Une autre comorbidité classique est le développement d'un chylothorax que l'on peut prévenir par la ligature du canal thoracique en cas de tumeur latéralisée du côté gauche; sa prise en charge repose sur le drainage thoracique, un régime d'épargne lipidique et un analogue de la somatostatine (1, 2).

Les lésions nerveuses peuvent engendrer une parésie phrénique et une gastroparésie avec une récupération complète et spontanée la plupart du temps (1, 2). Les tumeurs de cette région étant principalement développées aux dépens du ganglion stellaire, un syndrome de Claude Bernard Horner sera régulièrement rencontré après la chirurgie mais il faut noter que ces symptômes sont souvent déjà présents lors du diagnostic (2), comme chez notre patient pour qui il n'y a pas eu d'aggravation en post-opératoire.

Chez l'adulte comme chez l'enfant, cet abord a également fait ses preuves dans la prise en charge d'autres pathologies de localisation similaire (2, 5).

CONCLUSION

L'approche transmanubriale avec épargne ostéo-musculaire est une technique sûre et reproductible qui permet la résection carcinologique de tumeurs neuro-ectodermiques ou d'autres types de tumeurs envahissant les vaisseaux de la région cervico-médiastinale avec une bonne exposition et un moindre risque de lésion neuro-vasculaire. La morbidité de cette chirurgie est acceptable avec un retentissement esthétique modéré ainsi que l'absence de déformation thoracique et d'instabilité scapulaire.

BIBLIOGRAPHIE

1. Sauvat F, Brisse H, Magdeleinat P, et al. The transmanubrial approach: a new operative approach to cervicothoracic neuroblastoma in children. *Surgery* 2006;**139**:109-14.
2. El Madi A, Irtan S, Sauvat F, et al. Long-term results of the transmanubrial osteomuscular-sparing approach for pediatric tumors. *Pediatr Blood Cancer* 2017;**64**:e26527.
3. Monclair T, Brodeur GM, Ambros PF, et al. The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) staging system: an INRG Task Force report. *J Clin Oncol* 2009;**27**:298-303.
4. Grunenwald D, Spaggiari L. Transmanubrial osteomuscular sparing approach for apical chest tumors. *Ann Thorac Surg* 1997;**63**:563-6.
5. Di Rienzo G, Surrente C, Lopez C, Urgese AL. Transmanubrial osteomuscular sparing approach: different indications. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010;**11**:482-4.
6. Castellote A, Vázquez E, Vera J, et al. Cervicothoracic lesions in infants and children. *Radiographics* 1999;**19**:583-600.
7. Moukheiber AK, Nicollas R, Roman S, et al. Primary pediatric neuroblastic tumors of the neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;**60**:155-61.
8. Haddad M, Triglia JM, Helardot P, et al. Localized cervical neuroblastoma: prevention of surgical complications. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003;**67**:1361-7.
9. Chen AM, Trout AT, Towbin AJ. A review of neuroblastoma image-defined risk factors on magnetic resonance imaging. *Pediatr Radiol* 2018;**48**:1337-47.
10. Pimpalwar AP, Kroeker TR, Ramachandran V. Cervicothoracic neuroblastoma arising from the stellate ganglion in children: the use of muscle and bone sparing transmanubrial transcostal approach. *J Pediatr Surg* 2008;**43**:E31-4.
11. Brisse HJ, McCarville MB, Granata C, et al. Guidelines for imaging and staging of neuroblastic tumors: consensus report from the International Neuroblastoma Risk Group Project. *Radiology* 2011;**261**:243-57.
12. Monclair T, Mosseri V, Cecchetto G, et al. Influence of image-defined risk factors on the outcome of patients with localised neuroblastoma. A report from the LNESG1 study of the European International Society of Paediatric Oncology Neuroblastoma Group. *Pediatr Blood Cancer* 2015;**62**:1536-42.
13. Irtan S, Brisse HJ, Minard-Colin V, et al. Minimally invasive surgery of neuroblastic tumors in children: Indications depend on anatomical location and image-defined risk factors. *Pediatr Blood Cancer* 2015;**62**:257-61.
14. Cormier J. Voie d'abord: abord de l'artère sous-clavière. Dans: *Nouveau traité de technique chirurgicale*. Paris:Masson et cie;1970:107-40.
15. Dartevielle PG, Chapelier AR, Macchiarini P, et al. Anterior transcervical-thoracic approach for radical resection of lung tumors invading the thoracic inlet. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;**105**:1025-34.
16. Spaggiari L, Pastorino U. Transmanubrial approach with antero-lateral thoracotomy for apical chest tumor. *Ann Thorac Surg* 1999;**68**:590-3.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr S. Martus, Service de Chirurgie générale, CHR Citadelle, Liège, Belgique.
Email : Sylvie.martus@gmail.com