

Les Malformations Broncho-Pulmonaires : Aspects diagnostiques radiologiques et thérapeutiques

Rabaa Ben Abdallah, Habib Bouthour, Youssef Hellal, Mohamed Riadh Ben Malek, Youssef Gharbi, Nejib Kaabar

Service de chirurgie pédiatrique, hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
Faculté de Médecine de Tunis, Université Tunis El Manar

R. Ben Abdallah, H. Bouthour, Y. Hellal, M. Riadh Ben Malek, Y. Gharbi, N. Kaabar

R. Ben Abdallah, H. Bouthour, Y. Hellal, M. Riadh Ben Malek, Y. Gharbi, N. Kaabar

Les Malformations Broncho-Pulmonaires : Aspects diagnostiques radiologiques et thérapeutiques

Congenital pulmonary malformations: clinical, radiological and treatment features

LA TUNISIE MEDICALE - 2013 ; Vol 91 (n°01) : 66 - 69

LA TUNISIE MEDICALE - 2013 ; Vol 91 (n°01) : 66 - 69

R É S U M É

Prérequis : Les malformations broncho-pulmonaires sont rares. Elles sont essentiellement représentées par les emphysèmes lobaires géants (ELG), les kystes bronchogéniques (KB), les séquestrations pulmonaires (SP) et les malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP). Leurs explorations nécessitent le recours à de multiples méthodes d'imagerie qui permettent d'établir le diagnostic et les modalités thérapeutiques.

But : Etudier les principales caractéristiques cliniques, radiologiques et thérapeutiques des malformations broncho-pulmonaires à travers de dix cas.

Méthodes : Nous rapportons, dix observations de malformations broncho-pulmonaires colligées au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Habib Thameur sur une période de sept ans, allant de janvier 2003 au décembre 2010.

Résultats : L'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic est de deux mois avec des extrêmes allant de 4 jours à 16 mois. Le sexe ratio est de 1. Les manifestations cliniques sont représentées par des broncho-pneumopathies à répétitions dans quatre cas, une détresse respiratoire dans deux cas et dans deux autres cas lors d'un épisode de bronchiolite. Le diagnostic anténatal a été posé dans deux cas. Tous nos patients ont eu une radiographie de thorax, dans neuf cas on a pratiqué une tomodensitométrie thoracique et chez un patient on a pratiqué une scintigraphie pulmonaire. L'exploration radiologique a conduit au diagnostic dans tous les cas. Il s'agit de deux SP, cinq ELG, deux MAKP et un KB. Huit patients ont été opérés ; le geste chirurgical a consisté à une pneumonectomie dans un cas, cinq cas de lobectomie, un cas de segmentectomie et dans un cas une ligature section d'un vaisseau aberrant avec résection de la séquestration. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de la malformation dans tous les cas. L'évolution après un recul moyen de 2 ans avec des extrêmes allant de 5 mois à 5 ans était favorable chez huit patients, deux malades sont décédés en postopératoire.

Conclusion : Le diagnostic des malformations broncho-pulmonaires de l'enfant est évoqué cliniquement. Il est confirmé par l'imagerie. Le développement de l'échographie anténatale rend possible un diagnostic précoce. Le traitement va de la simple surveillance à la pneumonectomie.

S U M M A R Y

Background: Congenital broncho-pulmonary malformations (CBM) are rare, essentially presented by congenital lobar emphysema, bronchogenic cysts, pulmonary sequestrations and cystic adenomatoid malformations. The diagnosis can be in prenatal. In postnatal, symptoms are variable. Radiological investigations lead to diagnosis in all cases.

Aim: To study the principal clinic, radiologic and therapeutic of the congenital broncho-pulmonary malformations through ten cases.

Methods: Retrospective study of 10 cases of congenital broncho-pulmonary malformations diagnosed between 2003 and 2010 in our institution.

Results: The mean ages at the time of diagnosis is 2 months (4 days to 16 months). The sex ratio is 1. The symptoms consisted of recurrent pneumonia in 4 cases, respiratory distress in 2 cases, bronchiolite in 2 cases and 2 cases of antenatal diagnosis. All patients have a chest X-ray, nine patients have a chest computerized tomography and one patient has a bronchial endoscopy. Ten cases of BPM have been investigated: five congenital lobar emphysema, two pulmonary sequestrations, two cystic adenomatoid malformation and one bronchogenic cyst. Eight patients required surgical treatment involving pneumonectomy (1 case), lobectomy (5 cases), segmentectomy (1 case) and in 1 case the pulmonary sequestration was treated by ligation of the anomalous artery with pulmonary resection. The histopathological examination confirmed the diagnosis in all cases. The postoperative period was uneventful in 8 cases with a mean of follow-up of 2 years (5 months to 5 years). Two patients died after surgical treatment.

Conclusion: The diagnosis of BPM malformations can be clinical, confirmed by radiological investigations. The improvement in prenatal ultrasound diagnosis modified the management strategy. The treatment varies from attitude conservative to pneumonectomy.

Mots-clés

Malformations broncho-pulmonaires-lobectomie-pneumonectomie

Key- words

Broncho-pulmonary malformations –lobectomy-pneumonectomy

Les malformations broncho-pulmonaires sont rares. Elles sont en rapport avec des anomalies du développement de l'arbre trachéo-bronchiques. Leur fréquence est estimée à 3,4 /10000 naissances(1). Les plus fréquentes sont les malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP), les kystes bronchogéniques (KB), les séquestrations pulmonaires(SP) et l'emphysème lobaire géant (ELG). Elles surviennent entre la sixième et la dix-septième semaine de gestation. Elles sont souvent de diagnostic anténatal. En post natal, les malformations sont découvertes à l'occasion d'un épisode infectieux ou d'une détresse respiratoire. Leurs explorations nécessitent le recours à des multiples méthodes d'imagerie qui permettent d'établir le diagnostic et les modalités thérapeutiques. Le but de ce travail est d'étudier les différents aspects cliniques, radiologiques et thérapeutiques de ces malformations.

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective colligée au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Habib Thameur de Tunis, sur une période de 7 ans allant de Janvier 2003 au Décembre 2010. On s'est basé sur cette étude sur les données cliniques, le compte rendu de l'imagerie, le compte rendu opératoire et le compte rendu anatomopathologique.

Les données ont été saisies et analysées au moyen du logiciel Excel. Nous avons calculé des fréquences simples et des fréquences relatives (pourcentages) pour les variables qualitatives. Nous avons calculé des moyennes, des médianes et des écarts-types (déviations standards) et déterminé l'étendue (valeurs extrêmes = minimum et maximum) pour les variables quantitatives. Pour le recul, tous les malades ont été convoqués.

RÉSULTATS

Dix malades ont été inclus dans notre étude. Il s'agissait de cinq filles et de cinq garçons (le sex-ratio est de 1). L'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic est de deux mois et demi avec des extrêmes allant de 4 jours à 16 mois. Dans deux cas, le diagnostic était anténatal (20%). Les manifestations cliniques sont représentées par des infections broncho-pulmonaires à répétition dans 4 cas (40%), une détresse respiratoire dans 2 cas (20%) et dans deux cas lors d'un épisode de bronchiolite (20%). On a recensé cinq cas d'ELG (50%), deux cas de SP (20%), deux cas de MAKP (20%) et un cas de KB (10%). Tous nos malades ont eu une radiographie du thorax. Cet examen a été pratiqué dès la naissance en cas de diagnostic anténatal. Pour les autres patients, la radiographie thoracique a été réalisée à l'occasion d'un signe d'appel respiratoire. Pour les ELG la radiographie du thorax a montré une image bulleuse au niveau du lobe supérieur gauche dans 2 cas, une hyperclarté du lobe supérieur droit dans deux cas (Figure 1), une hyperclarté du lobe supérieur gauche dans un cas. Pour les MAKP, la radiographie du thorax a montré une image kystique diffuse à tout le poumon gauche chez un malade (Figure 2) et une opacité de tout l'hémithorax pour l'autre malade. Pour les SP elle a montré une opacité basale gauche et dans un cas, elle a été

interprétée comme normale. La radiographie du thorax a montré une opacité médiastinale chez le patient ayant un KB.

Figure 1 : Radiographie du thorax : ELG Hyperclarté du supérieur droit

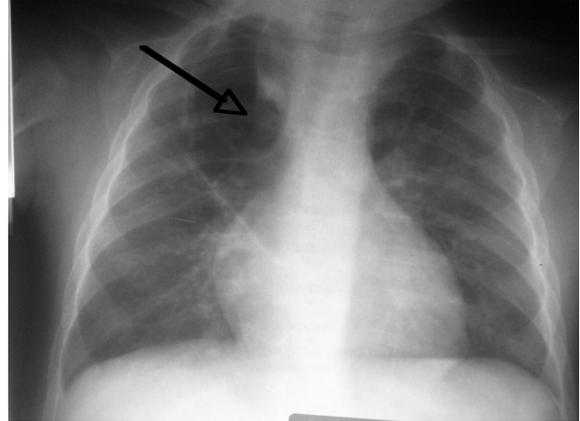
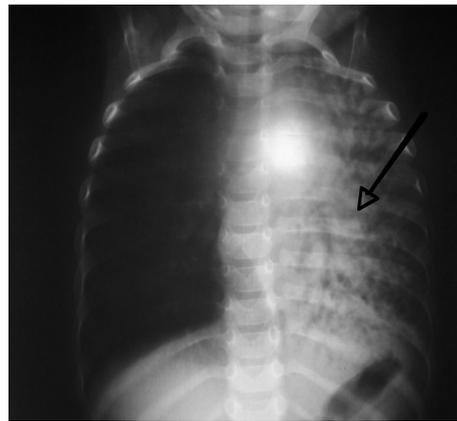


Figure 2 : MAK du poumon gauche Image kystique diffuse à tout le poumon gauche



La tomодensitométrie thoracique a été réalisée chez neuf malades, elle a confirmé la malformation-broncho-pulmonaires dans tous les cas (100%) (Figure 3). La scintigraphie pulmonaire a été pratiquée chez un malade ayant un ELG et qui a montré une hypo-perfusion de l'apex et du segment antéro-dorsal du lobe supérieur.

Huit malades ont été traités chirurgicalement dont un a été opéré en urgence (emphysème lobaire géant compliqué d'un pneumothorax) (figure 4). Le geste chirurgical a consisté en une pneumonectomie dans un cas, une lobectomie dans cinq cas, une segmentectomie dans un cas et une ligature section d'un vaisseau aberrant avec résection de la séquestration dans un cas. Deux enfants n'ont pas été opérés, l'un ayant une séquestration pulmonaire intralobaire (figure 5) chez qui on a noté une régression de la séquestration au cours du suivi, l'autre ayant un kyste bronchogénique de petite taille.

Figure 3 : TDM thoracique ELG gauche

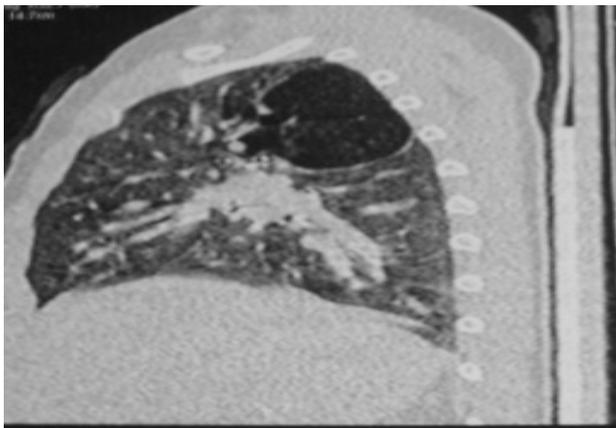


Figure 4 : Radiographie du thorax Image d'ELG compliqué d'un pneumothorax

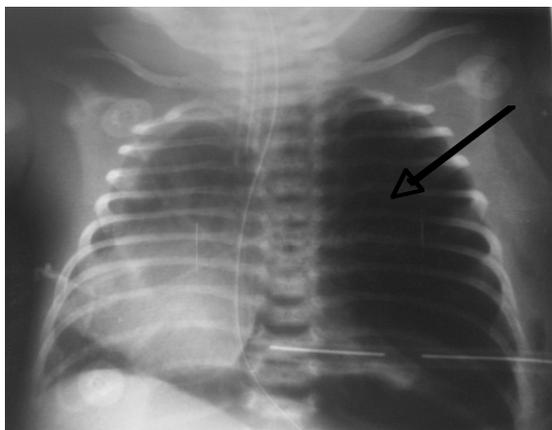
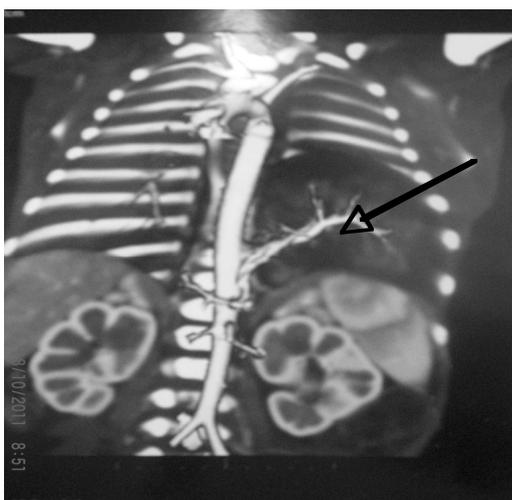


Figure 5 : Angioscanner thoracique : Image de séquestration pulmonaire intralobaire



Le diagnostic évoqué par les explorations radiologiques a été confirmé par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire dans tous les cas. L'évolution après un recul moyen de 2 ans avec des extrêmes allant de 5 mois à 5ans était favorable chez huit patients, deux malades sont décédés en postopératoire par une infection nosocomiale.

DISCUSSION

Les malformations broncho-pulmonaires sont rares et variables. Avant l'avènement du diagnostic anténatal, les enfants ayant une malformation broncho-pulmonaire était opérée suite à l'apparition des symptômes ou des complications. Actuellement, le diagnostic anténatal conduit à envisager un traitement précoce avant l'apparition des signes cliniques et/ou des complications.

Leurs origines embryologiques et leurs manifestations cliniques sont similaires. Les plus fréquentes sont représentés par les malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP) qui représentent 25% de l'ensemble de malformations broncho-pulmonaires et constituent la malformation la plus fréquemment diagnostiquée en anténatal (2), les kystes bronchogéniques (KB) 14 à 27% de l'ensemble de malformations broncho-pulmonaires (3), les séquestrations pulmonaires (SP) 0,15 à 6,5% de l'ensemble de malformations broncho-pulmonaires(4) et l'emphysème lobaire géant (ELG) 14%de l'ensemble de malformation broncho-pulmonaires (5) et constitue la malformation la moins diagnostiqué en anténatal (6).

Les progrès de l'échographie et du diagnostic anténatal ont modifié les circonstances de découvertes de ces malformations. Dans notre série deux malades ont eu un diagnostic anténatal l'un était asymptomatique en post-natal l'autre a présenté une détresse respiratoire à la naissance. Le diagnostic était anténatal dans 5% des cas dans l'étude de Schwartz et al (7). Cependant, l'échographie anténatale ne permet pas de préciser le type de la malformation. Elle permet de programmer l'accouchement dans un centre multidisciplinaire.

Dans notre étude, un malade était symptomatique dès la naissance, pour les autres malades la date de survenu des manifestations cliniques varie de 4 jours à 16 mois. Ces malformations touchent les deux sexes de façon indifférente (8). Dans notre série la répartition est la même entre les deux sexes. La tolérance clinique est variable en fonction du type de la malformation, elle va de la découverte fortuite à la détresse respiratoire. La dyspnée et l'infection constituent les principaux modes révélateurs. Lacy et al ont rapporté des manifestations d'asthme du nourrisson et un pneumothorax spontané dans une étude incluant 20 cas de MBP (9). Dans l'étude de Boussetta et al, comportant 10 MBP, les signes cliniques étaient des pneumopathies récidivantes dans trois cas, une dyspnée paroxystique dans 1 cas, une détresse respiratoire dans 4 cas et un cas de broncho-pneumopathie aigue dyspnéisante (10).

La radiographie du thorax est l'examen complémentaire de première intention, suffisant pour poser le diagnostic. Cependant, l'existence de faux positifs comme de faux négatifs

justifie le recours à la tomodensitométrie thoracique qui permet de préciser le type de la malformation, son siège, sa taille (11). En effet, la TDM avec injection (angiotomodensitométrie multicoups) est un excellent examen pour le bilan préopératoire d'une séquestration pulmonaire. Elle reconnaît la nature de la masse et montre l'artère systémique (12). En cas d'emphysème lobaire géant, la TDM permet de confirmer le diagnostic et préciser sa topographie (10). Le lobe atteint paraît hyperclair et hypovascularisé. La TDM confirme le caractère kystique de la MAKP, précise le nombre et le rapport des kystes. L'IRM analyse le contenu de la malformation et précise son extension (13). Le kyste bronchogénique se présente sous forme d'une opacité bien limitée ne prenant pas le contraste sur la TDM (3). La scintigraphie pulmonaire n'a pas d'indication courante dans le diagnostic d'une MBP (14). En cas d'ELG, la scintigraphie pulmonaire de perfusion montre une hypofixation traduisant l'hypovascularisation du lobe emphysemateux. La scintigraphie de ventilation montre une diminution de la ventilation du lobe atteint qui prend l'aspect d'une lacune à l'inspiration et d'un foyer radioactif isolé à l'expiration.

Dans notre étude, la concordance entre le diagnostic radiologique et anatomopathologique était de 100%. Ce même chiffre a été rapporté dans la série de Bundukli et al (15).

L'âge auquel l'enfant doit être opéré est discuté. La plupart des auteurs s'accordent à opérer les malades vers l'âge de six mois afin de faciliter la prise en charge anesthésique (16). Les modalités chirurgicales varient d'une équipe à une autre soit par une thoracotomie ou thoracoscopie (17). Le geste le plus souvent réalisé consiste à une lobectomie mais certaines équipes préfèrent un geste à minima.

Pour la séquestration pulmonaire, en plus de la lobectomie ou

segmentectomie ; il faut pratiquer une ligature du pédicule aberrant. Pour certains auteurs, le geste chirurgical consiste à une simple ligature du pédicule artériel si le parenchyme pulmonaire est jugé normal. L'embolisation constitue une alternative à la chirurgie (18). L'indication chirurgicale des malformations broncho-pulmonaires peut être discutée dans certaines cas ; notamment dans le cas de la MAK de petite taille inférieure à 3 cm et les séquestrations pulmonaires extrapulmonaires. Toutefois, il faut rappeler que la SP peut augmenter de taille, à ce moment, des hémoptysies massives peuvent survenir. Ces hémoptysies sont en rapport avec la rupture des formations anévrysmales développées aux dépens du vaisseau aberrant. Le saignement peut se faire dans l'arbre trachéo-bronchique, dans la séquestration elle-même et même dans la plèvre entraînant la constitution d'un hémothorax. Des cas de tumeurs malignes pulmonaires associées à des MBP ont été rapportés dans la littérature (19). Tous ces éléments plaident en faveur d'un traitement chirurgical.

CONCLUSION

Les malformations broncho-pulmonaires sont rares. Elles sont de révélation le plus souvent précoce. Le dépistage anténatal par l'échographie a permis de transformer la prise en charge de ces malformations qui doit être multidisciplinaire. La prévention des éventuelles complications conduit à recommander une chirurgie précoce. De rares cas évoluent vers l'involution spontanée mais la plupart se compliquent. Les malformations broncho-pulmonaires compliquées peuvent engager le pronostic vital, elles occasionnent des difficultés sur les plans du diagnostic et du traitement.

Références

1. C. Stoll, B. Dott, Y. Alembik et al. Malformations congénitales observées dans une série de 131760 naissances consécutives pendant dix ans. Arch Fr Pédiatr 1991 ; 48 :549-54.
2. F Kieffer, A Ferrière, JF Magny, Y Coatantiec, Y Revillon, M Voyer : Malformation kystique adénomatoïde du poumon révélée chez un nouveau-né par une image d'un abcès pulmonaire. Arch Pédiatr 1996 ; 3: 470-72.
3. H. Lahbabi, H.Sadiki, B. Slaoui et al. Kyste bronchogénique du nourrisson relevé par une dyspnée sifflante récidivante. Arch Pédiatr 2010; 7: 87.
4. N. Aloui-Kasbi, I. Bellagha, A. Hammou et al. Séquestration pulmonaire. Aspects cliniques et radiologiques particuliers. Arch Pédiatr 2004; 11: 394-96.
5. R. Konan Blé, K. Coste, P. Blanc et al. Une étiologie rare de poumon hyperéchogène: A rare etiology of hyperechoic lung. Gynécol Obstét Fertil 2008 ;36 :529-31.
6. O. Olutoye, BG. Coleman, AM. Hubbard. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. J Pediatr Surg 2000; 35:792-5.
7. MZ. Schwartz, P. Ramachandran. Congenital malformation of the lung and mediastinum, a quarter century of experience from a single institution. J Pediatr Surg 1997; 32:44-7.
8. Bailey PV, Tracy T Jr, Connors RH, deMello D, Lewis JE, Weber TR. Congenital bronchopulmonary malformations. Diagnostic and therapeutic considerations. J Thorac Cardiovasc Surg. 1990; 99: 597-603.
9. Lacy DE, Shaw NJ, Pilling DW, Walkinshaw S. Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. Acta Paediatr 1999; 88: 454.
10. K. Bousetta, N. Aloui-Kasbi, Z. Fitouri et al. Malformations pulmonaires congénitales. Apport de l'imagerie. J Pédiatr Puéric 2004; 17: 370-79.
11. M. Salles, A. Deschildre, C. Bonnel et al. Diagnostic et traitement des malformations broncho-pulmonaires congénitales : analyse de 32 observations. Arch Pédiatr 2005 ;12 : 1703-8.
12. TS. Kim, KS. Lee, JS. Park et al. Systemic arterial supply to normal basilar segments of the lower lobe: radiographic and CT findings in 11 patients. J Thorac Imaging 2002; 17: 34-9.
13. T. Kuga, I. Tnoue, H. Sakano et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung with and oesophageal cyst: report of case. J Pediatr Surg 2001; 36:4.
14. I. Karnack, ME. Senocak, AO. Ciftic. Congenital lobar emphysema diagnostic and therapeutic considerations. J Pediatr Surg 1999, 1: 131-2.
15. V. Bunduki, R. Ruano, M. Marqus Da Silvia et al. Prognostic factors associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Prenat Diagn 2000; 20: 459-64.
16. A. AL Bassam, A. AL Rabeach, S. AL Nassar et al. Congenital cystic disease of the lung in infants and children (experience with 57 cases). Eur J Pediatr Surg 1999; 9: 364- 8.
17. CT. Albanese, RM. Sydorak, K. Tsao et al. Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions. J Pediatr Surg 2003;38:553-5.
18. EH. Kabiri, F. Atoini, A. Zidane et al. Séquestration du segment postérobasal du lobe pulmonaire inférieur droit. Ann Chir 2006 ;131: 547-49.
19. C. Granata, C. Gambini, T. Balducci et al. Bronchioloalveolar carcinoma in child with congenital cystic adenomatoid malformation in a child: a case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. Pediatr Pulmonol 1998; 25:62-6.