

I. REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE
الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية

**Ministère de l'Enseignement
Supérieur et de la Recherche
Scientifique**

وزارة التعليم العالي والبحث العلمي



**Université Abou Bekr
Belkaid Tlemcen**

جامعة أبو بكر بلقايد تلمسان



**MEMOIRE DE FIN D'ETUDE
POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE
DOCTEUR EN MEDECINE**

DEPARTEMENT DE MEDCINE

**THEME : MALFORMATIONS PULMONAIRES
CONGENITALES**

Encadré par : Pr B.ABOU-BEKR

- Présenté par :

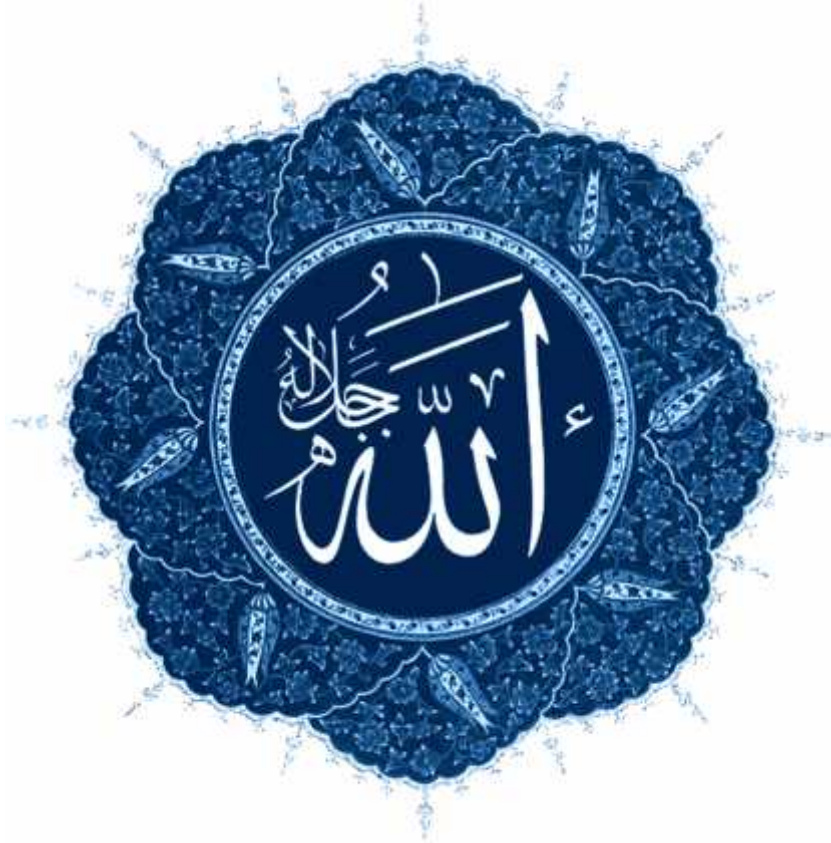
- **BENCHIRA WELID**
- **BENABDALLAH MOHAMMED EL HADI**
- **SAFARI YOUSRA**
- **LABDI WIDAD**

Année Universitaire : 2019/2020

LISTE DES ABREVIATIONS :

AG : Anesthésie générale
ATCD : Antécédant
CCIB : Service de chirurgie viscérale pédiatrique
CVR : Congenital pulmonary volume ratio
CMI : Chirurgie mini-invasive
CTVA : Chirurgie thoracique vidéo-assistée
D : Dimension
EIC : Espace intercostal.
ELG : Emphysème lobaire géant.
EMT : Transition épithéliomesenchymateuse
FPPP : Fermeture plan par plan
IRM : Imagerie par résonance magnétique.
KB : Kyste bronchogénique.
LI : Lobe inférieure.
LM : Lobe moyen.
LMD : Lobe moyen droit.
LS : Lobe supérieure
LSD : Lobe supérieur droit.
LSG : Lobe supérieur gauche.
MAKP : Malformations adénomatoïdes kystiques pulmonaires.
MBP : Malformation bronchopulmonaire
PPB : Pleuropneumoblastome
PEC : Prise en charge
RDV : Rendez-vous
Rx : La radiographie thoracique.
SA : Semaine d'aménorrhée.
Sd : Syndrome
SEL : Séquestration extralobaire.
SIL : Séquestration intralobaire.
SP : Séquestration pulmonaire.
TDM : Tomodensitométrie

Avant tout, nous remercions ALLAH le tout puissant qui nous a donné la force et la volonté de réaliser ce modeste travail.



اللهم إنا نحمدك ونستعينك ونستهديك ونستغفرك ونتوب إليك، ونثني عليك الخير كله، نشكرك ولا نكفرك، ونخلع ونترك من يهجرك، اللهم إناك نعد ولك نصلي ونسجد، وإليك نسعى ونحمد، نرجوا رحمتك ونخشى عذابك، إن عذابك الجد الففار ملحق، اللهم لك الحمد لله، ولك الشكر لله، وإليك يرجع الأمر لله علانيته وسره، فأهل أنت أن تحمد، وأهل أنت أن تعبد، وأنت على كل شيء قدير، اللهم لك الحمد حتى ترضى، ولك الحمد إذا رضيت، ولك الحمد بعد الوضى لك الحمد ما الذين قالوا خيرا مما نقول، ولك الحمد ما الذي نقول، ولك الحمد على كل حال، اللهم لك الحمد، أنت نور السماوات والأرض، وأنت بكل شيء عليم.

*A notre maître et président de thèse Monsieur
le professeur B. ABOU-BEKR, Professeur
Agrégé de Chirurgie Pédiatrique*

Nous avons eu le privilège de travailler parmi votre équipe et d'apprécier vos qualités et vos valeurs.

*Nous vous remercions pour tous vos efforts, et les progrès que vous nous avez permis de réaliser. Merci pour vos conseils avisés, pour votre disponibilité.
merci pour votre grande patience et pour tout le temps que vous nous avez accordé*

*Merci de nous avoir guidées et orientées tout au long de la réalisation de ce mémoire.
Veuillez trouver ici, l'expression de notre sincère reconnaissance et notre profonde gratitude.*

*A tous les membres du corps professoral de la Faculté de Médecine de
l'hôpital universitaire de Tlemcen.*

A tous ceux qui contribuent au passage du flambeau aux générations futures.

*Nous tenons également à exprimer une profonde gratitude à
PR. BABA AHMED Chef de Service de la chirurgie infantile de Tlemcen*

A NOS CHERS PARENTS

A mon très cher père

merci pour votre amour, pour tout l'enseignement que vous m'avez transmis, pour avoir toujours cru en moi et m'avoir toujours soutenu, pour vos sacrifices, vos prières et pour l'encouragement sans limites que vous ne cessez de m'offrir...

A ma très chère mère,

pour vous être sacrifiée pour que vos enfants grandissent et prospèrent, merci de trimer sans relâche, malgré les péripéties de la vie, au bien être de vos enfants, merci pour vos prières, votre soutien dans les moments difficiles, pour votre courage et patience...

Mes chers parents, aucun mot ne se pourra exprimer mon amour pour vous et mon immense reconnaissance.

Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mes sentiments les plus forts, mon profond respect et ma plus grande gratitude. Que Dieu vous bénisse et vous prête bonne santé et longue vie.

Dédicaces

Un simple mémoire de fin d'études ne pourrait être la consécration de toute une vie de rêves, d'ambitions et de travail ; seulement il représente un dénouement important d'un cursus universitaire riche et plein d'aventures - aussi humble qu'il soit -, d'autant plus que c'est l'occasion de dire merci.

A ma merveilleuse maman

Ces lignes ne pourront exprimer la profondeur de mon amour et de mon affection.

A toi maman, je dédie ce travail, qui sans ton soutien et ton amour, n'aurait pu voir le jour.

Tes prières ont été pour moi un grand soutien moral au long de mes études.

J'espère que tu trouveras, chère maman, dans ce travail le fruit de ton dévouement et de tes sacrifices ainsi que l'expression de ma gratitude et de mon profond amour. Puisse Dieu te préserver des aléas de la vie et te procurer longue vie afin que je puisse à mon tour te combler.

A la mémoire de mon très cher papa

Tu as été toujours l'exemple pour moi par tes qualités humaines, ta persévérance, ton perfectionnisme, ta bonté, ta tendresse et ta générosité.

Tu m'as appris, le sens du travail, l'honnêteté et la responsabilité.

Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, mon amour éternel et ma considération pour les sacrifices que tu as consenti pour mon éducation et mon bien être.

J'espère que tu es fier de ta fille. Que dieu t'accueille dans son vaste paradis.

A mon adorable sœur Hanane et mon beau-frère Wahid

Hanane, tu as toujours été ma meilleure amie et confidente avant d'être ma grande sœur chérie que j'ai toujours adorée et qui m'as toujours protégé. En souvenir de notre belle enfance, notre complicité, nos petites disputes, nos divertissements et nos petits secrets.

Je te souhaite tout le bonheur du monde avec ton mari.

A mes très chers petites sœurs Amira, Bouthaina, Asma.

vous tenez une place particulière dans mon cœur et je profite de ce travail pour vous dire à quel point vous comptez pour moi et pour vous remercier de tout ce que vous avez fait pour moi. Je vous souhaite de réussir vos études et j'espère que vous ferez de bons choix dans votre vie avenir, Je vous souhaite la santé et le bonheur je vous aime tellement.

A mon très précieux cadeau au monde, ma chère sœur et amie Charef Manel

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut..., tu étais toujours là pour moi, tu m'as donné la force pour affronter des moments très difficiles et tu es la meilleure chose qui m'est arrivé dans ma vie. Je t'aime ma sœur.

A mon oncle Mouloud Charef

Merci de m'avoir offert le très beau cadeau au monde sans me connaître votre fille « Manel » je vous respecte énormément et je vous souhaite une longue vie heureuse et en bonne santé.

A mes amis Farah, Imene, Ibtissem, Houda, Rym, Fatima, Anouche, Dounga

Au souvenir des moments qu'on a passé ensemble, je veux tout simplement vous dire que je vous aime beaucoup.

A Toute la famille Boulefdaoui, Charef, Maachi et Benosman

A Youssra, El hadi et Welid c'était un plaisir de travailler avec vous je vous souhaite une longue et belle carrière, j'espère que c'est le début d'une longue amitié.

Labdi widad

DEDICACES

Je dédie ce modeste travail

En expression de reconnaissance à mes chers parents

Mon Père qui m'a donné l'exemple du dévouement en offrant toute sa jeunesse à la médecine d'urgence.

Ma mère qui autant que psychologue clinicienne accompagnant les maux psychologiques des patients, m'apprend la patience et l'écoute attentionnée de l'autre.

À ma tante Salima, mes sœurs Belkis, Zineb, Zoubida, Zahra et mes frères Ahmed Redouane, Mebarek, Abed Aziz.

À ceux qui ne se sont pas retardés à me divulguer les secrets de l'art "médecine et humanité" sur le terrain de mon stage et dans des conditions spécifiques de pandémie Covid-19, étaient engagés sur le champ sans conditions ni recules me donnant le vrai modèle du « médecin dévoué ».

L'équipe d'encadrement au niveau de CHU Dr Tidjani Damerджи Tlemcen

Je cite Professeur Rahoui et son équipe au service psychiatrie

Professeur Bendeddouche et son équipe au service de pédiatrie Boudghen

Professeur Ousadite et Laribi et leur équipe au service de médecine Légale

Dr Rahmouni Fatima Zahra chirurgienne générale chef service de chirurgie d'EPH M'sila.

Dr Radah Khaoula Gynécologue obstétricienne chef service à l'EHS M'sila,

Je dédie ce travail à tout mes confrères et consœurs qui s'efforcent d'être au service du concitoyen quelque soit les conditions de travail après le plus long cursus d'études

Je ne pourrais oublier de présenter mes expressions de regret envers la perte de nombreux cadres médicaux combattants et victimes de cette pandémie parmi eux mon professeur distingué Hadjadj Aoul Mourad Mohammed ElHabib

Que dieu leur accordent sa miséricorde.

Safari Yousra



SERMENT

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

**Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

**Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*

**Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

**Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

**Les médecins seront mes frères.*

**Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

**Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*

**Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

**Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

Table des Matières

I.	1
TABLE DES MATIERES	I
TABLE DES FIGURES	V
LISTE DES TABLEAUX	VII
II.	INTRODUCTION :	1
III.	RAPPELS :	2
III.1.	<i>Rappel anatomique de l'appareil respiratoire</i> : [1].	2
III.1.1.	Structure générale :	2
III.1.2.	La trame pulmonaire :	2
III.1.3.	Les conduits aérifères :	3
III.1.4.	Le lobule pulmonaire :	3
III.1.5.	La segmentation pulmonaire :	4
III.1.5.1.	Les lobes pulmonaires :	4
III.1.5.2.	Les segments pulmonaires :	4
III.1.6.	Les rapports :	5
III.1.7.	Vascularisation pulmonaire : [2]	6
III.1.7.1.	Les éléments fonctionnels :	6
III.1.7.2.	Les éléments nourriciers :	7
III.1.8.	Facteurs physiologiques du développement pulmonaire : [3]	7
III.1.8.1.	Liquide pulmonaire fœtal :	7
III.1.8.2.	Mouvements respiratoires fœtaux :	8
III.1.8.3.	Volume d'expansion pulmonaire :	8
III.1.8.4.	Pressions pulmonaires :	8
III.1.8.5.	Maturation biochimique pulmonaire :	8
III.1.9.	Mécanismes de régulation du développement de l'appareil respiratoire :	8
III.1.9.1.	L'interaction mésenchyme épithélium [6] :	9
III.1.9.2.	La matrice extracellulaire-élastine [6] :	9
III.1.9.3.	Métalloprotéases [7] :	9
III.1.9.4.	Facteurs de croissance [7] :	10
III.1.9.5.	Les cellules endothéliales [7] :	10
III.1.9.6.	Acide rétinoïque :	11
III.1.9.7.	Régulation hormonale de la maturation pulmonaire [7] :	11
III.1.9.7.1.	Les glucocorticoïdes :	11
III.1.9.7.2.	Les hormones thyroïdiennes :	11
III.1.9.7.3.	Les agonistes bêta-adrénergiques :	11
III.1.9.8.	Le contrôle génétique [6] :	12
III.1.9.9.	Adéquation aux besoins en oxygène : [7]	12
III.1.10.	Les nouveaux concepts en développement pulmonaire :	13
III.1.10.1.	Micro ARN : [6]	13
III.1.10.2.	Les cellules souches progénitrices : [8]	13

III.1.10.3.Rappel embryologique sur le développement de l'appareil respiratoire :	14
III.1.10.4.Développement pulmonaire :.....	14
III.1.10.4.1.Stade embryonnaire : 22 jours- 6 semaines [4].....	14
III.1.10.4.2.Stade pseudoglandulaire : 6semaines-16 semaines [1].....	16
III.1.10.4.3.Stade canaliculaire : 17 à 24 semaines [4]	16
III.1.10.4.4.Stade sacculaire : de 25 à 36 semaines. [1].....	17
III.1.10.4.5.Stade alvéolaire : à partir de 36 semaines de gestation [4]	17
III.1.10.5.Développement vasculaire pulmonaire :	20
III.1.10.6.Vaisseaux pulmonaires périphériques	20
III.1.10.7.Vaisseaux pulmonaires centraux	21
III.1.10.7.1.Artères pulmonaires	21
III.1.10.7.2.Veines pulmonaires.....	22
III.1.10.8.Circulation bronchique	22
IV. CLASSIFICATION:	24
IV.1. Classification de Jordan (1939), modifiée par Potter (1953) (12) :.....	24
IV.2. Classification de Breton et Dubois (1957) (12):.....	24
IV.3. La classification de Delarue et Coll (1959) (13):.....	24
IV.4. Classification de Stocker pour les malformations adénomatoïde kystique pulmonaire : 25	
IV.4.1. La Classification des MAKP [15, 16, 17]	26
V. DIAGNOSTIC	27
V.1. Le diagnostic anténatal : [18-26].....	27
V.2. Aspect échographique :.....	27
V.3. Apport de l'IRM fœtale :	30
V.4. Facteurs de mauvais pronostic en imagerie :	31
V.5. Bilans complémentaires en anténatal :	32
V.6. Intérêt du diagnostic anténatal :	33
V.6.1. Le diagnostic postnatal [27-39].....	33
V.6.2. La clinique :.....	34
V.6.3. Examens Paracliniques :.....	35
V.6.3.1. Radiographie thoracique :	35
V.6.4. Scanner thoracique (TDM).....	36
V.6.5. Echographie thoracique :.....	36
V.6.6. Les autres examens :	36
VI. L'IMAGERIE DES PRINCIPALES MALFORMATIONS	37
VI.1. Emphysème lobaire géant.....	37
VI.1.1. Radiographie thoracique :.....	37
VI.1.2. Tomodensitométrie	37
VI.1.3. La scintigraphie pulmonaire	38
VI.1.4. L'endoscopie bronchique	39
VI.2. Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire	39
VI.2.1. Radiographie thoracique :.....	39
VI.2.2. Tomodensitométrie	39

VI.2.3. L'échographie thoracique :	40
VI.2.4. Macro kystique	41
VI.2.5. Micro kystique	41
VI.2.6. Autre imagerie	42
VI.3. Séquestration pulmonaire	42
VI.3.1. Radiographie thoracique	42
VI.3.2. Tomodensitométrie	42
VI.3.3. Echographie thoracique	44
VI.3.4. Autres imagerie	44
VI.4. Kyste broncho génique :	45
VI.4.1. Radiographie standard	45
VI.4.2. Tomodensitométrie	45
VI.4.3. L'IRM	46
VI.4.4. Le transit œsophagien :	47
VI.4.5. La bronchoscopie	48
VI.4.6. L'échographie	48
VII. TRAITEMENT	48
VIII. MATÉRIEL ET MÉTHODE	49
IX. OBSERVATIONS	50
IX.1. Observation N°1 : KB	50
IX.2. Observation n° 2 : ELG	53
IX.3. Observation n° 3 : MAKP	56
IX.4. Observation n°4 : ELG bi-lobaire	58
IX.5. Observation n°5 : MAKP	61
IX.6. Observation n°6 : SP	64
IX.7. Observation n°7 : ELG	66
IX.8. Observation n°8 : MAKP	68
IX.9. Observation n°9 : KB	72
IX.10. Observation n°10 : ELG	74
X. RESULTAT	79
X.1. Epidémiologie :	79
X.1.1. L'âge :	79
X.2. Clinique :	80
X.2.1. L'âge d'apparition des symptômes :	80
X.2.2. La symptomatologie :	80
X.3. Paraclinique :	80
X.3.1. Radiographie thoracique :	80
X.3.2. La tomodensitométrie :	81
X.3.3. Autres examens complémentaires :	81
X.4. Traitement :	82
X.4.1. Le choix de l'intervention :	82
X.4.2. La voie d'abord chirurgical :	82
X.4.3. Les suites opératoires :	82

XI. DISCUSSION	83
XII. CONCLUSION	88
XIII. REFERENCES :	89

TABLE DES FIGURES

FIGURE 1: CONFIGURATION EXTERNE DU POUMON. [2]	2
FIGURE 2: LA SEGMENTATION PULMONAIRE. [5]	5
FIGURE 3: RAPPORT DU POUMON. [2]	6
FIGURE 4: STADES DU DEVELOPPEMENT DU POUMON HUMAIN. [9]	14
FIGURE 5: FORMATION DU SILLON LARYNGOTRACHEAL. [4]	15
FIGURE 6: FORMATION DE L'EBAUCHE PULMONAIRE. [4]	15
FIGURE 7: IMAGE HISTOLOGIQUE AU STADE SACCLAIRE [4]	17
FIGURE 8: STADE ALVEOLAIRE AVANT LA NAISSANCE [4]	18
FIGURE 9: STADE ALVEOLAIRE APRES LA NAISSANCE. [4]	19
FIGURE 10 : VUE D'ENSEMBLE DU DEVELOPPEMENT PULMONAIRE PRENATAL. [4].....	19
FIGURE 11: ILLUSTRATION SCHEMATIQUE DU DEVELOPPEMENT DES VAISSEAUX PULMONAIRES RESULTANT D'UNE RECONSTRUCTION DE COUPES SERIEES D'UN EMBRYON HUMAIN DE 34 JOURS.	20
FIGURE 12 : TABLEAU DE CLASSIFICATION DES MAKP	26
FIGURE 13 : DIAGNOSTIC ANTENATAL D'UNE SEQUESTRATION PULMONAIRE.	29
FIGURE 14: DIAGNOSTIC D'UNE MALFORMATION ADENOMATOIDE KYSTIQUE.	30
FIGURE 15: EMPHYSEME LOBAIRE GEANT DU LOBE MOYEN DROIT	37
FIGURE 16:: TDM THORACIQUE MONTRANT UN EMPHYSEME LOBAIRE GEANT SUPERO-MOYEN DROIT	38
FIGURE 17: RADIOGRAPHIE DE THORAX MONTRANT UNE MAKP DU LOBE SUPERIEUR ET MOYEN DROIT	39
FIGURE 18 : TDM THORACIQUE MONTRANT UNE MAKP DU LOBE SUPERIEUR ET MOYEN DROIT	40
FIGURE 19: MAKP MACRO KYSTIQUE	41
FIGURE 20: MAKP MACRO KYSTIQUE	41
FIGURE 21: MAKP MICROKYSTIQUE	42
FIGURE 22: TELETHORAX DE SEQUESTRATION PULMONAIRE DU LOBE INFERIEURE DE COTE DROIT	42
FIGURE 23: ANGIOSCANNER THORACIQUE : IMAGE DE SEQUESTRATION INTRALOBARE [14]	44
FIGURE 24 : ECHOGRAPHIE THORACIQUE, MASSE SITUEE AU-DESSUS DU DIAPHRAGME VASCULARISE PAR UN VAISSEAU SYSTEMIQUE ISSU DE L'AORTE : SEQUESTRATION EXTRA-LOBAIRE DE LA BASE GAUCHE [14]	44
FIGURE 25: RADIOGRAPHIE DE THORAX MONTRANT UN KYSTE BRONCHOGENIQUE DE POUMON DROIT : OPACITE ARRONDIE PARACARDIAQUE DROITE, DE TONALITE HYDRIQUE [69]	45
FIGURE 26 : TDM THORACIQUE MONTRANT UN KYSTE BRONCHO GENIQUE SOUS-CARENAIRE [40]	46
FIGURE 27: KYSTE BRONCHOGENIQUE THORACO-ABOMINALE EN «SABLIER » [70]	47
FIGURE 28: TRANSIT ŒSOPHAGIEN : EMPREINTE SUR L'ŒSOPHAGE (FLECHE) D'UN KYSTE BRONCHOGENIQUE LATERAL DROIT CHEZ UN ENFANT DE 2 ANS [14]	48
FIGURE 29: TELETHORAX MONTRANT UNE OPACITE DE TONALITE HYDRIQUE OCCUPANT LA MOITIE SUPERIEURE DE L'HEMI-CHAMP PULMONAIRE DROIT, AVEC UN BORD INTERNE NOYE DANS LE MEDIASTIN	51

FIGURE 30: TOMODENSITOMETRIE THORACIQUE OBJECTIVANT LA PRESENCE D'UNE MASSE MEDIASTINALE KYSTIQUE A CONTENU CLOISONNE.....	52
FIGURE 31: OUVERTURE ET DISSECTION MINUTIEUSE DU KYSTE BRONCHOGENIQUE AU CONTACT DU PERICARDE ET LA BRANCHE SOUCHE DROITE.....	52
FIGURE 32: A- TRONC BRACHIO-CEPHALIQUE APRES RESECTION B-ASPECT EN PEROPERATOIRE DU KYSTE BRONCHOGENIQUE	53
FIGURE 33: A- ASPECT FINAL APRES RE-EXPANSION DU POUMON DROIT ; B-:ASPECT MACROSCOPIQUE DU KYSTE APRES RESECTION	53
FIGURE 34: RX DE THORAX DE FACE ET DE PROFIL D'UN ELG GAUCHE	54
FIGURE 35: ASPECT PEROPERATOIRE D'UN ELG GAUCHE	55
FIGURE 36: UNE TDM THORACIQUE MONTRANT UN ASPECT EN FAVEUR D'UN EMPHYSEME LOBAIRE GEANT DU LOBE SUPERIEUR GAUCHE	55
FIGURE 37: PIECE DE RESECTION POUR ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE	56
FIGURE 38: ASPECT MACROSCOPIQUE D'UNE MAKP	57
FIGURE 39: ASPECT MACROSCOPIQUE D'UNE MAKP	58
FIGURE 40: TDM EN FAVEUR D'UNE MAKP	58
FIGURE 41: TTX EN FAVEUR D'UNE MAKP	58
FIGURE 42 : HYPER CLARTE QUI OCCUPE L'HEMOTHORAX (MEDIASTIN REFOULE VERS LE COTE SAIN).....	60
FIGURE 43 : TDM - HYPER CLARTE PULMONAIRE HERNIE MEDIATISNALE ANTERIEURE	61
FIGURE 44 : GESTE CHIRURGICAL PER-OPERATOIRE	61
FIGURE 45:RX OBJECTIVANT UNE IMAGE AERIQUE LOBAIRE SUPERIEURE DROITE PRESENTANT DE PETITES FORMATION KYSTIQUES ARRONDIES DONNANT UN ASPECT EN RAYON DE MIEL EN FAVEUR D'UNE MALADIE ADENOMATOIDE KYSTIQUE.....	63
FIGURE 46: TDM OBJECTIVANT UN PROCESSUS LESIONNEL DU LOBE SUPERIEUR DROIT EVOQUANT UN POUMON ADENOMATOIDE.	64
FIGURE 47: TDM OBJECTIVANT UNE SEQUESTRATION PULMONAIRE INTRA LOBAIRE POSTERO BASAL DROITE	66
FIGURE 48 : TTX OBJECTIVANT UNE HYPERCALRTE DU LOBE SUPERIEUR GAUCHE	67
FIGURE 49 : ASPECT PEROPERATOIRE	67
FIGURE 50 : ASPECT MACROSCOPIQUE POUR ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE.....	68
FIGURE 51 : TDM D'UN ELG GAUCHE	68
FIGURE 52: RX ET TDM THORACIQUE ETANT EN FAVEUR D'UNE MAKP DU LOBE SUPERIEUR DROIT.	70
FIGURE 53:ASPECT PEROPERATOIRE D'UNE MAKP.....	71
FIGURE 54: TDM OBJECTIVANT UNE LESION KYSTIQUE PULMONAIRE PARAHILIAIRE DROITE, MESURANT 70MM.....	73
FIGURE 55: RX DE FACE ET PROFIL OBJECTIVANT UNE OPACITE ARRONDIE A LA BASE THORACIQUE DROITE	73
FIGURE 56: ASPECT PEROPERATOIRE D'UN KB PARAHILIAIRE DROIT	74
FIGURE 57: ASPECT PEROPERATOIRE D'UN KB PARAHILIAIRE DROIT	74
FIGURE 58: TDM EN FAVEUR D'UN ELG DROIT.....	76
FIGURE 59: TTX EN FAVEUR D'UN ELG DROIT	
FIGURE 60 : TTX DE PROFIL.....	77

FIGURE 61: ASPECT PEROPERATOIRE D'UN ELG DROIT	77
FIGURE 62: ASPECT PEROPERATOIRE D'UN ELG DROIT	78
FIGURE 63 : REPARTITION DE NOS MALADES SELON LES CIRCONSTANCES DE DIAGNOSTIC	80
FIGURE 64: LES TYPES DE MBP TROUVEES DANS DIFFERENTES ETUDES.....	84
FIGURE 65: REPARTITION SELON LE SEXE DANS DIFFERENTES ETUDES	85

LISTE DES TABLEAUX

TABLEAU 1: LES MALFORMATIONS PULMONAIRES CONGENITALES RETROUVEES DANS NOTRE SERIE	79
TABLEAU 2: REPARTITION DE NOS MALADES SELON L'AGE AU MOMENT DU DIAGNOSTIC	79
TABLEAU 3 : REPARTITION DES CAS SELON LEUR SEXE	79
TABLEAU 4: REPARTITION SELON L'AGE D'APPARITION DES SYMPTOMES	80
TABLEAU 5: ASPECTS RADIOLOGIQUES SELON CHAQUE MALFORMATION.....	81
TABLEAU 6: LOCALISATION RADIOLOGIQUE SELON CHAQUE MALFORMATION	81
TABLEAU 7: LES MODALITES THERAPEUTIQUES CHEZ NOS PATIENTS	82
TABLEAU 8: LES SUITES OPERATOIRES DE NOS PATIENTS	83

II. INTRODUCTION :

Les malformations pulmonaires congénitales constituent un spectre d'anomalies développementales de l'arbre trachéobronchique, survenant entre la sixième et la 17^{ème} semaine de gestation, dont la classification et la physiopathologie restent controversées.

Ils sont rares et polymorphes. Leur fréquence globale reste difficile à établir car elles peuvent rester asymptomatiques et méconnues.

Les plus fréquentes sont : Malformation adénomatoïde kystique, Séquestration Pulmonaire, Kyste broncho génique, Emphysème lobaire géant.

Le diagnostic prénatal grâce aux progrès de l'échographie souvent en 2^{ème} trimestre a révolutionné la prise en charge des malformations broncho-pulmonaires, révélées par des complications inaugurales en période néo-natale ou dans l'enfance (infections, hémoptysies), voir la détection accidentelle chez un adulte asymptomatique.

Le diagnostic repose sur la confrontation des données cliniques, radiologiques et anatomopathologiques.

Toutefois, l'imagerie en coupe est le plus souvent nécessaire pour la confirmation, la caractérisation et l'éventuel bilan préopératoire de ces lésions.

Il est nécessaire d'insister sur la prise en charge multidisciplinaire pour obtenir un diagnostic précis et adopter la meilleure stratégie thérapeutique.

L'objectif de notre travail est de déterminer le profil épidémiologique, clinique, radiologique et évolutif des Malformations pulmonaires congénitales.

III. RAPPELS :

III.1. Rappel anatomique de l'appareil respiratoire : [1].

Les poumons au nombre de deux, droit et gauche, occupent les portions latérales de la cage thoracique, de part et d'autre du médiastin.

Leur partie supérieure émerge de l'orifice supérieur du thorax constituant le plancher des régions sus-claviculaires. Elle porte le nom de dôme pleural.

Le poumon a la forme d'un demi-cône irrégulier.(Figure8)

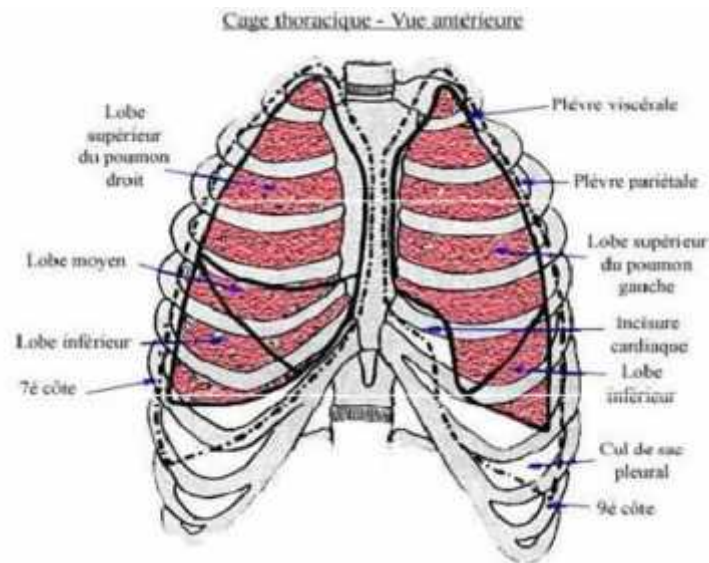


Figure 1: Configuration externe du poumon. [2]

III.1.1. Structure générale :

On peut admettre que le poumon est constitué :

-) D'une part, par une charpente fibreuse constituant la trame ou interstitium pulmonaire.
-) D'autre part par un ensemble de conduits aérifères comprenant les différentes ramifications de l'arbre bronchique qui se poursuivent à la périphérie par les canaux alvéolaires et les alvéoles.

III.1.2. La trame pulmonaire :

Formée de faisceau de tissu conjonctivo-élastique, la trame pulmonaire forme un réseau serré, qui prend appui en dedans au niveau du médiastin, sur les éléments du pédicule, en se

constituant avec les gaines péri-bronchiques et péri-artérielles, à la périphérie, elle se poursuit avec le tissu cellulaire sous pleural.

Cette trame pulmonaire représente, du point de vue fonctionnel, un système élastique de tension qui transmet les tractions des formations auxquelles elle est rattachée. En outre elle représente également le lieu de passage des vaisseaux et des nerfs pulmonaires.

III.1.3. Les conduits aérifères :

Ils se ramifient à l'intérieur de cette trame, ils peuvent être divisés en deux catégories :

- Les voies aériennes : bronches lobaires segmentaires, sous segmentaires, et enfin bronchioles terminales.
- Les espaces respiratoires : formés par les alvéoles, qui se groupent en lobules pulmonaires, dont chacun est appendu à la bronchiole terminale.

III.1.4. Le lobule pulmonaire :

Il représente en fait l'unité anatomique et physiologique de base du poumon. Séparés les uns des autres par des cloisons conjonctivo-élastiques dépendant de la trame pulmonaire (les cloisons interlobulaires), les lobules pulmonaires ont une forme et des dimensions variables ainsi qu'un nombre indéterminé.

Chaque lobule est appendu à une bronche terminale, dite bronche sus-lobaire qui se ramifie en un nombre variable de bronchioles terminales ou bronchioles respiratoires. Chaque bronchiole se poursuit en formant un canal alvéolaire à l'extrémité, duquel s'ouvrent plusieurs petites dilatations sacciformes ou alvéoles.

L'élément bronchique central des lobules est accompagné par une branche de l'artère pulmonaire qui va se ramifier, en formant finalement, dans le tissu conjonctif interlobulaire, un réseau capillaire chargé d'assurer l'hémostase. Les troncs collecteurs de ce réseau capillaire veineux vont cheminer à la périphérie du lobule, à l'intérieur des cloisons fibreuses inter-lobulaires.

III.1.5. La segmentation pulmonaire :

Chaque poumon est subdivisé en lobes et segments pulmonaires.

III.1.5.1. Les lobes pulmonaires :

Ce sont les mieux individualisés. Ils sont au nombre de trois à droite séparés par deux scissures :

- **La grande scissure** : Séparant le lobe inférieur, d'une part du lobe supérieur, et d'autre part du lobe moyen.
- **La petite scissure** : Séparant le lobe supérieur et le lobe moyen. A gauche, il existe uniquement deux lobes supérieur et inférieur séparés par une scissure.

Chaque lobe possède un pédicule bronchique bien individualisé.

III.1.5.2. Les segments pulmonaires :

La segmentation est capitale à connaître car, elle est à la base de la possibilité de réalisation des exérèses pulmonaires partielles.

Les segments du poumon droit : Chaque lobe contient un certain nombre de segments

- **Les segments du lobe supérieur droit :**

Ils sont au nombre de trois : le segment apical, ventral et dorsal.

- **Les segments du lobe moyen :**

Ils sont au nombre de deux : le segment latéral ou externe et le segment médial ou interne.

Les segments du poumon gauche :

Le poumon gauche comprend seulement deux lobes, l'un supérieur et l'autre inférieur.

- **Les segments du lobe supérieur gauche**

La segmentation du lobe supérieur gauche est très différente de celle du lobe supérieur droit. Le lobe supérieur gauche possède cinq segments répartis en deux groupes : un groupe supérieur ou culmen qui contient trois segments, et un groupe inférieur ou lingula qui contient deux segments.

- Les segments du lobe inférieur gauche :

Le lobe inférieur gauche comprend cinq segments répartis en deux groupes : un groupe supérieur formé par le segment apical et un groupe inférieur gauche subdivisé en quatre segments.

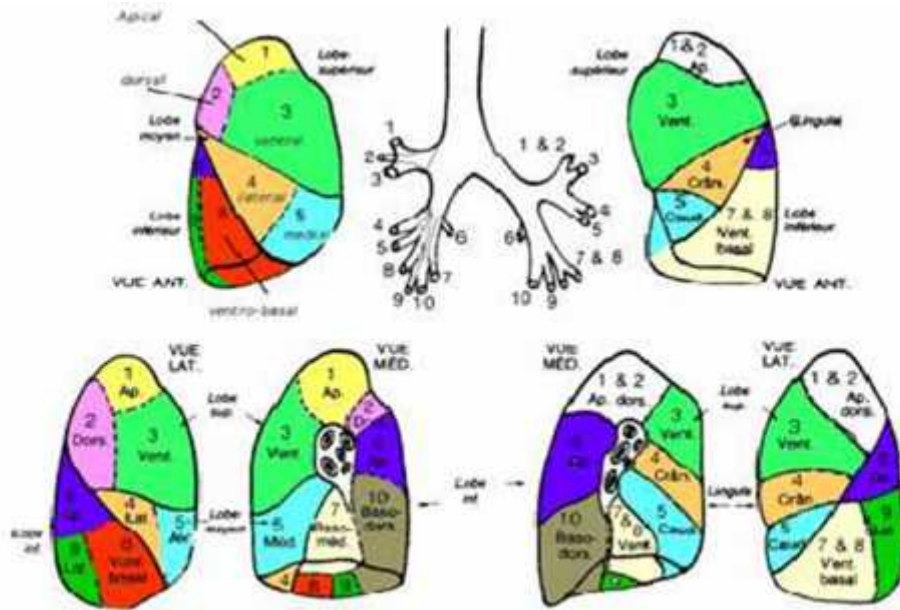


Figure 2: La segmentation pulmonaire. [5]

III.1.6. Les rapports :

Chaque poumon comporte :

Une base reposant sur le diaphragme, très concave, une face latérale, pariétale, convexe, répondant au gril costal en avant, latéralement et en arrière.

Les côtes laissent leur empreinte sur cette face, une face médiale, médiastinale, présente à sa partie moyenne le hile pulmonaire, dépression en forme de cratère et qui est l'orifice d'entrée du pédicule pulmonaire, c'est à dire des éléments broncho-vasculaires.

Le hile est entouré par un manchon pleural qui est prolongé vers le bas par le ligament triangulaire ou ligament pulmonaire.

Un sommet ou apex qui est le segment du poumon situé au-dessus de la première côte et qui contribue à former le dôme pleural.

Il est constitué de 2 portions :

- Une portion ventrale, convexe, très oblique en bas et en avant, presque vertical. Elle répond aux vaisseaux sub-claviers.
- Une portion dorsale, presque horizontale, qui répond au ganglion stellaire ou cervico-thoracique et aux racines nerveuses du plexus brachial.

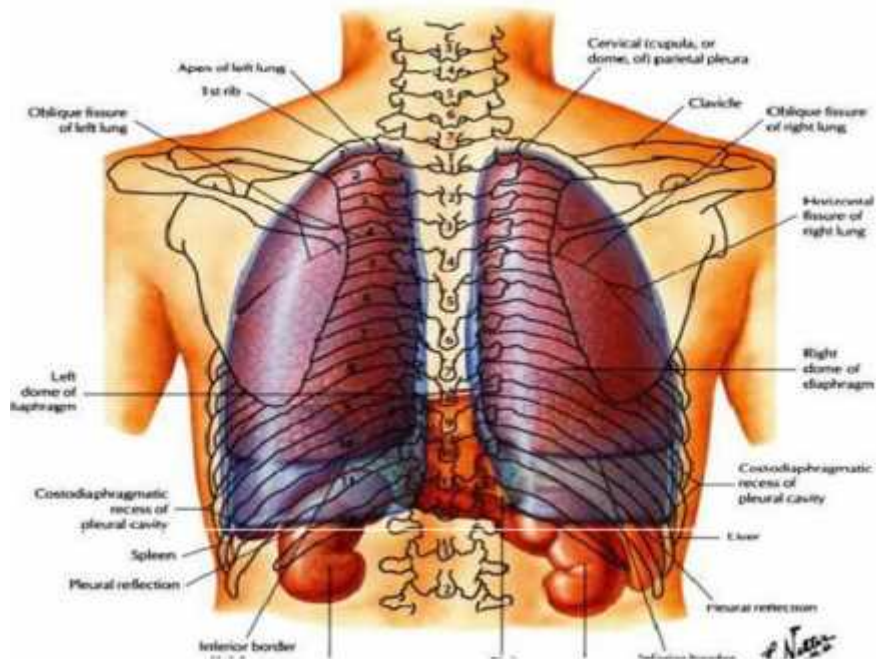


Figure 3: Rapport du poumon. [2]

III.1.7. Vascularisation pulmonaire : [2]

Le pédicule pulmonaire contient deux types d'éléments :

III.1.7.1. Les éléments fonctionnels :

Participent directement à l'hématose, représenté pour chaque poumon par :

- Une bronche souche.
- Les deux artères pulmonaires qui apportent au niveau des alvéoles un sang désaturé en oxygène.
- Les deux veines pulmonaires qui drainent le sang enrichi en oxygène.

III.1.7.2. Les éléments nourriciers :

Constitués par des artères, des veines, des nerfs et des lymphatiques :

- Les artères bronchiques assurent la nutrition des parois bronchiques, elles cheminent dans le tissu péri bronchique.
- Les veines bronchiques sont disposées en 2 groupes : Pré bronchique tributaire d'une veine pulmonaire.

Rétro bronchique tributaire de la veine hémi azygos à gauche et la veine azygos à droite.

- Les nerfs proviennent du :
 - Nerf vague à droite.
 - Nerf récurrent à gauche.
 - Des contingents sympathiques issus des ganglions : cervical inférieur, ainsi que des deuxièmes, troisièmes et quatrièmes ganglions thoraciques.

Ils sont Disposés en deux plexus antérieur et postérieur. Ils assurent l'innervation motrice des muscles lisses des bronches, vasomotrice pour les vaisseaux, et sensitive pour la muqueuse.

Il est important à signaler que le parenchyme pulmonaire est privé d'innervation sensitive, ce qui fait que les processus pathologiques restent longtemps asymptomatiques.

- **Les lymphatiques** : sont drainés par trois groupes de nœuds principaux : Les nœuds médiastinaux antérieur.

Les nœuds médiastinaux latéraux-trachéaux droits et gauches.

Les nœuds médiastinaux trachéo-bronchiques supérieur et inférieur : ces derniers sont communs aux 2 cotés et qui sont drainés par les nœuds latéraux trachéaux droits.

III.1.8. Facteurs physiologiques du développement pulmonaire : [3]

III.1.8.1. Liquide pulmonaire fœtal :

Des travaux expérimentaux ont permis de démontrer l'existence d'un liquide pulmonaire propre sécrété par l'épithélium pulmonaire, contenu dans la lumière bronchique et évacué via la trachée, soit par rejet dans le liquide amniotique, soit par déglutition.

III.1.8.2. Mouvements respiratoires fœtaux :

Leur rôle dans le développement du poumon fœtal est certain. Notés dès le premier trimestre, ces mouvements thoraciques entraînent des déplacements du liquide pulmonaire dans la trachée (induisant des variations de pression dans les espaces aériens), et sont essentiellement dus à l'action du diaphragme et des autres muscles respiratoires.

Ils sont d'une grande importance puisque la section des nerfs phréniques chez l'animal entraîne une hypoplasie pulmonaire.

III.1.8.3. Volume d'expansion pulmonaire :

L'ébauche pulmonaire a besoin, pour se développer, d'un espace intrathoracique (et indirectement intra-utérin) suffisant.

L'hypoplasie pulmonaire observée dans les anasarques graves en témoigne.

De plus, toute compression thoracique ou abdominale fœtale gêne le jeu diaphragmatique, et donc les mouvements respiratoires fœtaux, ce qui aggrave l'anomalie de développement du poumon fœtal.

III.1.8.4. Pressions pulmonaires :

L'équilibre entre les pressions et les volumes à l'intérieur des espaces aériens est indispensable au bon déroulement du développement pulmonaire.

L'augmentation des pressions intraluminales entraîne une réduction de la sécrétion de liquide intrapulmonaire.

III.1.8.5. Maturation biochimique pulmonaire :

C'est l'acquisition, par les cellules épithéliales, de la capacité à élaborer et à sécréter le surfactant pulmonaire, véritable film tensioactif recouvrant la surface alvéolaire et empêchant les alvéoles de se collaber.

Le surfactant régule l'homéostasie de l'alvéole et possède des propriétés antimicrobiennes. Les premières inclusions intracytoplasmiques apparaissent à la fin du stade canaliculaire.

III.1.9. Mécanismes de régulation du développement de l'appareil respiratoire :

Le développement de l'appareil respiratoire est influencé principalement par son environnement physique.

III.1.9.1. L'interaction mésenchyme épithélium [6] :

Dès la période embryonnaire, le mésenchyme joue un rôle inducteur fondamental dans les processus de ramification et de différenciation épithéliale.

Une greffe de mésenchyme distal sur l'épithélium de trachée induit la ramification et l'expression des marqueurs alvéolaires.

Une greffe de mésenchyme trachéal sur l'épithélium distal inhibe la ramification et induit l'expression d'un épithélium muco-ciliaire.

III.1.9.2. La matrice extracellulaire-élastine [6] :

La matrice extracellulaire joue un rôle essentiel comme support du parenchyme pulmonaire, mais elle possède également un rôle dynamique en régulant la différenciation

L'organisation et les fonctions de nombreux types cellulaires grâce à ses composants : collagène, laminines, protéoglycanes, fibronectines.

Les contrôles réciproques entre matrice extracellulaire et cellules pulmonaires représentent des facteurs essentiels de la régulation des processus de développement pulmonaire.

Le rôle des fibres d'élastine dans la régulation de l'alvéolisation est suggéré par l'apparition de fibres élastiques immédiatement avant le développement alvéolaire et par la présence constante de tissu élastique au sommet des septa secondaires.

Le blocage expérimental de l'agencement normal entre fibres d'élastine et de collagène inhibe la séptation, avec une réduction de moitié du nombre final d'alvéoles.

III.1.9.3. Métalloprotéases [7] :

Le métallopeptidases de la ME sont une classe de protéases capables de dégrader l'ensemble des constituants macromoléculaires de la ME.

Certaines de ces MMP sont libérées par les cellules résidentes du poumon (fibroblastes, cellules épithéliales, macrophage) et participent au renouvellement physiologique de ME pulmonaire.

L'activité de ces MMP est régulée par des inhibiteurs « TIMP ».

III.1.9.4. 4. Facteurs de croissance [7] :

VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor)

Le rôle du VEGF est bien démontré dans le développement pulmonaire postnatal. L'administration postnatale d'un inhibiteur sélectif du récepteur du VEGF (VEGFR2),

bloquant ainsi les signaux transmis par le VEGF, entraîne une diminution de la densité vasculaire, une diminution du nombre d'alvéoles et un élargissement de espaces aériens. Une régulation précise du niveau de VEGF est impérative : la surexpression de VEGF par l'épithélium respiratoire chez le fœtus de souris aboutit à des anomalies majeures et létales de la morphogène pulmonaire.

Très récemment, le VEGF a également été décrit comme capable d'induire *in vitro* la prolifération de cellules épithéliales pulmonaires fœtales humaines et de stimuler l'expression des protéines de surfactant par les pneumocytes II.

PDGF (Platelet -Derived Growth Factor-A):

L'action du PDGF-A permettrait plus particulièrement la migration vers les espaces distaux des précurseurs des myofibroblastes alvéolaires, présentant à leurs surface le récepteur PDGF-R α , et impliqués dans la synthèse d'élastine au cours de l'alvéologénèse.

FGF (Fibroblast Growth Factors) :

Le Kératinocyte Growth Factor (KGF ou FGF-7) est secrété par les cellules fibroblastiques. Son récepteur (KGF-R = FGF-R2 IIIb) est exprimé à la surface des cellules épithéliales.

Le KGF est donc particulièrement impliqué dans les interactions mésenchyme épithélium au cours du développement. Le KGF possède également un rôle important dans la protection et/ou la réparation épithéliale lors d'une agression.

III.1.9.5. Les cellules endothéliales [7] :

La régulation du tonus vasomoteur pulmonaire en période périnatale résulte d'un équilibre entre médiateurs vasodilatateurs et médiateurs vasoconstricteurs libérés par la cellule endothéliale. Parmi ces substances, le NO et l'endothéline 1 (ET-1) jouent un rôle majeur.

III.1.9.6. Acide rétinoïque :

Plusieurs travaux mettent en avant le rôle important de la vitamine A et de son dérivé actif, l'acide rétinoïque. Ce dernier régulerait les interactions épithélium/mésenchyme [6] et stimulerait directement la synthèse d'élastine par les fibroblastes dont la synthèse est capitale pour les processus de la séptation [7]

Les rétinoïdes sont également impliqués dans la maturation des pneumocytes II : un déficit prénatal en vitamine A s'accompagne, en dessous d'un certain seuil de rétinolémie, d'une diminution de 20 à 50 % de la synthèse des protéines spécifiques et des phospholipides du surfactant. [7]

III.1.9.7. Régulation hormonale de la maturation pulmonaire [7] :

III.1.9.7.1. Les glucocorticoïdes :

L'accélération physiologique de la maturation pulmonaire dans les dernières semaines de la période sacculaire est associée à un accroissement de la production de cortisol par le cortex surrénalien.

Les glucocorticoïdes contribuent à la maturation normale du surfactant.

III.1.9.7.2. Les hormones thyroïdiennes :

L'effet des hormones thyroïdiennes sur la maturation pulmonaire est expérimentalement bien établi. Les poumons de fœtus de lapin soumis à un traitement par la thyroxine ont une meilleure aération, un nombre plus important d'inclusions lamellaires et une maturation morphologique accélérée

Les hormones thyroïdiennes augmentent le taux des phospholipides du surfactant et exercent un effet important sur la croissance pulmonaire, notamment sur la formation des septa.

III.1.9.7.3. Les agonistes bêta-adrénergiques :

L'adénosine monophosphorique (AMP) cyclique, les inhibiteurs des phosphodiesterases et les agonistes bêta-adrénergiques augmentent la synthèse et la sécrétion de la phosphatidylcholine. L'AMP cyclique est un activateur direct de la transcription du gène de la protéine SP-A du surfactant.

III.1.9.8. Le contrôle génétique [6] :

Plusieurs gènes du développement sont impliqués tout au long de la morphogénèse pulmonaire. À titre d'exemple, NKX2.1, HNF-3b et GATA jouent un rôle important lors de l'individualisation de l'ébauche trachéale.

Chez l'animal, une invalidation des gènes homéotiques de la famille Hox (Hoxa-3 et Hoxa-5) est létale par insuffisance respiratoire. Lefty-1 est important pour l'acquisition de l'asymétrie pulmonaire.

D'autres gènes sont aussi importants :

- bmp4 et FGF-10 dans les ramifications bronchiques
- Shh dans la séparation trachée-œsophage
- facteurs de la famille transforming growth factor [TGF] b : l'invalidation du gène

TGF-b3 s'associe à un arrêt du développement pulmonaire au stade pseudoglandulaire .

L'invalidation du gène du PDGF-A entraîne chez les souris homozygotes (PDGF-

A-/-) une absence de séptation alvéolaire, une diminution des cellules musculaires lisses alvéolaires et une diminution des dépôts d'élastine. [7]

L'invalidation du gène de NOS-3 chez la souris, induit une hypertension pulmonaire et une vasoconstrictions pulmonaires accrue en réponse à l'hypoxie. [7]

III.1.9.9. Adéquation aux besoins en oxygène : [7]

Tout récemment vient d'être formulée l'hypothèse que la formation alvéolaire et la surface totale atteinte par les alvéoles sont directement proportionnées aux besoins de l'organisme et/ou à la disponibilité en oxygène.

Cette hypothèse repose en particulier sur l'observation de l'augmentation de surface alvéolaire dans les populations vivant en altitude.

Il semble donc exister, même au-delà de la période post-natale d'alvéologénèse, une certaine plasticité du nombre et de la surface alvéolaires.

Toutefois, les mécanismes moléculaires sous-jacents transduisant le signal entre l'oxygène et les cellules pulmonaires restent totalement inconnus.

III.1.10. Les nouveaux concepts en développement pulmonaire :

III.1.10.1. Micro ARN : [6]

Les données récentes indiquent que le micro ARN est essentiel pour le développement pulmonaire normal.

La suppression ciblée de Dicer, une enzyme clé dans le traitement des micro ARN, induit un développement anormal des voies aériennes et une apoptose excessive des poumons.

III.1.10.2. Les cellules souches progénitrices : [8]

La réparation du poumon lésé est classiquement attribuée à une prolifération cellulaire in situ et une conversion phénotypique des cellules résidentes, telles que les cellules de Clara ou les pneumocytes de type II. En fait, il existe un possible remplacement des cellules lésées par des cellules souches circulantes d'origine médullaire.

Il est possible de mettre en évidence ce phénomène chez la souris par microchimérisme : Brown et al ont montré que les cellules progénitrices d'origine médullaire étaient capables de repeupler l'épithélium lésé de la souris.

Dans le but de réparer les tissus lésés, il est essentiel d'identifier la filiation des cellules qui les constituent, en remontant jusqu'aux cellules progénitrices et leur localisation à l'état normal. Les données sont encore très parcellaires.

Ainsi, pour l'épithélium bronchique, Borthwick et al. ont démontré que le renouvellement des cellules épithéliales s'opérait à partir des cellules basales, mais aussi et surtout à partir de cellules souches localisées dans des niches des canaux glandulaires de la trachée, près du cartilage. Cette zone est en connexion avec les vaisseaux sanguins et les nerfs qui pénètrent l'épithélium de surface. Elles se situent dans une position stratégique pour intervenir en cas de besoin. En cas d'agression, ces cellules sont capables de proliférer et de régénérer l'épithélium en conjonction avec les cellules basales qui ont un développement plus lent.

Quant à la possibilité d'utilisation de ces cellules chez l'homme, comme moyen à corriger les erreurs de développement pulmonaire (Hypoplasie pulmonaire), reste un sujet de débat. [10]

III.1.10.3. Rappel embryologique sur le développement de l'appareil respiratoire

:

Nous distinguerons successivement le développement embryonnaire du poumon, puis celui des vaisseaux, tout en sachant leur étroite intrication.

Développement pulmonaire: Le développement pulmonaire s'effectue en deux étapes principales, intra-utérine et postnatale.

III.1.10.4. Développement pulmonaire :

En tant qu'organe respiratoire le poumon n'est pas nécessaire au cours de la vie intra- utérine.

Il doit toutefois être développé au point de pouvoir être immédiatement fonctionnel au moment de la naissance. C'est pour cela que le développement pulmonaire s'étend depuis la période embryonnaire, en passant par la période fœtale, jusqu'après la naissance.[4]

Le développement intra-utérin peut se scinder en quatre périodes distinctes

TABLEAU 11-1 STADES DU DÉVELOPPEMENT PULMONAIRE HUMAIN		
Stade du développement	Période	Événements
Embryonnaire	Vingt-six jours à six semaines	Le diverticule respiratoire naît d'une évagination ventrale de l'endoderme de l'intestin antérieur et subit trois poussées initiales de bourgeonnement produisant successivement les primordia des deux poumons, des lobes pulmonaires et des segments broncho-pulmonaires ; la tige du diverticule donne la trachée et le larynx.
Pseudoglandulaire	Six à seize semaines	L'arbre respiratoire subit 14 générations supplémentaires de ramifications jusqu'à la formation des bronchioles terminales
Canaliculaire	Seize à vingt-huit semaines	Chaque bronchiole terminale se partage en deux ou plusieurs bronchioles respiratoires. Les vaisseaux respiratoires commencent à se développer. Au cours de ce processus, les vaisseaux sanguins entrent en contact étroit avec l'épithélium pulmonaire. Celui-ci commence également à se différencier en types cellulaires spécialisés (cellules ciliées, sécrétrices et neuro-endocrines, du côté proximal et précurseurs des cellules alvéolaires de type I et II, distalement).
Sacculaire	Vingt-huit à trente-six semaines	Les bronchioles respiratoires se divisent pour former les sacs terminaux (alvéoles primitives). De nouveaux sacs terminaux continuent à être produits jusqu'à l'enfance.
Alvéolaire	Trente-six semaines jusqu'au terme	Les alvéoles acquièrent leur maturité

Figure 4: Stades du développement du poumon humain. [9]

III.1.10.4.1. Stade embryonnaire : 22 jours- 6 semaines [4]

Il débute avec la formation d'une gouttière dans la partie ventrale du pharynx, le sillon laryngotrachéal. Après quelques jours un bourgeon se forme à sa partie distale, il s'agit de l'ébauche pulmonaire.

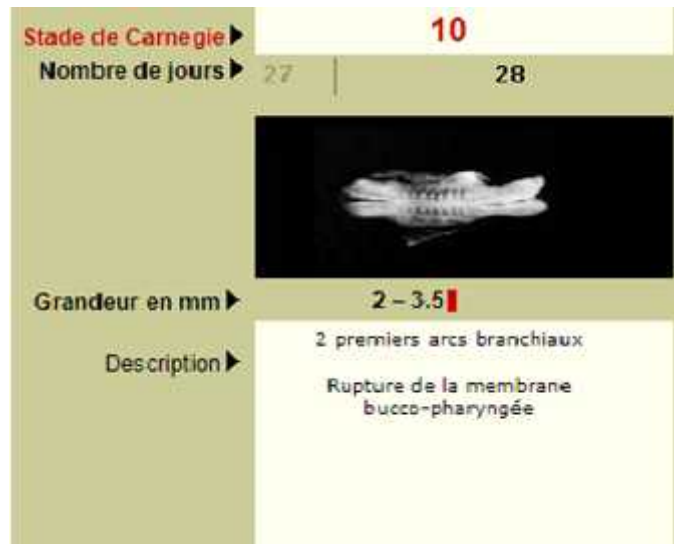


Figure 5: Formation du sillon laryngotrachéal. [4]



Figure 6: Formation de l'ébauche pulmonaire. [4]

Lors de sa division consécutive en deux bourgeons bronchiques primaires (ou bronches souches) le bourgeon gauche plus petit, est presque horizontal, alors que le bourgeon droit un peu plus grand s'étend parallèlement à l'œsophage et plus caudalement. Ainsi l'asymétrie pulmonaire, telle qu'elle est visible à l'âge adulte, est désormais établie.

Les divisions subséquentes des bourgeons endodermiques, à l'origine des bronches secondaires (ou lobaires), se feront également de manière inégale. À droite ils se forment trois

bourgeons, alors qu'à gauche ils ne s'en forment que deux, correspondant aux lobes pulmonaires ultérieurs.

Lors de l'étape suivante, correspondant à la fin de la période embryonnaire, les segments des différents lobes pulmonaires seront formés. A ce stade les vaisseaux pulmonaires avec leurs anastomoses définitives se sont également formés.

Les principales malformations survenant à ce stade : Fistule trachéo-oesophagienne, Sténose trachéale, Agénésie trachéale, Séquestration pulmonaire .

III.1.10.4.2. Stade pseudoglandulaire : 6 semaines-16 semaines [1]

Les éléments majeurs du poumon à l'exception des structures intervenant dans les échanges gazeux se forment. Ainsi les voies aériennes et les vaisseaux préacinaires se mettent en place.

A ce stade, les voies aériennes sont creuses mais borgnes. Elles sont totalement recouvertes d'un épithélium indifférencié.

Les principales anomalies survenant à ce stade: Le kyste bronchogénique, L'emphysème lobaire géant, La hernie diaphragmatique (fermeture du diaphragme durant cette phase).

III.1.10.4.3. Stade canaliculaire : 17 à 24 semaines [4]

C'est la phase capitale marquant l'apparition de la fonction respiratoire.

L'ensemble des unités respiratoires élémentaires dérivant d'une bronchiole terminale, forme un acinus. Chaque acinus comprend plusieurs générations (3 à 4) de bronchioles respiratoires, prolongées par un canal alvéolaire dont le bourgeonnement donnera un peu plus tardivement naissance aux sacs alvéolaires.

L'élément marquant de ce stade canaliculaire est la modification de l'épithélium, ainsi que du mésenchyme environnant.

Le long de l'acinus dérivant de la bronchiole terminale, le mésenchyme est envahi par un réseau de capillaires, ceignant les acini, et formant ainsi la structure de base pour les futurs échanges gazeux.

III.1.10.4.4. Stade sacculaire : de 25 à 36 semaines. [1]

La poursuite de l'arborisation respiratoire conduit à la naissance des canaux alvéolaires. Les cellules épithéliales acquièrent une différenciation proche de celle du nouveau-né : pneumocyte type I et II dans les secteurs aériens distaux, cellules ciliées et cellules de Clara dans les bronchioles. (Figure 4)

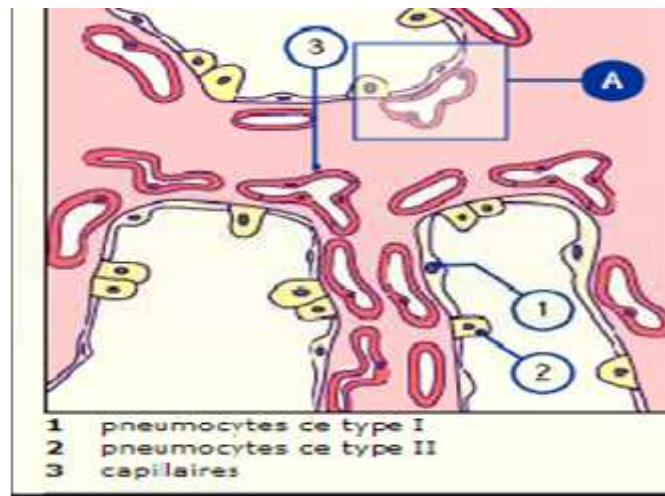


Figure 7: Image histologique au stade sacculaire [4]

Le mésenchyme se modifie également : il se réduit du fait de l'augmentation des espaces aériens, il s'enrichit d'un réseau de fibres élastiques et les capillaires s'arrangent au sein des sépta intersacculaires pour former un système de vascularisation dit en « double capillaire ».

La synthèse du surfactant s'accélère grâce à la mise en route d'une voie de synthèse rapide. C'est le stade d'aptitude à la vie extra-utérine.

III.1.10.4.5. Stade alvéolaire : à partir de 36 semaines de gestation [4]

Le stade alvéolaire commence à différents moments en fonction des auteurs. Il est probable qu'au cours des dernières semaines de grossesse ils se forment des nouveaux sacs alvéolaires donnant naissance simultanément aux premières alvéoles.

Le développement des alvéoles commence en périphérie et progresse de manière centripète. Le parenchyme formant les septa primaires entre les sacs alvéolaires est constitué par une double épaisseur de capillaires.

Avant la naissance déjà, les sacs alvéolaires présentent une structure de plus en plus complexe. Il se forme le long des septa primaires un grand nombre de « petites poches ». Ces dernières grandissent rapidement et divisent les sacs alvéolaires en sous unités plus petites, les alvéoles, qui sont délimitées par les septa secondaires.

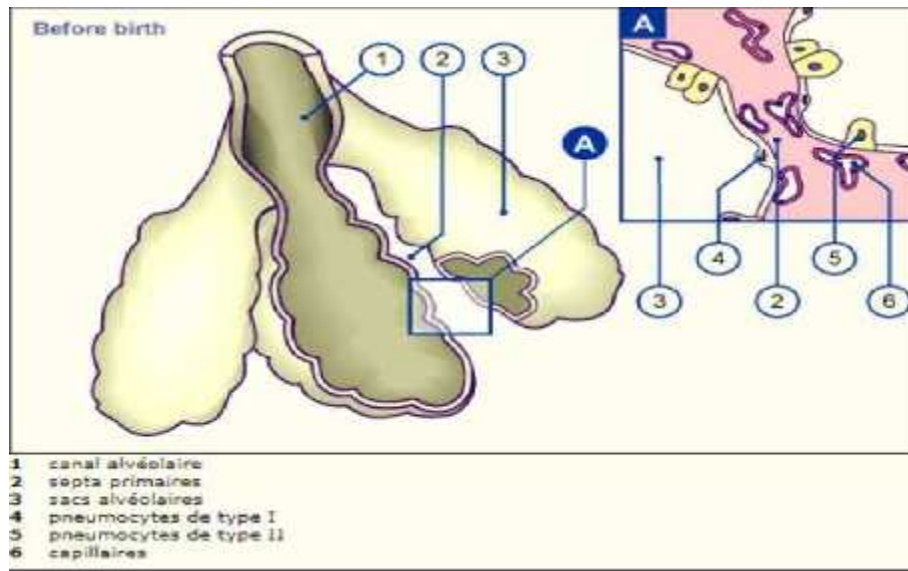


Figure 8: Stade alvéolaire avant la naissance [4]

Les études de microscopie électronique ont montré que partout où de telles alvéoles se développent, elles sont entourées de fibres élastiques, formant ainsi les septa interstitiels entre deux réseaux capillaires.

Leur nombre s'accroît massivement au cours des six premiers mois de vie.

Cette alvéolisation, et partant la formation de septa secondaires, se poursuivrait dans une moindre mesure jusqu'à la 1.5e année de vie. Chez le nouveau-né à terme le nombre d'alvéoles est estimé globalement au tiers des 300 millions alvéoles définitives.

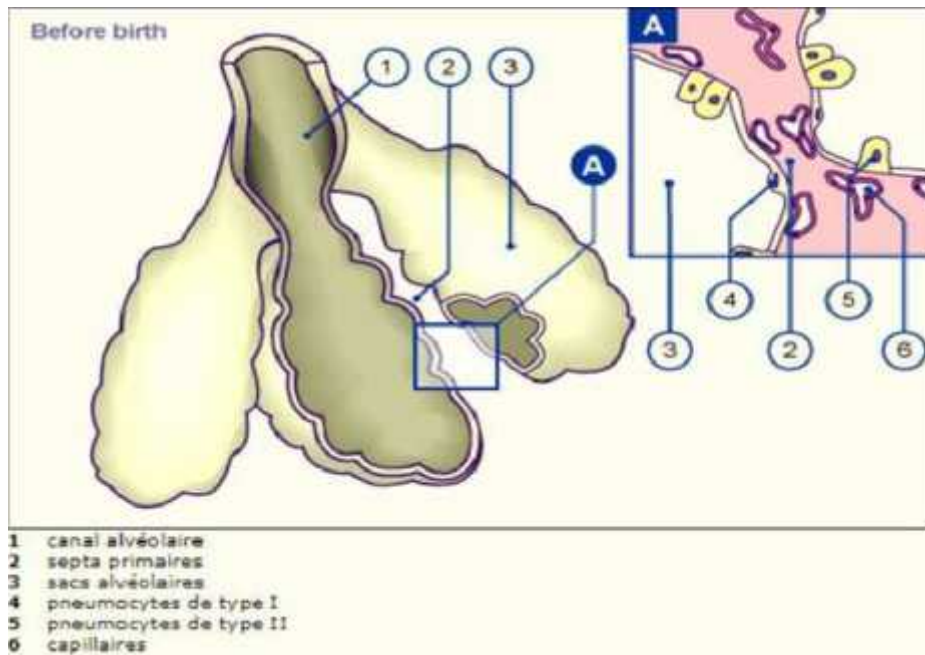


Figure 9: Stade alvéolaire après la naissance. [4]

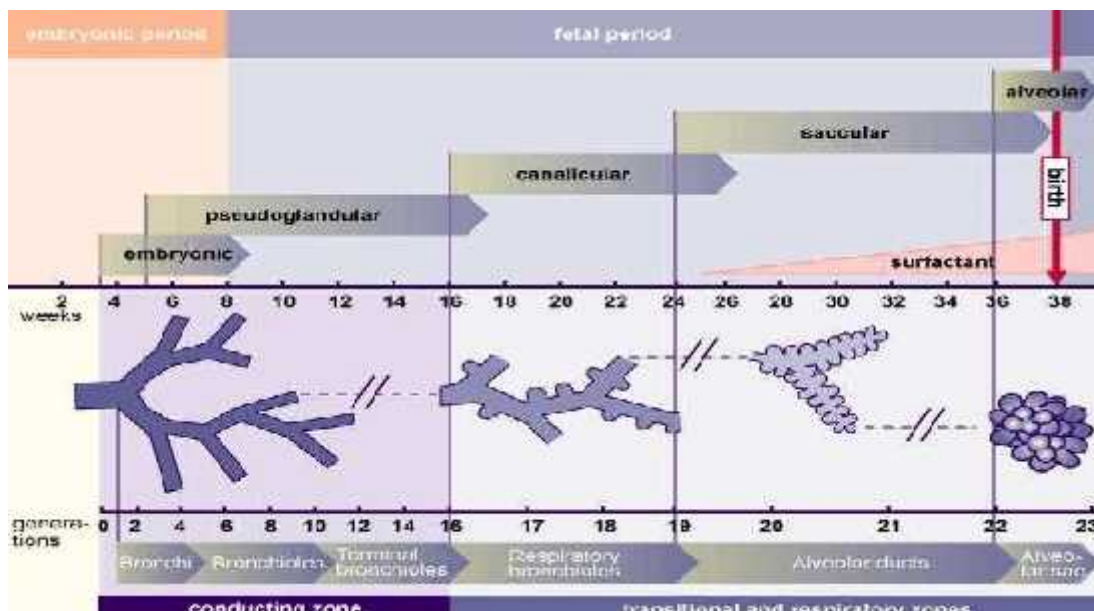


Figure 10 : Vue d'ensemble du développement pulmonaire prénatal. [4]

III.1.10.5. Développement vasculaire pulmonaire :

La surface d'échange entre l'air et le capillaire est d'environ 3 à 4 m² à la naissance pour passer à 32 m² à l'âge de 8 ans, puis à 75 m² à l'âge adulte. Il semble que la multiplication des alvéoles se prolonge jusqu'à l'âge de 2 ou 3 ans et qu'au-delà, ce soit essentiellement l'augmentation de la surface alvéolaire qui contribue à l'augmentation des surfaces d'échange. Ce développement des voies aériennes se fait proportionnellement à la taille corporelle. D'une manière générale, le nombre d'alvéoles chez le garçon est plus élevé que chez la fille.

Nous distinguerons artificiellement le développement des vaisseaux périphériques et des vaisseaux centraux. En effet, l'évolution embryonnaire des portions proximales et distales des vaisseaux pulmonaires se fait de façon différente mais synchrone (fig. 4-2). Le développement des vaisseaux bronchiques sera évoqué ensuite [10].

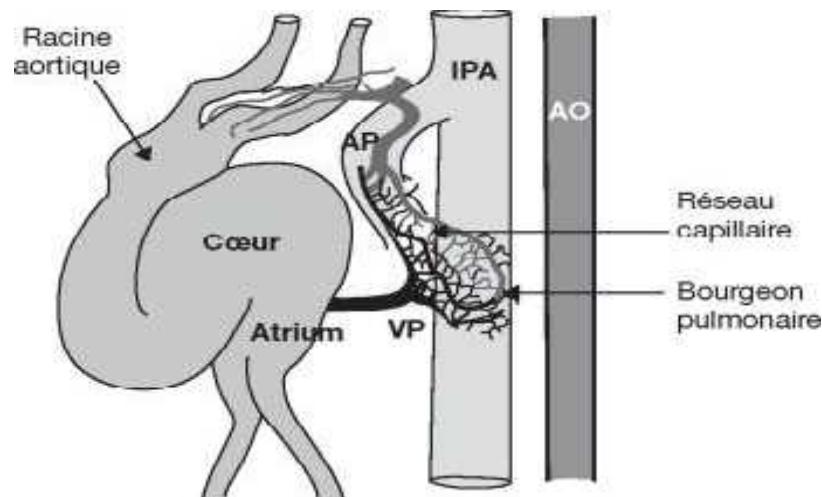


Figure 11: Illustration schématique du développement des vaisseaux pulmonaires résultant d'une reconstruction de coupes sériées d'un embryon humain de 34 jours.

III.1.10.6. Vaisseaux pulmonaires périphériques

À partir d'études expérimentales récentes, il a été possible, grâce à un immunomarquage de cellules endothéliales et musculaires lisses, de découvrir dès le 28^e jour des groupes de cellules endothéliales autour des bourgeons bronchiques primitifs au sein du mésenchyme [11]. Au 34^e jour, ces cellules s'organisent en plexus capillaires (plexus de Huntington) alimentés primitivement par des artères segmentaires ventrales de l'aorte dorsale et se drainant vers les veines systémiques cardinales et ombilicovitellines. Autour de chaque nouveau bourgeon

bronchique et à une distance déterminée de l'épithélium, apparaissent des structures tubulaires dont la coalescence s'effectue longitudinalement par rapport aux voies aériennes. Ces structures tubulaires sont à l'origine de la constitution des artères et des veines pulmonaires périphériques primitives. La fusion des plexus et de ces structures tubulaires constitue l'ensemble du réseau vasculaire pulmonaire primitif périphérique. Initialement, artères et veines sont situées à égale distance des voies aériennes. Progressivement, si les artères restent proches des structures aériennes, les veines s'en séparent pour rejoindre leur topographie définitive périlobulaire. Une telle distribution explique peut-être la *différence de structure entre les parois artérielles et veineuses* : les parois artérielles sont investies par des cellules musculaires lisses dérivées des bourgeons bronchiques adjacents en cours de développement pour constituer leur tunique profonde. À l'inverse, les parois veineuses sont constituées principalement de cellules fibroblastiques provenant du mésenchyme pulmonaire environnant[10].

Des facteurs de croissance provenant des cellules endothéliales et des cellules mésenchymateuses contribuent à la formation des vaisseaux pulmonaires au sein du mésenchyme. De même, les structures vasculaires contrôlent la croissance des voies aériennes, surtout les alvéoles.

III.1.10.7. Vaisseaux pulmonaires centraux

III.1.10.7.1. Artères pulmonaires

L'artère pulmonaire dérive du 6^e arc aortique qui contribue à la formation de la portion proximale des artères pulmonaires droite et gauche. L'artère pulmonaire droite va perdre toute connexion avec l'aorte, alors que l'artère pulmonaire gauche conserve un lien avec l'aorte horizontale : le ductus arteriosus (canal artériel).

Pendant les périodes « embryonnaire » et « pseudo-glandulaire », le développement artériel se fait parallèlement aux voies aériennes. La connexion avec les vaisseaux périphériques en cours de développement s'effectue précocement. L'augmentation de calibre et de longueur des vaisseaux proximaux et le développement des capillaires se poursuivent jusqu'à l'âge de 8 ans.

Le tronc de l'artère pulmonaire provient de la scission du truncus arteriosus en racine de l'aorte et tronc de l'artère pulmonaire. Les artères pulmonaires se développent à partir du 6^e arc aortique. La partie proximale de l'arc va constituer la partie proximale des artères pulmonaires droite et gauche. À droite, la partie distale perd sa connexion avec l'arc artériel systémique alors

qu'à gauche, cette connexion persiste sous la forme du canal artériel. Ce développement est parallèle au développement des voies aériennes. Au stade fœtal, le diamètre et la longueur des vaisseaux augmentent ; en postnatal, on assiste à une augmentation du nombre de ramifications parallèle au développement alvéolaire qui se poursuit jusqu'à l'âge de 8 ans environ.

III.1.10.7.2. Veines pulmonaires

Le drainage veineux pulmonaire embryonnaire se fait primitivement par le plexus splanchnique vers les veines cardinales et les veines ombilicovitellines.

À partir de la région sino-atriale du tube cardiaque primitif se constituent deux évaginations, crâniale et caudale, qui s'étendent progressivement vers les structures veineuses périphériques des bourgeons pulmonaires. La portion caudale régresse, alors que la portion crâniale se développe pour constituer la veine pulmonaire commune qui entre en connexion avec le plexus splanchnique, drainant ainsi le poumon. Au cours de l'évolution, cette veine pulmonaire commune crâniale est incorporée dans l'atrium gauche en même temps que survient une oblitération de la grande majorité des connexions splanchniques pulmonaires. En fin de développement ne persistent que quatre veines pulmonaires se drainant vers l'atrium gauche.

Les veines pulmonaires n'existent pas au stade embryonnaire où le sang veineux pulmonaire se draine par les plexus splanchniques dans le système veineux systémique initial comportant les veines cardinales et ombilicovitellines. Des excroissances caudales et crâiales apparaissent à partir de la région sino-atriale du cœur et vont se prolonger vers le bourgeon pulmonaire. Il y a régression de la portion caudale et extension de la portion crâniale formant une veine commune qui vient finalement se connecter au plexus splanchnique qui draine le poumon. Cette veine pulmonaire commune est incorporée avec le temps dans le mur de l'atrium gauche, avec par ailleurs oblitération de la majorité des connexions pulmonaires splanchniques, laissant quatre veines pulmonaires aboutissant directement et indépendamment dans l'atrium gauche.

III.1.10.8. Circulation bronchique

Il existe deux hypothèses concernant l'évolution embryologique de la vascularisation bronchique :

- disparition de la vascularisation systémique des plexus de Huntington provenant de l'aorte à l'exception des artères bronchiques ;

-
- disparition *totale* de la circulation provenant de l'aorte dorsale sus-cœliaque ; cette disparition totale serait suivie de l'apparition secondaire vers la 9^e-10^e semaine de bourgeons vasculaires provenant de la face antérieure de l'aorte descendante ou des artères intercostales avec croissance vers l'arbre trachéobronchique puis connexion secondaire aux vaisseaux pulmonaires (10) ; les séquestrations pulmonaires, dans ce cas, seraient liées à la persistance anormale des artères systémiques primitives entraînées parfois dans la région sous-diaphragmatique en raison du glissement caudal du tronc cœliaque lors du développement en longueur de l'embryon.

Cette seconde hypothèse est concordante avec le fait qu'aucune artère bronchique n'est détectable embryologiquement avant la 8^e semaine de gestation.

À ce stade, une ou plusieurs petites *structures artérielles* provenant de l'aorte dorsale cheminent vers le poumon le long des cartilages des bronches souches. L'extension des vaisseaux bronchiques se fait parallèlement à la croissance des voies aériennes, sous l'action stimulante du cartilage. Il se constitue un double plexus autour des voies aériennes, sous-muqueux et péribronchique.

Sur le plan physiopathologique un défaut de développement des structures artérielles pulmonaires, comme dans l'atrésie pulmonaire, induit un développement compensateur des vaisseaux bronchiques.

Les veines bronchiques de petit calibre se drainent vers les veines pulmonaires, participant pour une faible part au shunt droite-gauche physiologique. À l'inverse, les veines bronchiques proximales convergent vers la région hilare pour rejoindre le système cardinal, puis l'atrium droit.

À l'état normal chez l'adulte, les artères bronchiques sont visibles jusque dans la périphérie des canaux alvéolaires. Elles participent à la vascularisation des bronches, de la trachée, de l'œsophage, des structures ganglionnaires médiastinales, de la plèvre médiastinale et des parois des structures vasculaires, médiastinales et pulmonaires. Des anastomoses bronchopulmonaires existent à trois niveaux : précapillaires (500 μ), par les vasa vasorum, et au niveau capillaire (5 μ), prédominant autour des canaux alvéolaires.

Les principales étapes embryologiques du développement pulmonaire et vasculaire servent de fil conducteur à la majorité des classifications des malformations congénitales respiratoires. Néanmoins, l'importance de l'embryologie varie d'une classification à l'autre [10].

IV. CLASSIFICATION:

IV.1. Classification de Jordan (1939), modifiée par Potter (1953) (12) :

Elle est basée sur les anomalies de taille :

- Agénésies
- Hypoplasie primitive
- Hypoplasie secondaire

IV.2. Classification de Breton et Dubois (1957) (12):

Elle fait intervenir l'importance de la malformation, on distingue :

➤ Les grandes malformations :

- Les agénésies
- Les aplasies
- Les hypoplasies pulmonaires

➤ Les localisations anormales du tissu broncho-pulmonaires :

- Les séquestrations kystiques
- Les kystes bronchogéniques du médiastin

➤ Les anomalies scissurales et bronchiques

➤ Les anomalies pulmonaires à participation malformative contestable :

- Les kystes aériens
- Les hamartomes pulmonaires

IV.3. La classification de Delarue et Coll (1959) (13):

Ils proposent une classification essentiellement pathogénique et classent les anomalies du développement selon le défaut de vascularisation à un niveau précis.

➤ **Les anomalies mineures :**

- Les sténoses bronchiques
- Les fistules broncho-oesophagiennes

➤ **Les anomalies majeures :**

- Agénésies : pulmonaires, lobaires (uni ou bilatérales)
- Aplasies : pulmonaires ou lobaires
- Hypoplasies : sans malformation parenchymateuse ou avec malformation kystique, on inclut dans ce dernier type de malformations : les kystes bronchogéniques intrapulmonaires et la malformation adénomatoïde kystique.
- Les séquestrations : extra et intralobaires bronchogéniques médiastinaux.

➤ **Les anomalies contestables :**

- Kystes aériques : bronchectasies kystiques et kystes intraparenchymateux
- Dysplasies cartilagineuses : emphysème lobaire congénital et les hamarto-chondromes.

Certains auteurs ajoutent à ce groupe d'anomalies les malformations vasculaires comme :

- Les fistules artério-veineuses
- Les anomalies du retour veineux
- Absence ou hypoplasie d'une branche, des deux branches ou du tronc de l'artère pulmonaire.

IV.4. Classification de Stocker pour les malformations adénomatoïde kystique pulmonaire :

Stocker a décrit l'aspect histologique, d'abord en trois types (1977), puis en cinq types, qu'il rapporte à des stades d'arrêt de maturation de l'arbre bronchique [14] :

En pratique, de nombreux aspects intermédiaires sont observés.

IV.4.1. La Classification des MAKP [15, 16, 17]

Type/topographie	Caractéristiques macroscopiques	Caractéristiques microscopiques	Âge au diagnostic, pronostic	Fréquence
0: trachéobronchique	Atteinte diffuse des cinq lobes	Kystes de diamètre < 0,5 cm, bordés d'un épithélium cilié pseudostratifié. Vaisseaux éloignés de ces structures rendant les échanges gazeux impossibles	Mort à la naissance (15)	< 2%
1: bronches distales/bronchioles proximales	Large kyste de 2 à 10 cm de diamètre	Kystes bordés d'un épithélium cilié cylindrique pseudostratifié Paroi contenant du muscle lisse et du tissu élastique Alvéoles adjacentes normales	Jusqu'à l'âge adulte	60 à 70%
2: bronchioles	Plusieurs petits kystes de 0,5 à 2 cm de diamètre	Petits kystes bordés d'un épithélium cylindrique ou cuboïde cilié Parois contenant du tissu élastique et une barrière fibromusculaire	Néonatal Mauvais pronostic Accompagné d'autres malformations	10 à 15%
3: bronchioles distales/alvéoles	Kystes < 0,5 cm; atteint souvent plusieurs lobes Aspect dense, de masse	Mélange de kystes et de tissu solide, prolifération adénomatoïde d'origine acinaire Kystes bordés d'un épithélium cuboïde non cilié	Néonatal Mauvais pronostic	5 à 10%
4: acinaire	Large kyste	Large kyste bordé de pneumocytes I et II	Néonatal et enfance Associé au blastome pleuropulmonaire	10 à 15%

Figure 12 : Tableau de classification des MAKP

V. DIAGNOSTIC

V.1. Le diagnostic anténatal : [18-26]

Le diagnostic en anténatal est le plus souvent porté lors de la deuxième échographie obligatoire de surveillance, dite « l'échographie morphologique » qui a lieu en deuxième semestre soit en moyenne entre la 21^{ème} et la 24^{ème} semaine d'aménorrhée(SA).

Le gynécologue-obstétricien est alors en première ligne pour dépister ces malformations et son outil principal est l'échographie. Par la suite, il va pouvoir faire appel à des échographistes spécialisés dans le diagnostic anténatal ainsi qu'à d'autres techniques d'imagerie (imagerie par résonance magnétique : IRM, notamment.)

V.2. Aspect échographique :

Le poumon fœtal normal apparaît à l'échographie d'une échogénicité similaire au foie et à la rate, soit une échogénicité moyenne, d'allure tissulaire.

En cas de malformation pulmonaire, il peut exister une variation (augmentation le plus souvent mais parfois une diminution) de l'échogénicité, c'est-à-dire de la brillance du parenchyme pulmonaire, et cela est d'autant plus évident qu'on le compare au foie ou à la rate.

On distingue trois aspects principaux pouvant faire évoquer une malformation pulmonaire en anténatale :

- Une hyperéchogénicité d'un lobe, ou plusieurs, voire de tout un poumon, voire bilatérale, est une des présentations les plus courantes qui n'oriente pas forcément vers un diagnostic particulier. Cet aspect du poumon hyperéchogène peut orienter vers une malformation très micro kystique (MAK type 3 avec kystes non visibles en dehors de l'anatomopathologie) mais n'est pas spécifique. Il peut tout aussi bien s'agir d'une séquestration ou d'un autre type de malformation associée comme cela est le cas le plus fréquemment à une rétention de mucus responsable d'une majoration de l'hyperéchogénicité.
- Un aspect microkystique (diamètre inférieur à 5 millimètre : mm) avec des kystes

liquidiens qui orientent vers une malformation adénomatoïde de type 2 et 3.

- Un aspect macrokystique (diamètre supérieur à 5 millimètre) qui oriente vers une MAK type 1, voire 4.

Ces trois aspects sont les présentations les plus fréquentes, mais il est également possible de se retrouver confronté à un poumon hétérogène comprenant des plages hyperéchogènes alternant avec des plages hypoéchogènes (mais toujours tissulaires).

Bien entendu, il peut exister des kystes de toutes tailles au sein d'un poumon hyperéchogène.

Adzick en 1985 propose une classification moins histologique mais plus échographique que celle de Stocker afin de guider le diagnostic anténatal : on distingue donc les malformations macrokystiques (diamètre supérieur à 5 mm) et microkystiques (ou masses hyperéchogènes et homogènes).

L'échographie fœtale, outre le diagnostic positif, permet de faire le bilan de complications potentielles et permet d'écarter les diagnostics différentiels.

Parmi les complications possibles des malformations pulmonaires, on recherche l'hydramnios, assez fréquent, qui survient par compression œsophagienne et trouble de la résorption du liquide amniotique par le poumon pathologique. A l'échographie, il se présente comme une augmentation de l'indice de liquide amniotique (ILA) soit un fœtus qui flotte dans une plus grande quantité de liquide amniotique anéchogène.

L'anasarque est également recherchée, qui est un facteur reconnu de mauvais pronostic vital. Il s'agit d'un épanchement de toutes les séreuses fœtales (ascite, épanchement pleural bilatéral, épanchement péricardique, voire œdème diffus sous cutané). L'hypothèse physiopathologique avancée est une compression du retour veineux, voire une compression cardiaque.

L'échographie permet enfin de rechercher une déviation médiastinale. Cette dernière n'est pas reconnue comme un facteur de mauvais pronostic vital. En revanche, elle peut être un indicateur de volume de la lésion (dont l'évaluation de la taille peut être faussée par différents mécanismes) et du risque de détresse respiratoire à la naissance.

Par ailleurs, on peut s'aider également du doppler couleur permet dans un premier temps de distinguer les lésions avasculaires (KB essentiellement) des lésions vascularisées. Parmi ces

dernières, le diagnostic peut être orienté en fonction de l'origine de la vascularisation : les malformations adénomatoïde kystiques sont en général vascularisées par des branches de l'artère pulmonaire, alors que les séquestrations le sont par une branche de l'aorte (circulation systémique). Le doppler pulsé montre des spectres de formes différentes selon l'origine aortique ou pulmonaire du flux.

Ainsi, le doppler couleur et le doppler pulsé enrichissent l'échographie fœtale et affinent le diagnostic, notamment en permettant de distinguer les SP des MAK.

L'échographie fœtale va également s'attacher à éliminer les différents diagnostics différentiels des malformations pulmonaires : hernie diaphragmatique, duplication œsophagienne, kyste neuroentérique, neuroblastome, tératome, sténose de l'artère trachéo-bronchique essentiellement.

Il est tout aussi important de dépister d'éventuelles malformations associées qui ne sont pas si rares. Ces malformations peuvent toucher différents organes : le rein (agénésie rénale), le cœur (tronc artériel commun, tétralogie de Fallot), le tube digestif (atrésie de l'œsophage, hernie diaphragmatique) et parfois le squelette. Ces chiffres justifient une échographie complète soigneuse, mais également la réalisation d'une échocardiographie fœtale par un cardiopédiatre.



Figure 13 : diagnostic anténatal d'une séquestration pulmonaire.



Figure 14: diagnostic d'une malformation adénomatoïde kystique.

V.3. Apport de l'IRM fœtale :

L'IRM fœtale, ciblée en fonction de la pathologie à explorer, est un outil diagnostique qui tend à se développer de plus en plus, du fait de sa faible innocuité et des images qu'elle permet d'obtenir, qui ne sont pas toujours accessibles à l'échographie.

En effet, l'échographie peut être limitée (mauvaise fenêtre échographique, position du fœtus, oligoamnios...). Mais elle est également utilisée pour préciser l'étendue des lésions vues à l'échographie, éliminer les diagnostics différentiels et étudier le développement du poumon sain .

L'IRM utilise un champ magnétique non irradiant, à priori inoffensif, mais dont les effets ne sont pas étudiés au stade de l'embryogenèse. Par précaution, il est admis de ne pas utiliser l'IRM au premier trimestre de grossesse.

Afin de pallier aux mouvements du fœtus qui entraînent de nombreux artefacts, il existe actuellement des possibilités d'acquisition dite « d'ultra-rapide IRM » qui diminuent ces artefacts. Ces techniques d'acquisition sont dites HASTE (Half-fourier Single Shot Turbospin Echo) ou FSSE (Fast Single Schot Echo). Elles permettent de réaliser une coupe en une seconde environ avec deux types de pondération : les séquences pondérées en T2 qui permettent l'étude anatomique et les séquences pondérées en T1 permettant une analyse de signal plus fonctionnelle. A partir des coupes de repérage, il faut débiter par des coupes pondérées en T2 sur la zone d'intérêt et au fur et à mesure trouver un plan anatomique. On réalise une acquisition dans les trois plans de l'espace (sagittal, coronal et transversal) en T2, complétée par au moins une séquence pondérée en T1.

En IRM, le poumon fœtal normal se présente en T2 comme un signal modérément élevé, homogène, plus intense que la paroi thoracique, moins intense que le liquide amniotique. D'une

manière générale, pour avoir quelques repères, il faut savoir que :

- Les structures à contenu liquidien sont caractérisées par un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2.
- Les structures solides présentent un signal intermédiaire en T1 et T2.
- Les structures riches en graisse sont en hyper signal en T1 hyposignal en T2.

Les lésions pulmonaires ont des aspects variables mais d'une manière générale, sont plus intense en T2 que le tissu pulmonaire normal. En revanche, le poumon normal mais comprimé par la lésion apparaît de signal moins intense.

Tout l'intérêt de l'IRM fœtale (en dehors de pallier à de mauvaises conditions échographiques éventuelles et de préciser la cartographie des lésions, qui peut être faussée par accumulation intrapulmonaire du mucus) réside dans la possibilité d'éliminer de façon précise les diagnostics différentiels et d'évaluer le degré d'hypoplasie pulmonaire en cas de lésions volumineuses. En effet, l'IRM permet une analyse fine et anatomique du contenu thoracique et abdominal. Elle permet notamment de différencier une malformation adénomatoïde kystique d'une hernie diaphragmatique, dont la prise en charge à la naissance sera particulièrement spécifique.

En ce qui concerne la différenciation entre les MAK et les séquestrations, l'IRM a un moindre rôle à jouer, l'échographie étant le plus souvent suffisante (surtout couplée au doppler), mais elle peut permettre de rectifier un diagnostic en mettant en évidence le vaisseau afférent naissant de l'aorte thoracique ou abdominale.

V.4. Facteurs de mauvais pronostic en imagerie :

En échographie ou en IRM, il est important de dégager les facteurs de mauvais pronostic (vital ou fonctionnel) in utéro et à la naissance, afin de guider la prise en charge anténatale et néonatale, et surtout d'apporter aux futurs parents l'information la plus claire et la plus appropriée possible.

De nombreuses études ont permis de dégager des facteurs de mauvais pronostic en anténatal: il ressort de façon unanime que l'anasarque est le facteur le plus péjoratif du point de vue du pronostic vital. Cependant, un cas est rapporté dans la littérature d'un fœtus présentant une ascite consécutive à une MAK, ayant survécu sans intervention in utéro, avec une régression spontanée

de l'ascite.

L'hydramnios par compression œsophagienne et anomalie de résorption de liquide amniotique par le poumon pathologique est également bien décrit. Cependant l'avis des auteurs diffère sur son caractère péjoratif quant au pronostic vital. Certains comme Barnes, Diamond ou Usui le considère au même titre que l'anasarque comme un facteur de très mauvais pronostic. D'autres, comme Bunduki, n'en font pas un facteur significativement associé à un mauvais pronostic, de même que la déviation médiastinale.

Cette dernière semble être d'avantage un facteur de mauvais pronostic fonctionnel qu'un facteur de mauvais pronostic vital. Il s'agit d'un indicateur de volume de la lésion qui, en général, devient proportionnellement moins importante au fur et à mesure de la croissance pulmonaire fœtale. Il peut être également intéressant de comparer le volume de la malformation à celui du poumon sain, comme cela se fait dans les hernies diaphragmatiques. Crombleholme, en 2002 rapporte un risque accru d'anasarque et donc de morbidité fœtale et néonatale en cas de CVR (CCAM Volume Ratio ; CCAM pour Congénital Cystic Adenomatoid Malformation) élevé (supérieur à 1.6). Usui, en 2004 propose d'utiliser le L /T : Lung to Thorax Transverse rapport : un L/T inférieur à 0,25 est prédictif d'hypoplasie pulmonaire et donc de mauvais pronostic vital ou de détresse respiratoire sévère à la naissance. Il existe également des techniques de planimétrie assistée par ordinateur qui mesurent la « cross sectional area) c'est-à-dire le pourcentage d'aire occupée par la masse par rapport à l'aire thoracique.

Quant à Barnes, en 2003, il n'impliquerait pas la taille de la lésion dans l'évaluation du pronostic mais plutôt la bilatéralité et le type 3 de MAK. Si la bilatéralité est effectivement rare, si elle se confirme en postnatal, elle peut alourdir le pronostic.

Il apparaît donc primordial d'avoir en anténatal une évaluation précise en imagerie, que ce soit en échographie ou en IRM si on la juge nécessaire, par un opérateur entraîné. De cela découleront l'information et les propositions de prise en charge qui seront fournies aux parents par le pneumopédiatre en collaboration avec les obstétriciens.

V.5. Bilans complémentaires en anténatal :

Ainsi que nous l'avons vu, il n'est pas rare d'avoir des malformations extra-pulmonaires associées (8% selon une méta-analyse de 2003) dont des malformations cardiaques (tronc artériel

commun et tétralogie de Fallot essentiellement).

Les chiffres sont très variables en fonction des études (de 1,5% à 35%) mais cela justifie une échocardiographie fœtale qui doit être réalisée par un cardiopédiatre.

En revanche, nous avons vu précédemment que les anomalies chromosomiques sont plus rares (1%) et surtout le plus souvent non accessibles à un caryotype standard (anomalies chromosomiques in situ, détectables uniquement au sein de la malformation). Le caryotype sur amniocentèse n'est donc plus systématique.

V.6. Intérêt du diagnostic anténatal :

D'une manière générale, le diagnostic anténatal permet, en ayant des informations sur l'état de santé du fœtus bien avant sa naissance, d'anticiper la prise en charge, de programmer les circonstances de la naissance (niveau de la maternité, déclenchement éventuel) et de préparer les futurs parents à accueillir leur nouveau-né avec un problème de santé. Son intérêt est d'autant plus marqué qu'il s'agit d'une pathologie où la prise en charge néonatale sera urgente et nécessitera une réanimation.

Dans le cas des malformations pulmonaires, dans la mesure où une grande majorité reste asymptomatique, le diagnostic anténatal devient une arme à double face : d'une part, il est d'une grande utilité en permettant de prendre en charge rapidement les lésions qui le nécessitent sans perte de temps ; d'autre part, se pose actuellement le problème de la prise en charge des petites lésions asymptomatiques non évolutives, dont on peut raisonnablement se demander s'il n'y en avait pas avant l'ère des échographies systématiques chez des enfants aujourd'hui devenus adultes sans la moindre complication.

Cet état des choses bouleverse la conduite à tenir, jusqu'alors codifiée, devant ces malformations, en particulier avec les MAK et les SP.

V.6.1. Le diagnostic postnatal [27-39]

Le diagnostic postnatal sera fait dans deux circonstances distinctes : soit le diagnostic a été évoqué en anténatal et il faut le confirmer après la naissance de l'enfant, soit il est fait sur symptômes spécifiques ou complications ou de façon fortuite. Dans tous les cas, le diagnostic ne pourra être affirmé avec certitude sur les lames d'anatomopathologie qu'après chirurgie. Tant que l'enfant n'est pas opéré ou s'il est décidé de ne pas l'opérer, le diagnostic posé reste une supposition

diagnostique.

Plusieurs outils sont à notre disposition afin d'étayer ces suppositions (ils nous aideront également à éliminer les diagnostics différentiels : duplication œsophagienne, tumeur thoracique à type neuroblastome, tératome, tumeur pulmonaire, pneumatocele post infectieuse essentiellement).

Dans notre étude tous les cas ont été diagnostiqué en postnatal, avec des tableaux cliniques différents: bronchopneumopathie, détresse respiratoire, dyspnée avec cyanose, une dyspnée isolée, ou une cyanose isolée.

V.6.2. La clinique :

Elle peut être différente en fonction du type de malformation pulmonaire. Il faut savoir qu'une MAK ou une SP non compliquées restent longtemps asymptomatiques. On retrouve en effet de nombreuses publications, dont celle de Papagiannopoulos en 2002, qui rapportent des séries de malformations pulmonaires diagnostiquées à l'âge adulte, soit sur complication spécifique, soit de manière fortuite. Il n'existe pas de symptômes spécifiques à moins d'une complication mécanique (pneumothorax) ou infectieuse (pneumopathie récidivante). Mais c'est donc en général la complication en elle-même qui est symptomatique. Les symptômes peuvent alors être une fièvre, douleur thoracique, altération de l'état général en cas de surinfection, ou une détresse respiratoire en cas de complications mécaniques (pneumothorax, hémithorax, infarcissement) qui sont rares en dehors de la période néonatale. Les complications néoplasiques sont en général longtemps asymptomatiques avant de se révéler par dissémination ou compression locale.

En ce qui concerne les Kystes Bronchogéniques, ils sont en revanche facilement symptomatiques par compression des structures adjacentes (dans notre série entre un et quatre mois). Les symptômes décrits sont la toux chronique, surinfection, l'hémoptysie, la dyspnée. Il faut également y penser devant un stridor ou un wheezing inhabituel chez un enfant qui n'évolue pas favorablement sous traitement habituel bien conduit. Cet effet de compression est naturellement plus précocement symptomatique en cas de kyste proximal (médiastinal) que distal.

L'emphysème lobaire géant est rarement diagnostiqué (du moins en tant que tel) en anténatal. Tant que le poumon reste fœtal, c'est-à-dire rempli de liquide, il peut passer inaperçu ou simuler une masse solide à type de MAK 3 microkystique. C'est après la naissance, quand le poumon du

nouveau-né se remplit d'air, que débute l'hyperinflation alvéolaire qui se majore au fil des cycles respiratoires, avec piégeage de l'air et refoulement du poumon sain. En fonction de l'étendue de la lésion, les symptômes sont plus ou moins précoces et intenses, allant de la grande détresse respiratoire néonatale à des symptômes pulmonaires aspécifiques tardifs, dans notre série l'âge de début de la symptomatologie était compris entre la naissance et 15 jours selon les cas, avec des tableaux de bronchopneumopathie, dyspnée et cyanose.

V.6.3. Examens Paracliniques :

V.6.3.1. Radiographie thoracique :

En dehors de l'évaluation clinique, la radiographie thoracique (RT) est le premier examen à réaliser devant une suspicion de malformation pulmonaire, qu'elle soit anténatale ou chez un enfant plus grand symptomatique.

La RT est prise de face, si possible en inspiration et en expiration, ce qui est de réalisation difficile chez le petit enfant. Il convient, comme toujours de l'analyser dans sa globalité et de façon systématique (contours osseux, parenchyme pulmonaire, silhouette cardiaque, place du médiastin). On s'attachera à dépister une opacité, présentant ou non en son sein des images kystiques remplies d'air donc hyperclaires.

Les MAK sont reliées à l'arbre bronchique normal : les kystes sont donc remplis d'air. Il en est de même pour l'ELG qui se présente comme de larges plages hyperclaires, remplies d'air, à parois très fines à peine visibles. A minima, il peut revêtir l'aspect d'une MAK de type 1 macrokystique.

En revanche, les séquestrations et les kystes bronchogénique, coupés de l'arbre bronchique normal, apparaîtront comme des opacités plus ou moins homogènes, d'allure tissulaire pour les SP, et plus liquidienne pour les KB, ce qui est souvent difficile à différencier sur une RT.

La RT permet également d'évaluer le refoulement des structures adjacentes (déviation médiastinale, déviation trachéale) et de détecter les complications, essentiellement mécaniques (pneumothorax). Elle est aussi, assez souvent pour le souligner, normale (avec des chiffres variant de 10% à 35%).

Dans notre série la radiographie thoracique était anormale chez tous les patients.

V.6.4. Scanner thoracique (TDM)

Le scanner thoracique (TDM) tient une place prépondérante dans le diagnostic d'une malformation pulmonaire, qu'elle soit de diagnostic anténatal ou postnatal.

Lorsque le diagnostic a été évoqué en anténatal, il est systématique de le proposer après la naissance, même si la radiographie thoracique est normale. Les algorithmes décisionnels sont variables en fonction des équipes.

Lorsque le diagnostic est évoqué en postnatal sur des symptômes, il faudra alors le réaliser sans délai, du moment que l'état clinique de l'enfant est stabilisé.

D'une manière générale, la TDM permet une analyse fine du parenchyme pulmonaire. Les kystes remplis d'air y apparaissent hyperclairs alors que ceux remplis de liquide sont moyennement denses. Les rapports anatomiques sont mieux visualisés. On peut utiliser l'injection d'un produit de contraste iodé afin de mettre en évidence un vaisseau afférent naissant de l'aorte.

La TDM a permis de poser le diagnostic chez tous nos patients.

V.6.5. Echographie thoracique :

L'échographie thoracique est performante dans les mains des radiopédiatres expérimentés, mais elle est gênée par la présence d'air. Néanmoins, les régions frontières, cervicothoracique et surtout médiastinoabdominale, sont analysables.

Elle a un intérêt surtout dans le diagnostic des séquestrations pulmonaires, couplée au doppler, elle permet de rechercher le vaisseau systémique, ce vaisseau anormal est bien visualisé lorsqu'il naît de l'aorte abdominale ou de l'une de ces branches ; lorsqu'il naît de l'aorte thoracique, la tomodensitométrie est plus performante.

V.6.6. Les autres examens :

Les autres examens sont effectués selon les cas : transit oeso-gastro-duodéal (fistules aérodigestives) en premier lieu ; l'IRM, performante pour les régions médiastinales. L'angiographie est actuellement d'indication limitée, sauf en cas de bilan cardiologique ou en vue d'une embolisation.

Les autres examens sont effectués selon les circonstances : endoscopie laryngo-trachéo-bronchique ; explorations fonctionnelles respiratoires ; scintigraphie pulmonaire ; gazométrie.

VI. L'IMAGERIE DES PRINCIPALES MALFORMATIONS

VI.1. Emphysème lobaire géant

VI.1.1. Radiographie thoracique :

La radiographie de thorax est l'examen essentiel au diagnostic. Elle montre l'asymétrie de transparence pulmonaire, avec une grande plage pulmonaire claire circonscrite. Ce territoire distendu refoule le parenchyme voisin, abaisse la coupole diaphragmatique souvent, écarte les espaces intercostaux. Ces éléments de compression se majorent en expiration, confirmant le trappage. Parfois, la distension est très volumineuse, avec aspect de grand hémithorax clair.

La présence d'éléments vasculaires au sein du parenchyme distendu est un signe radiologique très important, qui permet de faire la différence avec un pneumothorax ou un kyste pulmonaire. Il faut signaler le cas particulier d'une radiographie pratiquée immédiatement après la naissance, réalisant l'aspect d'une opacité pulmonaire localisée par rétention de liquide amniotique bronchioloalvéolaire, l'aération s'effectue 1 ou 2 jours plus tard [14].



Figure 15: Emphysème lobaire géant du lobe moyen droit

VI.1.2. Tomodensitométrie

Elle précise la topographie de la distension pulmonaire afin de programmer la chirurgie.

La zone pathologique apparaît sous forme d'une zone pulmonaire systématisée, hypodense, au sein de laquelle l'architecture pulmonaire est conservée, plus ou moins distordue [40].

Bien que tous les lobes puissent être affectés il existe une prédilection de zone : lobe supérieur gauche 42 % des cas > lobe moyen 35% > lobe supérieur droit 21%, les lobes inférieurs étant atteints dans moins de 1 % des cas [41]. L'atteinte peut également être segmentaire, ou s'étendre au-delà d'un lobe.

Les signes associés sont une atélectasie de compression des segments ou lobes pulmonaires adjacents, une déviation du médiastin en controlatéral, un élargissement des espaces intercostaux et une dépression diaphragmatique. Il peut être associé, dans 12 à 14% des cas à des anomalies cardiovasculaires qu'il conviendra de rechercher [41].

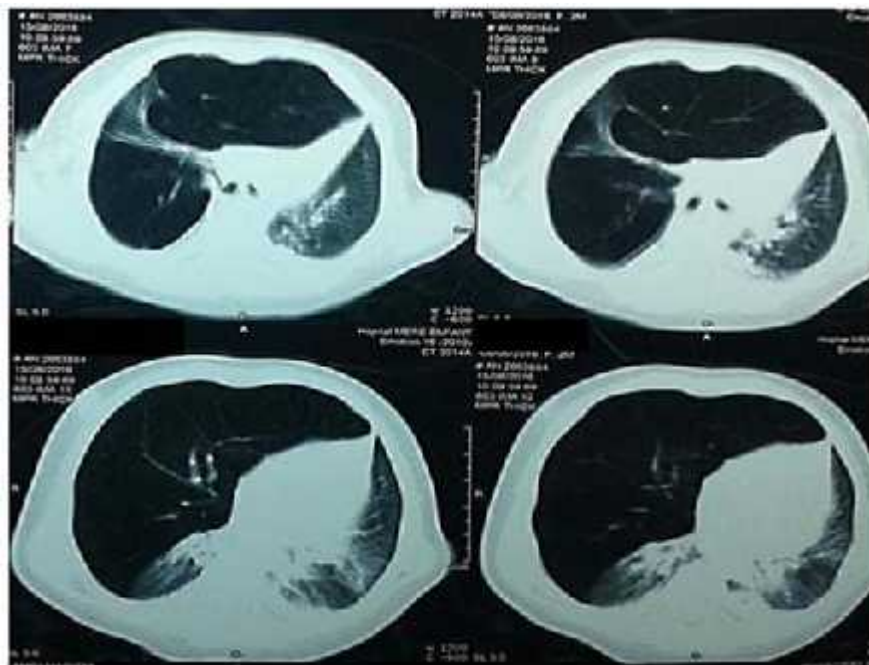


Figure 16:: TDM thoracique montrant un emphysème lobaire géant supéro-moyen droit

VI.1.3. La scintigraphie pulmonaire

La scintigraphie pulmonaire de perfusion montre une hypofixation traduisant l'hypovascularisation du lobe emphysémateux. 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 [42].

VI.1.4. L'endoscopie bronchique

La bronchoscopie a un intérêt étiologique et thérapeutique mais peut être grave risquant d'augmenter l'hyperdistension. Quelquefois, elle est nécessaire pour éliminer la présence d'un corps étranger intra-bronchique, un bouchon muqueux ou de rechercher une anomalie bronchique pouvant être responsable de l'emphysème [43].

VI.2. Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire

VI.2.1. Radiographie thoracique :

En période post-natale, la radiographie peut montrer une opacité plus ou moins homogène qui va s'aérer progressivement avec apparition d'une ou plusieurs lésions kystiques de taille variable en fonction du type histologique. Elle peut être responsable d'un grand poumon clair si les parois sont fines, imperceptibles en radiologie standard [40].

La malformation peut être responsable d'un effet de masse sur les structures adjacentes, responsable en particulier d'un déplacement du médiastin en controlatéral [44].



Figure 17: radiographie de thorax montrant une MAKP du lobe supérieur et moyen droit

VI.2.2. Tomodensitométrie

Les MAKP sont le plus souvent unilatérales et unifocales, restreintes à un lobe pulmonaire [45,46]. Elles sont décrites indifféremment dans les lobes pulmonaires droit et gauche, et semblent prédominer dans les lobes inférieurs [47].

Dans les formes macrokystiques (type 1 et 2), il retrouve des structures kystiques aériques bien délimitées, à parois fines, avec au moins une lésion de plus de 20 mm pour le type 1 et des lésions de taille homogène, mesurant entre 5 et 20 mm pour le type 2. La densité du tissu pulmonaire au contact est variable avec la possibilité de troubles de la ventilation (atélectasie, condensation). Dans le type 3, les microkystes ne sont pas distinguables et forment une masse hétérogène de condensation à contours mal définis. Le type 4, qui apparaît habituellement sous la forme de larges kystes, ne peut être distingué d'une forme kystique de blastome pleuropulmonaire [16,48].

Une vascularisation artérielle systémique doit être systématiquement recherchée, en particulier dans les types 2. Le reste du poumon se développe normalement [49].

La présence de parois épaissies, rehaussées après injection de produit de contraste et/ou d'un niveau hydro-aérique peuvent témoigner d'une infection. Le pneumothorax est une complication rare mais pouvant être révélatrice [40].



Figure 18 : TDM thoracique montrant une MAKP du lobe supérieur et moyen droit

VI.2.3. L'échographie thoracique :

Elle peut être contributive si la masse est périphérique.

Il n'est pas toujours facile de classifier par échographie les lésions d'une MAKP selon la classification de Stocker. **Adzick** a donc proposé une classification échographique en deux catégories [50] :

VI.2.4. Macro kystique

Avec un ou plusieurs kystes dont le diamètre est supérieur ou égal à 5mm, donc visibles en échographie. Ces lésions représentent 59 % des MAKP [51]. Regroupe les types I et II de Stocker

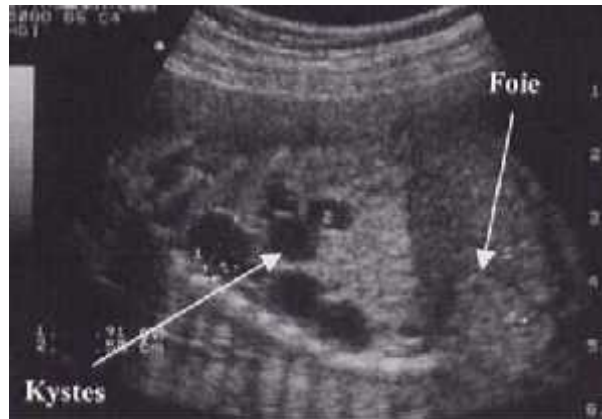


Figure 19: MAKP Macro kystique



Figure 20: MAKP Macro kystique

VI.2.5. Micro kystique

Avec des kystes de diamètre inférieur à 5 mm, donnant un aspect hyperéchogène à la lésion, dans 41 % des cas [51]. Regroupe le type III

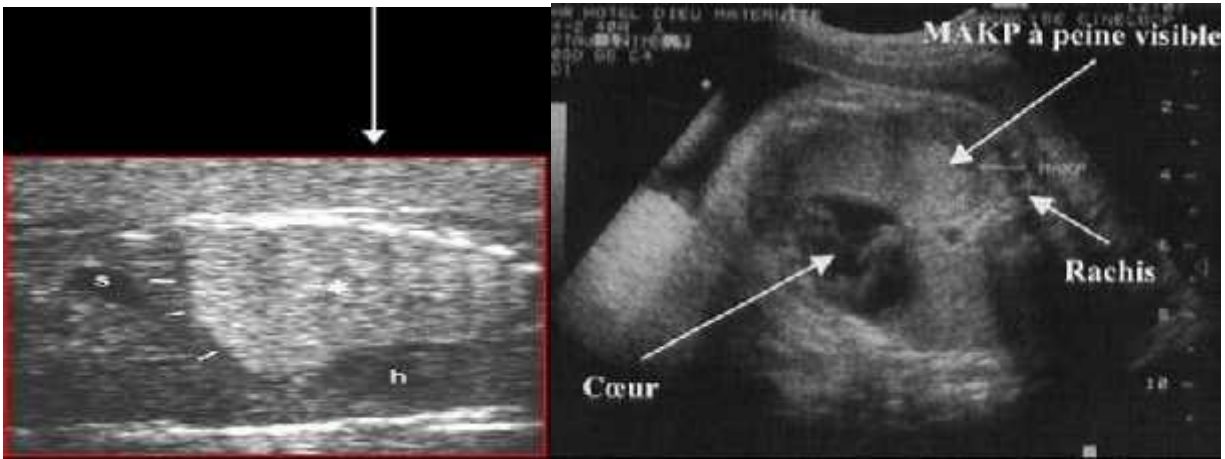


Figure 21: MAKP Microkystique

VI.2.6. Autre imagerie

L'IRM analyse le contenu de la malformation et précise son extension [52].

VI.3. Séquestration pulmonaire

VI.3.1. Radiographie thoracique

La SP peut revêtir plusieurs aspects dont le plus fréquent est une opacité homogène de densité hydrique ronde, ovalaire ou triangulaire et parfaitement délimitée. Ailleurs, il peut s'agir d'une opacité hétérogène avec des clartés gazeuses, d'images d'atélectasies segmentaires secondaires aux épisodes inflammatoires ou d'images de pneumonies [53].



Figure 22: Telethorax de séquestration pulmonaire du lobe inferieure de cote droit

VI.3.2. Tomodensitométrie

Elle permet le diagnostic de certitude et la caractérisation de l'anomalie. La lésion pulmonaire est localisée au niveau des lobes inférieurs dans 98 % des cas, le côté gauche étant plus fréquemment atteint (75 %), en général au niveau des segments postéro-basal et paracardiaque [41].

Les séquestrations extralobaires, le plus souvent de localisation intrathoracique, entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme, peuvent également être localisées au niveau de l'abdomen, du médiastin antérieur ou du médiastin postérieur [40].

L'aspect tomodensitométrique est variable ; le plus souvent, il existe une zone de condensation pulmonaire, homogène ou hétérogène qui peut s'associer à un piégeage aérique périphérique, à une bronchocèle, un bronchogramme liquidien ou, dans les formes frontières avec la MAKP, à des lésions kystiques aériques ou à contenu liquidien [40].

La tomodensitométrie permet la visualisation et la caractérisation des vaisseaux systémiques ainsi que l'évaluation du retour veineux [40].

Les deux types de séquestration sont vascularisés par une artère systémique anormale qui prend origine dans la majorité des cas de l'aorte descendante thoracique ou abdominale ou, occasionnellement, du tronc coélique, d'une artère splénique, intercostale, sous-clavière, mammaire voire coronaire. Dans 20 % des cas, plusieurs vaisseaux sont présents [54].

Le drainage veineux est variable. Dans la forme intra-lobaire, il s'effectue le plus souvent vers le système veineux pulmonaire, au niveau de la veine pulmonaire inférieure. Dans la séquestration extralobaire, il peut être pulmonaire ou systémique, généralement au niveau du système cave, azygos, moins fréquemment au niveau portal, sous-clavier voire au niveau des veines mammaires. La coexistence des deux types de drainage veineux est possible [54].

Une description précise et détaillée de la vascularisation est primordiale dans la programmation du traitement, qu'il soit chirurgical ou par radiologie interventionnelle, une attention particulière devant être portée à la description du nombre d'artères systémique et à l'existence de divisions précoces [41,55].

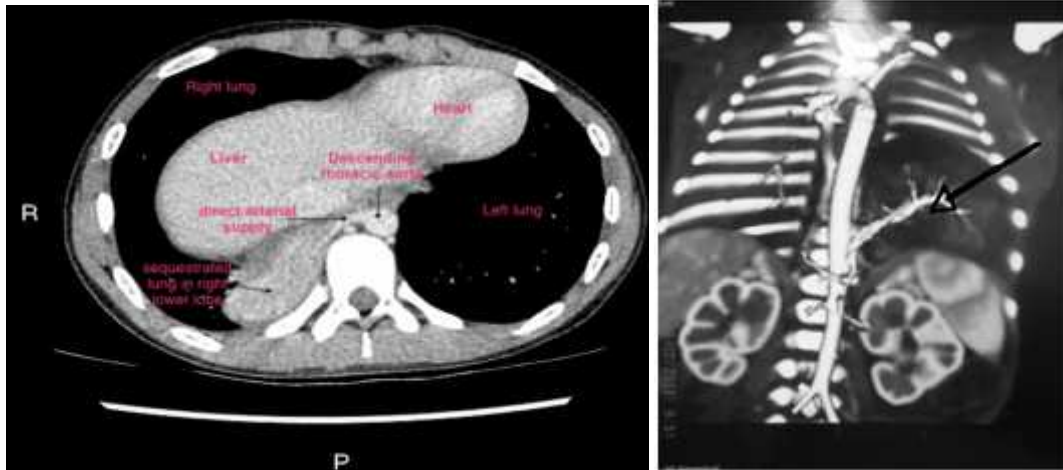


Figure 23: Angioscanner thoracique : image de séquestration intralobaire [14]

VI.3.3. Echographie thoracique

La localisation fréquente de ces lésions au niveau des lobes inférieurs et dans les segments postérieurs permet un abord échographique facile. Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'un pédicule vasculaire anormal naissant de l'aorte et vascularisant la lésion. Le Doppler facilite la recherche de ce pédicule. L'échographie peut montrer le retour veineux anormal dans le système cave en cas de séquestration extra-lobaire. Cette dernière se présente classiquement sous la forme d'une lésion hyperéchogène homogène. Les séquestrations intra-lobaires s'aèrent à la naissance et la mise en évidence du pédicule vasculaire est plus difficile mais reste possible [56].



Figure 24 : Echographie thoracique, masse située au-dessus du diaphragme vascularisé par un vaisseau systémique issu de l'aorte : séquestration extra-lobaire de la base gauche [14]

VI.3.4. Autres imagerie

L'IRM est un moyen encore plus performant que le scanner en particulier l'angio-IRM pour poser le diagnostic de séquestration pulmonaire en dehors des vaisseaux de calibre réduit ou thrombosés [53].

L'aortographie n'a plus d'indication diagnostique à l'heure actuelle et sa pratique est réservée désormais aux techniques d'embolisation [57].

VI.4. Kyste broncho génique :

VI.4.1. Radiographie standard

Il apparaît sous la forme d'une masse médio-médiastinale ou intra-parenchymateuse, de tonalité hydrique, à contours nets, associée à des signes indirects tels qu'un élargissement de la carène, un étirement et une compression des bronches souches, une atélectasie ou un piégeage aérique [44].

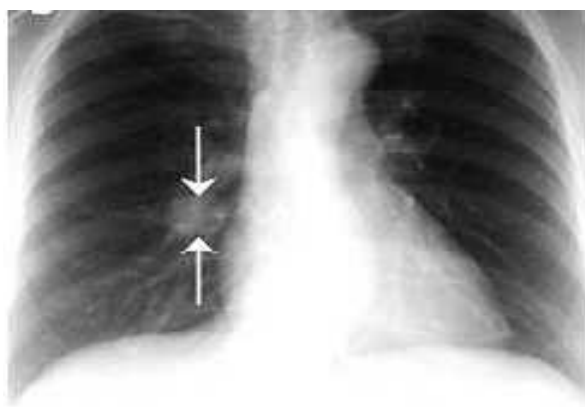


Figure 25: radiographie de thorax montrant un kyste bronchogénique de poumon droit : opacité arrondie paracardiaque droite, de tonalité hydrique [69]

VI.4.2. Tomodensitométrie

Lésion solitaire, arrondie ou ovale, bien limitée, dont le contenu apparaît homogène et de densité liquidienne, de 0 à 20 unités Hounsfield (UH) dans 50 % des cas ou supérieure en raison d'une composition protéique ou calcique [58]. Les parois kystiques sont fines voire imperceptibles, elles peuvent, rarement, se calcifier. Le contenu de la lésion ne se rehausse pas après injection de produit de contraste. Un contenu aérique au niveau du kyste est rare et traduit une communication avec le système des voies aériennes ou intestinales [40].

Un niveau hydro-aérique, un contenu hétérogène, cloisonné ou solide, un épaissement et un rehaussement intense des parois sont le plus souvent signes d'infection [59].

La tomodensitométrie doit analyser les rapports avec les structures adjacentes dans le cadre du bilan pré-chirurgical et rechercher en particulier un effet de masse sur l'arbre trachéo-

bronchique responsable de troubles de la ventilation pulmonaire à type d'atélectasie ou de piégeage aérique [40].

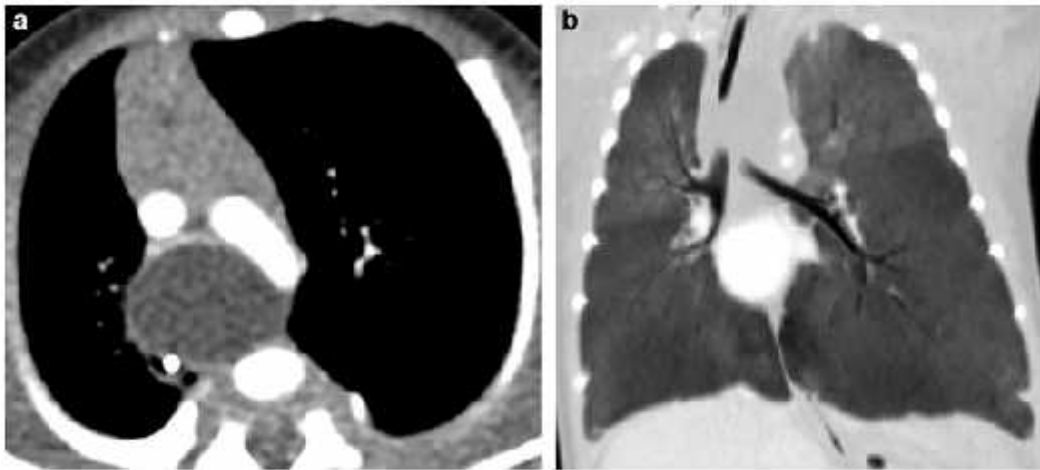


Figure 26 : TDM thoracique montrant un kyste broncho génique sous-carénaire [40]

VI.4.3. L'IRM

L'IRM est l'examen de choix pour le diagnostic des formes médiastinales. Le signal du contenu kystique peut être égal ou supérieur à celui du liquide céphalorachidien sur les séquences en pondération T2 et de signal variable en T1 en fonction de la composition du kyste [58].

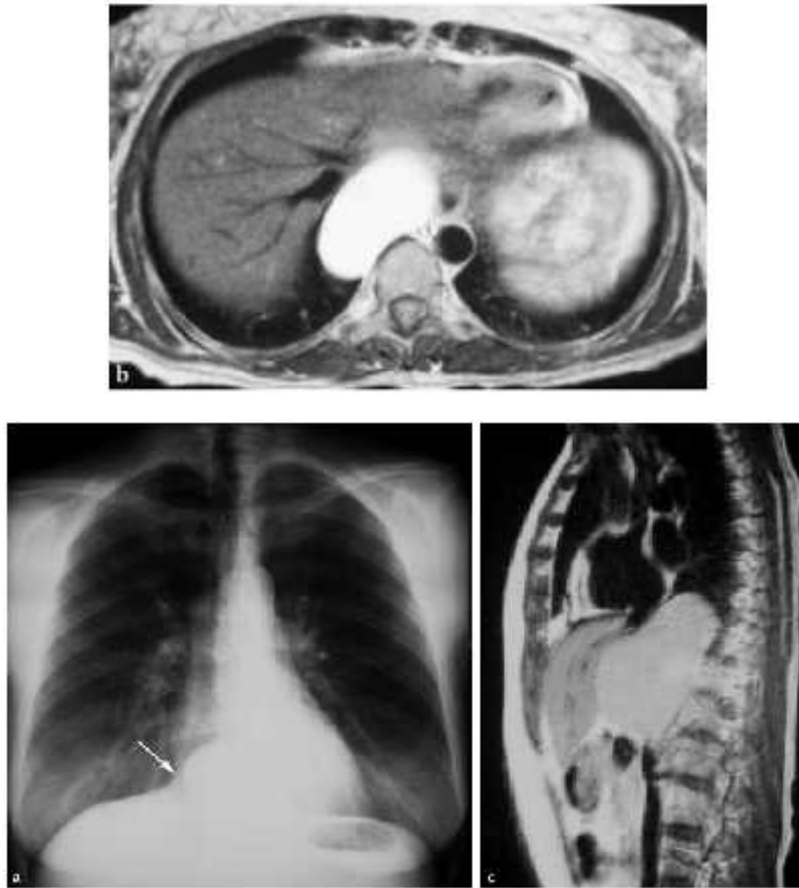


Figure 27: kyste bronchogénique thoraco-abominale en «sablier» [70]

a-Rx thorax : opacité arrondie médiastinale en projection cardiaque droite.

b-IRM axiale T1 : masse ovoïde médiastinale en hypersignal homogène.

c-IRM sagittale latéralisée à droite de la ligne médiane en T1 : Masse piriforme à renflement inférieur sous diaphragmatique refoulant le foie.

VI.4.4. Le transit œsophagien :

Le transit œsophagien montre typiquement l’empreinte du kyste sur la face antérieure de l’œsophage et le déplacement vers l’avant des voies aériennes [14, 61]. Mais, cet aspect n’est pas toujours spécifique, il peut être en rapport avec une artère pulmonaire gauche aberrante [62]. La sensibilité de cet examen était de 60% dans la série de KOSKAS et TOURNIER [62]. Par ailleurs, le transit baryté œsophagien peut être utile dans le diagnostic différentiel avec les duplications œsophagiennes et la hernie diaphragmatique [63].



Figure 28: Transit œsophagien : empreinte sur l'œsophage (flèche) d'un kyste bronchogénique latéral droit chez un enfant de 2 ans [14]

VI.4.5. La bronchoscopie

L'endoscopie bronchique contribue au diagnostic en mentionnant la topographie et le caractère extrinsèque de la compression, l'existence éventuelle d'une dyskinésie et d'une inflammation muqueuse, la mise en évidence d'un orifice fistuleux témoignant d'une communication entre l'arbre bronchique et le kyste [61,64]. Dans la série de KOSKAS et TOURNIER, la bronchoscopie a été contributive dans tous les cas et n'a jamais aggravé la condition respiratoire des patients [61].

VI.4.6. L'échographie

L'échographie thoracique est d'interprétation difficile en raison des artefacts liés aux côtes et à l'air, elle reste intéressante en cas de contact de l'opacité avec la paroi thoracique [66]. Ainsi quand elle est réalisée, elle confirme la nature liquide de la masse en montrant une formation kystique anéchogène à paroi fine [65].

VII. TRAITEMENT

Une résection chirurgicale est proposée de manière consensuelle pour les malformations pulmonaires symptomatiques. Lorsque la malformation se complique de détresse respiratoire, une

exérèse rapide est habituellement nécessaire. En cas de surinfection, l'exérèse sera le plus souvent réalisée à distance de l'épisode infectieux. En fonction des possibilités techniques, des caractéristiques morphologiques de l'enfant et de la tolérance respiratoire, une thoracotomie ou une thoracoscopie pourront être proposées. Quand cela est possible, une thoracoscopie de première intention est sûrement à privilégier : les séquelles cicatricielles sont très réduites (incisions de 5 ou 3 mm) et les douleurs postopératoires moins importantes du fait de l'absence d'écartement costal.

Par ailleurs, l'effet de magnification de l'optique et l'éclairage au contact de la zone de travail permettent une meilleure appréciation des détails anatomiques, y compris au niveau des culs-de-sac costo-diaphragmatiques. En revanche, le caractère inextensible de la cavité thoracique et la présence des côtes limitent les degrés de liberté des instruments et la prise de recul, particulièrement utiles pour l'exérèse des malformations volumineuses.

Dans le cas de MPC asymptomatique, lorsque la résection est décidée, l'intervention est habituellement réalisée entre six mois et deux ans. Plusieurs raisons expliquent cette tranche d'âge : le risque anesthésique moins important qu'au cours des tous premiers mois, la faible fréquence des complications de la MPC avant deux ans, le risque majoré de morbidité per et postopératoire en cas de chirurgie tardive et une potentielle meilleure compensation pulmonaire postopératoire. [71].

VIII. MATÉRIEL ET MÉTHODE

Il s'agit d'une étude rétrospective regroupant les cas de malformations pulmonaires

Congénitales qui ont été hospitalisés au service de Chirurgie Infantile CHU Dr Tidjani Damerdji de TLEMCEM.

Cette étude a été réalisée sur une période de 12 ans allant du mois de Novembre 2008 au Mois de Janvier 2020.

Durant cette période, le Service de CCI TLEMCEM a reçu 10 cas de malformations pulmonaires Congénitales réparties comme suit :

- 04 cas d'emphysèmes lobaires géants (ELG)
- 03 cas de malformations adénomatoïdes kystiques du poumon (MAKP)

-
- 02 cas de kystes broncho géniques (KB)
 - 01 cas de sequestration pulmonaire (SP)

Nous nous sommes intéressés lors de l'étude des dossiers de ces enfants aux critères suivants :

A. Sur le plan anamnestique :

- a. L'âge
- b. Le sexe

B. Sur le plan clinique :

1. L'Age d'apparition des symptômes
2. La symptomatologie

C. Sur le plan paraclinique :

1. Radiographie thoracique
2. La tomodensitométrie
3. Autres examens

D. Sur le plan thérapeutique :

1. Choix de l'intervention
2. Les voies d'abords
3. Suites opératoires

IX. OBSERVATIONS

IX.1. Observation N°1 : KB

Nous rapportons l'observation d'un nouveau-né âgée de de **17 jours** de sexe féminin qui a été explorée pour **un syndrome de détresse respiratoire** depuis la naissance ayant bénéficié d'un Telethorax et une scanner thoracique qui ont objectivé la présence d'une masse kystiques bien limitées de l'espace para trachéo œsophagien latéralisées du côté droit mesurant 45 et 31 mm de grand axe évoquant un kystes bronchogéniques. L'enfant a été opérée Elle a eu une résection des kystes.

-
-) Devant l'aspect à l'imagerie, le patient fut candidat de chirurgie.
 -) Le bilan préopératoire fait était sans particularité.
 -) Le compte rendu opératoire était le suivant :
 -) Malade sous AG, IV, en DLG .



Figure 29: téléthorax montrant une opacité de tonalité hydrique occupant la moitié supérieure de l'hémi-champ pulmonaire droit, avec un bord interne noyé dans le médiastin

-) Thoracotomie droite en regard du 5eme EIC droit.
-) L'exploration retrouve un gros kyste bronchogénique para trachéo œsophagien droit.
-) Dissection soigneuse du kyste par rapport à la bronche droite.
-) FPPP sur drain thoracique n° 14.

Le compte rendu anatomopathologique était en faveur d'un kyste bronchogénique.

Devant les bonnes suites opératoire, clinique et radiologique, le patient a été déclaré sortant avec un

RDV et Rx de contrôle dans un mois.



Figure 30: tomodensitométrie thoracique objectivant la présence d'une masse médiastinale kystique à contenu cloisonné



Figure 31: Ouverture et dissection minutieuse du kyste bronchogénique au contact du péricarde et la branche souche droite

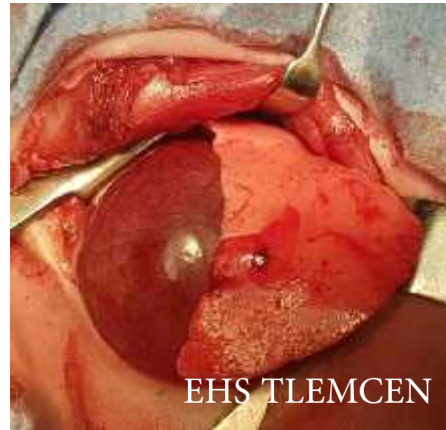
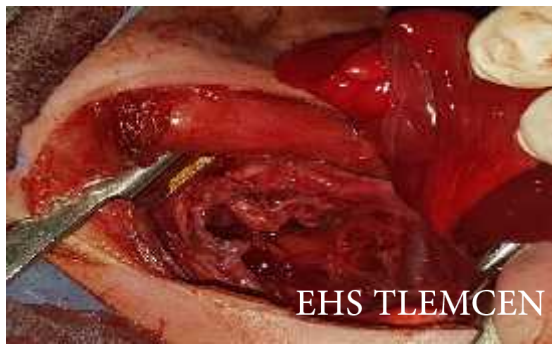


Figure 32: A- Tronc brachio-céphalique après résection B-Aspect en peropératoire du kyste bronchogénique

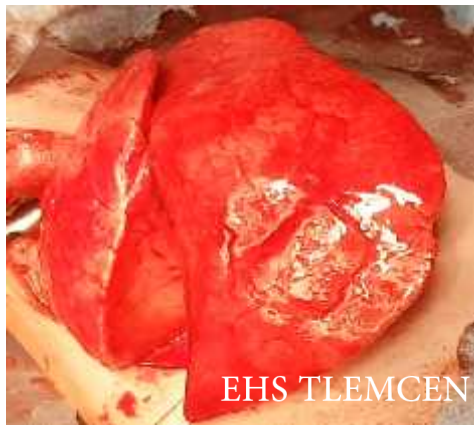


Figure 33: a- Aspect final après ré-expansion du poumon droit ; b-:Aspect macroscopique du kyste après résection

IX.2. Observation n° 2 : ELG

Il s'agit du nourrisson Z.D., de sexe masculin, âgé de 2 mois, sans ATCD pathologique particulier, qui se présente pour dyspnée évoluant depuis l'âge d'un mois.

Une Rx de thorax a été faite objectivant une hyperclarté supérieure gauche avec une hernie médiastinale, complétée par une TDM thoracique montrant un aspect en faveur d'un emphysème lobaire géant du lobe supérieur gauche.

Une cure chirurgicale a été indiquée et un bilan préopératoire a été fait revenant normal.

Le compte rendu opératoire a été le suivant :

-
-) Sous AG, thoracotomie postérolatérale gauche passant par le 5eme EIC.
 -) Le lobe supérieur est de couleur pale amphysémateux.
 -) ligature section des branche à destinée lobaire supérieure , de la veine pulmonaire supérieure et de l'artère pulmonaire.
 -) Section ligature par des points séparés de la bronche lobaire supérieure gauche.
 -) Aérostase.
 -) Couverture du moignon par la plèvre.
 -) Section de ligament triangulaire.
 -) FPPP sur 2 drains, antérieur et postérieur.

Le compte rendu anatomopathologique a été en faveur d'un emphysème lobaire géant.

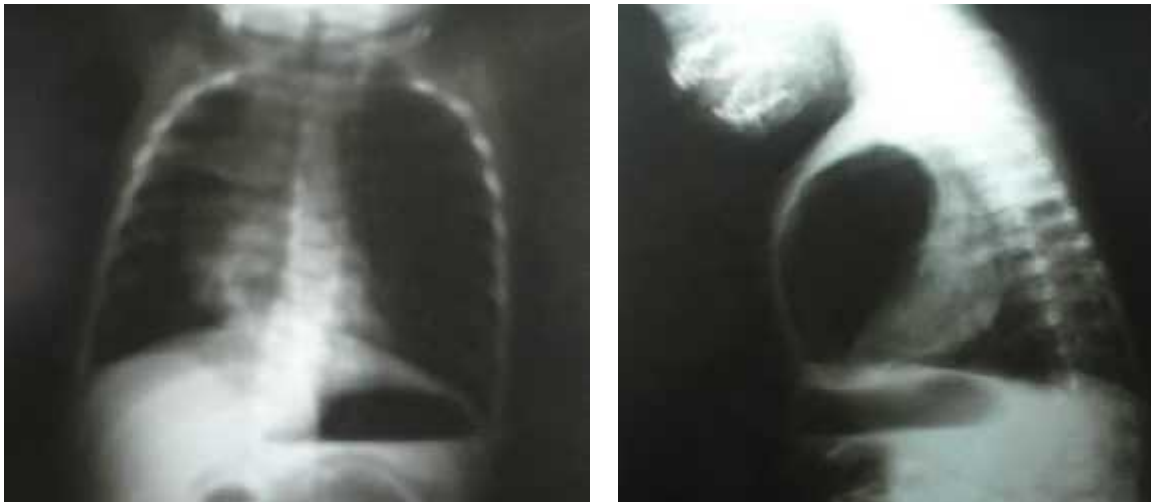


Figure 34: Rx de thorax de face et de profil d'un ELG gauche

Devant les bonnes suites post-opératoires, clinique et radiologique, le patient a été déclaré sortant avec RDV pour contrôle.



Figure 35: aspect peropératoire d'un ELG gauche

Figure 36: une TDM thoracique montrant un aspect en faveur d'un emphysème lobaire géant du lobe supérieur gauche



Figure 37: pièce de resection pour etude anatomopathologique

IX.3. Observation n° 3 : MAKP

Il s'agit d'un nourrisson B. J, de sexe féminin, âgée de 18 mois.

La symptomatologie semble remonter à 3 mois par l'installation d'une détresse respiratoire dans un contexte fébrile pour laquelle elle a été hospitalisée en service des urgences pédiatriques puis transférée en pédiatrie A où son infection pulmonaire a été jugulée puis elle nous a été adressée pour complément de prise en charge.

L'examen à l'admission a objectivé une patiente consciente, polypneïque, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique avec un examen pleuropulmonaire sans particularité.

Une Rx de thorax a été faite objectivant un aspect en nid d'abeille du lobe inférieur gauche, complétée par une TDM thoracique montrant une formation kystique multiloculée en faveur d'une MAKP du lobe inférieur gauche.

Le patient fut candidat de chirurgie à type de segmentectomie gauche.

Un bilan préopératoire a été lancé revenu normal en dehors d'une légère anémie hypochrome microcytaire.

Le compte rendu anatomopathologique était en faveur d'une MAKP.

En post opératoire, le patient a bien évolué sur le plan clinique et radiologique alors il a été déclaré sortant avec un RDV + Rx de contrôle dans un mois.

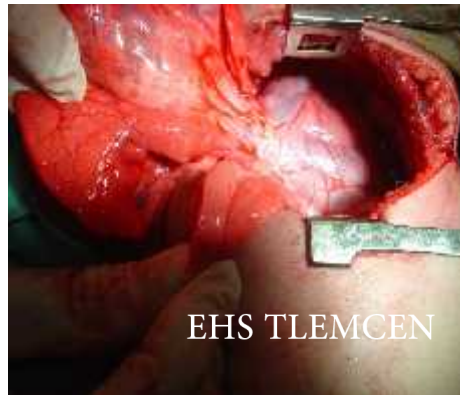


Figure 38: aspect macroscopique d'une MAKP

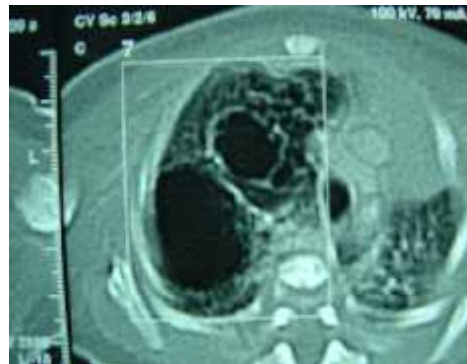


Figure 40: TDM en faveur d'une MAKP



**Figure 39: aspect
macroscopique d'une MAKP**



Figure 41: TTX en faveur d'une MAKP

IX.4. Observation n°4 : ELG bi-lobaire

Il s'agit d'un nouveau-né K.I (prématuré) de sexe masculin âgé de 3 jours hospitalisés au niveau de service de pédiatrie pour détresse respiratoire

Le bilan préopératoire fait était sans anomalies.

Le geste chirurgicale consiste à une thoracotomie

Exploration peropératoire : poumons fait hernie dans la plaie opératoire

la quasi-totalité du poumon atteint apparaît distendu crépitant à la palpation.

Une pneumectomie gauche a été indiquée.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

-) Malade sous AG, IV, DLD+ billot.
-) Incision en S italique à 1 travé de doigt de l'épine de l'omoplate.
-) Ouverture du muscle grand dorsal et dentelé.

-) L'exploration après passage entre 3ème EIC gauche a trouvé un LSG et LM Emphysémateux.
-) Repérage de l'artère + veine pulmonaire et section-ligature.
-) une pneumectomie gauche.
-) Hémostase soigneuse.
-) Lavage abondant au SS 9%.
-) FPPP sur drain thoracique en aspiration douce.

Le compte rendu anatomopathologique était en faveur d'un ELG.

N.B : L'évolution post opératoire est défavorable marquée par le décès du nouveau-né au 1er jour post opératoire malgré une réanimation.



Figure 42 : hyper clarté qui occupe l'hémothorax (Médiastin refoulé vers le coté sain)

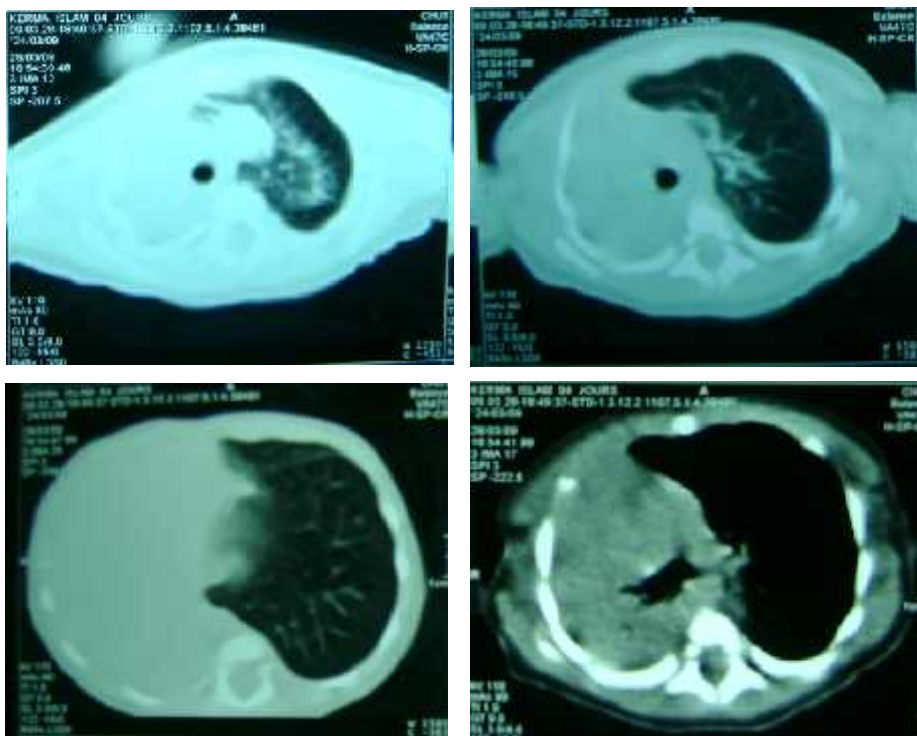


Figure 43 : TDM - hyper clarté pulmonaire hernie médiastinale antérieure

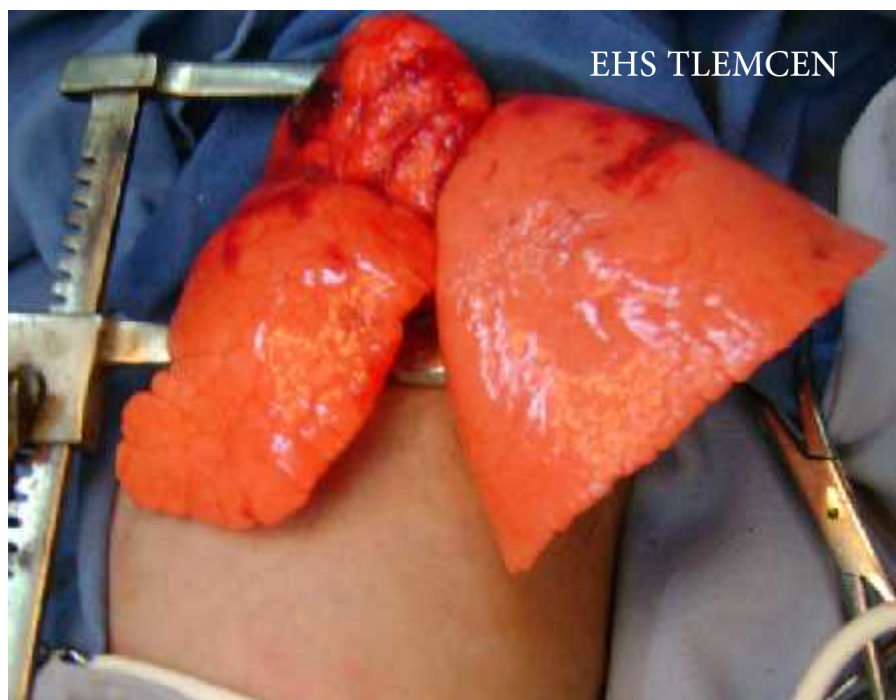


Figure 44 : Geste chirurgical per-opératoire

IX.5. Observation n°5 : MAKP

Il s'agit du nourrisson S.I de sexe masculin, âgé de 20 mois de sexe masculin, hospitalisé pour détresse respiratoire .Le début de la symptomatologie semble remonter à j5 de vie par l'installation d'une DRA avec fatigabilité à la tété évoluant dans un contexte fébrile d'où son hospitalisation au service de pédiatrie EHS Tlemcen.

À l'admission, l'examen clinique a trouvé un nrs tonique, réactif, apyrétique, polypneique à 52 cycle/min , tachycarde à 110battements/min, avec à l'examen pleuropulmonaire des signes de lutte : TSC,TSS ,battement des ailes du nez , ainsi que des râles ronflants bilatéraux à l'auscultation.

L'examen abdominal a objectivé un abdomen distendu avec hyper tympanisme, CVC et débord hépatique.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une Rx thoracique a été faite objectivant un syndrome bronchique hilo-basal droit, accompagnant une image aérique lobaire supérieure droite présentant de petites formation kystiques arrondies donnant un aspect en rayon de miel en faveur d'une maladie adénomatoïde kystique.

Un complément scanographique a été réalisé objectivant un processus lésionnel du lobe supérieur droit évoquant un poumon adénomatoïde.

Une cure chirurgicale a été indiquée.

Un bilan préopératoire a été réalisé qui est revenu sans anomalie

Le compte rendu opératoire était le suivant :

-) Sous AG, position latérale gauche.
-) Thoracotomie postéro- latérale droite passant par le 6 eme espace intercostal.
-) Libération de multiples adhérences entre le lobe supérieur droit et la paroi thoracique.
-) Ligature / section de la veines médiastinale antérieure.
-) Ligature / section de l'artère médiastinale antérieure.
-) Les malformations broncho-pulmonaires chez l'enfant
-) Libération difficile de la bronche lobaire supérieure imposant une ligature à proximité de sa trifurcation.
-) Absence de la petite scissure avec une grande scissure incomplète dans sa partie postérieure.
-) Libération du lobe supérieur des lobes moyen et inférieur.
-) Lobectomie supérieur droite.
-) Section du ligament triangulaire.
-) Lavage.
-) Vérification de l'aérostase.
-) Mise en place de deux drains thoraciques, antérieur et postérieur.
-) Fermeture plan par plan.

Le compte rendu anatomopathologique a été en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique du lobe supérieur droit.

Devant la bonne évolution clinique et radiologique, la malade a été déclarée sortante avec un RDV pour contrôle.



Figure 45:Rx objectivant une image aérique lobaire supérieure droite présentant de petites formation kystiques arrondies donnant un aspect en rayon de miel en faveur d'une maladie adénomatoïde kystique.

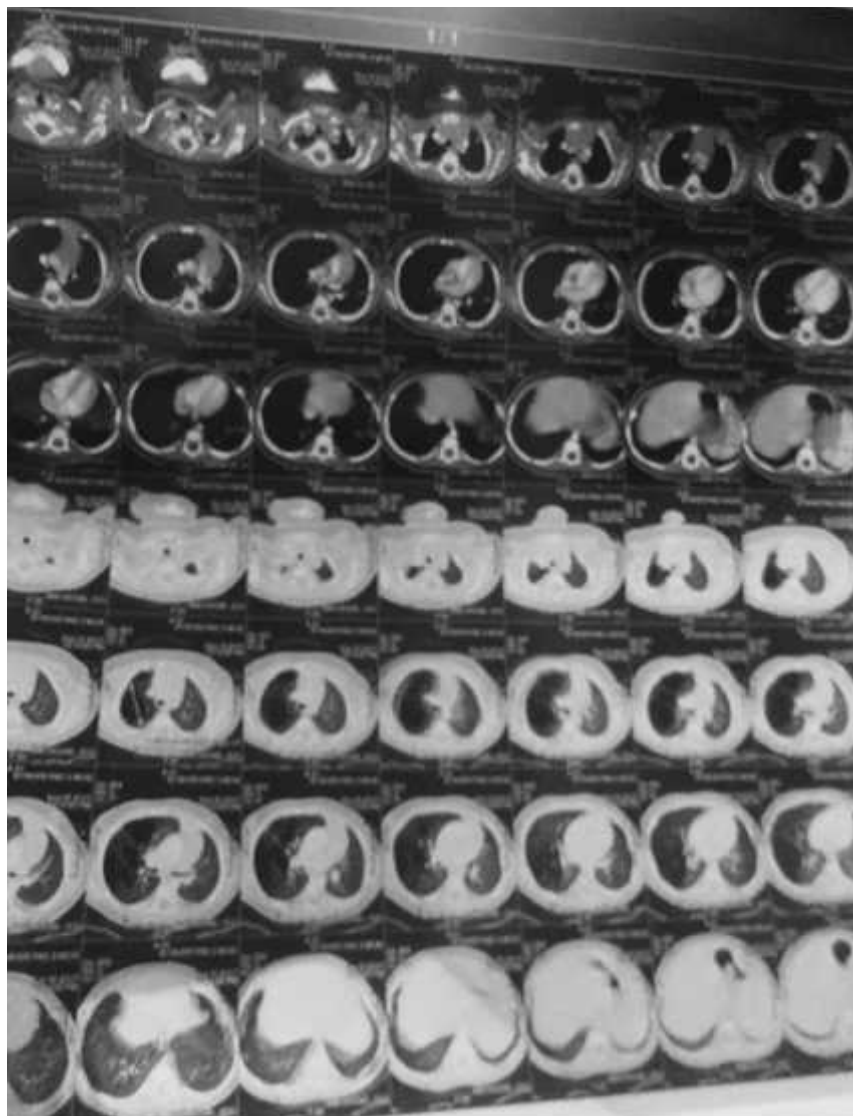


Figure 46: TDM objectivant un processus lésionnel du lobe supérieur droit évoquant un poumon adénomatoïde.

IX.6. Observation n°6 : SP

B.W Sexe féminin âgé de 2 ans L'enfant est issu d'une grossesse suivie avec accouchement par voie basse sans incident.

La symptomatologie semble remonter à la naissance par l'installation des infections respiratoires à répétition compliquées d'épisodes d'hémoptysie, le tout évoluant dans un contexte d'altération de l'état générale.

L'examen à l'admission objective un enfant conscient, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire.

Le reste de l'examen était sans particularité y compris l'examen pleuropulmonaire et cardiovasculaire.

Une radiographie thoracique a été réalisée objectivant un syndrome bronchique diffus, complétée par une TDM thoracique qui a été en faveur d'une séquestration pulmonaire intra-lobaire postéro-basale droite.

L'évolution a été marquée par une amélioration spontanée des signes cliniques et un TDM de contrôle objectivant la disparition de la séquestration pulmonaire.

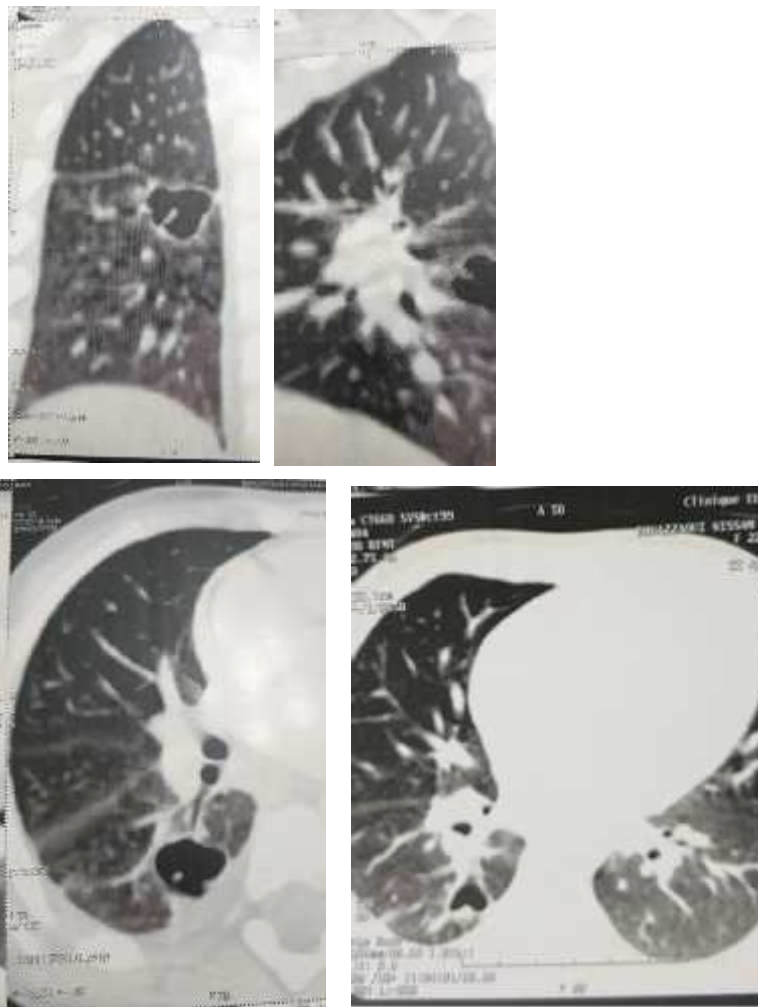


Figure 47: TDM objectivant une sequestration pulmonaire intra lobaire postero basal droite

IX.7. Observation n°7 : ELG

Il s'agit du nourrisson Z.Z, de sexe féminin, âgé de 02 mois, originaire et résident à Safi, ayant comme ATCD une asphyxie périnatale et qui présente depuis sa naissance une dyspnée expiratoire.

L'examen à l'admission objective un patient conscient polypneique, avec à l'examen pleuropulmonaire un sd d'épanchement aérien gauche. Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une radiographie thoracique a été faite objectivant une hyper-clarté du lobe supérieur gauche.

Un complément TDM a été fait mettant en évidence un aspect en faveur d'un emphysème lobaire géant congénital du lobe supérieur gauche sans cause apparente.

Une lobectomie supérieure gauche a été indiquée.

Le bilan préopératoire fait était sans anomalie.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

-) Sous anesthésie générale, position latérale droite.
-) Thoracotomie postéro-latérale gauche avec section de grand dorsal.
-) L'exploration trouve un emphysème lobaire volumineux du lobe supérieur gauche.
-) Section ligature de la veine médiastinale antérieure.
-) Section ligature de pédicule artériel lobaire supérieur.
-) Séparation interscissurale.
-) Section de la bronche lobaire supérieure avec fermeture par des points séparés.
-) Enfouissement du moignon bronchique lobaire supérieur.
-) Libération de ligament triangulaire.

Les malformations broncho-pulmonaires chez l'enfant

-
-) Fixation du lobe inférieur par un point postérieur pour prévenir le twist.
 -) Fermeture plan par plan sur deux drains thoraciques antérieur et postérieur.

Le compte rendu anatomopathologique a été en faveur d'un emphysème lobaire supérieur gauche.

En post opératoire, La patiente a bien évolué sur le plan clinique et radiologique alors elle a été déclarée sortante avec un rendez-vous de contrôle.



Figure 48 : TTX objectivant une hyperlucité du lobe supérieur gauche

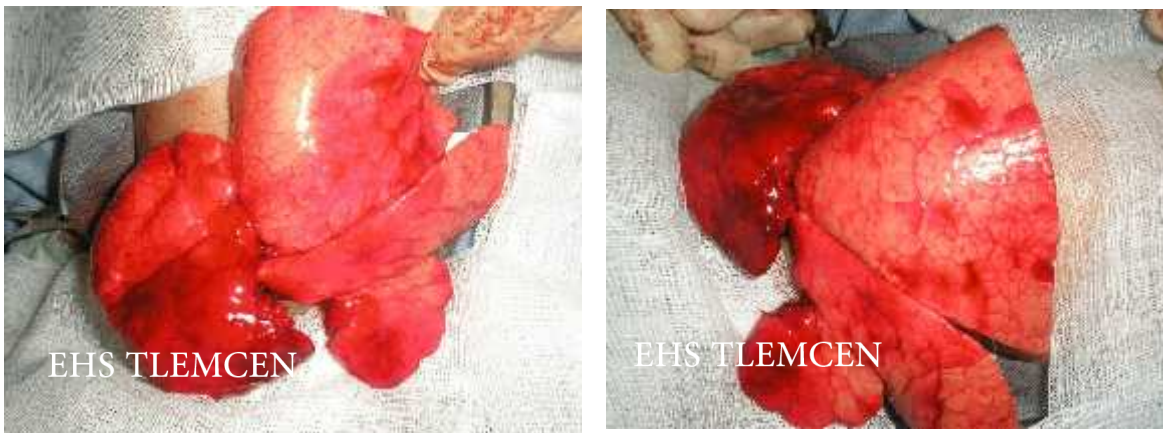


Figure 49 : aspect peropératoire

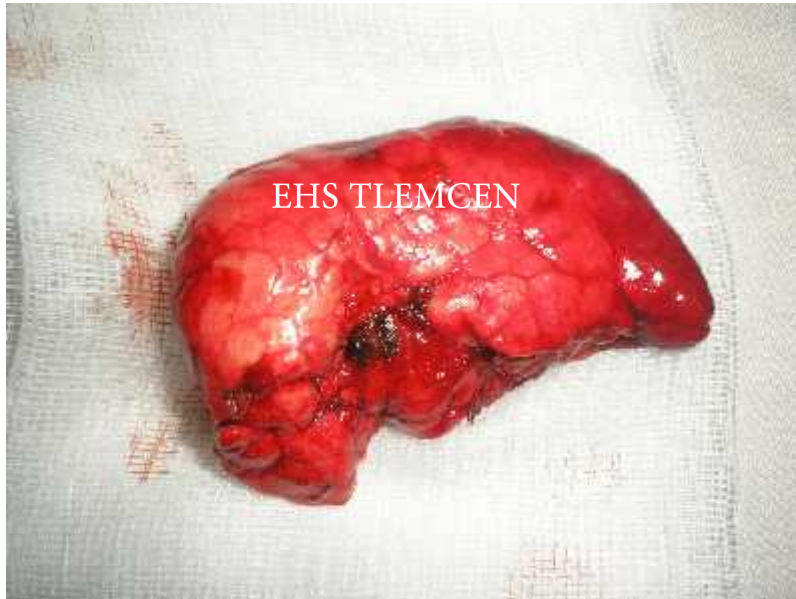


Figure 50 : aspect macroscopique pour étude anatomopathologique

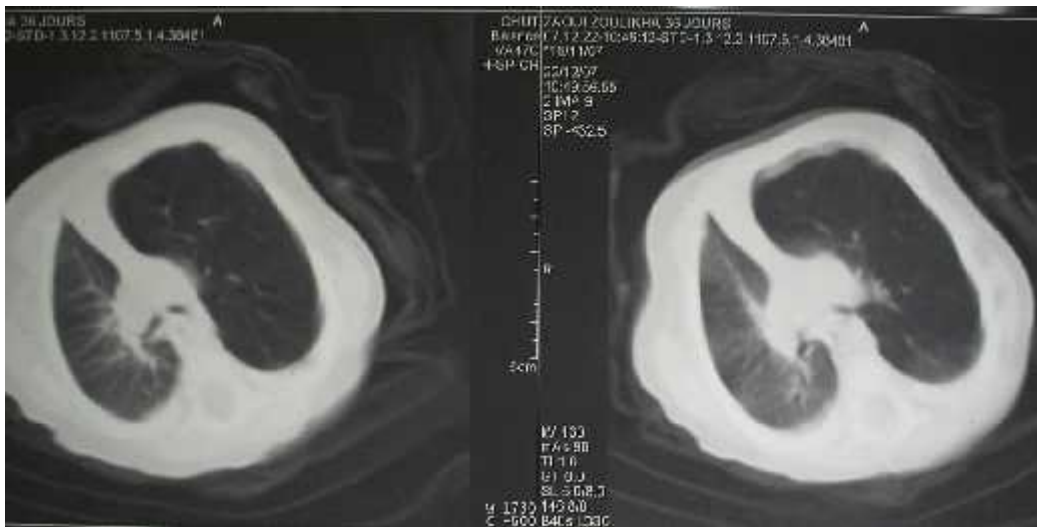


Figure 51 : TDM d'un ELG gauche

IX.8. Observation n°8 : MAKP

Il s'agit de la fille M.A, de sexe féminin, âgée de 02 ans, sans ATCD pathologique particulier.

La symptomatologie semble remonter à l'âge de 01 ans marqué par l'installation d'une douleur basithoracique droite dont l'intensité s'est aggravée et s'est compliquée d'une dyspnée évoluant dans un contexte fébrile.

L'examen à l'admission a objectivé une patiente consciente, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec un sd d'épanchement aérien droit, le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une Rx thorax a été faite objectivant une hyperclarté bien limitée, occupant les 2/3 supérieurs du poumon droit avec refoulement des éléments du médiastin à gauche, complétée par une TDM thoracique étant en faveur d'une MAKP du lobe supérieur droit.

Une cure chirurgicale a été indiquée.

Un bilan préopératoire a été réalisé qui est revenu sans anomalie

Le compte rendu opératoire était le suivant :

-) Sous AG, position latérale gauche.
-) Thoracotomie postéro- latérale droite passant par le 6 eme espace intercostal.
-) Libération de multiples adhérences entre le lobe supérieur droit et la paroi thoracique.
-) Ligature / section de la veines médiastinale antérieure.
-) Ligature / section de l'artère médiastinale antérieure.

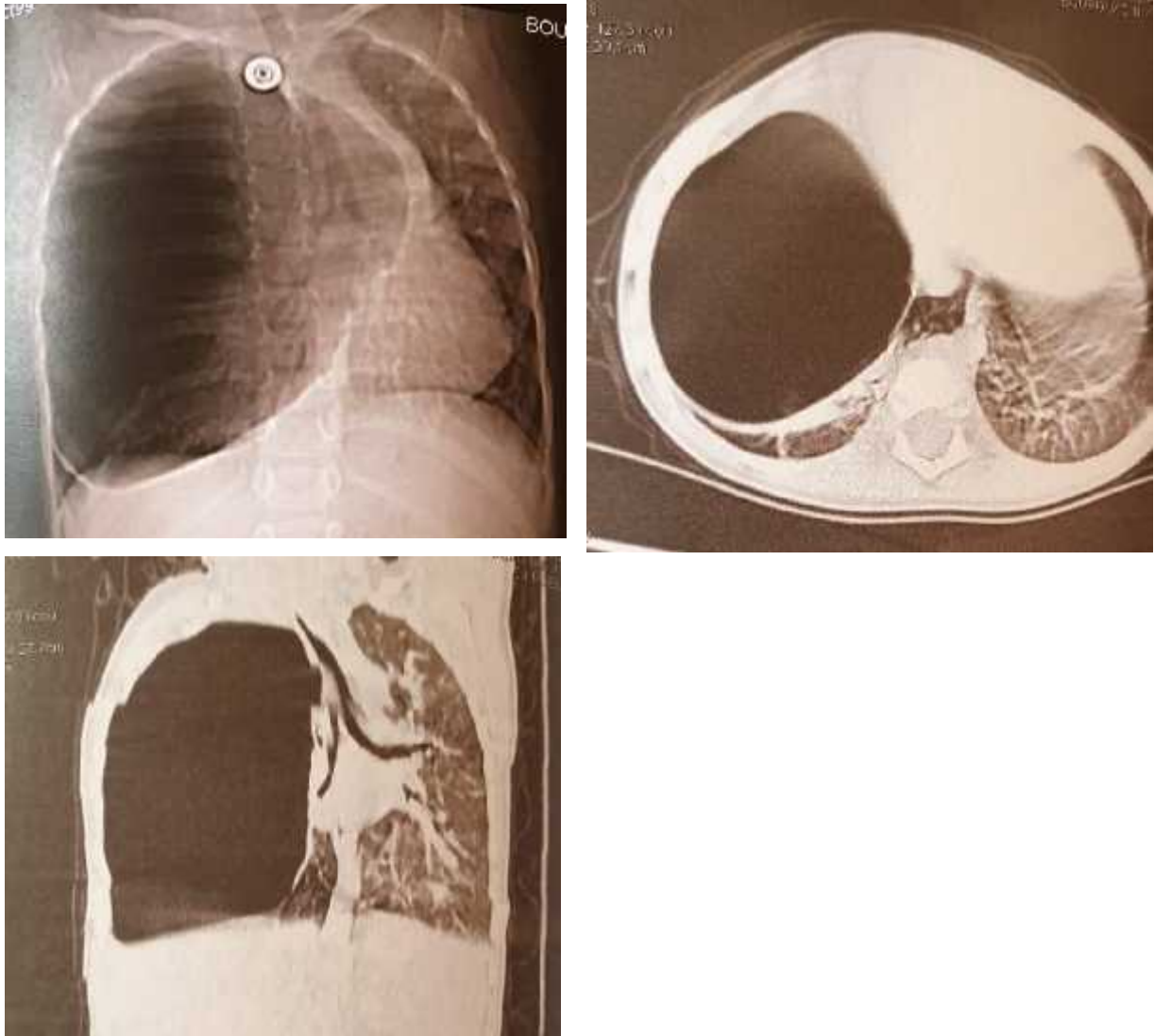


Figure 52: Rx et TDM thoracique étant en faveur d'une MAKP du lobe supérieur droit.

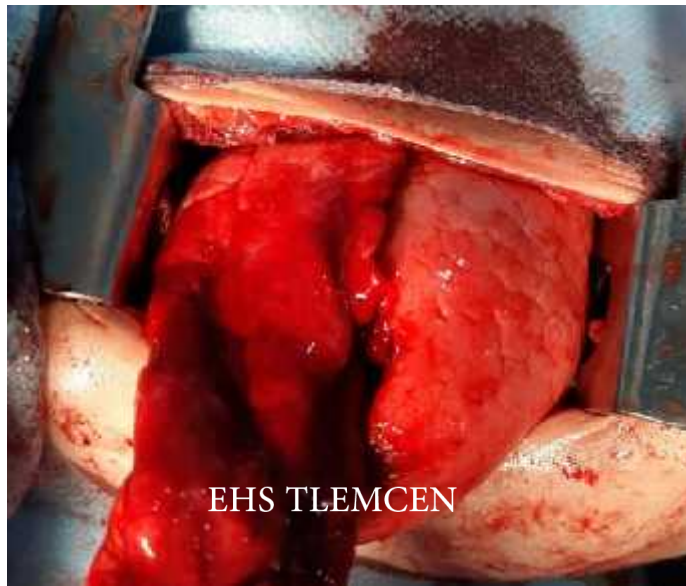
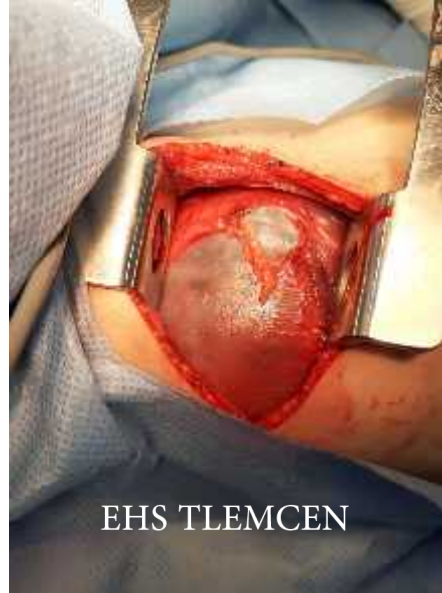


Figure 53:Aspect peropératoire d'une MAKP

IX.9. Observation n°9 : KB

Il s'agit de l'enfant L.I âgé de 2 ans, de sexe féminin, issu d'un mariage non consanguin, suivi depuis l'âge de 5 ans pour un problème pulmonaire non documenté, admis pour toux chronique.

La patiente est issue d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement par VH médicalisé, sans notion de souffrance néonatale.

Le début de la symptomatologie remonte à 6 mois par l'installation de plusieurs épisodes de toux sèche avec dyspnée et vomissement, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général, ce qui a motivé les parents à consulter puis fut adressé à l'HER pour éventuelle PEC et diagnostic étiologique.

À l'admission, l'examen clinique a trouvé une patiente consciente bien orientée dans le temps et dans l'espace, stable sur le plan hémodynamique avec à l'examen pleuropulmonaire une FR à 20 cycles / min, matité basithoracique droite à la percussion avec absence de râle à l'auscultation.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité. Une Rx thoracique a été faite objectivant une opacité arrondie à la base thoracique droite à limite floue par endroit ne contenant pas de calcification mesurant environ 6 cm avec probable réaction pleurale homolatérale. Un complément scanographique a été réalisé objectivant une lésion kystique pulmonaire parahiliare droite, mesurant 70mm évoquant à priori un kyste bronchogénique sans signes de complication notable, absence d'atelectasie, absence d'anomalies vasculaires.

Devant l'aspect à l'imagerie, le patient fut candidat de chirurgie.

Le bilan préopératoire fait était sans particularité.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

-] Malade sous AG, IV, en DLG.
-] Thoracotomie droite en regard du 5ème EIC droit.
-] L'exploration retrouve un gros kyste bronchogénique paracardiaque droit.
-] Dissection soigneuse du kyste par rapport à la bronche droite.
-] FPPP sur drain thoracique n° 14.



Figure 54: TDM objectivant une lésion kystique pulmonaire parahiliare droite, mesurant 70mm

Le compte rendu anatomopathologique était en faveur d'un kyste bronchogénique. Devant les bonnes suites opératoire, clinique et radiologique, le patient a été déclaré sortant avec un RDV et Rx de contrôle dans un mois.

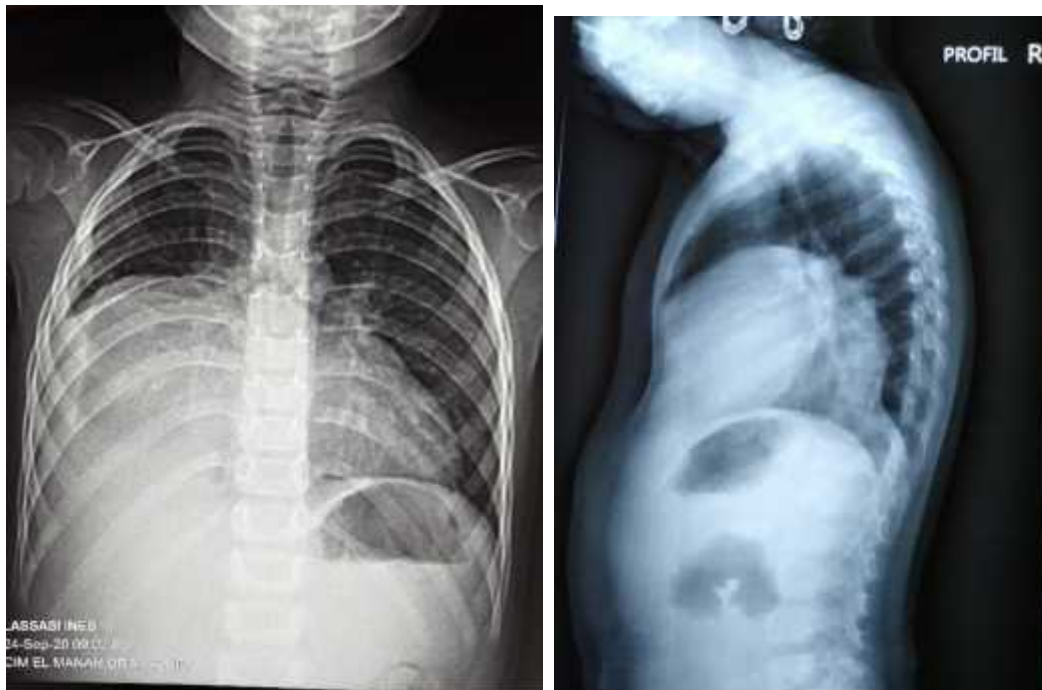


Figure 55: Rx de face et profil objectivant une opacité arrondie a la base thoracique droite

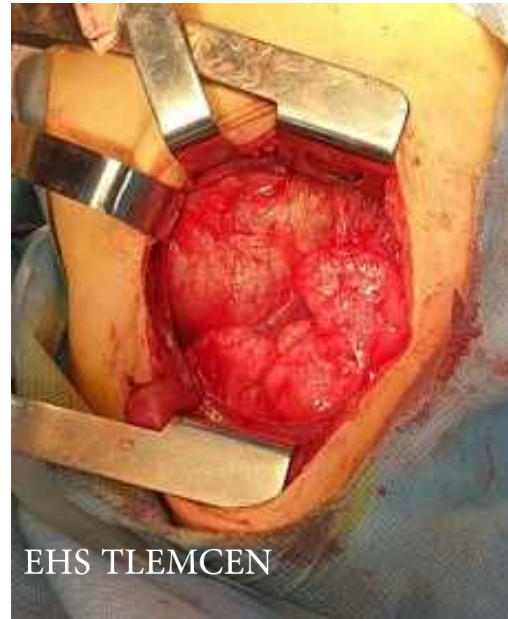
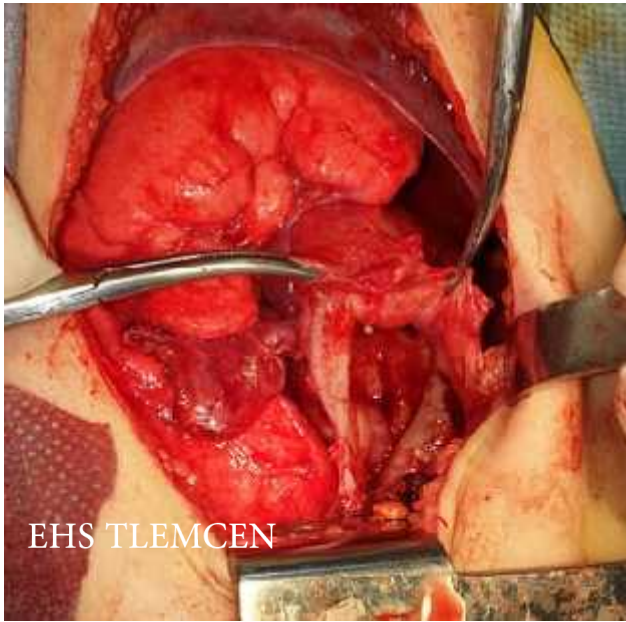


Figure 56: aspect peropératoire d'un KB parahiliaire droit

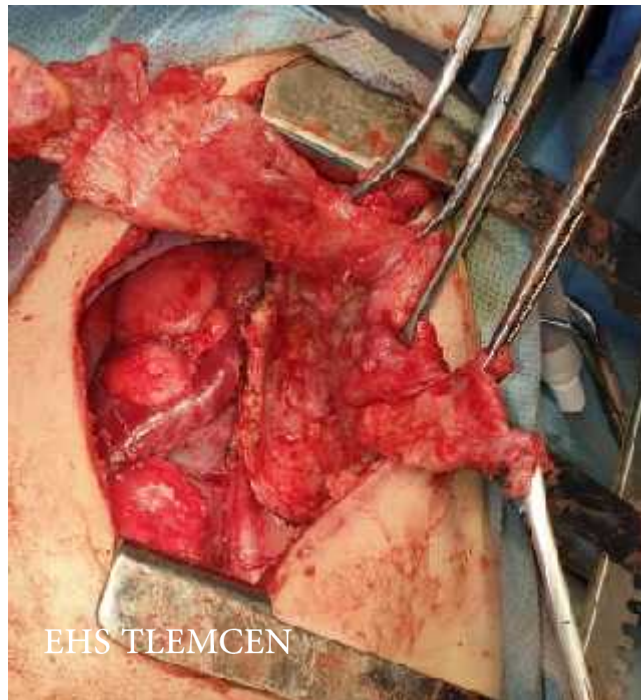
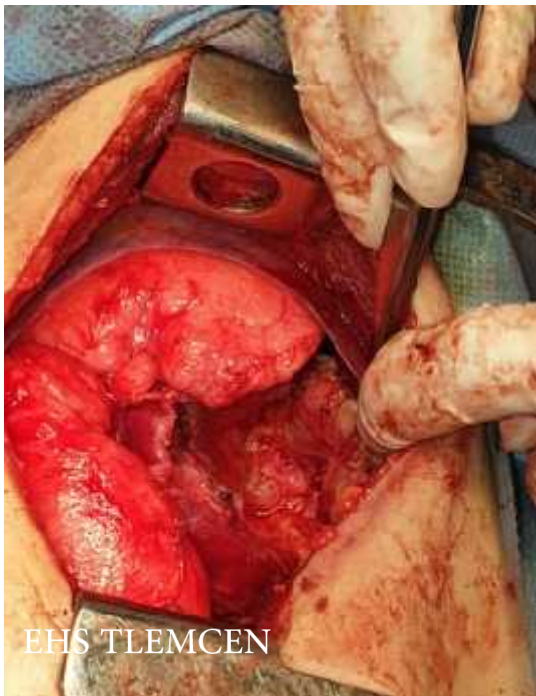


Figure 57: aspect peropératoire d'un KB parahiliaire droit

IX.10. Observation n°10 : ELG

Il s'agit du nourrisson S.A agé de 02 mois, sans ATCDS particuliers ,hospitalisé pour détresse respiratoire.

Le début de la symptomatologie marqué par l'installation d'une détresse respiratoire avec cyanose , ce qui a motivé les parents à consulter au service de pédiatrie EHS TLEMCEM où un bilan a été réalisé (Rx du poumon + TDM thoracique) puis fût adressé à l'HER pour éventuelle PEC .

À l'admission, l'examen clinique a trouvé un nourrisson conscient en ABEG, apyrétique conjonctives normocolorées, eupnéique , avec à l'examen pleuropulmonaire une augmentation de l'ampliation thoracique et présence d'un tirage sous costal.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Une Rx thoracique a été réalisée objectivant une clarté arrondie au niveau de la montée sup droite.

Un complément scanographique a été réalisé objectivant un aspect en faveur d'une bulle d'emphysème apicale droite avec sd bronchique et foyer de bronchiolite postéro-basale droit.

Une lobectomie supérieure droite a été indiquée.

Un bilan préopératoire fait était normal.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

-) Malade sous AG,IV,DLG, billot basithoracique.
-) Incision en S italique.
-) Dissection sous cutanée.
-) Ouverture musculo-aponevrotique.
-) Repérage du 4ème EIC droit et son ouverture et mise en place d'un écarteur Finiquito.
-) Repérage du lobe supérieur droit d'allure emphysémateux.
-) Repérage de la veine +artère drainant le lobe sup droit.
-) Ligature section du pédicule.
-) Repérage de la bronche lobaire sup droite et sa section -ligature.
-) Hémostase soigneuse.
-) Lavage abondant au SS 9 %.
-) FPPP sur drain thoracique n°12 en aspiration douce.

Le compte rendu anatomopathologique était en faveur d'un ELG.

Devant les bonnes suites opératoires et la nette amélioration clinico- radiologique, la patiente a été déclarée sortante avec RDV et Rx de contrôle dans un mois

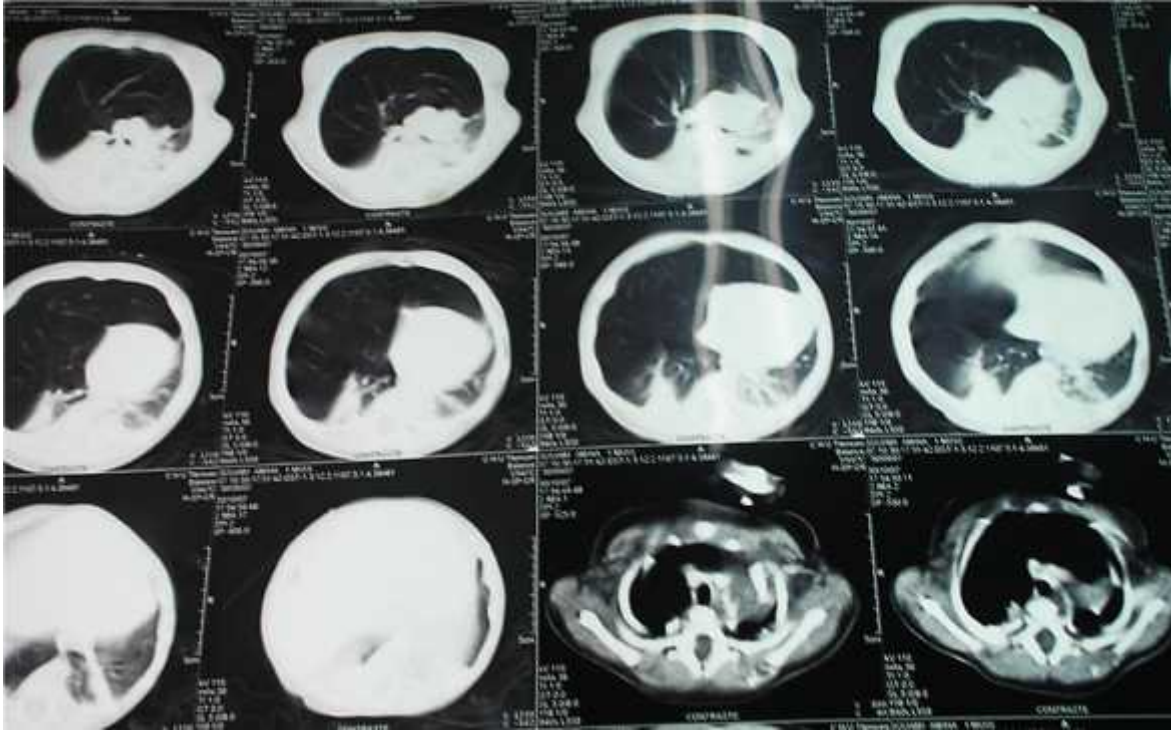


Figure 58: TDM en faveur d'un ELG droit



Figure 59: TTX en faveur d'un ELG droit



Figure 60 : TTX de profil

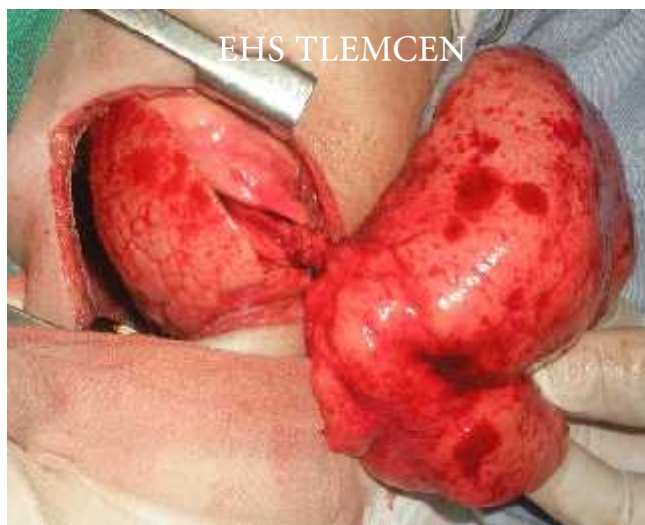


Figure 61: aspect peropératoire d'un ELG droit

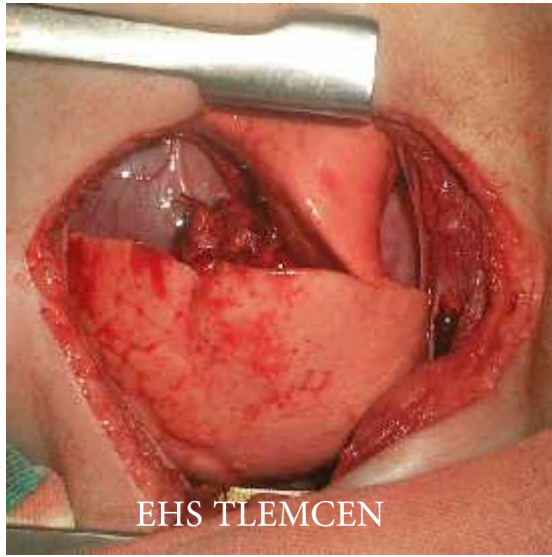


Figure 62: aspect peropératoire d'un ELG droit

X. RESULTAT

Les malformations pulmonaires congénitales retrouvées dans cette série sont:

Malformations	Nombre
ELG	4 cas
MAKP	3 cas
KB	2 cas
SP	1cas

Tableau 1: Les malformations pulmonaires congénitales retrouvées dans notre série

Nos 10 cas seront analysés sur le plan épidémiologique, clinique, para clinique et thérapeutique.

X.1. Epidémiologie :

X.1.1. L'âge :

Au moment du diagnostic, nos patients avaient un âge compris entre quarante-cinq jours et deux ans et demi avec un âge moyen de seize mois.

Malformations	Age au moment du diagnostic
ELG (4 cas)	De 3 jours à 02 mois
MAKP (3 cas)	De 18 mois à 02 ans
KB (2 cas)	De 17 jours à 02 ans
SP(1cas)	02 ans

Tableau 2: Répartition de nos malades selon l'âge au moment du diagnostic

2-Le sexe :

Il s'agit de sept filles et trois garçons, soit un sexe ratio=0.42.

Malformations	Sexe
ELG (6 cas)	2 garçons et 2 filles
MAKP (3 cas)	1 garçons et 3 filles
KB (2 cas)	2 filles
SP (1cas)	1 fille

Tableau 3 : Répartition des cas selon leur sexe

X.2. Clinique :

X.2.1. L'âge d'apparition des symptômes :

Tous nos malades ont présenté une symptomatologie respiratoire, révélée à un âge compris entre la période néonatale et quatre mois.

Malformations	Age d'apparition des symptômes
ELG (6 cas)	De la naissance à 02 mois
MAKP (3 cas)	De la naissance à 01 ans
KB (2 cas)	De la naissance à 01 ans
SP (1cas)	01 ans

Tableau 4: Répartition selon l'âge d'apparition des symptômes

X.2.2. La symptomatologie :

Nos 10 malades ont présenté cinq tableaux cliniques représenté dans le secteurs ci-dessous.

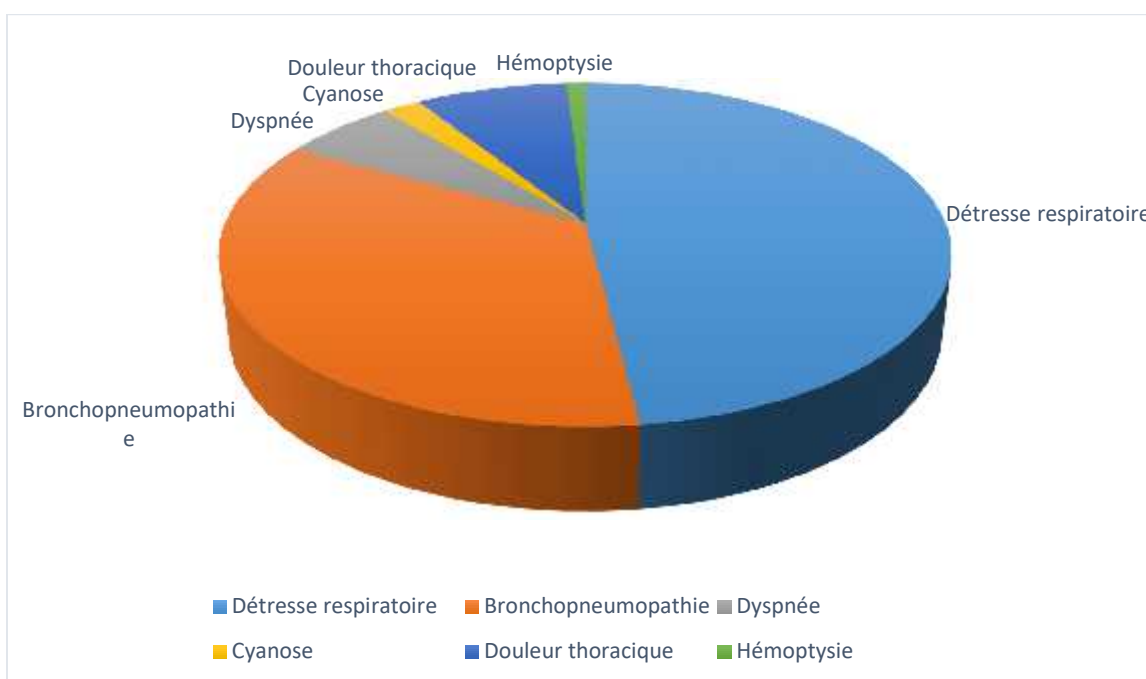


Figure 63 : Répartition de nos malades selon les circonstances de diagnostic

X.3. Paraclinique :

X.3.1. Radiographie thoracique :

Elle a été réalisée chez tous nos patients, et elle a permis d'orienter le diagnostic.

Malformations	Aspects radiologiques
ELG (4 cas)	- Atélectasie pulmonaire - Opacité lobaire supérieure gauche, hernie pulmonaire gauche rétrosternale, syndrome alvéolaire basal droit - Hyperclareté - Pneumothorax droit, attraction du médiastin vers le côté gauche, opacité triangulaire sus-
MAKP (3 cas)	- Formation kystique - Syndrome alvéolaire apical
KB (2 cas)	- Opacité para hiliaire droite - Images bulleuses avec un épanchement pleural (1
SP (1cas)	Syndrome bronchique postéro-basale droit

Tableau 5: Aspects radiologiques selon chaque malformation

X.3.2. La tomодensitométrie :

Tous nos patients ont bénéficié d'une tomодensitométrie thoracique, qui a montré :

- ELG (6 cas) : dans tous les cas la TDM a permis de poser le diagnostic
- KB (2 cas) : la TDM a permis de poser le diagnostic dans tous les cas.
- MAKP (3 cas) : la TDM a permis de poser le diagnostic dans tous les cas.

Malformations	Localisations radiologiques
ELG (4 cas)	-LSD=1 cas -LSG= 2 cas - Bi lobaire gauche 1 cas -LSG=2 cas
MAKP (3 cas)	-LSD =2 cas -LIG =1 cas
KB (2 cas)	-Masse kystique thoracique droite = 1 cas -LID =1 cas
SP(1cas)	- Intra-lobaire postéro-basale droite

Tableau 6:Localisation radiologique selon chaque malformation

X.3.3. Autres examens complémentaires :

Dans deux cas de KB, on a eu recours à une échographie thoracique, qui a été en faveur des mêmes diagnostics révélés par la TDM.

X.4. Traitement :

Tous les cas représentés dans notre série ont bénéficié d'un traitement chirurgical sauf la séquestration pulmonaire.

X.4.1. Le choix de l'intervention :

La lobectomie a été réalisée dans tous les cas, sauf deux patients chez qui une résection de la lésion a été réalisée.

Malformations	Lobectomie	Résection
ELG (4 cas)	-2 LSG -1 LSD -1 Pneumectomie gauche	
MAKP (3 cas)	-2 LSD -1LI et MG	
KB (2 cas)		résection du kyste

Tableau 7:Les modalités thérapeutiques chez nos patients

X.4.2. La voie d'abord chirurgical :

Chez 06 de nos patients la voie d'abord chirurgicale était le 4^{ème} espace intercostal, dans deux cas de MAKP et de KB la voie d'abord était le 5^{ème} espace intercostal.

X.4.3. Les suites opératoires :

Durant leur séjour en réanimation, les patients ont bénéficié d'une surveillance clinique et radiologique :

- Clinique : surveillance de l'état hémodynamique et du drain thoracique (lorsqu'il ne ramène plus rien il est retiré)
- Radiologique : plusieurs clichés radiologiques de contrôle ont été réalisés.

Malformations	Evolution post opératoire
ELG (4cass)	-Bonne évolution (3 cas) - un décès

MAKP (3 cas)	-Bonne évolution (3 cas)
KB (2 cas)	-Bonne évolution (2 cas)
SP (1cas)	-Bonne évolution spontanée

Tableau 8: Les suites opératoires de nos patients

XI. DISCUSSION

Les malformations broncho-pulmonaires sont rares et variables. Avant l'avènement du diagnostic anténatal, les enfants ayant une malformation broncho-pulmonaire étaient opérés 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 représentées par les malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP) qui représentent 25% de l'ensemble de malformations bronchopulmonaires et constituent la malformation la plus fréquemment diagnostiquée en anténatal [72].

Les kystes bronchogéniques (KB) 14 à 27% de l'ensemble de malformations broncho-pulmonaires [73], les séquestrations pulmonaires (SP) 0,15 à 6,5% de l'ensemble de malformations broncho-pulmonaires [74] et l'emphysème lobaire géant (ELG) 14% de l'ensemble de malformation broncho-pulmonaires [75] et constitue la malformation la moins diagnostiquée en anténatal . [76]

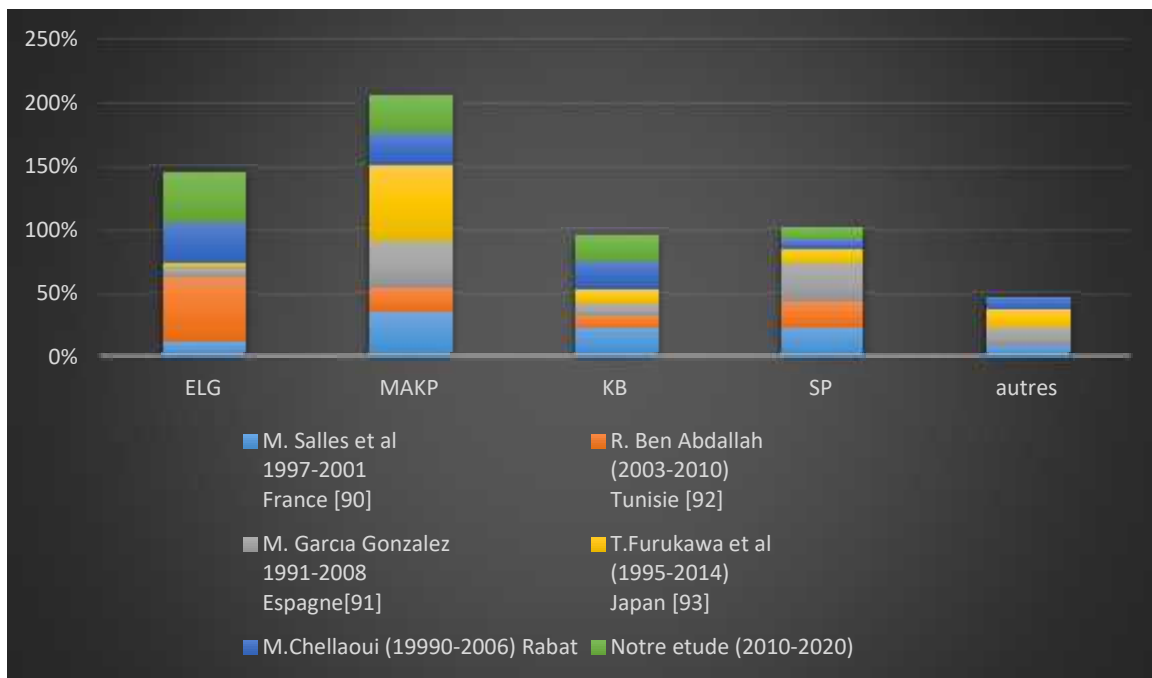


Figure 64: les types de MBP trouvées dans différentes études

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 [77]. 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 18 mois.

Ces malformations touchent les deux sexes de façon indifférente [78]. Dans notre série la répartition était plus importante pour les filles avec un sex ratio à 0.42.

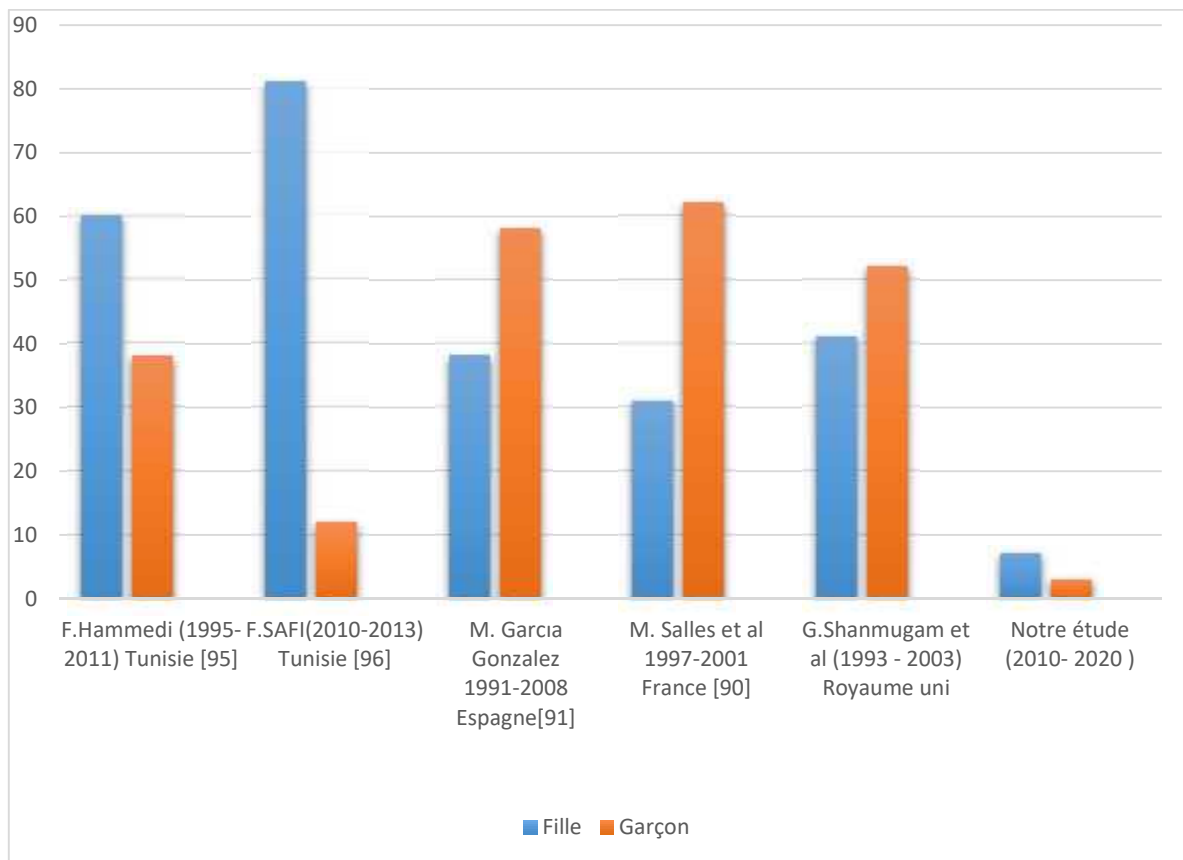


Figure 65: répartition selon le sexe dans différentes études

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 [79]. 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 [80].

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 [81]. En effet, la TDM avec injection (angiomodensitométrie multicoupe) est un excellent examen pour le bilan préopératoire d'une séquestration pulmonaire. Elle reconnaît la nature de la masse et montre l'artère systémique [82]. En cas d'emphysème lobaire géant, la

TDM permet de confirmer le diagnostic et préciser sa topographie [80]. 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 [83]. Le kyste bronchogénique se présente sous forme d'une opacité bien limitée ne prenant pas le contraste sur la TDM [73]. La scintigraphie pulmonaire n'a pas d'indication courante dans le diagnostic d'une MBP [84]. En cas d'ELG, la scintigraphie pulmonaire de perfusion montre une hypofixation traduisant l'hypovascularisation du lobe emphysémateux. 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 [85].

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 [86]. Les modalités chirurgicales varient d'une équipe à une autre soit par une thoracotomie ou thoracoscopie [87].

09 cas de notre série ont été opérés et le dixième avait une bonne évolution spontanée

L'évolution à distance a été, dans notre étude, satisfaisante, sans séquelle dans 80 % des cas, cependant on eut un décès en post-opératoire d'un cas d'emphysème bilobaire congénital.

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 [88]. 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 extra pulmonaires.

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 hémithorax. Des cas de tumeurs malignes pulmonaires associées à des MBP ont été rapportés dans la littérature [89]. Tous ces éléments plaident en faveur d'un traitement chirurgical.

Le pronostic semble essentiellement dépendre de la taille de la malformation initiale, notamment pour les malformations adénomatoïde kystiques [84].

XII. CONCLUSION

Les malformations broncho-pulmonaires sont rares .Si l'histoire naturelle de ces lésions est assez bien connue, leur physiopathologie n'est en revanche pas complètement élucidée. Les études publiées sont en faveur d'anomalies communes localisées du développement, avec comme principales hypothèses des phénomènes d'obstruction bronchique, organiques ou fonctionnels, ou un arrêt focal et transitoire du développement pulmonaire normal .Même s'il existe une grande variété de malformations pulmonaires congénitales, leurs évolutions ont des caractéristiques communes. Une proportion importante de ces malformations peut rester asymptomatique et être découverte fortuitement dans l'enfance ou à l'âge adulte. Les tableaux cliniques réalisés dans les formes symptomatiques sont de gravité variable dominés par la dyspnée et les complications infectieuses particulières par leurs caractères récidivants et/ou traînants.

L'exploration radiologique, par la radiographie du thorax couplée à la TDM, contribue au diagnostic de la quasi-totalité de ces malformations Mais seul l'examen anatomopathologique permet de poser le diagnostic avec précision.

La prise en charge a été modifiée par le diagnostic anténatal, même s'il reste encore un événement rare. Elle doit être multidisciplinaire associant obstétriciens, néonatalogues, chirurgiens pédiatriques, pneumopédiatres, radiologues et anatomopathologistes, afin d'assurer une continuité du diagnostic au traitement, et un suivi à plus long terme .

Le débat reste ouvert entre les partisans de l'abstention thérapeutique et la surveillance des malformations pulmonaires de diagnostic anténatal qui sont asymptomatiques et les partisans de la chirurgie. En l'absence d'étude prospective randomisée à long terme, la majorité des chirurgiens pédiatres proposent une résection de la malformation après trois mois pour limiter les risques anesthésiques et chirurgicaux, mais au cours de la première année de vie pour permettre au poumon de régénérer.

XIII. REFERENCES :

1. Lahlou .M.Les malformations pulmonaires congénitales. Thèse de Médecine, Rabat 2008 n° 135
2. Lahbib.R.Maladie de Craig à propos de 5 cas. Thèse de Médecine , Rabat 2012 N°60
3. Dyon J.-F., Piolat C., Durand C., Llerena C., Lantuejoul S., Cartal M.Malformations bronchopulmonaires.EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-063-B-10, 2007.
4. WWW.EMBRYLOGIE.CH
5. http://d.lefevre.pagesperso-orange.fr/poumons_dt.htm (Anatomie du poumon)
6. Arjdal.Z.Les malformations broncho-pulmonaires chez l'enfant. Thèse de Médecine, Marrakech 2017 n° 93.
7. C , P-H.Jarreau , J.Bourbon.Développementalvéolaire normal et pathologique. Revuedes maladies respiratoires. Vol 20, N° 3-C1 - juin 2003 pp. 373-383
8. E. Lemarié. Greffe pulmonaire de cellules souches adultes : un nouveau paradigme ? Revue des Maladies Respiratoires. Vol 20, N° 5-C2 - novembre 2003 pp. 6120
9. Larsen.Embryologie humaine 4èmeédition page 254.
10. Hislop AA.Airway and blood vessel interaction during lung development. J Anat 2002; 201: pp. 325-334
11. De Mello DE, Sawyer D, Galvin N, and Reid LM. Early fetal development of lung vasculature. Am J Respir Cell Mol Biol 1997; 16: pp. 568-581
12. COUVREUR J. « Malformations de l'appareil respiratoire » Edit. Flammarion, 1979.
13. DELARUE : « Les bronchopneumopathies congénitales » Bronches, 1959, 9 : 114-134
14. Dyon J.-F., Piolat C., Durand C., Llerena C., Lantuejoul S., Cartal M. Malformations bronchopulmonaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-063-B-10, 2007.
15. Lai P, Cohen D, DeCamp M, Fazio S, Roberts D. A 40-year-old woman with an asymptomatic cystic lesion in her right lung. Chest 2009;136:622—7
16. MacSweeney F, Papagiannopoulos K, Goldstraw P, Sheppard MN, Corrin B, Nicholson AG. An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations

and their relationship to malignant transformation. *Am J Surg Pathol* 2003;27:1139—46

17. Travis W, Colby T, Koss M. Non-neoplastic disorders of the lower respiratory tract. *Atlas Nontumor Pathol* 2001;2:489—96.

18. Williams.H.J, Johnson.K.J. imaging of congenital cystic lung lesions. *Pediatric respiratory reviews*. 2002;3,120-127.

19. Achiron A, Stauss S, Seidman DS, Lipitz S, Masciach S, Goldman B. fetal lung hyperechogenicity: prenatal ultrasonographic diagnosis and natural history and neonatal outcome. *Ultrasound obstet. Gynecol.* 1995;40-42.

20. Adzick.N.S, Harrison.M.R, Glick.P.L, Golbus.M.S, Anderson.R.L, Mahony.B.S, Callen.P.W, Hirsch.J.H, Luthy.D.A, Filly.R.A. fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg.* 1985;20(5):483-8

21. Bunduki V, Ruano R, Marques da Silva M, Migueles J, Miyadahira S, Maksoud JG, Zugaib M. Prognostic factors associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Prenat Diagn* 2000;20:459-464.

22. Brasseur-Daudruy M, Eurin D, Ickowicz V, Liard A, Verspyck E, Le Dosseur P. Apport de l'échographie avec doppler couleur et pulsé dans les malformations pulmonaires du fœtus. *J. Radiol.* 2007 ;0221-0363.

23. Robert Y, Cuilleret V, Vaast P, Devisme L, Mestdag P, Boyer C, Storme L. IRM thoracique fœtale. *Arch Pediatr.* 2003,10 :340-346.

24. Diamond IR, Wales PW, Smith SD, Fecteau A. survival after CCAM associated with ascite: a report case and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2003;38:E34.

25. Usui N, Kamata S, Sawai T, Kamiyama M, Okuyama H, Kubota A, Okada A. Outcome predictors for infants with cystic lung disease. *J pediatr Surg.* 2004;39:603-606.

26. Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, Liechty K, Howell L, Flake AW, Johnson M, Adzick NS. Cystic Adenomatoid Malformation Volume Ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg.* 2002;37:331-338.

27. Winters.W.D, Effmann.E.L, Nghiem.H.V, Nyberg.D.A. congenital masses of the lung: changes in cross-sectionnal area during gestation. *Journal of clinical ultrasound.* 1997;25:372-377.

-
28. 28.Papiagiannopoulos.K, Hughes.S, Nicholson.A.G, Goldstraw.P. cystic lung lesions pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. *Ann Thorac Surg.* 2002; 73: 1594-8.
29. 29.Lejeune.C, Deschildre.A, Thumerelle.C, Cremer.R, Jaillart.S, Gosselin.B, Leclers.F. pneumothorax révélateur d'une malformation adénomatoïde kystique du poumon chez un enfant de 13 ans. *Arch Pediatr.* 1999 ; 6 : 863-6.
30. 30.Ribet ME, Copin MC, Gosselin BH. Bronchogenic cysts of the lung. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1636-40.
31. 31.Stewart B, Cochran A, Iglesia K, Speights VO, Ruff T. unusual case of stridor and wheeze in an enfant: tracheal bronchogenic cyst. *Pediatr Pulmonol.* 2002;34: 320-323.
32. 32.Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg.* 2000;35: 792-795.
33. 33.Salles M, Deschildre A, Bonnel C, Dubos JP, Bonnevalle M, Davismes L, Errera S, Sfeir R, Glowaki M, Santos C, Thumerelle C. diagnostic et traitement des malformations bronchopulmonaires congénitales : analyse de 32 observations. *Arch Pediatr.* 2005 ; 12 : 1703-1708.
34. 34.Monni G, Paladini D, Ibba RM, Teodoro A, Zoppi MA, Lambert A, Floris M, Putzolu M, Martinelli P. prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung : a report of 26 cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16: 159-162.
35. 35.Bagolan P, Nahom A, Giorlandino C, TRucchi A, Bilancioni E, Inserra A, Gambuzza G, Spina V. cystic adénomatoïde malformations of the lung: clinical evolution and management. *Eur J Pediatr* 1999;158(11): 879-882.
36. 36.Laberge JM, Bratu I, Flageole H. the management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr Respir Review.* 2004; 5, S305-S312.
37. 37.Baudin P. Durand C. Dyon JF. François P. imaging of pediatric surgical disease of the chest. In: Fallis JC. Filler RM. Lemoine G. editors. *Pediatric thoracic surgery.* New York: Elsevier: 1991.p 13- 22.
38. 38.Galloy MA. Claudon M. apport de l'imagerie actuelle dans les pathologies thoraciques chirurgicales. In : Schmitt M, editor. *La chirurgie thoracique de l'enfant.* XXIII^{ème} séminaire d'enseignement de chirurgie pédiatrique viscérale. Nancy : Sauramps ; 2004.p.91-8.

-
39. 39.Robert Y. cuilleret V. devisme L. mestdagh P. boyer.C. IRM thoracique fœtale. Arch Pediatr 2003 ;10 : 340-6.
40. L. Berteloot , A. Bobbio , A.-E. Millischer-Bellaïche , K. Lambot , S. Breton , F. Brunelle
Malformations pulmonaires congénitales, le point de vue du radiologue. Revue des Maladies Respiratoires (2012) 29, 820—835
41. Berrocal T, Madrid C, Novo S, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology ,and pathology. Radiographics 2004;24:e17
42. ThakralCL, Maji DC, Sajwani MJ.
Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. Pediatr lobar emphysema: experience with 21 cases. Pediatr Surg Int 2001;17:88–91
43. Stocker JT.
Congenital and developmental diseases, In: Dail DH, Hammar SP, Editors. Pulmonary pathology. Berlin Springer-Verlag. 994; 155-8
44. Durand C Thorax Malformations pulmonaires et poumon néonatal. Imagerie pédiatrique et fœtale. Médecine-Sciences F Paris: SFIPP; 2007. p. 425—40
45. Hadchouel A, Benachi A, Revillon Y, Rousseau V, Martinovic Y, Verkarre V, et al. Factors associated with partial and complete regression of fetal lung lesions. Ultrasound Obstet Gynecol 2011;38:88—93
46. Sueyoshi R, Okazaki T, Urushihara N, Fujiwara T, Tobayama S, Fukumoto K, et al. Managing prenatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation. Pediatr Surg Int 2008;24:1111—5
47. Tsai AY, Liechty KW, Hedrick HL, Bebbington M, Wilson RD, Johnson MP, et al. Outcomes after postnatal resection of prenatally diagnosed asymptomatic cystic lung lesions. J Pediatr Surg 2008;43:513—7
48. Miniati DN, Chintagumpala M, Langston C, et al. Prenatal presentation and outcome of children with pleuropulmonary blastoma. J Pediatr Surg 2006;41:66—71
49. Delacourt C, de Blic J, Revillon Y. Malformations bronchopulmonaires. Pneumologie Pédiatrique. Médecine-Sciences F Paris: SFIPP; 2009. p. 188—202

-
50. Adzick NS., Harrison MR., Crombleholme TM., Flake AW., Howell LJ. Fetal lung lesions; management and outcome. A; J Obstet Gynecol 1998;179:884-9
 51. Adzick NS., Harrison MR., Glick PL., Globus MS., Andreson RL., Mahony BS., Callen PW., Hirach JH., Luthy DA., Filly RA., et al.: Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. J Pediatr Surg. 1985 Oct; 20(5):483-8
 52. Bagolan P, Nahom A, Giorlandino C, Trucchi A, Bilanciani E, Inserra A, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: clinical evolution and management. Eur J Pediatr 1999;158:879–82
 53. Ko SF, Ng SH, Lee TY, Wan YL, Liang CD, Lin JW, et al. Noninvasive imaging of bronchopulmonary sequestration. AJR 2000;175:1005—12.
 54. Lee EY, Dillon JE, Callahan MJ, et al. 3D multidetector CT angiographic evaluation of extralobar pulmonary sequestration with anomalous venous drainage into the left internal mammary vein in a paediatric patient. Br J Radiol 2006;79:e99—102
 55. Lee CK, Lee CH, Baliski C, et al. Retroperitoneal extralobar pulmonary sequestration mimicking a pheochromocytoma. Histopathology 2008;52:525—7.
 56. Ch Durand, C Garel, F Nugues, P Baudain. L'échographie dans la pathologie thoracique de l'enfant ; Journal de radiologie 2001; 82: 729-737
 57. Ouksel H, Bénêteau S, Bizieux-Thaminy A, et al. Diagnostic radiologique des séquestrations pulmonaires. Rev Mal Respir 2004;21:1001–3.
 58. Gaeta M, Vinci S, Minutoli F, et al. CT and MRI findings of mucincontaining tumors and pseudotumors of the thorax: pictorial review. Eur Radiol 2002;12:181—9.
 59. Williams HJ, Johnson KJ. Imaging of congenital cystic lung lesions. Paediatr Respir Rev 2002;3:120—7.
 60. Dyon J.-F., Piolat C., Durand C., Llerena C., Lantuejoul S., Cartal M. Malformations bronchopulmonaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-063-B-10, 2007.
 61. M. KOSKAS, G. TOURNIER, A. BACULARD, M. BOULE, M. GRUNER. Kystes bronchogéniques de la carène. Rev Mal Resp, 1992, 9, p 509-515

-
62. LIVOLSI A, DONATO L, KASTLER B, WILLARD D. Imagerie par résonance magnétique dans le diagnostic d'une artère pulmonaire gauche retrachéale. *Ann Cardiol Angeiol*, 1991, 40 ; 29-32
63. GÜLAY A. TIRELI, HUSEYN ÖZBEY, ABDÜLKERIM TEMIZ, TANSU SALMAN, ALAADDIN ÇELIK Bronchogenic cysts: a rare congenital cystic malformation of the lung *Surg today*, 2004, 34, p573-576
64. DONATO L, LIVOLSI A, KASTLER B, JM WIHLM Kyste bronchogénique médiastinal de la carène chez un nourrisson : apport de la résonance magnétique. *Pédiatrie*, 1992, 47 ; 217-220
65. MA. JELLALI, B. HMIDA, C. HAFSA, R. SALEM, N. JAZAERLI, Kyste bronchogénique du médiastin chez l'enfant: à propos de 5 cas. *Journal de radiologie*, 2008, 89, p 1619
66. K. Bousetta, N. Aloui-Kasbi, Z. Fitouri et al. Malformations pulmonaires congénitales. Apport de l'imagerie. *J Pédiatr Puéric* 2004; 17: 370-79
67. Lai P, Cohen D, DeCamp M, Fazio S, Roberts D. A 40-year-old woman with an asymptomatic cystic lesion in her right lung. *Chest* 2009;136:622—7
68. Travis W, Colby T, Koss M. Non-neoplastic disorders of the lower respiratory tract. *Atlas Nontumor Pathol* 2001;2:489—96.
69. Hyun Woo Goo. CT Findings of Congenital Lung Malformations. *Radiology Illustrated: Pediatric Radiology* 2014. 363-380
70. P. Lacombe, M. El Hajjam, J. Sellier, A. Machet, S. Binsse, C. Lagrange, S. Chagnon, J.-P. Pelage, C. Beigelman. MALFORMATIONS CONGÉNITALES RESPIRATOIRES DE L'ADULTE. MALFORMATIONS CONGÉNITALES PULMONAIRES 2012. Chapitre 4. 197-247
71. Réanimation et soins intensifs en néonatalogie © 2016, Elsevier Masson SAS
72. 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.
73. H. Lahbabi, H.Sadiki, B. Slaoui et al. Kyste bronchogénique du nourrisson relevé par une dyspnée sifflante récidivante. *Arch Pédiatr* 2010; 7: 87.

-
74. N. Aloui-Kasbi, I. Bellagha, A. Hammou et al. Séquestration pulmonaire. Aspects cliniques et radiologiques particuliers. Arch Pédiatr 2004; 11: 394-96.
75. R. Konan Blé, K. Coste, P. Blanc et al. Une étiologie rare de poumon hyperéchogène: Arare etiology of hyperechoic lung. Gynécol Obstét Fertil 2008 ;36 :529-31.
76. O. Olutoye, BG. Coleman, AM. Hubbard. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. J Pediatr Surg 2000; 35:792-5.
77. 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.
78. 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.
79. Lacy DE, Shaw NJ, Pilling DW, Walkinshaw S. Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. Acta Paediatr 1999; 88: 454.
80. K. Bousetta, N. Aloui-Kasbi, Z. Fitouri et al. Malformations pulmonaires congénitales. Apport de l'imagerie. J Pédiatr Puéric 2004; 17: 370-79.
81. 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.
82. 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.

-
83. 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.
84. I. Karnack, ME. Senocak, AO. Ciftic. Congenital lobar emphysema diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999, 1: 131-2.
85. 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.
86. A. AL Bassam, A .AL Rabeeach, S. AL Nassar et al. Congenital cystic disease of the lung in infants and children (experience with 57cases). *EurJ Pediatr Surg* 1999; 9: 364- 8.
87. CT. Albanese, RM. Sydorak, K. Tsao et al. Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions. *J Pediatr Surg* 2003;38:553-5.
88. EH. Kabiri, F. Atoini, A. Zidane et al. Séquestration du segment postérobasal du lobe pulmonaire inférieur droit. *Ann Chir* 2006 ;131: 547-49.
89. 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 originintig in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonol* 1998; 25:62-6
90. M. Salles, A. Deschildre, C. Bonnel, J.P. Dubos, M. Bonnevalle, L. Devismes, S. Errera, R. Sfeir, M. Glowacki, C. Santos, C. Thumerelle. Diagnostic et traitement des malformations bronchopulmonaires congénitales : analyse de 32 observations. *Archives de pédiatrie* 12 (2005) 1703–1708
91. M. Garcia Gonzalez, M. Bosque Garcia, O. Asensio de la Cruz, P. Abad Calvo, C. Martin Martinez, D. Jaramillo Hidalgo, M.J. Garcia Catalan. Congenital lung malformation: 18 years of review .Posters / *Pediatric Respiratory Reviews* 11S1 (2010) S79–S115

92. Rabiaa Ben Abdallah, Habib Bouthour, Youssef Hellal, Mohamed Riadh Ben Malek, Youssef Gharbi, Nejjib Kaabar . Les Malformations Broncho-Pulmonaires : Aspects diagnostiques radiologiques et thérapeutiques. LA TUNISIE MEDICALE - 2013 ; Vol 91 (n°01) : 66 – 69

93. Taizo Furukawa, Osamu Kimura, Kouhei Sakai, Mayumi Higashi, Shigehisa Fumino, Shigeyoshi Aoi, Tatsuro Tajiri. Surgical intervention strategies for pediatric congenital cystic lesions of the lungs: A 20-year single-institution experience. Journal of Pediatric Surgery 50 (2015) 2025–2027

94. M ChellaouL SBenkada, R Daflri. Place de l'imagerie dans le diagnostic des malformations bronchopulmonaires de l'enfant Journal de Radiologie 2007

95. Hammedi , L. Njim , A. Dhouibi , R. Hadhri , C. Souki ,N. Labaied , H. Mahmoudi , F. Farah , A. Moussa , F. A. Zakhama

Malformations pulmonaires congénitales : analyse anatomoclinique d'une série de 27 cas
Service d'anatomie et de cytologie pathologiques, CHU 2011

96. SAFI F, HSAIRI M, GARGOURI L, MAALEJ B, BEN DHAOU M, MEJDOUB I, JALLOULI M, MHIRI R, MAHFOUDH A.

Malformations broncho-pulmonaires chez l'enfant À propos de 7 cas
SFP / Pneumologie et allergologie

97. Ganesh Shanmugam, Kenneth MacArthur, James C. Pollock

Congenital lung malformations—antenatal and postnatal evaluation and management
Uropean Journal of Cardio-thoracic Surgery 27 (2005) 45–52