



كلية الطب  
والصيدلة - مراكش  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2017

Thèse N° 93

# Les malformations broncho-pulmonaires chez l'enfant

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 08/06 /2017

PAR

Mlle. **Zaina ARJDAL**

Née Le 03 Mai 1989 à Agadir

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES

Malformation broncho-pulmonaire - Malformation adénomatoïde kystique  
Emphysème lobaire géant - Séquestration pulmonaire - kyste bronchogénique

JURY

Mr.	<b>S. YOUNOUS</b>	PRESIDENT
	Professeur d'Anesthésie-réanimation	
Mr.	<b>M. OULAD SAIAD</b>	RAPPORTEUR
	Professeur de Chirurgie Pédiatrique	
Mr.	<b>M. BOURROUS</b>	} JUGES
	Professeur de Pédiatrie	
Mme.	<b>G. DRAISS</b>	
	Professeur agrégée de Pédiatrie	
Mr.	<b>N. RADA</b>	
	Professeur agrégé de Pédiatrie	

# بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك  
التي أنعمت علي وعلى والدي  
وأن أعمل صالحا ترضاه  
وأصلح لي في ذريتي إني تبت  
إليك وإني من المسلمين"  
صدق الله العظيم

سورة الأحقاف الآية 15



# *Serment d'hippocrate*

*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 strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.*

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

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

**Déclaration Genève, 1948**



*LISTE  
DES  
PROFESSEURS*



**UNIVERSITE CADI AYYAD**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**MARRAKECH**

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI  
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI  
Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE  
Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI  
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

**Professeurs de l'enseignement supérieur**

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KISSANI Najib	Neurologie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
AMAL Said	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale

ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique B	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
ASRI Fatima	Psychiatrie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
CHELLAK Saliha	Biochimie-chimie	NEJMI Hicham	Anesthésie-réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie-réanimation	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SARF Ismail	Urologie
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique A/B
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	ZOUHAIR Said	Microbiologie

### Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique A
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADALI Nawal	Neurologie	HADEF Rachid	Immunologie

AGHOUTANE EIMouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	HOCAR Ouafa	Dermatologie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire périphérique	JALAL Hicham	Radiologie
ALJ Soumaya	Radiologie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie - Virologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato- orthopédie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKMICHY Mohamed Amine	Urologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie A
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MAOULAININE Fadl Mrabih Rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MOUFID Kamal	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo-phtisiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	QACIF Hassan	Médecine interne

BOURRAHOUE Aïcha	Pédiatrie B	QAMOISS Youssef	Anesthésie-réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHAFIK Rachid	Traumatologie-orthopédie A	RADA Nouredine	Pédiatrie A
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SORAA Nabila	Microbiologie-virologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio vasculaire	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie-virologie
EL HAOURY Hanane	Traumatologie-orthopédie A	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation

### Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
ABDOU Abdessamad	Chirurgie Cardio vasculaire	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	JANAH Hicham	Pneumo-phtisiologie
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
AMINE Abdellah	Cardiologie	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LALYA Issam	Radiothérapie

ARSALANE Adil	ChirurgieThoracique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MAHFOUD Tarik	Oncologiemédicale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie -Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUHADI Khalid	Psychiatrie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo-phtisiologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgiegénérale	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie - orthopédie	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NADOUR Karim	Oto-Rhino - Laryngologie
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro-entérologie	REBAHI Houssam	Anesthésie - Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	RHARRASSI Isam	Anatomie-patologique
EL KAMOUNI Youssef	MicrobiologieVirologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo-phtisiologie
EL KHADER Ahmed	Chirurgiegénérale	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL MEZOUARI EI Moustafa	Parasitologie Mycologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	SERHANE Hind	Pneumo-phtisiologie
FAKHRI Anass	Histologie- embyologiecytogénétique	TOURABI Khalid	Chirurgieréparatrice et plastique
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZIDANE MoulayAbdelfettah	ChirurgieThoracique
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- Vasculaire
Hammoune Nabil	Radiologie		

*DEDICACES*



*Ce moment est l'occasion d'adresser mes remerciements et  
ma reconnaissance et de dédier cette thèse .....*



*Je dédie cette thèse*

*A la mémoire de ma mère Khadija RAISS :*

*J'aurais bien aimé que tu sois présente ce jour pour partager avec moi l'un des meilleurs moments de ma vie, mais hélas... Dieu a voulu autrement*

*Neuf ans déjà que tu nous as quitté. Et quelle tristesse je ressens aujourd'hui encore à constater ton absence ! Tu me manques énormément et le temps n'effacera jamais le vide que tu as laissé.*

*Je sais que tu seras fière de moi de là où tu es.*

*Puisse ton âme reposer en paix, Que Dieu, le tout puissant, te couvre de Sa Sainte miséricorde et t'accueille dans son éternel paradis.*

*A mon très cher père Lhoucine ARJDAL :*

*Tu as été et tu resteras toujours un exemple pour moi par tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.*

*Ta bonté, ta tendresse et ta générosité extrême sont sans limite. Tu m'as appris, le sens du travail, de l'honnêteté et de 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.*

*Je souhaite que cette thèse t'apporte la joie de voir aboutir tes espoirs et j'espère avoir été digne de ta confiance.*

*Puisse Dieu te garder et te procurer santé et longue vie*

*A mes très chères sœurs Mariem et Mina ARJDAL*

*Pour votre amour et votre soutien,*

*Je vous dédie ce travail en témoignage de ma profonde affection et mon attachement. Vous êtes ce que la vie offre de meilleur : des complices, des amies.. .*

*Je vous souhaite beaucoup de bonheur, de santé et de réussite. Que Dieu nous unissent pour toujours.*

*A ma chère cousine Latifa ARJDAL*

*Les mots ne suffiront pas pour décrire l'affection que je te porte, merci d'avoir été là pour moi dans les bons comme dans les mauvais moments.*

*Que dieu te protège et te procure bonheur et prospérité.*

*A toute la famille ARJDAL et RAISS :*

*L'affection et l'amour que je vous porte, sont sans limite. Que ce travail soit un témoignage de mon affection, je vous le dédie pour tous les moments que nous avons passés ensemble. Je prie dieu tout puissant de vous accorder santé, bonheur et succès.*

*A mes meilleures amies :*

*Imane ait ouahmane, Somaya ait abdellah , Fatima ait lhaj*

*Sans vous les études médicales n'auraient pas été les mêmes. Nos fous-rires et notre bonne humeur ont su faire face à toutes les épreuves imposées par ce parcours en médecine, et pour cela, merci. Merci de toujours être là au bon moment, merci pour vos sourires, bref, merci d'exister.*

*Nous avons passé la majeure partie de notre chemin ensemble, et je sais que le meilleur reste à venir « inchallah ».*

*Je dédie ce travail à notre grande amitié, qui je l'espère sera éternelle.*

*A mes cher (es) ami (es) :*

*Somia agharas , fatim-zahra amhal ,sanaa Bamou, nadia batat, nadia amaous, rokaya mansouri, hanan aouidat ,fatima amaaoun , khadija hmitan , amina lhimer, ismail bounaam, abdeladim daou, sultana hafidi ,asma ziti*

*A tous les moments qu'on a passés ensemble, à tous nos éclats de rire, à tous nos souvenirs ! Je vous souhaite à tous une longue vie pleine de bonheur et de prospérité.*

*A tous ceux dont l'oubli de la plume n'est pas celui du cœur.*

# *REMERCIEMENTS*



*A*

*Notre maitre et président de thèse monsieur le professeur Saïd YOUNOUS , professeur  
d'anesthésie-réanimation*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre  
jury de thèse.*

*Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une  
grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.*

*Veillez accepter, chère Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.*

*A*

*Notre maitre et rapporteur de thèse monsieur le professeur Mohamed OULAD SAÏAD,  
Professeur de chirurgie pédiatrique*

*Nous sommes très touchés par l'honneur que vous nous avez fait en nous confiant ce travail et  
nous espérons être à la hauteur.*

*Nous avons toujours trouvé auprès de vous un accueil très chaleureux et une disponibilité de  
tous les instants.*

*Nous sommes très reconnaissants des grands efforts que vous avez fournis en dirigeant ce  
travail.*

*Nous avons eu l'occasion d'apprécier vos qualités humaines, professionnelles et vos qualités  
d'enseignant qui ont toujours suscité notre admiration.*

*Veillez croire à l'expression de ma profonde reconnaissance et de mon grand respect.*

*A*

*Notre maitre et membre de jury de thèse monsieur le professeur Mounir BOUROUS*

*Professeur de pédiatrie*

*Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse.*

*Nous sommes très reconnaissants de la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger notre travail.*

*Veillez croire, cher maître, en l'assurance de notre respect et de notre considération.*

*A*

*Notre maitre et membre de jury de thèse madame le professeur Ghizlane DRAISS, Professeur agrégée de pédiatrie*

*Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse.*

*Nous tenons à exprimer notre profonde gratitude pour votre bienveillance et votre simplicité avec lesquelles vous nous avez accueillis.*

*Veillez trouver ici, chère Maitre, le témoignage de notre grande estime et de notre sincère reconnaissance.*

*A*

*Notre maitre et membre de jury de thèse monsieur le professeur Nourdine RADA, Professeur agrégé de pédiatrie*

*Nous vous remercions de nous avoir honorés par votre présence.*

*Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse. Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance.*

*Veillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de notre estime et notre profond respect*

# *ABRÉVIATIONS*



## Liste des abréviations :

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

*PLAN*



<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>1</b>
<b>PATIENTS ET MÉTHODE</b> .....	<b>3</b>
I. Patients .....	<b>4</b>
II. Méthodologie .....	<b>4</b>
III. Objectifs .....	<b>4</b>
1. Observation N° 1 : Séquestration pulmonaire .....	<b>5</b>
2. Observation N° 2 : Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire .....	<b>7</b>
3. Observation N° 3 : MAKP + séquestration pulmonaire .....	<b>10</b>
4. Observation N° 4 : Emphysème lobaire géant .....	<b>13</b>
5. Observation N°5 : ELG.....	<b>15</b>
6. Observation N°6 : MAKP.....	<b>17</b>
7. Observation N°7 : MAKP.....	<b>18</b>
8. Observation N°8 : ELG.....	<b>19</b>
9. Observation N°9 : ELG.....	<b>20</b>
10. Observation N°10 : ELG.....	<b>23</b>
11. Observation N°11 : MAKP.....	<b>25</b>
12. Observation N° 12 : ELG.....	<b>28</b>
<b>RÉSULTATS</b> .....	<b>30</b>
I. Sur le plan épidémiologique .....	<b>31</b>
1. Le Sexe .....	<b>31</b>
2. L'âge au moment de diagnostic.....	<b>31</b>
3. Les antécédents .....	<b>32</b>
II. Sur le plan clinique .....	<b>33</b>
1. La symptomatologie .....	<b>33</b>
2. Age de début de la symptomatologie.....	<b>34</b>
3. L'examen pleuro-pulmonaire.....	<b>34</b>
III. Sur le plan paraclinique.....	<b>35</b>
1. Radiographie thoracique.....	<b>35</b>
2. La tomodensitométrie.....	<b>36</b>
IV. Sur le plan thérapeutique.....	<b>37</b>
1. Le geste chirurgical.....	<b>37</b>
2. Le recul.....	<b>37</b>
V. L'évolution.....	<b>38</b>
<b>DISCUSSION</b> .....	<b>39</b>
I. Rappel du développement de l'arbre respiratoire.....	<b>40</b>
1. Étapes et physiologie du développement trachéo-broncho-pulmonaire.....	<b>40</b>
2. Mécanismes de régulation du développement trachéo-broncho-pulmonaire.....	<b>44</b>
3. Nouveaux concepts en développement pulmonaire .....	<b>47</b>
II. Les malformations trachéo-broncho-pulmonaires.....	<b>47</b>
1. Hypothèses physiopathologiques.....	<b>47</b>
2. La classification .....	<b>50</b>

3. L'épidémiologie.....	53
4. Le diagnostic.....	55
5. Evolution naturelle .....	62
6. Les marqueurs pronostiques.....	68
7. La prise en charge.....	69
8. Evolution.....	80
9. Caractéristiques des principales malformations bronchopulmonaires.....	81
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>114</b>
<b>ANNEXES.....</b>	<b>116</b>
<b>RÉSUMÉS.....</b>	<b>120</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>124</b>

# *INTRODUCTION*



Les malformations broncho-pulmonaires sont rares [1]. Elles constituent un spectre d'anomalies développementales dont la classification et la physiopathologie restent controversées [2].

Elles sont secondaires à un développement pulmonaire embryonnaire anormal survenant entre la sixième et la 17e semaine de gestation [1].

Elles peuvent impliquer différentes composantes du poumon, le parenchyme, les voies respiratoires, l'apport artériel et / ou le drainage veineux [3].

Les modes de la présentation clinique varient grandement de la détresse respiratoire néonatale à la détection accidentelle chez un adulte asymptomatique [3].

Le diagnostic repose sur la confrontation des données cliniques, radiologiques et anatomopathologiques. Avec l'émergence de l'échographie prénatale, de nombreux cas sont maintenant détectés in utero [3]. La radiographie de thorax joue un rôle important dans la découverte fortuite des pathologies pulmonaires malformatives. Toutefois, l'imagerie en coupe est le plus souvent nécessaire pour la confirmation, la caractérisation et l'éventuel bilan préopératoire de ces lésions [2].

La prise en charge optimale de ces patients reste controversée. En effet, le moment et la nécessité de la résection des lésions pulmonaires congénitales, en particulier chez les patients asymptomatiques, est un sujet de débat permanent [5]. Il est nécessaire d'insister sur la prise en charge multidisciplinaire pour obtenir un diagnostic précis et adopter la meilleure stratégie thérapeutique [6].

*PATIENTS  
&  
MÉTHODE*



## **I. Patients :**

Il s'agit d'une étude épidémiologique rétrospective regroupant les cas de malformations broncho-pulmonaires ( MBP) congénitales qui ont été hospitalisés au service de chirurgie viscérale pédiatrique (CCI B) de l'hôpital mère et enfant Mohamed VI de Marrakech.

Cette étude a été réalisée sur une période de sept ans allant du mois de mars 2010 au mois de mars 2017.

Durant cette période, le service de chirurgie viscérale pédiatrique a reçu douze patients ayant une malformation pulmonaire congénitale.

Les critères d'inclusion :

- Nous y avons inclus tous les patients dont l'âge était moins de 15 ans
- Des patients ayant une malformation broncho-pulmonaire confirmée radiologiquement ou histologiquement.
- Des MBP traitées.

## **II. Méthodologie :**

Le recueil des données a été réalisé à partir des dossiers des malades à l'aide d'une fiche d'exploitation pré-établie (voir annexes).

Le traitement des données a été fait par le logiciel : Excel.

Les résultats étaient exprimés en pourcentages ou en moyennes en fonction des variables étudiés.

## **III. Objectifs :**

Déterminer le profil épidémiologique, clinique, radiologique, thérapeutique et évolutif des MBP.

Les cas étudiés dans ce travail seront présentés sous forme d'observations.

## **1. Observation N° 1 : Emphysème lobaire géant (ELG)**

Il s'agit du nourrisson Y. B, de sexe féminin, âgée de 2 mois, issu d'un mariage non consanguin, ayant comme antécédent pathologique une détresse respiratoire néonatale.

La symptomatologie semble remonter à 10 jours par l'installation d'une détresse respiratoire dans un contexte apyrétique pour laquelle elle a été hospitalisée aux urgences pédiatriques.

A l'admission, l'examen clinique a objectivé une patiente consciente stable sur le plan hémodynamique, polypnéique avec des signes de lutte respiratoire sous et intercostales et un syndrome d'épanchement aérien gauche avec déviation des bruits de cœur à droite.

Une Radiographie (Rx) thoracique a été faite objectivant une hyperclarté homogène de l'hémichamps gauche, refoulant le cœur et les éléments de médiastin à droite avec un élargissement des EIC.

Un complément scannographique a été fait objectivant un aspect d'emphysème lobaire géant supérieur gauche.

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.

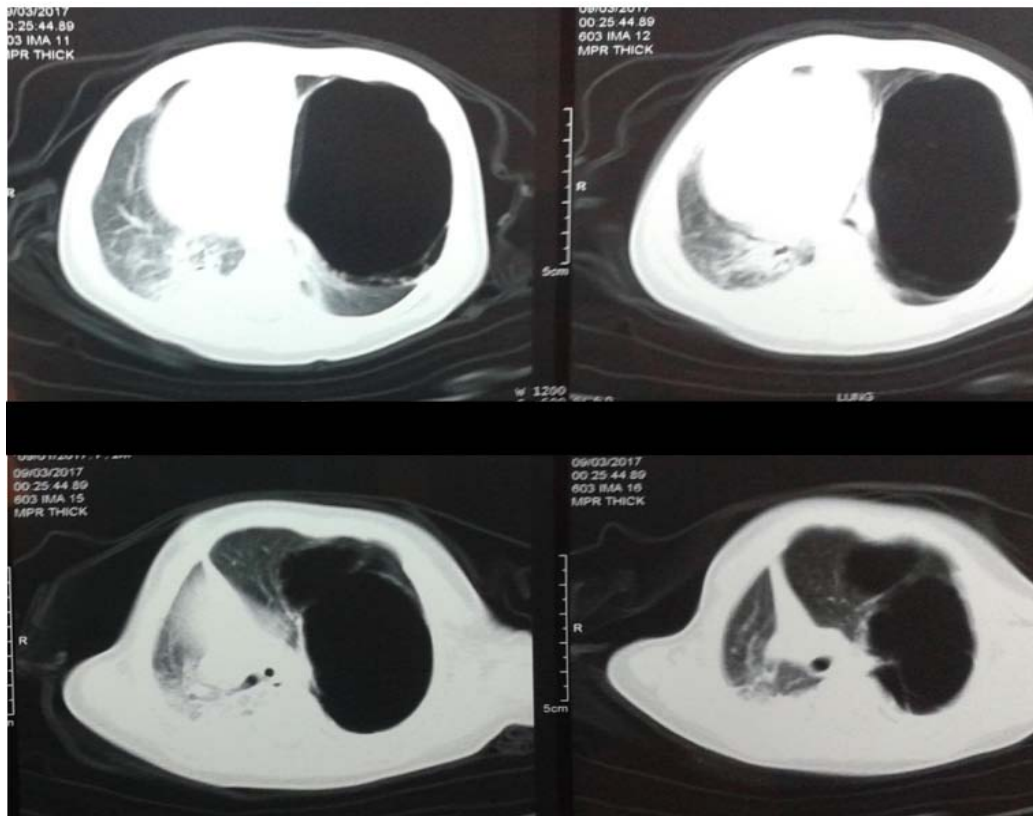
- Fixation du lobe inférieur par un point postérieur pour prévenir le twist.
- Fermeture plan par plan sur deux drains thoraciques antérieur et postérieur.

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 1** : Rx de thorax montrant une hyperclarté homogène de l'hémichamps gauche refoulant les éléments du médiastin a droite



**Figure 2 :** TDM thoracique objectivant un aspect d'emphysème lobaire géant supérieur gauche.

## **2. Observation N° 2 : Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire (MAKP)**

Il s'agit du nourrisson A. E, de sexe féminin, âgée de 3 mois, issue d'un mariage non consanguin, sans ATCD pathologique particulier, admise pour détresse respiratoire d'installation brutale.

L'examen à l'admission objective une patiente consciente, polypnéique avec cyanose péribuccale et tirage sous et intercostal, avec à l'examen pleuropulmonaire des râles sibilants bilatéraux. Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une Rx thoracique a été réalisée objectivant une hyperclarté avasculaire prenant tout le poumon droit et refoulant les éléments du médiastin vers le coté contrelatérale,

Un complément scannographique a été réalisé mettant en évidence un poumon emphysémateux droit avec atélectasie subtotale pulmonaire gauche.

Une intervention chirurgicale a été décidée alors un bilan pré-opératoire a été fait revenant sans anomalie.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- Sous AG, position latérale gauche.
- Thoracotomie droite en regard de 4ème espace intercostal.
- L'exploration met en évidence des lobes supérieur, moyen et inférieur droits comportant des macrokystes avec un poumon controlatéral hypoplasique.
- Lobectomie inférieure droite.
- Section de ligament triangulaire.
- Ligature section de la lobaire inférieure de l'artère pulmonaire droite.
- Ligature section des veines lobaires inférieures droites.
- Ligature section de la bronche lobaire inférieure droite.
- Une réintégration du lobe supérieur et moyen a été faite mais qui a induit une compression cardiaque responsable d'un trouble de rythme, ce qui a imposé une lobectomie moyenne droite après ligature section du pédicule moyen droit.
- Une conservation du lobe supérieure droite a été décidée vu l'hypoplasie du poumon gauche.
- Fixation de lobe supérieur droit.
- Hémostase.
- Toilette au sérum salé avec mise en place de deux drains thoraciques (antérieur et postérieur).
- Fermeture plan par plan.

La patiente a été transférée en Réanimation ; elle a été extubée 24 après. Elle a été mise sous traitement symptomatique avec contrôle des drains thoraciques.

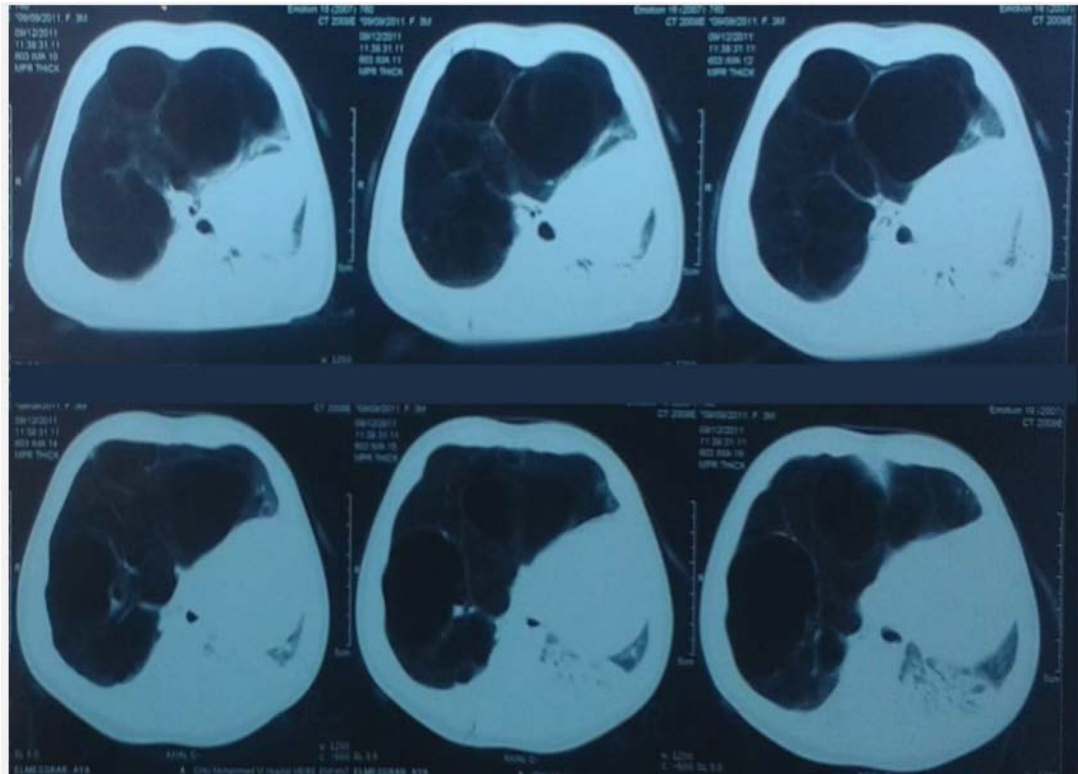
Le compte rendu anatomopathologique a été en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique pulmonaire.

Devant la bonne évolution clinique et l'amélioration radiologique, la malade a été déclarée sortante avec un rendez-vous pour contrôle.

Avec un suivi de deux ans, l'enfant est asymptomatique sur le plan respiratoire et les contrôles radiologiques sont satisfaisants.



**Figure 3 :** Radiographie thoracique objectivant une hyperclarté avasculaire du poumon droit, refoulant les éléments du médiastin vers le côté controlatéral.



**Figure 4 :**TDM thoracique montrant un poumon droit macrokystique avec atelectasie du poumon gauche

### **3. Observation N° 3 : MAKP + séquestration pulmonaire**

Il s'agit du nourrisson B. A.E, de sexe masculin, âgé de 1 an et 4 mois, issu d'un mariage non consanguin, originaire et résident à El Yousoufia, sans ATCD pathologique particulier.

La symptomatologie semble remonter à l'âge de 14 mois par l'installation d'une toux chronique isolée évoluant dans un contexte fébrile chiffrée à 39 - 40°, pour laquelle il a été hospitalisé au service de pédiatrie A pendant 17 jours et il a été mis sous antibiothérapie (staphylococcus à coagulase négatif) puis il nous a été transféré pour complément de prise en charge.

L'examen à l'admission était sans particularité y compris l'examen pleuropulmonaire.

Une Rx thoracique a été réalisée montrant une image bulleuse du lobe inférieur gauche avec des images nodulaires dans le reste du parenchyme pulmonaire.

Une tomodensitométrie thoracique a été faite, objectivant un aspect en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique associée à une séquestration pulmonaire intralobaire du poumon gauche.

Une intervention chirurgicale a été décidée alors un bilan pré-opératoire a été fait revenant sans anomalie.

Le compte rendu opératoire a été le suivant :

- Sous AG, position latérale droite.
- Thoracotomie gauche en regard de 5ème espace intercostal.
- Libération de multiples adhérences entre le lobe inférieur gauche et la paroi thoracique. le lobe inférieur est augmenté de volume avec une partie hyperclaire au niveau du segment de Nelson, le reste de ce lobe est siège de malformation kystique. Une artère systémique provenant de l'aorte descendante est dirigée vers la partie basale du lobe inférieur gauche.
- Ligature section de l'artère systémique.
- Ligature section des éléments du pédicule inférieur gauche.
- Section suture de la bronche lobaire inférieure.
- Recouvrement du moignon de la bronche lobaire inférieure par la plèvre médiastinale.
- Vérification de l'aérosatse.
- Lavage avec mise en place de deux drains thoraciques (antérieur et postérieur).
- Fermeture plan par plan.

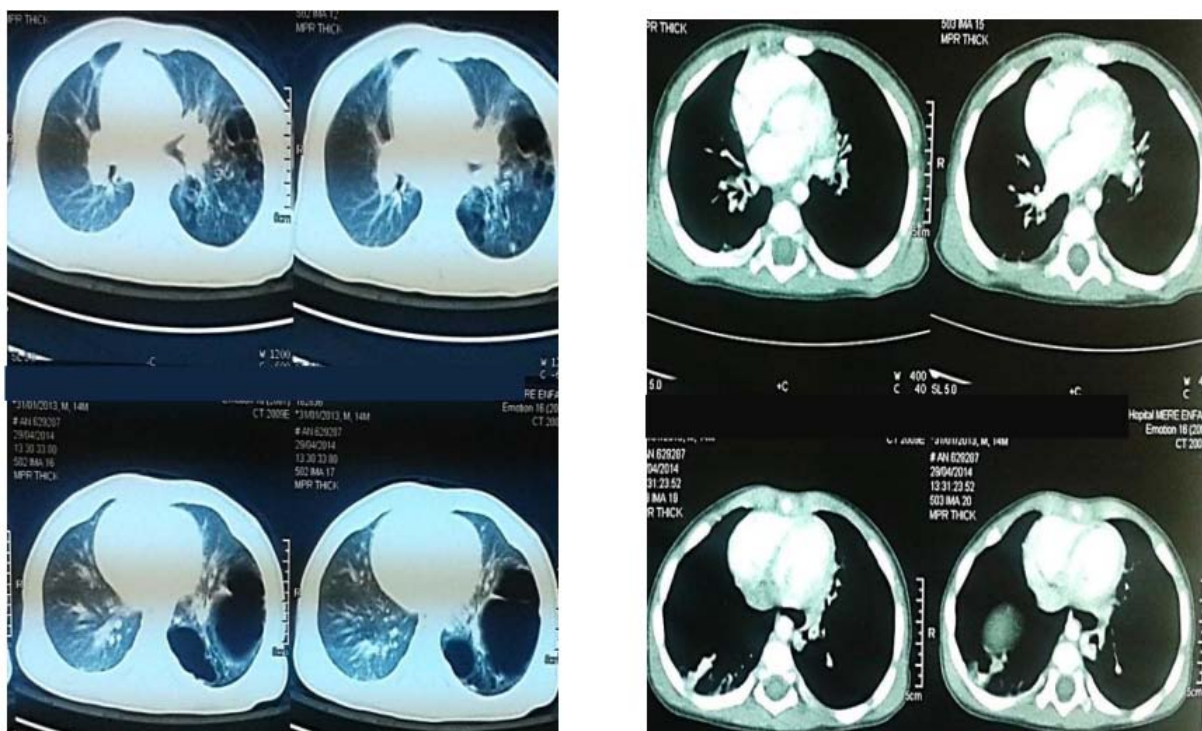
Le compte rendu anatomopathologique a été en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique pulmonaire associée à une séquestration pulmonaire.

Après une bonne évolution post-opératoire, clinique et radiologique, le malade a été déclaré sortant avec un rendez-vous pour contrôle.

Avec un recul de 2 ans, le patient est en bon état clinique avec des contrôles radiologiques satisfaisants.



**Figure 5 :** Une radiographie thoracique montrant une image bulleuse du lobe inférieur gauche avec des images nodulaire dans le reste du parenchyme pulmonaire.



**Figure 6 :** TDM thoracique objectivant un aspect en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique associée à une séquestration pulmonaire du poumon gauche.

#### 4. Observation N° 4 : ELG

Il s'agit du nourrisson I. Z, de sexe masculin, agé de 5 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 avec une hernie transmédiastinale.

Une lobectomie supérieure gauche a été indiquée.

Le bilan préopératoire était sans anomalie

Le compte rendu opératoire a été le suivant :

- Sous AG, position latérale droite.
- Thoracotomie postérieure latérale gauche passant par le 4eme espace intercostal.
- L'exploration trouve un lobe supérieur gauche totalement emphysémateux et un lobe inférieur d'aspect normal.
- Repérage, dissection et ligature du pédicule de lobe supérieur gauche.
- Lobectomie supérieure gauche.
- Section du ligament triangulaire.
- Fixation du lobe inférieur gauche à la paroi.
- Recouvrement du pédicule ligaturé par une couche mince de la plèvre médiastinale.
- Aérostase.
- Mise en place de deux drains thoraciques.
- Fermeture plan par plan.

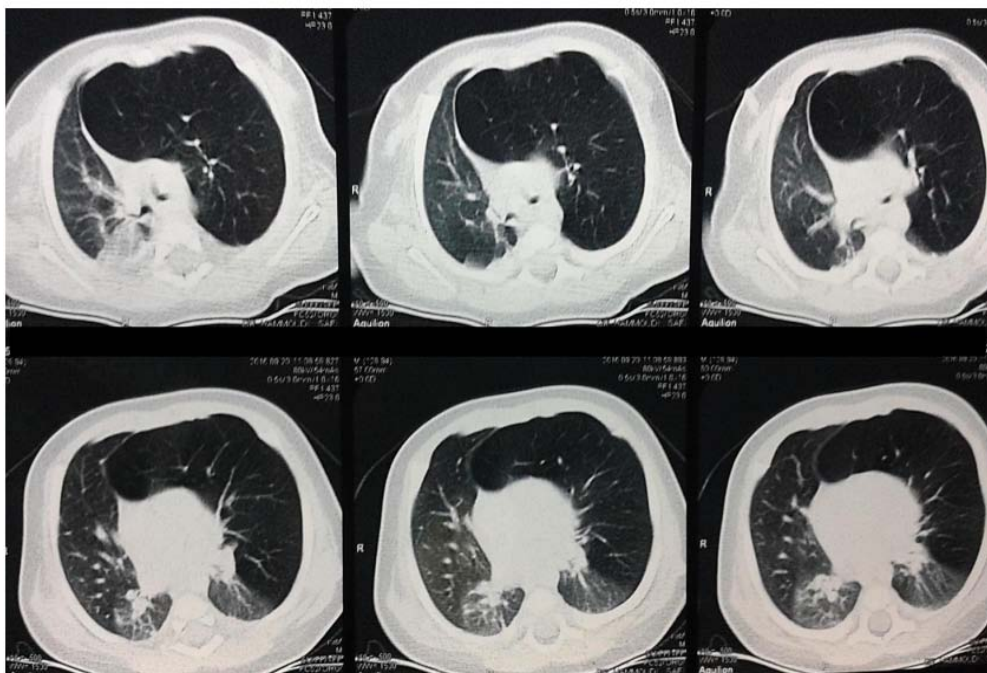
Le compte rendu anatomopathologique a été en faveur d'un ELG.

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

Après un recul de 3 mois, le patient est asymptomatique sur le plan respiratoire et le contrôle radiologique est satisfaisant.



**Figure 7 :** Radiographie thoracique montrant une hyperaération du lobe supérieur gauche



**Figure 8 :** TDM thoracique montrant un aspect en faveur d'un emphysème lobaire géant congénital du lobe supérieur gauche

## 5. Observation N°5 : ELG

Il s'agit du nourrisson M. L, de sexe féminin, âgée de 2 mois, issue d'un mariage consanguin de 2eme degré, originaire et résidente à Taroudant, sans ATCD pathologique particulier.

La symptomatologie semble remonter à la naissance par l'installation d'une dyspnée lors des tétés, compliquée à l'âge d'un mois et demi d'une détresse respiratoire sur infection pulmonaire jugulée à Taroudant, puis la patiente nous a été référée pour complément de prise en charge.

A l'admission, l'examen clinique a objectivé une patiente consciente, polypnéique avec des signes de lutte respiratoire et un sd d'épanchement aérien droit à l'examen pleuropulmonaire.

Une Rx thoracique a été faite objectivant une hyperclarté homogène de l'hémichamps droit avec refoulement du cœur à gauche et élargissement des EIC.

Un complément TDM a été fait objectivant un poumon droit emphysémateux.

Une bilobectomie supérieure et moyenne droite a été indiquée.

Le bilan préopératoire fait était sans anomalie.

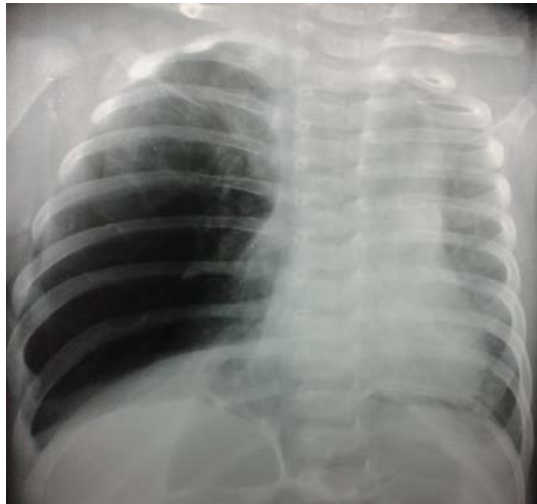
Le compte rendu opératoire était le suivant :

- Sous AG, position latérale gauche
- Thoracotomie postéro- latérale droite passant par le 4eme espace intercostal.
- L'exploration trouve un lobe supérieur et moyen droits distendus.
- Ligature / section du pédicule supérieur et moyen.
- Ligature de la bronche supérieure et moyenne.
- Bi-lobectomie supérieure et moyenne.
- Section du ligament triangulaire pour permettre une bonne expansion du lobe inférieur droit.
- Mise en place de deux drains thoraciques, antérieur et postérieur, FPPP.

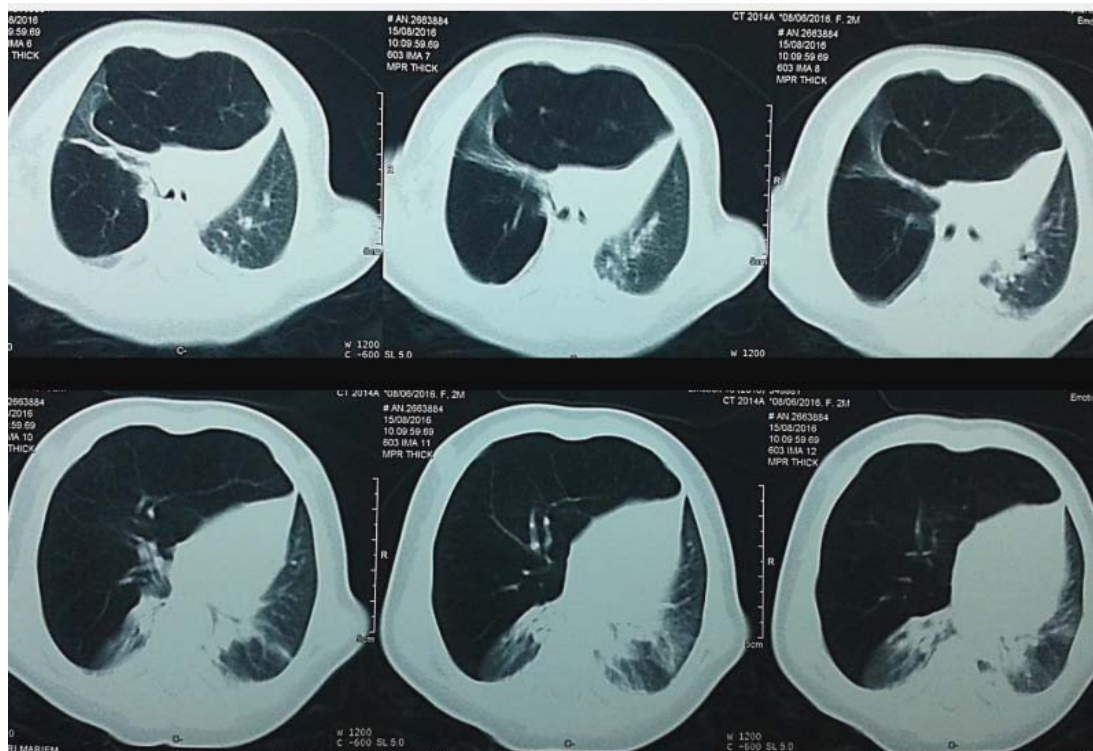
Le compte rendu anatomopathologique a été en faveur d'un emphysème lobaire géant supéro-moyen droit.

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

Après 3 mois, l'évolution clinique et radiologique sont satisfaisantes.



**Figure 9 :** Rx thorax face montrant une hyperclarté homogène de l'hémichamps droit avec refoulement du cœur à gauche et élargissement des EIC.



**Figure 10 :** TDM thoracique objectivant un poumon droit emphysémateux

## 6. Observation N°6 : MAKP

Il s'agit du nourrisson K. A, de sexe féminin, âgée d'un mois, issue d'un mariage non consanguin, sans ATCD pathologique particulier, qui se présente pour détresse respiratoire évoluant depuis la naissance dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

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

Une Rx de thorax a été faite mettant en évidence une hyperclarté de l'hémithorax gauche, complétée par une TDM thoracique étant en faveur d'une MAKP du lobe inférieur gauche.

Un bilan préopératoire a été réalisé qui est revenu négatif, puis la malade a été opérée.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- Sous AG, position latérale droite.
- Thoracotomie postéro- latérale gauche passant par le 6 eme espace intercostal.
- L'exploration trouve une distension importante du lobe inférieur avec une paroi transparente et un lobe supérieur de petit volume.
- Ligature / section des veines pulmonaires.
- Repérage et ligature/section des branches des artères pulmonaires.
- Lobectomie inférieur gauche.
- Section suture de la bronche lobaire inferieure.
- Vérification de l'aérostase.
- Couverture par la plèvre médiastinale du moignon bronchique.
- 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 inférieur gauche.

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

Après un recul de 2ans, la patiente se porte bien et les controles radiologiques sont satisfaisants.

## **7. Observation N°7 : MAKP**

Il s'agit de la fille M.A, de sexe féminin, âgée de 13ans, issue d'un mariage non consanguin, originaire et résidente à Marrakech sans ATCD pathologique particulier.

La symptomatologie semble remonter à l'âge de 11 ans par l'installation d'une douleur basithoracique droite dont l'intensité s'est aggravée 2 ans plutard et elle 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.

- 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.

Après un recul de 9 mois, la patiente se porte bien sur plan clinique et les contrôles radiologiques sont satisfaisants.

## **8. Observation N°8 : ELG**

Il s'agit du nouveau-né A. B., de sexe masculin, âgé d'un mois, sans ATCD pathologique particulier. Chez qui une malformation pulmonaire a été diagnostiquée en anténatal en privé.

Le patient est issu d'une grossesse suivie et d'un accouchement médicalisé sans incident

La symptomatologie semble remonter à J7 de vie par l'installation d'une détresse respiratoire ayant nécessité une hospitalisation au service.

L'examen à l'admission a objectivé un nouveau-né conscient réactif, polypneique avec cyanose péribuccale et signe de lutte respiratoire avec à l'examen pleuropulmonaire un sd d'épanchement aérien droit.

Une Rx de thorax a été faite objectivant une hyperclarté du lobe supérieur droit avec effet de masse et hernie médiastinale, complétée par une TDM thoracique montrant un aspect en faveur d'un emphysème lobaire géant des lobe supérieur et moyen droits.

Devant la persistance de la détresse respiratoire malgré le traitement symptomatique, une lobectomie a été indiquée.

Le bilan préopératoire était sans anomalie.

Le compte rendu opératoire a été le suivant :

- Sous AG, thoracotomie postérolatérale droite passant par le 4eme EIC.
- L'exploration trouve une distension du lobe supérieur et moyen avec des lésions kystiques plus marquées sur le lobe supérieur.
- Lobectomie emportant le lobe supérieur et le lobe moyen.
- Aérostase.
- FPPP sur 2 drains, antérieur et postérieur.

Le compte rendu anatomopathologique a été en faveur d'un ELG des lobes supérieur et moyen droits.

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

Après 9 mois, l'évolution clinique et radiologique sont satisfaisantes.

## **9. Observation N°9 : ELG**

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

L'examen à l'admission a objectivé un nourrisson conscient , polypneique sans signe de lutte respiratoire avec à l'examen pleuropulmonaire un sd d'épanchement aérien gauche.

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.

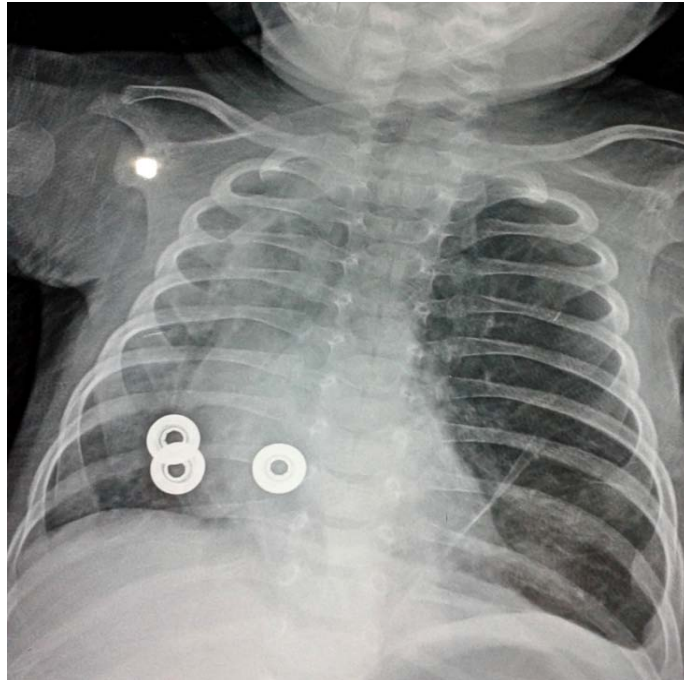
Une cure chirurgicale a été indiquée et un bilan préopératoire a été fait revenant normal.

Le compte rendu opératoire a été le suivant :

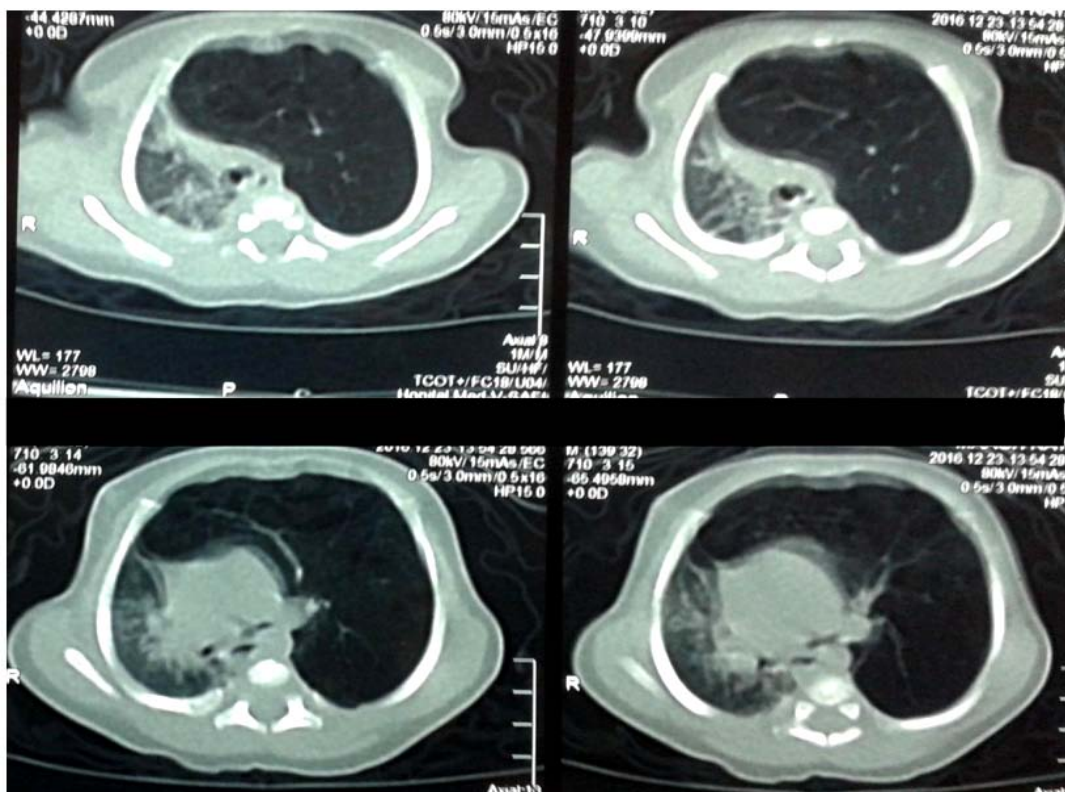
- Sous AG, thoracotomie postéro-latérale gauche passant par le 5eme EIC.
- Le lobe supérieur est de couleur pale amphysémateux.
- ligature section des branche à destinée lobaire supérieure , de la veine pulmonaire supérieure et de l'artère pulmonaire.
- Section ligature par des points séparés de la bronche 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.

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



**Figure 11** :Rx thorax objectivant une hyperclarté supérieure gauche avec une hernie médiastinale



**Figure 12** :TDM thoracique montrant un aspect en faveur d'un emphysème lobaire géant du lobe supérieur gauche.

## 10. Observation N°10 : Séquestration pulmonaire

Il s'agit du patient M.A, âgé de 7 ans, de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, originaire et résident à Marrakech, ayant comme antécédents personnels : une uropathie malformative opérée à l'âge d'un an et un asthme persistant sous traitement, et comme ATCD familial une mère diabétique.

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 cardio-vasculaire.

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 gauche.

Une intervention chirurgicale a été décidée alors un bilan pré-opératoire a été fait revenant sans anomalie.

Le compte rendu opératoire a été le suivant :

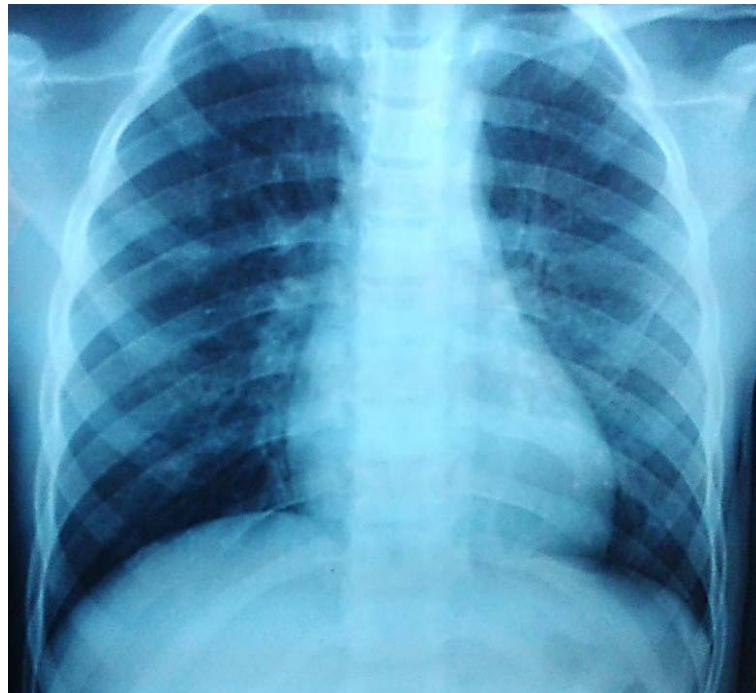
- Sous anesthésie générale, position latérale droite.
- Thoracotomie gauche passant par le 6eme espace intercostal.
- L'exploration met en évidence, en postérobasal, une masse de couleur orange entre le lobe inférieure et la coupole diaphragmatique. Cette masse est en continuité avec le lobe inférieure et attachée à sa partie inférieure.
- Présence de 3 artères systémique provenant de l'aorte dirigées vers cette formation.
- Section ligature de ces 3 artères.

- Résection complète de la masse de la face inférieure du lobe inférieur.
- Hémostase.
- Toilette au sérum salé avec mise en place des drains thoraciques.
- Fermeture plan par plan.

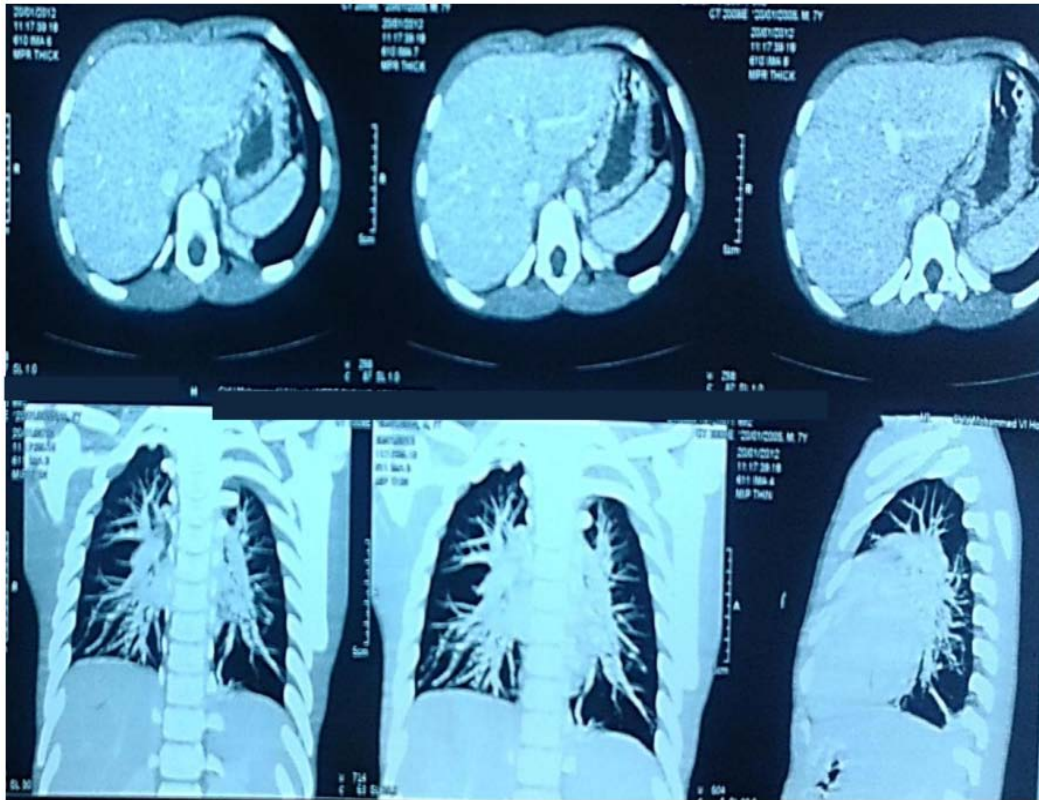
Le compte rendu anatomopathologique a été en faveur d'une séquestration pulmonaire intralobaire.

Devant la bonne évolution clinique et la nette amélioration radiologique, le malade a été déclaré sortant avec un rendez-vous pour contrôle.

Après le geste chirurgical, le patient a été perdu de vue.



**Figure 13** : Radiographie thoracique montrant un sd bronchique diffus



**Figure14** : Une TDM thoracique montrant une séquestration pulmonaire postérobasale gauche

## 11. Observation N°11 : MAKP

Il s'agit de la fille M. J, de sexe féminin, âgée de 18 mois, issue d'un mariage non consanguin, originaire et résidente à Boujdour, issue d'une grossesse bien suivie avec accouchement par voie basse, sans ATCD pathologique particulier notamment pas de cas similaire dans la famille.

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 réanimation (un jour) 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 pleuro-pulmonaire 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.

Une cure chirurgicale a été indiquée.

Un bilan préopératoire a été réalisé qui est revenu sans anomalie.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

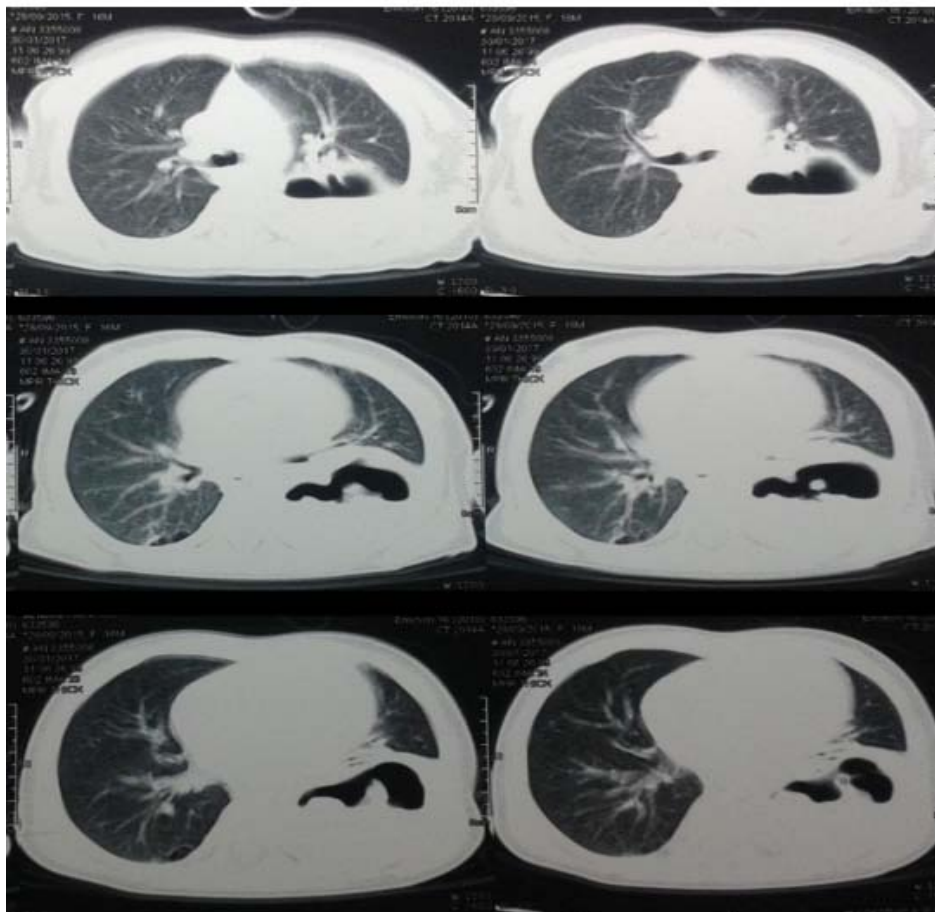
- Sous AG, position latérale droite.
- Thoracotomie postéro- latérale gauche passant par le 5ème espace intercostal.
- Libération de multiples adhérences entre le lobe inférieure gauche et la paroi thoracique et le diaphragme.
- Ligature / section par un surjet de la veine pulmonaire inférieure gauche.
- Ligature par voie trans-scissurale des artères à destinée lobaire inférieure.
- Ligature de la bronche lobaire inférieure + de multiples adénopathies hilaires.
- Couverture du moignon par du tissu environnant.
- Lavage.
- Vérification de l'aérostase.
- Mise en place de deux drains thoraciques, antérieur et postérieur.
- Fermeture plan par plan.

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

Devant les bonnes suites post-opératoires, clinique et radiologique, la patiente a été déclarée sortante avec RDV pour contrôle.



**Figure 15** :Rx de thorax face : aspect en nid d'abeille du lobe inférieur gauche



**Figure 16** : TDM thoracique montrant une formation kystique multiloculée en faveur d'une MAKP du lobe inférieur gauche

## 12. Observation N° 12 : ELG

Il s'agit du nourrisson I. O., de sexe masculin, âgé de 4 mois, issu d'un mariage non consanguin, sans ATCD pathologique particulier notamment pas de cas similaire dans la famille.

La symptomatologie semble remonter à l'âge de 2 mois par l'installation d'une détresse respiratoire pour laquelle il a été hospitalisé en pédiatrie. L'examen à l'admission objective un patient conscient polypneïque, avec signe de lutte respiratoire, avec à l'examen pleuropulmonaire un sd d'épanchement aérien droit. Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une radiographie thoracique a été faite objectivant une image hyperclaire du lobe moyen droit. Un complément TDM a été fait mettant en évidence un aspect en faveur d'un emphysème lobaire géant congénital du lobe moyen droit.

Une lobectomie moyenne droite a été indiquée.

Le bilan préopératoire était sans anomalie.

Le compte rendu opératoire a été le suivant :

- Sous AG, position latérale gauche.
- Thoracotomie postérieure latérale droite passant par le 4ème espace intercostal.
- L'exploration trouve un lobe moyen très distendu comprimant le lobe supérieur et inférieur.
- La petite scissure est inexistante imposant une séparation entre le lobe supérieur et moyen.
- Ligature section des veines destinées au lobe moyen droit.
- Section des artères destinées au lobe moyen droit.
- Survenue d'un pneumo-médiastin lors des manœuvres de Valsalva.
- Section suture des deux bronches des segments médial et latéral.
- Aérostase.
- Mise en place de deux drains thoraciques, antérieur et postérieur.
- Fermeture plan par plan.

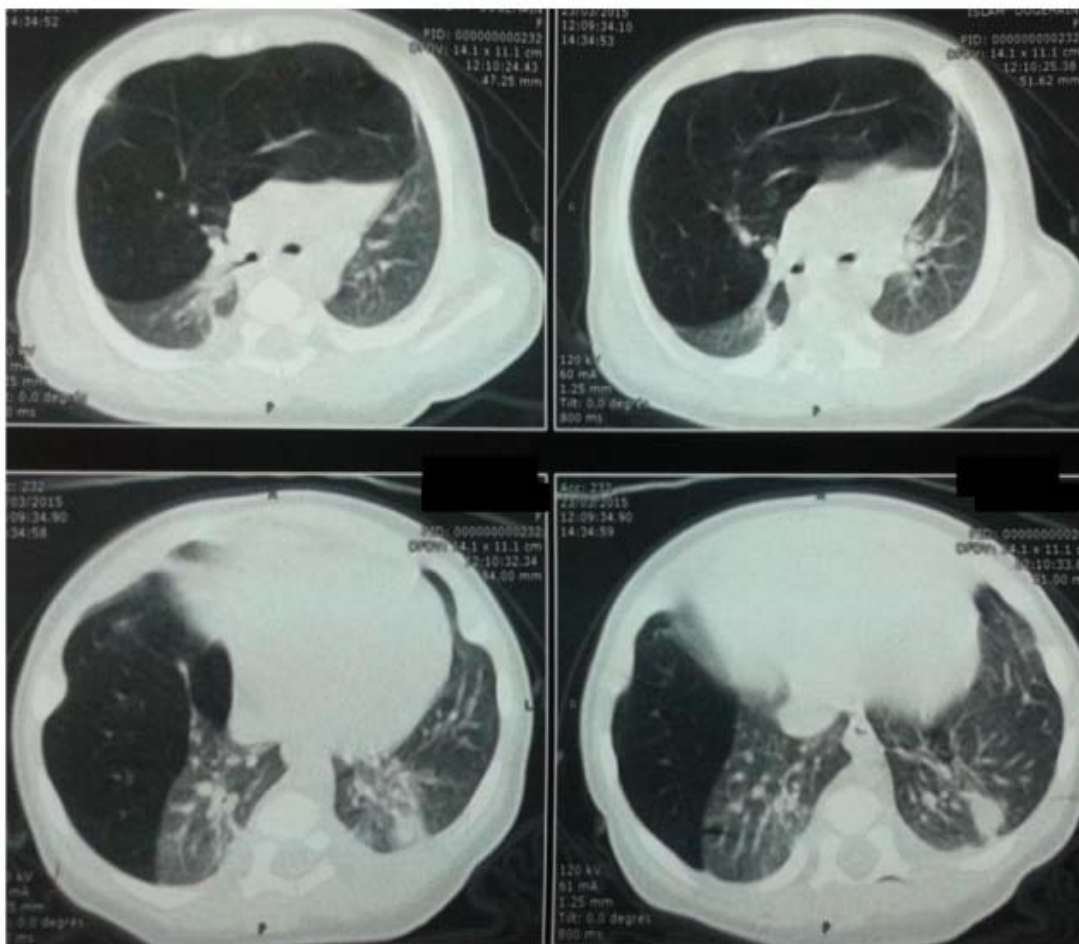
Le compte rendu anatomopathologique était en faveur d'un ELG.

En post-opératoire, le patient a été hospitalisé en réanimation. L'évolution a été marquée par une hypoxie et une hypercapnie objectivées cliniquement et par la gazométrie, retardant son extubation, avec un isolement au prélèvement distal protégé d'un klebsiella pneumonia sensible au Tienam.

Le patient a été extubé 48h après. Les deux drains ont été retirés

Après huit jours d'hospitalisation, le patient a bien évolué sur le plan général, respiratoire et radiologique. Il a été déclaré sortant avec RDV de contrôle.

Après un recul d'une année, l'évolution clinique et radiologique sont satisfaisantes.



**Figure 17** :TDM thoracique mettant en évidence un aspect en faveur d'un emphysème lobaire géant congénital du lobe moyen droit

*RÉSULTATS*



Les malformations broncho-pulmonaires congénitales retrouvées dans cette série sont :

**Tableau 1 : les malformations broncho-pulmonaire trouvées dans notre série**

Le type de MBP	Nombre de cas	Pourcentage
Malformation adénomatoïde kystique	4 cas	33%
Séquestration pulmonaire	1 cas	8%
MAKP + séquestration pulmonaire	1 cas	8%
Emphysème lobaire géant	6 cas	50%
Total	12 cas	100%

Nos douze cas seront analysés sur le plan épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif.

## **I. Sur le plan épidémiologique :**

### **1. Le Sexe :**

Il s'agit de six filles et six garçons, soit un sexe ratio de 1 (tableau 2).

**Tableau 2 : Le sexe des patients selon chaque malformation**

Le type de MBP	Sexe
MAKP (4 cas)	4 filles
Séquestration pulmonaire (1 cas)	1 garçon
MAKP + séquestration (1 cas)	1 garçon
ELG (6 cas)	2 filles et 4 garçons
Total : 12 cas	6 filles + 6 garçons

### **2. L'âge au moment de diagnostic**

Dans notre série, un cas a été découvert en prénatal, les autres cas ont été diagnostiqués en post natal avec un âge moyen de 2 ans et 2 mois.

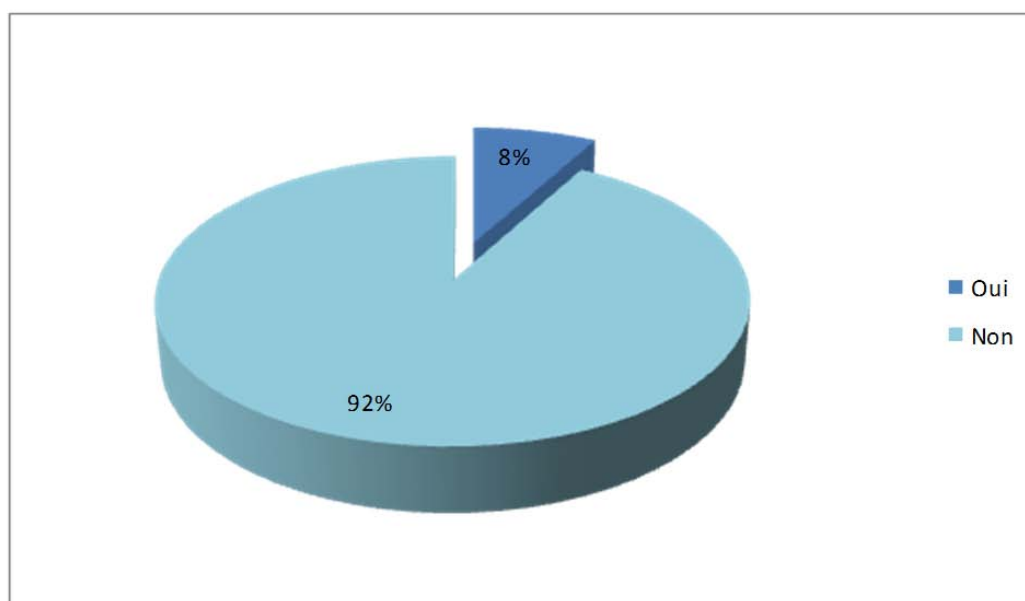
**Tableau 3 : Age au moment de diagnostic selon chaque malformation**

Le type de MBP	Age au moment de diagnostic
MAKP (4 cas)	De un mois à 13 ans.
Séquestration pulmonaire (1 cas)	7 ans
MAKP + Séquestration (1 cas)	16 mois
ELG (6 cas)	- Un cas découvert en prénatal - De 2 mois à 5 mois (4 cas)
Total : 12 cas	Age moyen : 2 ans et 2 mois

### 3. Les antécédents :

#### 3.1. La consanguinité

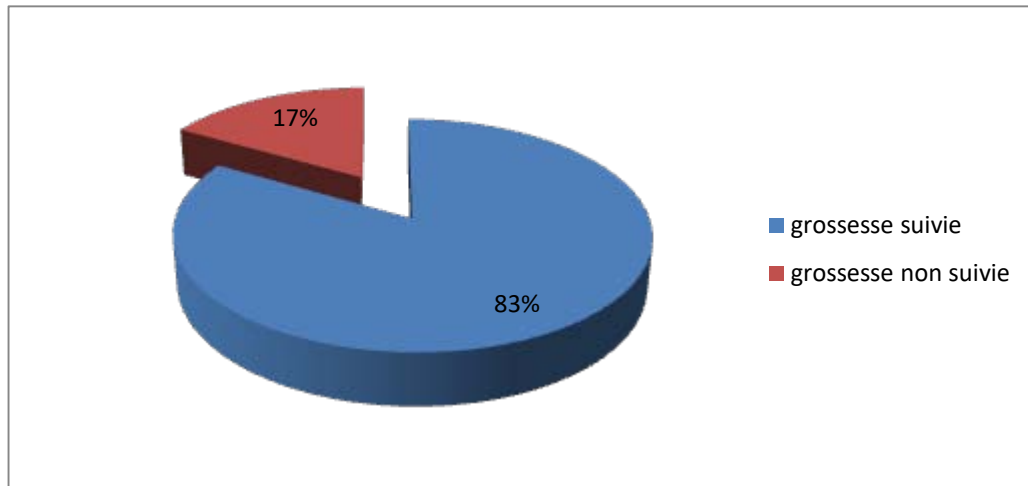
On note une consanguinité de deuxième degré chez 1 cas ayant un ELG, soit 8 % de toutes les malformations de notre série (figure1) et 17 % des ELG.



**Figure 18 : Répartition des patients selon la consanguinité**

#### 3.2. Déroulement de la grossesse

Le déroulement de la grossesse n'a pas été précisé que chez 6 patients de notre série (figure2).



**Figure 19** : Répartition des patients selon le déroulement de la grossesse

### **3.3. ATCDs personnels**

Un seul patient a un ATCD personnel d'une autre malformation (uropathie malformative), soit 8%.

### **3.4. Cas similaire dans la famille**

Dans notre série aucun patient n'a un ATCD familial de MBP.

## **II. Sur le plan clinique :**

### **1. La symptomatologie :**

Nos douze malades ont présenté quatre tableaux cliniques principaux (figure 3).

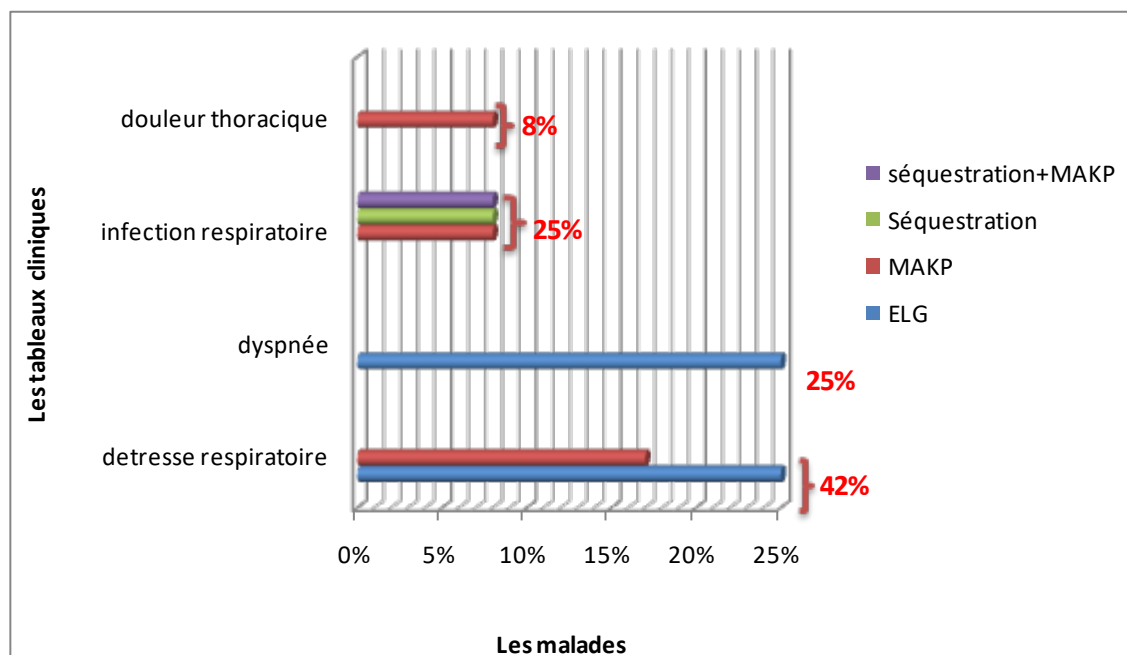


Figure 20 : les tableaux cliniques présentés par nos malades

## 2. Age de début de la symptomatologie

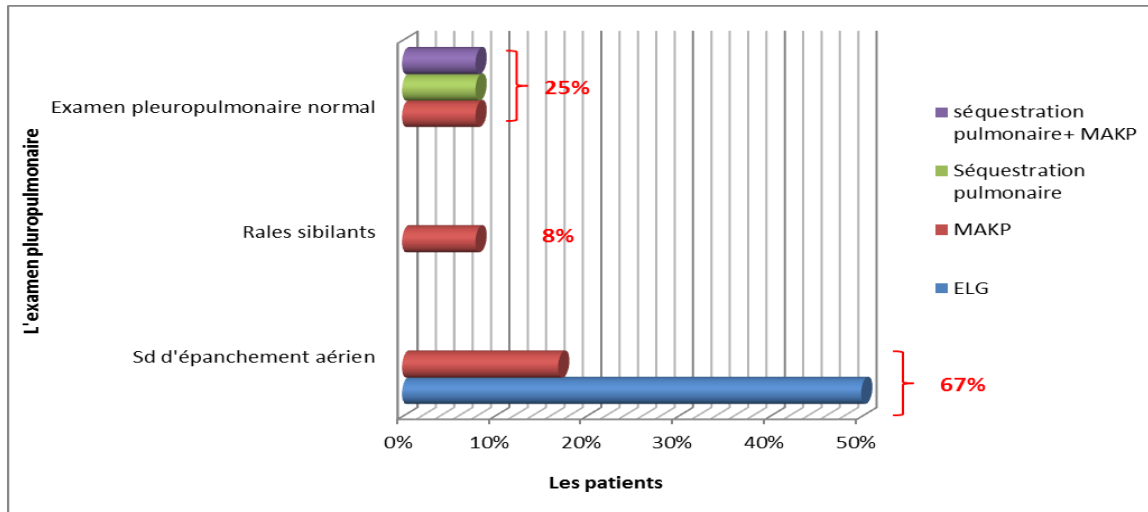
On note un âge moyen de début de la symptomatologie de 14 mois avec des extrêmes allant de la naissance à 11 ans (Tableau 4).

Tableau 4 : Age de début de la symptomatologie selon chaque malformation

La malformation	Age
MAKP (4cas)	De H1 a 11 ans
Séquestration (1 cas)	A la naissance
MAKP+ Séquestration (1 cas)	14 mois
ELG (6 cas)	De H1 à 2 mois
Total : 12 cas	Age moyen : 14mois

## 3. L'examen pleuro-pulmonaire

On note que 67% des patients ont présenté un syndrome d'épanchement aérien et 25% d'eux ont eu un examen pleuro-pulmonaire normal (figure4).

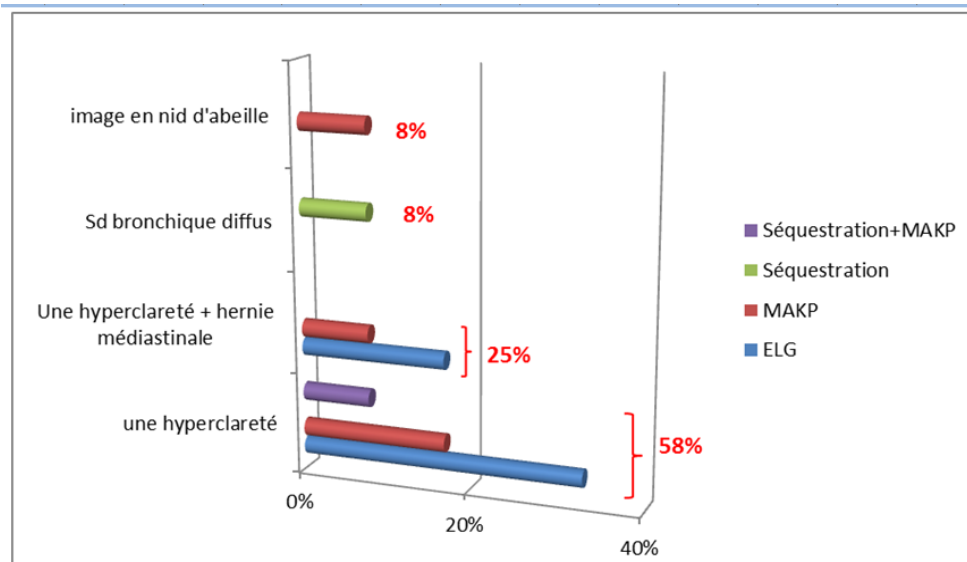


**Figure 21 :** les données de l'examen pleuro-pulmonaire chez nos patients en fonction du type de la malformation

### III. Sur le plan paraclinique

#### 1. Radiographie thoracique

Faite chez tous nos patients, la radiographie thoracique a permis d'orienter le diagnostic dans la plupart des cas.



**Figure 22 :** Les aspects radiologique trouvés dans notre série en fonction de chaque malformation.

## 2. La tomodensitométrie

### 2.1. L'image scannographique

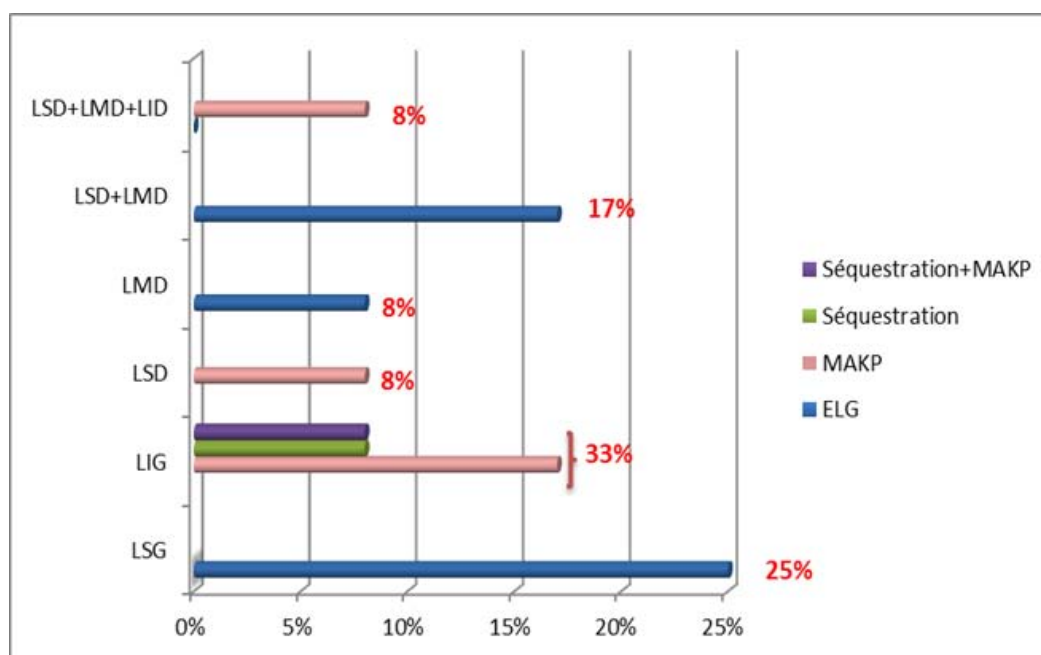
Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'une TDM thoracique qui a permis de poser le diagnostic dans tous les cas.

**Tableau 5 : Les aspects tomodensitométriques selon la malformation**

La malformation	Aspect TDM
MAKP (4 cas)	Cavités kystiques multiloculées
Séquestration pulmonaire (1 cas)	Foyer de condensation présentant une vascularisation systémique
MAKP + séquestration pulmonaire (1 cas)	Kystes + vaisseaux systémique
ELG (6 cas)	Expansion emphysémateuse

### 2.2. La localisation

Dans notre série, le lobe pulmonaire le plus atteint est le lobe inférieur gauche 33% (figure 6).



**Figure 23 : Les lobes pulmonaires atteints selon chaque malformation**

## IV. Sur le plan thérapeutique

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical.

### 1. Le geste chirurgical

Une lobectomie a été réalisée chez 67% des cas de MBP (Tableau 6).

**Tableau 6 : Le geste chirurgical en fonction de la malformation**

La malformation	Le geste chirurgical
MAKP (4 cas)	Lobectomie (3 cas) Bilobectomie (1 cas)
Séquestration (1 cas)	Séquestrectomie (1 cas)
MAKP + séquestration (1 cas)	Lobectomie (1 cas)
ELG (6 cas)	Lobectomie (4 cas) Bilobectomie (2 cas)

### 2. Le recul

La durée moyenne, entre le diagnostic et le geste chirurgical, est de 4 mois avec des extrêmes allant de 15 jours à 2 ans (Tableau 7).

**Tableau 7 : Le recul entre le diagnostic et le geste chirurgical en fonction de la malformation**

La malformation	Le recul
MAKP (4 cas)	De 15 jours à 2 ans
Séquestration pulmonaire (1 cas)	1 an
MAKP + séquestration (1 cas)	2 mois et demi
ELG (6 cas)	1 mois à 3 mois
Total : 12 cas	La moyenne : 4 mois

## V. L'évolution

- ◆ En post-opératoire, les patients ont bénéficié d'une surveillance étroite :
  - Clinique : surveillance de l'état hémodynamique, l'état respiratoire et des drains thoraciques
  - Radiologique : une radiographie de thorax a été faite après ablation des drains.
- ◆ Les patients ont bénéficié d'une durée d'hospitalisation allant de 10 à 60 jours, avec une moyenne de 20 jours.
- ◆ Après la sortie, tous les patients ont été suivis en consultation pour détecter une éventuelle complication à long terme, avec un recul allant de 3 mois à deux ans.

**Tableau 8 : Evolution post-opératoire immédiate et à long terme de nos patients**

La malformation	Evolution immédiate	Evolution à long terme
MAKP (4 cas)	Bonne	Bonne
Séquestration (1 cas)	Bonne	Perdu de vue
MAKP+ Séquestration (1 cas)	Bonne	Bonne
ELG (6 cas)	– Bonne (5 cas) – Un cas s'est compliqué d'une hypoxie+ hypercapnie	Bonne

# *DISCUSSION*



## I. Rappel du développement de l'arbre respiratoire

### 1. Étapes et physiologie du développement trachéo-broncho-pulmonaire

#### 1.1. Stades du développement pulmonaire

Le diverticule respiratoire apparaît entre j24 et j26 sur la face ventrale de l'intestin antérieur. Isolé du tube digestif par la cloison œsotrachéale, le diverticule plonge dans la cavité cœlomique (futurs cavités pleurales) et s'engage dans une série de 23 divisions dichotomiques, entouré par du tissu mésenchymateux.

Le développement pulmonaire se déroule en cinq stades morphologiques et fonctionnels distincts[7]

**Tableau9 : Différents stades du développement pulmonaire[8]**

Stade	Période	Évènements
Embryonnaire	0-7 semaines	Émergence du bourgeon pulmonaire Premières ramifications bronchiques Acquisition de l'asymétrie droite-gauche Naissance des gros vaisseaux (artère et veine pulmonaires)
Pseudoglandulaire	8-16 semaines	Formation de l'arbre bronchique par segmentations successives Développement parallèle de l'arbre vasculaire
Canaliculaire	16-27 semaines	Formation des acini, dernières divisions terminales Différenciation des épithéliums proximal et distal Différenciation des pneumocytes I et II Amincissement du parenchyme Formation d'une barrière « primitive » d'échanges
Sacculaire	28-35 semaines	Formation des saccules, expansion des espaces aériens Accumulation des inclusions lamellaires Capillaires au contact de la membrane basale
Alvéolaire	Terme à 3 ans	Formation des alvéoles par septalisation secondaire Fusion des capillaires, passage à un seul système capillaire Amincissement ultime de la barrière d'échange

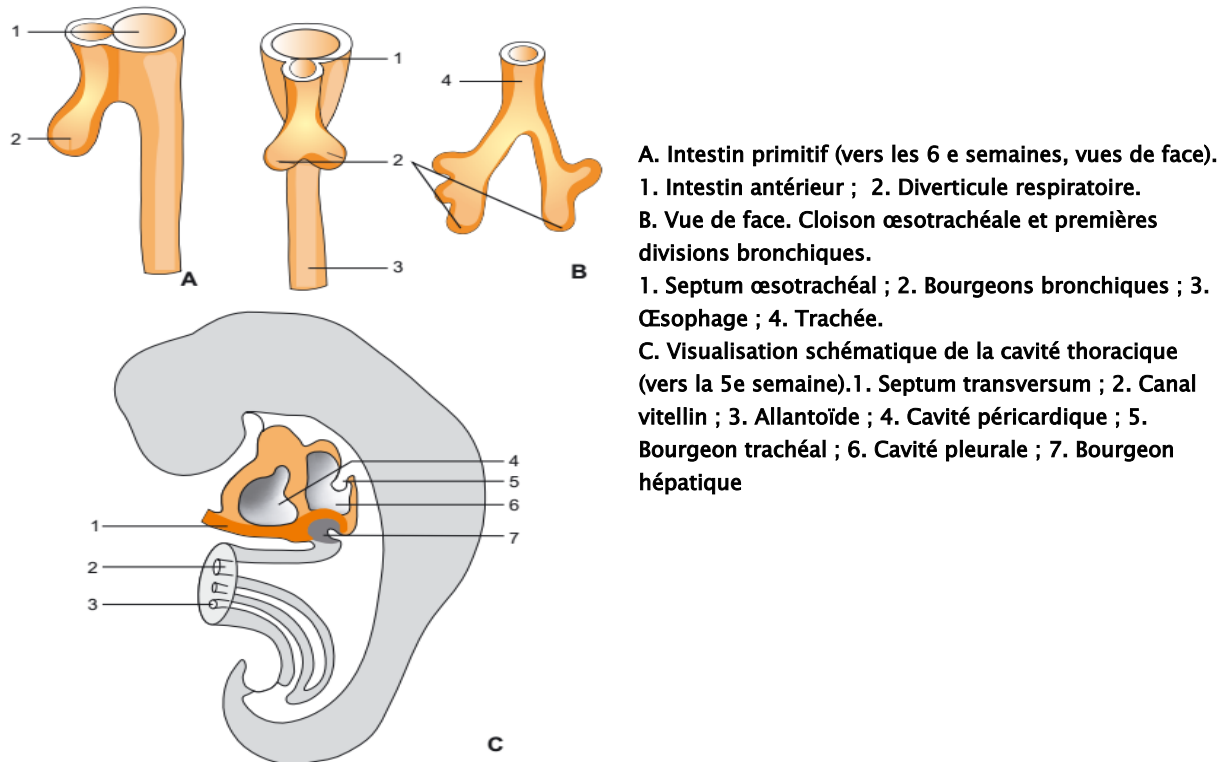


Figure 24 : Mise en place des bourgeons pulmonaires [7]

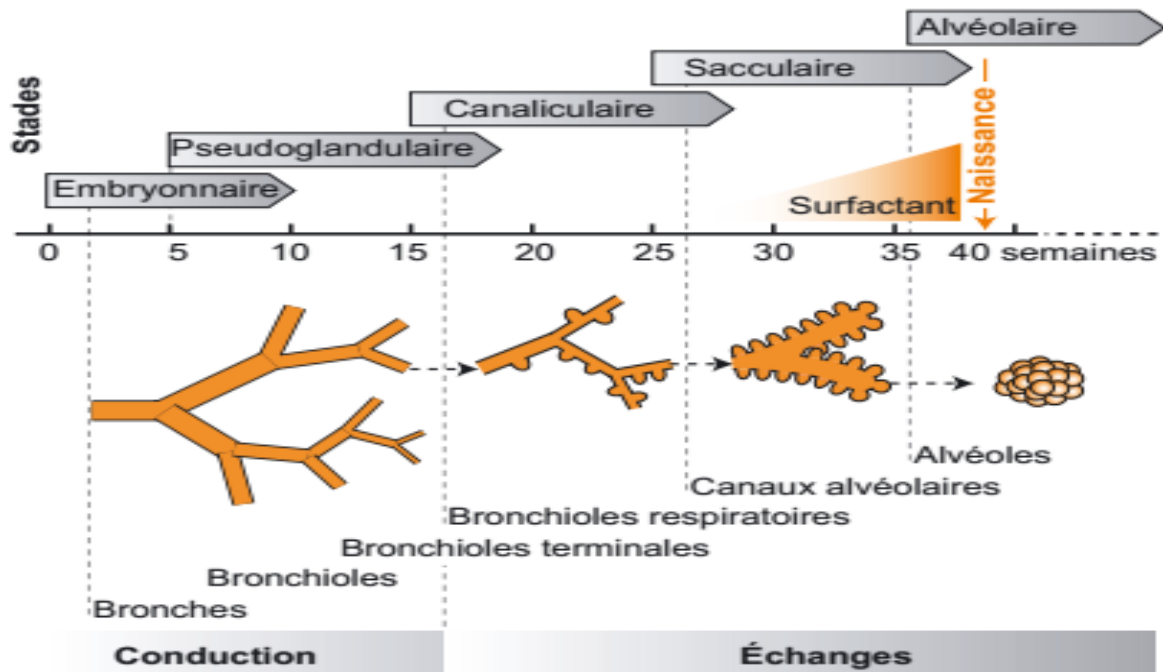
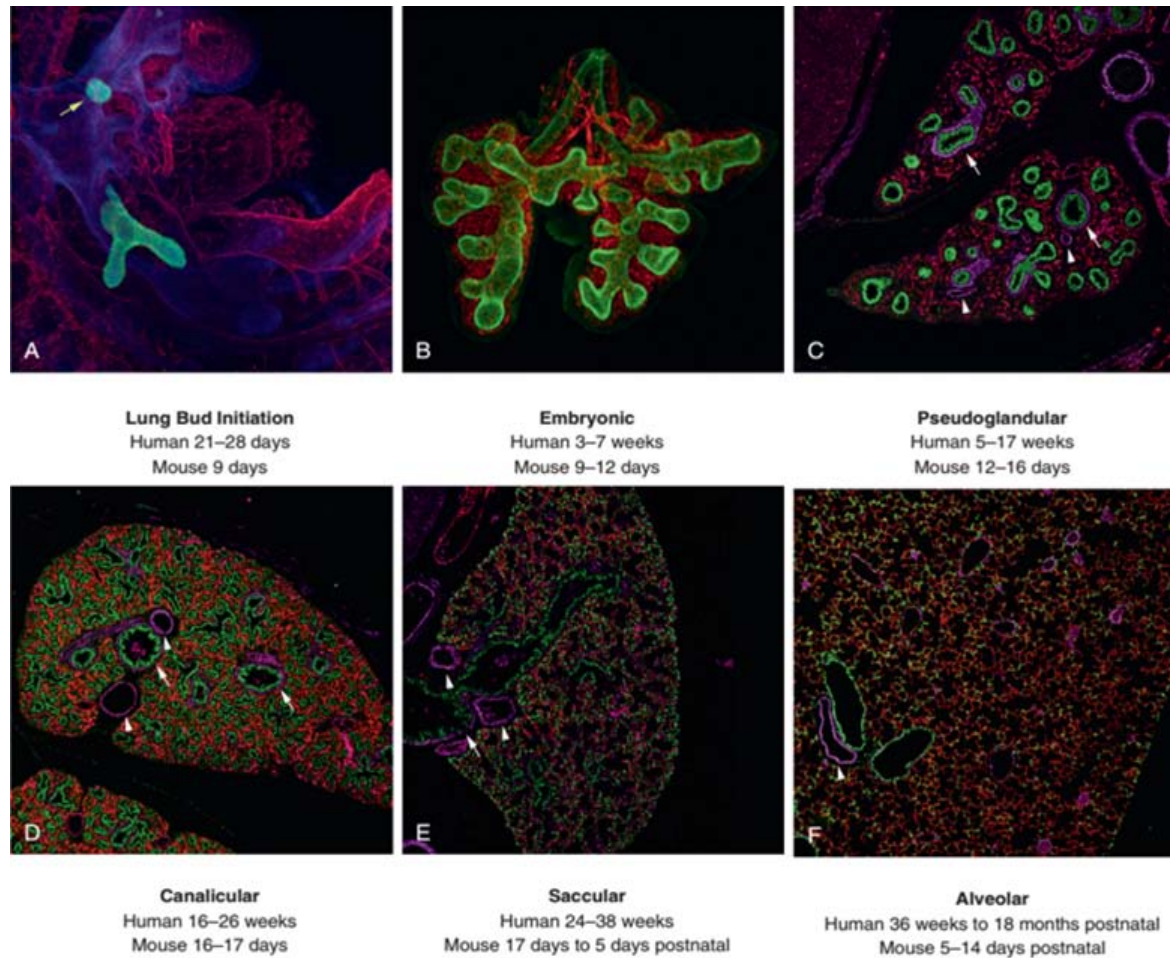


Figure 25: les principaux stades de développement pulmonaire[7]



**Figure 26:** la morphologie des différents stades de développement pulmonaire (poumon d'une souris) [9]

Les différents stades sont marqués par des anticorps :

- Anti-Nkx2-1 pour identifier les cellules épithéliales (vert)
- Anti-endomucin pour identifier les cellules endothéliales (rouge)
- Anti- $\alpha$ -smooth muscle actin pour identifier les cellules musculaires lisses (violet)
- Anti- E-cadherin pour identifier l'épithélium endodermique (bleu)

### 1.2. Particularités de la croissance postnatale (6)

#### a. Croissance des alvéoles

Au-delà de l'âge de 2 à 4 ans, les alvéoles s'accroissent en taille jusqu'à l'arrêt de la croissance duthorax. Le volume du poumon est multiplié par 20 entre la naissance et l'âge adulte.

**b. Croissance des bronches**

Les bronches se modifient en postnatal parallèlement à la croissance du corps : augmentation du calibre ; augmentation de longueur ; croissance des éléments de la paroi (le cartilage bronchique se développerait jusqu'à 2 ans).

**c. Mise en place de la ventilation collatérale**

Les pores de Kohn apparaissent après la naissance, les canaux de Lambert vers l'âge de 8 ans.

**d. Croissance de la circulation pulmonaire**

La structure de la paroi des artères pulmonaires évolue : leur épaisseur diminue de moitié entre la naissance et l'âge de 6 mois à 2 ans, la musculation progresse vers la distalité des voies aériennes avec le temps.

**1.3. Facteurs physiologiques du développement pulmonaire[6]**

**a. 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.

**b. 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.

**c. 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.

**d. 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.

**e. 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.

## **2. Mécanismes de régulation du développement trachéo-broncho-pulmonaire**

L'environnement physique du poumon joue un rôle majeur à tous les stades de son développement.

### **2.1. Le contrôle génétique [8]**

Plusieurs gènes du développement sont impliqués tout au long de la morphogenèse 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'inactivation du gène TGF- $\beta$ 3 s'associe à un arrêt du développement pulmonaire au stade pseudoglandulaire ; platelet derived growth factor, dont l'inactivation est responsable d'un arrêt tardif du développement au stade de l'alvéolisation.

### **2.2. L'interaction mésenchyme épithélium [8]**

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.

### **2.3. La matrice extracellulaire [8]**

De nombreux composants de la matrice extracellulaire (collagène, laminines, protéoglycanes, fibronectines) ont un rôle essentiel dans la morphogenèse pulmonaire. Ces molécules reconnaissent des récepteurs membranaires, les intégrines. L'inactivation du gène codant pour l'une des sous-unités de l'intégrine 3 abolit la liaison à la laminine 5 et perturbe le processus de ramification.

### **2.4. Les cellules endothéliales [8]**

Les récentes acquisitions en biologie vasculaire ont permis de mettre en évidence l'importance de la cellule endothéliale dans le développement et régulation vasomotrice de la circulation pulmonaire. 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. L'inactivation du gène de NOS-3, chez la souris, induit une hypertension artérielle

pulmonaire et une vasoconstriction pulmonaire accrue en réponse à l'hypoxie. Son rôle n'est pas bien établi dans la régulation physiologique du tonus vasomoteur pulmonaire du fœtus.

### **2.5. Acide rétinoïque [6]**

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 et influencerait l'expression des protéines du surfactant.

### **2.6. Régulation hormonale de la maturation pulmonaire [7]**

#### **a. 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.

#### **b. 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.

#### **c. Les agonistes bêta-adrénergiques**

L'adénosine monophosphorique (AMP) cyclique, les inhibiteurs des phosphodiésterases 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.

### **3. Nouveaux concepts en développement pulmonaire [10]**

#### **3.1. Les cellules progénitrices du poumon**

La capacité de l'épithélium pulmonaire à remplacer les cellules endommagées est devenu l'objet des attentions (Rawlins et al, 2008; Warburton et al, 2008).

Les preuves de l'existence des cellules souches progénitrices sont fortes, mais limitées en grande partie au modèle animal (souris) cependant, l'extrapolation à l'homme doit être faite avec prudence.

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

#### **3.2. Micro ARN**

Des données récentes indiquent que le miARN est essentiel pour le développement pulmonaire normal. La suppression ciblée de Dicer, une enzyme clé dans le traitement des miARN, induit un développement anormal des voies aériennes et une apoptose excessive des poumons.

## **II. Les malformations trachéo-broncho-pulmonaires**

### **1. Hypothèses physiopathologiques**

#### **1.1. Anomalie broncho-vasculaire**

L'hypothèse d'une anomalie broncho-vasculaire unique à l'origine des malformations broncho-pulmonaires telle qu'elle est proposée par Clements et Warner semble séduisante[11]. La cause serait une lésion de l'extrémité de l'arbre bronchique dont l'étiologie est variable, sous forme d'un traumatisme localisé, d'une ischémie ou d'une infection. En outre, ce n'est pas seulement la nature de l'agression, mais surtout la date de survenue et la sévérité qui vont déterminer l'aspect morphologique de la lésion. Il s'agit donc volontiers d'un spectre

malformatif tel qu'il est décrit par Achiron et al [12], allant du poumon normal vascularisé par des vaisseaux normaux ou non à un poumon anormal, c'est-à-dire dysplasique vascularisé par des vaisseaux normaux ou non.

### **1.2. Anomalie de prolifération cellulaire[13]**

Une hypothèse d'un dérèglement de la prolifération cellulaire a été proposée par Cass et al ; ils ont montré que, au sein des MAKP, l'index de prolifération cellulaire était deux fois plus élevé que dans un poumon normal (fœtal ou néonatal), alors que l'index d'apoptose était cinq fois plus bas, et ce d'autant plus que la lésion était étendue. Ces anomalies de régulation de la prolifération cellulaire sont sous le contrôle de multiples facteurs de croissance dont tous les mécanismes ne sont pas encore élucidés.

### **1.3. Hypothèse obstructive**

L'étude histologique des malformations pulmonaires a conduit Langston à proposer l'hypothèse d'une séquence obstructive à l'origine de ces malformations[14]. Cette hypothèse découle de plusieurs observations. D'une part, il est régulièrement décrit la coexistence de plusieurs malformations pulmonaires chez un même patient. D'autre part, la présence de kystes de petites tailles, identiques à ceux observés dans les MAKP, est retrouvée également dans les atrésies bronchiques ou les séquestrations extra-lobaires. Ces observations suggèrent donc un mécanisme commun à l'origine des processus malformatifs. Les dilatations kystiques pourraient être secondaires à un obstacle organique (sténose bronchique) ou fonctionnel (anomalie du péristaltisme) sur les voies aériennes[14,15]. Les différences d'aspect seraient liées au lieu, au degré d'obstruction et au moment de survenue de l'obstruction sur les voies aériennes [45].

### **1.4. Anomalie du développement pulmonaire**

Le caractère localisé des malformations pulmonaires, la normalité du poumon d'amont et d'aval et l'expression persistante au sein de ces malformations de marqueurs de développement pulmonaire précoce comme le thyroid transcription factor-1 (TTF-1) ou Hox b5 suggèrent

l'hypothèse d'une anomalie localisée et transitoire du développement pulmonaire, survenant pendant les stades pseudo-glandulaire (6 à 16 SA) ou canaliculaire (17 à 26 SA).[17-18]

Le développement pulmonaire résulte d'interactions permanentes réciproques entre les composantes épithéliales et mésenchymateuses du bourgeon pulmonaire. Ces interactions sont médiées par des facteurs diffusibles entre ces deux compartiments. Les MAKP pourraient résulter d'interactions anormales entre l'épithélium et le mésenchyme[19]. Il est en effet possible in vitro et in vivo d'induire des dilatations d'aspect kystiques des voies aériennes par la surexpression de facteurs impliqués dans le développement pulmonaire comme le fibroblast growth factor 10 (FGF-10), le FGF-7 et le transforming growth factor (TGF)-1[20-21]. Les données les plus concordantes concernent le FGF-10. Bellusci et al ont montré que l'ajout de FGF-10 en excès pendant le stade pseudoglandulaire sur du poumon de souris en culture amputé de mésenchyme (épithélium seul) provoque l'apparition de structures kystiques. La dilatation se produit rapidement, dans les premières 24 heures et un bourgeonnement épithélial normal s'effectue par la suite en aval de la dilatation kystique [22].

#### **1.5. Obstruction et anomalie de développement**

Les hypothèses obstructive et développementale ne sont pas contradictoires. L'expérience d'Unbekandt et al en fait la synthèse, en montrant que l'expression du FGF-10 peut être induite par un stimulus mécanique[23]. L'occlusion trachéale de poumon fœtal de souris en culture, provoque une augmentation de pression dans les voies aériennes et induit une augmentation diffuse de l'expression du FGF-10. Il est donc probable qu'une augmentation locale de la pression des voies aériennes soit capable d'induire une augmentation locale de l'expression de FGF-10. Celle-ci induirait une dilatation localisée de l'arbre aérien jusqu'à ce que le niveau d'expression du FGF-10 retourne à son niveau basal grâce aux mécanismes de rétrocontrôle, permettant la poursuite du bourgeonnement normal.

HADCHOUËL suggère une hypothèse impliquant le fibroblast growth factor (FGF)10 à l'origine des malformations congénitales kystique du poumon. Une anomalie initiale du FGF-10 agissant sur

le tonus bronchique fœtal et créant une obstruction bronchique fonctionnelle générant un cercle vicieux malformatif. Le mode d'entrée dans ce cercle reste toutefois inconnu [24].

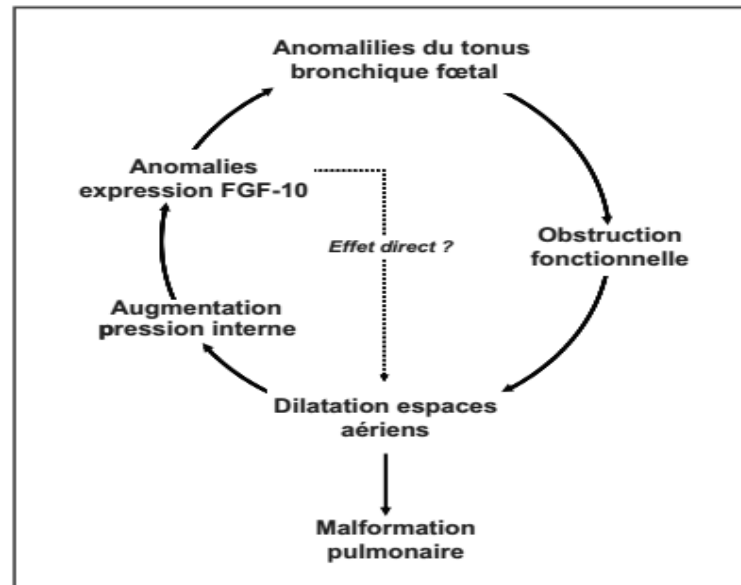


Figure 27 : hypothèse pathogénique selon HADCHOUEL[24]

## 2. La classification : [6]

### 2.1. Anomalies de la trachée et des bronches

#### a. Communications anormales : fistules congénitales

##### a.1. Avec l'œsophage

- ◆ Atrésie de l'œsophage
- ◆ Fistule œsotrachéale
- ◆ Fistule œsobronchique
- ◆ Fissure œso-laryngo-trachéale, diastème

##### a.2. Avec les voies biliaires

- ◆ Fistule trachéo-broncho-biliaire

**b. Malformations de la trachée et des grosses bronches**

*b.1. Anomalies majeures, arrêt de développement*

- ◆ Agénésie de trachée
- ◆ Agénésie de bronche souche : absence de poumon
- ◆ Agénésie lobaire, segmentaire
- ◆ Hypoplasie pulmonaire

*b.2. Anomalies plus tardives : obstacles*

- ⊙ **Obstacles complets (atrésies) :**
  - atrésie de trachée
  - atrésie bronchique.
- ⊙ **Obstacles incomplets (sténoses congénitales) :**
  - sténose trachéale
  - sténose bronchique.
- ⊙ **Trachéo-bronchomalacie.**
- ⊙ **Trachéo-bronchomégalie.**

*b.3. Bourgeons ectopiques et/ou surnuméraires*

- ⊙ **Bourgeons ectopiques communicants :**
  - bronche trachéale : droite-gauche
  - autres anomalies trachéobronchiques : bronche cardiaque, bronche en pont, bronche œsophagienne, diverticule trachéal.
- ⊙ **Kystes bronchogéniques (KB), bourgeons non communicants :**
  - KB médiastinaux
  - KB pulmonaires.

## 2.2. Malformations de la masse pulmonaire

### a. Anomalies de la topographie pulmonaire

#### a.1. *Anomalies des scissures*

- ◆ Pseudoscissure azygos
- ◆ Hernie pulmonaire
- ◆ Poumon en fer à cheval

#### a.2. *Anomalies du situs bronchopulmonaire*

- ◆ Situs inversus
- ◆ Isomérisme-anisomérisme

### b. Dysplasies, dystrophies du parenchymepulmonaire

- ◆ Emphysème pulmonaire congénital.
- ◆ Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire (MAKP).
- ◆ Séquestrations bronchopulmonaires.
- ◆ Autres anomalies pulmonaires kystiques :
  - ➔ bronchiectasies congénitales ;
  - ➔ kyste aérien solitaire ;
  - ➔ duplication digestive kystique.

## 2.3. Malformations vasculaires pulmonaires

### ➤ Artérielles :

- anomalies de l'artère pulmonaire
- anomalies des vaisseaux systémiques
- fistules artérioveineuses.

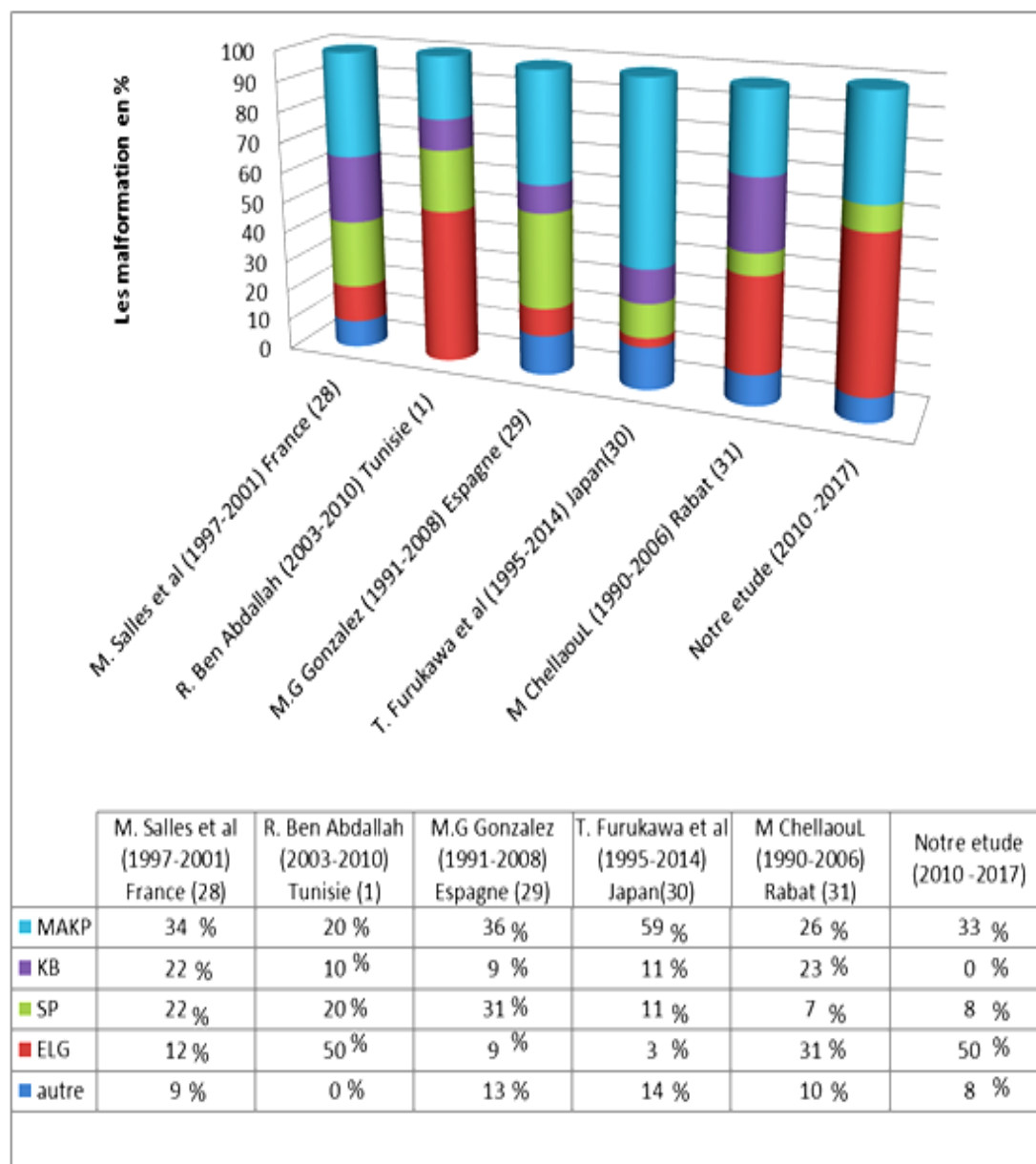
- **Veineuses :**
  - absence de veine pulmonaire ;
  - retours veineux pulmonaires anormaux ;
  - varices.
- **Capillaires, hémangiomes.**
- **Lymphatiques**

### **3. L'épidémiologie**

#### **3.1. La fréquence**

Les malformations bronchopulmonaires congénitales(MBP) sont rares, Leur fréquence globale est difficile à établir car elles peuvent rester asymptomatiques et méconnues[25]. Dans la littérature une incidence annuelle de 30–42 cas par 100,000 population a été rapporté[26 ,27].

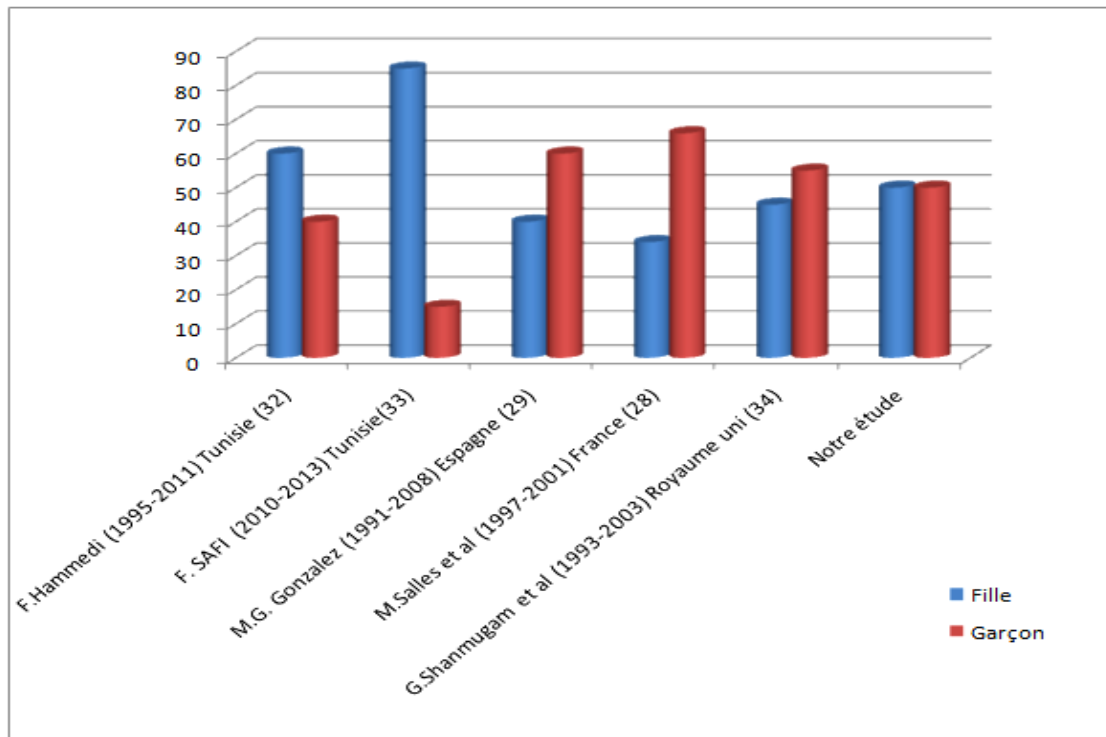
Selon la littérature, les MBP, les plus fréquentes, sont représentés par les malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP), l'emphysème lobaire géant (ELG), les séquestrations pulmonaires (SP) et les kystes bronchogéniques (KB)[1],les mêmes types ont été retrouvés dans notre étude en dehors des kystes bronchogéniques.



**Figure 28:** les types de MBP trouvées dans différentes études

### 3.2. Le sexe

Les MBP touchent les deux sexes de façon indifférente [186]. Dans notre série la répartition est la même entre les deux sexes.



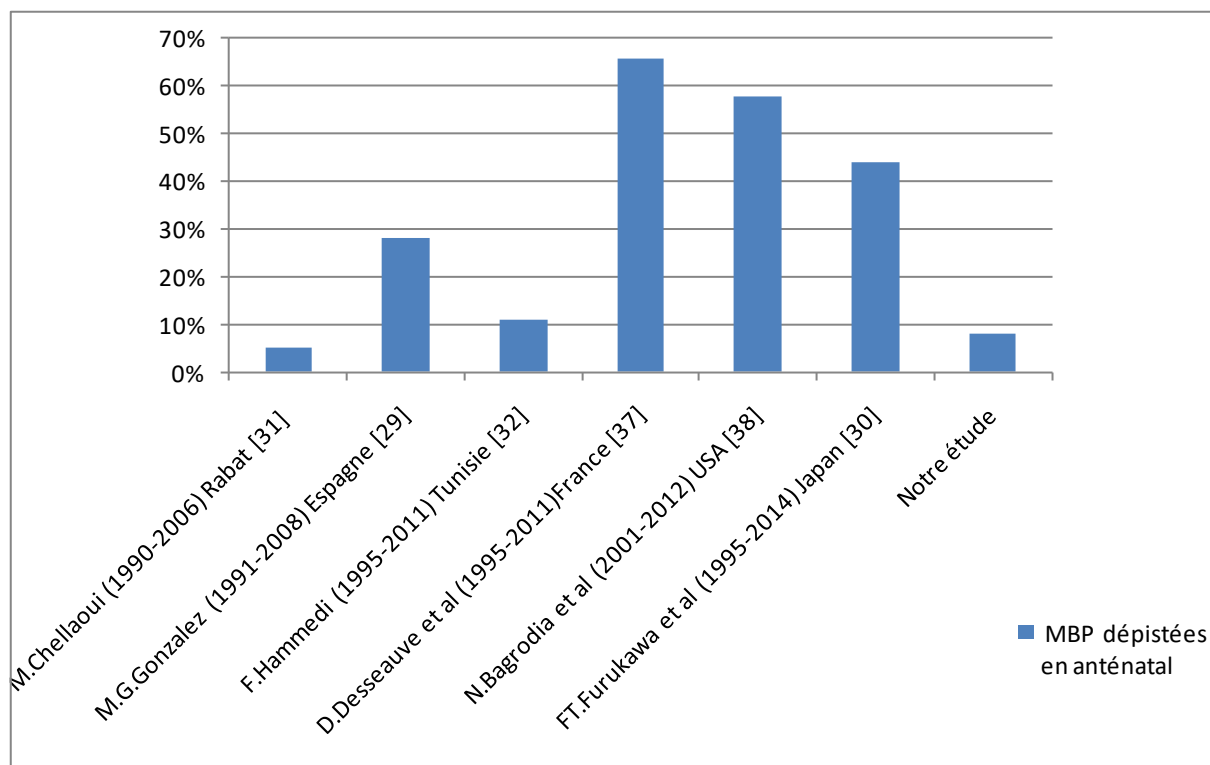
**Figure 29 : Répartition des patients selon le sexe dans différentes études**

## 4. Le diagnostic

### 4.1. Diagnostic prénatal

#### a. Echographie fœtale

Les progrès de l'échographie et du diagnostic anténatal ont modifié les circonstances de découverte des MBP. Dans notre série un seul malade a eu un diagnostic anténatal soit 8% des cas ; résultat qui est proche des séries anciennes, 7 % dans l'étude d'Évrard et al réunissant 48 cas de MBP colligés entre 1979 et 1996 [35], 5 % dans l'étude de Schwartz et al portant sur 70 cas de MBP colligés entre 1970 et 1995[36], et très lointain des séries plus récentes en particulier celles des pays développés.



**Figure 30** : le dépistage anténatal des MBP dans les différentes séries

Le diagnostic prénatal permet surtout d'évaluer le caractère isolé ou non de la MBP, son pronostic, de surveiller l'évolution et d'optimiser la prise en charge périnatale. Le diagnostic est le plus souvent fait à l'échographie du 2<sup>e</sup> trimestre. La découverte d'une malformation pulmonaire au premier trimestre reste exceptionnelle. Cependant, la malformation peut passer inaperçue et n'être diagnostiquée que lors d'une échographie réalisée pour une autre indication ou lors d'une complication[39].

Les malformations pulmonaires peuvent prendre deux aspects échographiques chez le fœtus, parfois associés : hyper-échogènes (denses) ou hypo-échogènes (kystiques). Les aspects échographiques ne sont pas prédictifs du type histologique de la MBP. Les images kystiques sont, dans la très grande majorité des cas, des MAKP, mais peuvent également correspondre à des séquestrations ou des atrésies bronchiques, et très exceptionnellement à des kystes bronchogéniques. Les images hyper-échogènes peuvent correspondre à tous les types de MBP. Les malformations kystiques sont les lésions les plus fréquemment vues en prénatal, les

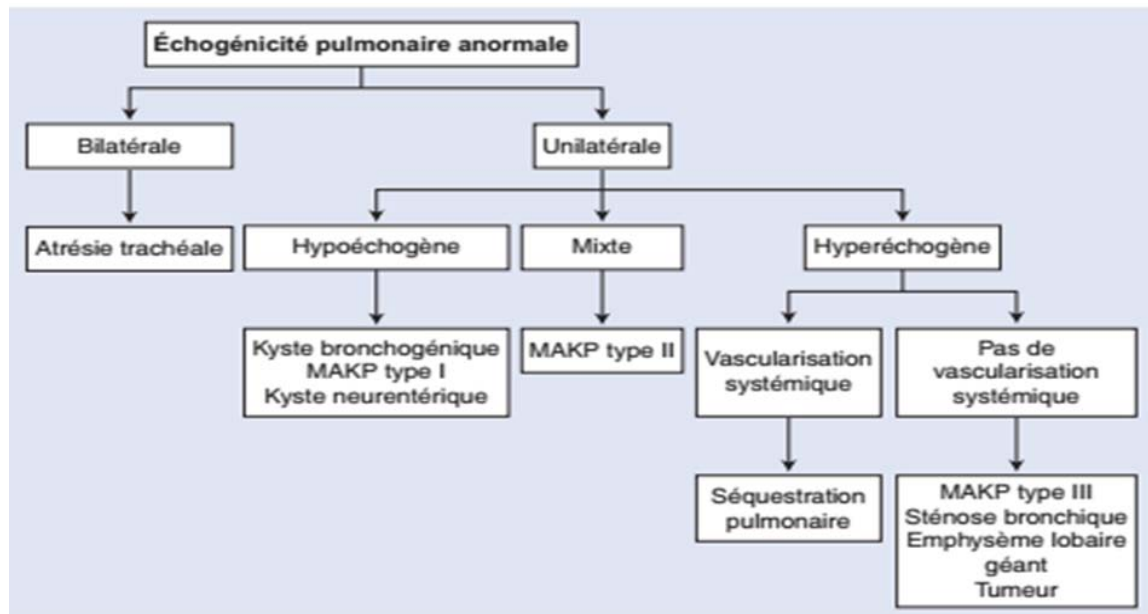
malformations hyper-échogènes, sans kyste visible, ne représentent qu'environ un quart des MBP identifiées en prénatal[40].

Le Doppler avec codage couleur est utilisé pour l'étude des hiles et de la vascularisation pulmonaire. Une artère systémique, naissant le plus souvent de l'aorte, peut être visualisée dès la périodeprénatale. Il peut s'agir d'une séquestration ou d'une vascularisation systémique associée à une autre MBP[40].

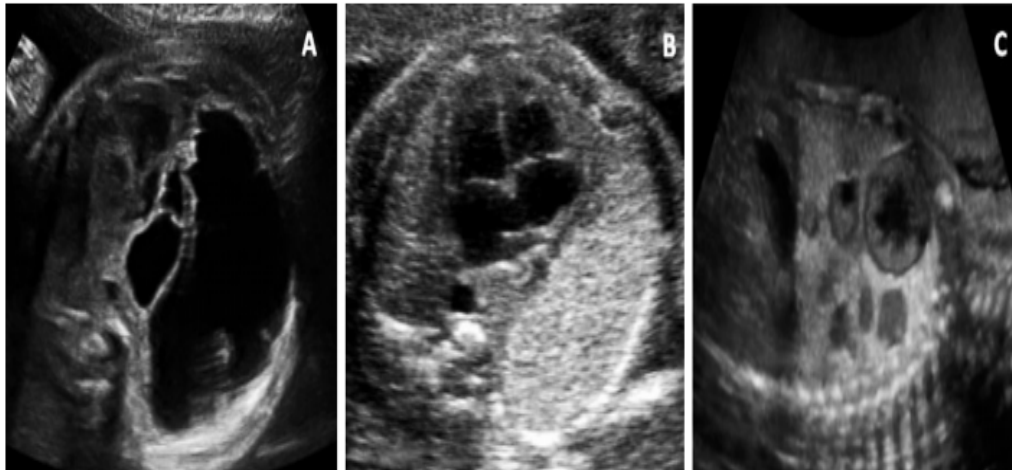
L'avènement de l'échographie 3D et du mode VOCAL™ (virtual organ computer-aided analysis) a permis d'améliorer l'évaluation des MBP fœtales par une meilleure acquisition de volume du poumon pathologique au sein du parenchyme pulmonaire sain[41,42]. Le Doppler couleur 3D est également plus discriminant dans le diagnostic différentiel entre MAKP et séquestration pulmonaire en cas de masse pulmonaire hyper-échogène en mettant le vaisseau nourricier plus clairement en évidence qu'en 2D[43].

Elle permet aussi le diagnostic des complications anténatales (hydramnios, anasarque), éventuellement accessibles à un traitement in utero.

Enfin, le diagnostic anténatal permet d'orienter la future mère vers un centre de référence, de définir les conditions de la naissance (rapprochement d'un centre de réanimation en cas de risque de complication néonatale ou de complication in utero). En effet, certaines MBP notamment les emphysèmes lobaires congénitaux, peuvent entraîner une détresse respiratoire néonatale nécessitant une prise en charge rapide et adaptée. Dans tous les cas, le diagnostic de MBP doit conduire à une prise en charge multidisciplinaire anté et postnatale[28].



**Figure 31** : Arbre décisionnel : Orientation diagnostique devant une anomalie pulmonaire anténatale. [44]



**Figure 32** : Aspect échographique de malformation pulmonaire. [45]

- A. Aspect kystique, avec compression cardiaque.
- B. Aspect hyper-échogène.
- C. Aspect mixte (kystique + hyper-échogène).



**Figure 33 (à gauche):** Visualisation du pédicule issu de l'aorte grâce au Doppler énergie 3D. [39]



**Figure 34 (à droite):** Enregistrement du spectre au niveau du vaisseau afférent : Spectre de type aortique (ou systémique) avec un flux systolique rapide suivi d'un flux diastolique continu. [46]

#### **b. L'IRM fœtale**

Le pronostic des malformations pulmonaires fœtales est très variable. Il dépend du type de la malformation, de sa taille, de son retentissement sur le médiastin et le poumon controlatéral, de la durée de la compression et des malformations associées. Malgré les progrès réalisés en échographie anténatale, il n'est pas toujours possible de répondre à toutes ces questions. L'évaluation du pronostic reste difficile, en particulier pour l'appréciation de l'hypoplasie pulmonaire. L'évaluation à l'IRM du volume pulmonaire fœtal est plus fidèle et moins difficile qu'à l'échographie[47].

L'IRM fœtale permet une meilleure analyse de l'axe trachéo-œsophagien et du parenchyme pulmonaire grâce à une étude dans les plans axial, frontal et sagittal qui n'est pas toujours facilement ou complètement obtenue avec l'échographie[47].

IRM peut compléter l'échographie lorsque les résultats sont d'interprétation difficile. Il n'y a toutefois actuellement aucune supériorité démontrée de l'IRM sur l'échographie dans le suivi des MBP[45].

#### 4.2. Diagnostic postnatal

##### a. La symptomatologie

En période néonatale, La tolérance clinique est variable en fonction du type de la malformation. La dyspnée et l'infection constituent les principaux modes révélateurs[1]. Lacy et al ont rapporté des manifestations d'asthme du nourrisson et un pneumothorax spontané dans une étude incluant 20 cas de MBP[48]. Ainsi, Papagiannopoulos et al, à propos de 46 malformations pulmonaires de tous âges, retrouvent dans 77 % des cas des symptômes respiratoires et généraux[49].

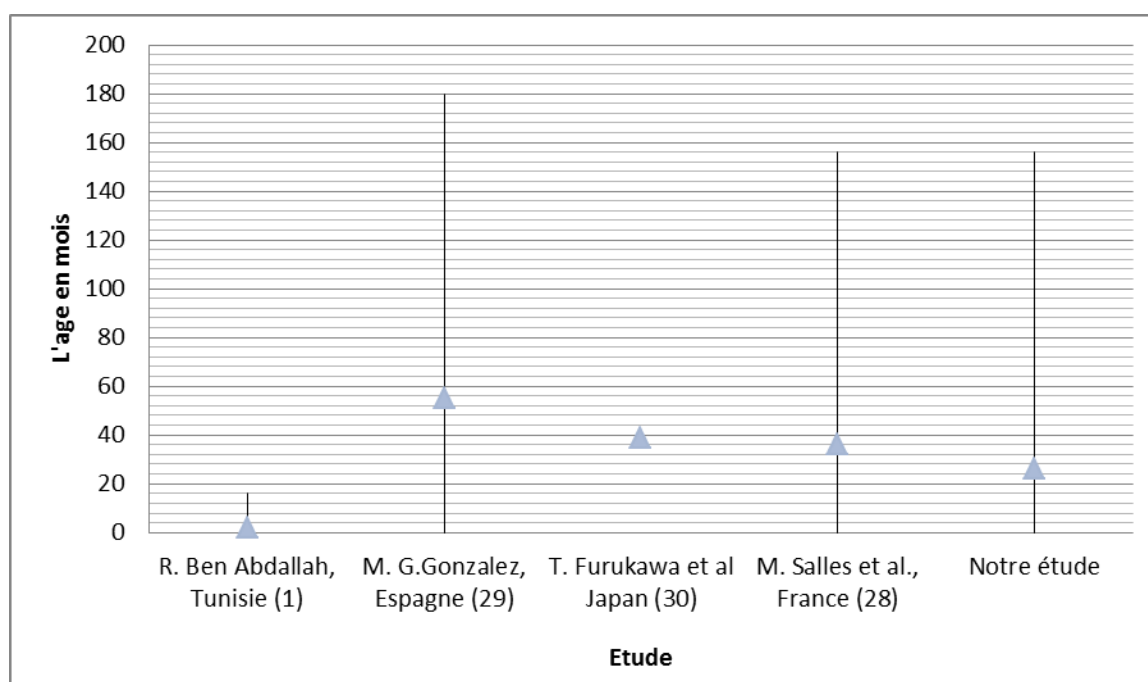
**Tableau 9 : les manifestations cliniques des MBP selon différentes études**

(× : tableau clinique dominant)

	Détresse respiratoire	Dyspnée	Pneumopathie récidivante	Broncho-pneumopathie aigue	Douleur thoracique	Autres
R. Ben Abdallah (2003-2010) Tunisie [1]	×		×			×
Bousetta et al Tunisie[50]	×	×	×	×		
T.Furukawa et al (1995-2014) Japan [30]	×		×			×
M. Salles et al 1997-2001 France [28]	×			×		×
M. Garcia Gonzalez 1991-2008 Espagne[29]	×			×	×	×
Notre étude	×	×	×	×	×	

Certains cas restent asymptomatiques, en effet, 10 à 25 % des SP[51 ,52]ainsi que 15 à 27 % des KB[53], selon les séries, sont révélées par une radiographie du thorax, comme elles peuvent passer inaperçues et ne se révélerqu'à l'âge adulte[54].

Selon la méta-analyse de Stanton et al[55], le risque de devenir symptomatique par la suite pour les nouveau-nés asymptomatiques à la naissance, avec un diagnostic anténatal de MBP, reste faible (3,2 %), à un âge médian de 6,9 mois. Par contre, il retrouve en moyenne 18 % de cas de malformations découvertes après l'apparition d'une symptomatologie à un âge médian de 10 mois. Dans notre série l'âge moyen de la découverte était de 26 mois.



**Figure 35 : Age moyen de découverte de MBP selon différentes études**

**b. Apport de l'imagerie**

L'imagerie repose d'abord sur la radiographie du thorax standard, document irremplaçable, suffisant pour poser le diagnostic de MBP pour de nombreux auteurs[56], faite de face en inspiration et expiration, parfois de profil. Le cliché numérisé permet d'étudier la totalité des compartiments thoraciques, parenchymateux et médiastinaux. Dans notre étude, la radiographie thoracique a permis d'orienter le diagnostic dans 11 cas sur 12 (91%).

Des faux positifs et des faux négatifs sont décrits, ce qui justifie la réalisation d'une TDM thoracique qui a posé le diagnostic de MBP dans 100 % des cas de notre série. Cet examen permet de conforter le diagnostic, d'apprécier l'étendue de la lésion et ses rapports

anatomiques, d'éliminer un diagnostic différentiel et de discuter du traitement, notamment en fonction de la taille et du retentissement sur le parenchyme sain[57].

L'injection de produit de contraste est nécessaire pour préciser la vascularisation, notamment en cas de séquestration. Des reconstructions 2D, voire 3D, peuvent être intéressantes. La TDM thoracique peut être effectuée sans anesthésie avec irradiation minimale. Une étude plus poussée et surtout une injection vasculaire nécessitent une anesthésie chez le petit enfant (6). Dans notre étude, la concordance entre les diagnostics tomodensitométrie et anatomopathologique était de 100% comme l'ont rapporté Bunduki et al[58].

L'échographie thoracique est performante dans les mains des radiopédiatres expérimentés, mais elle est gênée par la présence d'air. Néanmoins, les régions frontières, cervico-thoracique et surtout médiastino-abdominale, sont analysables[6].

Les indications de l'imagerie en résonance magnétique nucléaire (IRM) sont limitées, elle a été proposée pour le diagnostic de séquestration pulmonaire ou de kyste bronchogénique médiastinal[57].

Des examens sont effectués selon les cas : transit œsogastro-duodéal en premier lieu. La bronchographie, largement utilisée, s'est vue remplacée de façon parfois incomplète par l'imagerie en coupe avec reconstructions. Elle rendait des services pour la compréhension de certaines anomalies. L'angiographie est également actuellement d'indication limitée, sauf en cas de bilan cardiologique ou en vue d'une embolisation[6].

D'autres examens sont effectués selon les circonstances : L'endoscopie laryngo-trachéo-bronchique et/ou digestive, les explorations fonctionnelles respiratoires, la scintigraphie pulmonaire et la gazométrie[6].

## **5. Evolution**

### **5.1. Anténatale**

La surveillance sera avant tout échographique. La fréquence des examens est adaptée en fonction de chaque cas, mais il semble raisonnable de proposer au moins un examen mensuel.

Une IRM pourra être réalisée vers la 30<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée afin de documenter la malformation mais également d'évaluer le volume pulmonaire[59].

**a. Stabilité des lésions**

Plusieurs publications ont rapporté la stabilisation prénatale des malformations pulmonaires. D. Desseuve et al ont observé, sur une série de 30 cas de MBP diagnostiquées en anténatale, une stabilité des lésions chez plus de la moitié des cas[37]. Dans une étude faite par Illanes et al portant sur une série de 48 cas de MBP, 17 cas étaient stables (14 MAKP et 3 séquestration pulmonaires)[60].

**b. Disparition des lésions**

Environ 30 % des images échographiques disparaissent totalement au cours du troisième trimestre de la grossesse[61]. Les lésions hyperéchogènes sont plus susceptibles de régresser que les lésions kystiques ou mixtes. La disparition des images échographiques est cependant rarement confirmée après la naissance. Blau et al observent sur une série de 24 fœtus, que 29 % des lésions (7/24) ont disparu lors des dernières échographies anténatales, mais que les TDM postnatales sont anormales dans 95 % des cas[62]. Dans la série d'Hadchouel et al, 100 % des TDM postnatales sont anormales, alors que chez 25 % des patients, la dernière échographie anténatale était normale[63].

Des disparitions complètes des séquestrations sont possibles, par thrombose spontanée de l'artère systémique et c'est cette évolution qui permet de proposer une surveillance postnatale prolongée, à condition qu'il n'y ait pas de composante kystique[64]. Pour les malformations kystiques, à l'inverse, il n'y a pas d'exemple documenté d'authentiques régressions complètes prénatales, la disparition de l'image échographique correspond seulement à une modification de l'échogénicité du tissu malformatif.

La déviation de la pointe du cœur permet le plus souvent de suspecter la persistance de la malformation[39]. Quelles que soient l'évolution morphologique prénatale et l'évaluation clinique postnatale, une radiographie de thorax doit être réalisée avant la sortie de la maternité, afin d'évaluer la

répercussion thoracique de la malformation une fois le poumon ventilé. Le bilan morphologique doit être complété par un scanner avec injection entre deux et trois mois de vie[65].

### c. Survenue des complications

L'apparition de complications in utero s'observe pour les lésions les plus volumineuses[66]. Une déviation médiastinale est retrouvée dans près de 50 % des cas ; un hydramnios, par compression œsophagienne et anomalie de déglutition est décrit dans 2 à 27 % des cas. L'hydramnios d'installation rapide peut entraîner une menace d'accouchement prématuré chez la mère[45].

Les MBP les plus volumineuses peuvent se compliquer de compression cardiaque et/ou gêne au retour veineux entraînant un épanchement pleural, une ascite, voire une anasarque complète avec œdème fœtal diffus. L'apparition d'une anasarque est rare (6 %), mais engage le pronostic fœtal : 97% de mortalité en l'absence de traitement[61,63, 67]. La présence d'une anasarque fœtale peut s'accompagner d'un syndrome en miroir chez la mère, avec hypertension, protéinurie et éclampsie[45].

En revanche, les pathologies malformatives du poumon fœtal se compliquent rarement d'hypoplasie pulmonaire sévère, en dehors de lésions volumineuses précoces, à l'origine d'un syndrome de masse important ou accompagnées d'un épanchement pleural compressif[68].

Peu de critères échographiques s'avèrent adaptés à ces pathologies dans l'évaluation du poumon sain résiduel. L'utilisation du lung-to-head ratio, critère pronostique satisfaisant dans le cadre des hernies de coupole, n'est pas évaluée dans ce contexte. L'étude Doppler de la vascularisation pulmonaire reste limitée par manque de consensus sur les sites de mesure, les normes et les critères pathologiques. L'appréciation directe du volume pulmonaire grâce à l'IRM, et peut être bientôt à l'imagerie échographique 3D, est actuellement l'alternative la plus prometteuse dans l'évaluation anténatale de l'hypoplasie pulmonaire[68].



**Figure 36** : IRM fœtale montrant une volumineuse [40]malformation pulmonaire congénitale avec kystes multiples de petite taille, compliquée d'une déviation médiastinale majeure, d'ascite et d'hydramnios.

## 5.2. Postnatale

### a. **Stabilité des lésion**

Une malformation pulmonaire peut demeurer à l'identique sur toutes les surveillances et rester muette et asymptomatique. L'étude de Papagiannopoulos, en 2002, nous montre qu'il existe autant de diagnostics de malformations pulmonaires chez l'adulte que chez l'enfant, son étude montre qu'il existe cependant des différences dans le type de diagnostic selon l'âge. Le diagnostic le plus fréquent à l'âge pédiatrique reste la malformation adénomatoïde kystique, alors qu'à l'âge adulte, on retrouve davantage de kystes simples non bronchogéniques. Dans cette série, les adultes sont peu symptomatiques (avec beaucoup de découvertes fortuites) contrairement aux enfants[49].

### b. **La régression**

De plus en plus d'études soulignent la possibilité d'une régression postnatale. Il s'agit en général de petites lésions (inférieures à 3 centimètres de diamètre) et, bien entendu, des

patients asymptomatiques. Dans une série rétrospective portant sur 29 enfants, ayant des MAKP, asymptomatiques à la naissance, 17 % d'entre eux ont vu le volume de leur malformation diminuer et même disparaître pour le tiers d'entre eux [69]. L'évolution des séquestrations peut également se faire vers la disparition complète puisque des régressions en post-natal ont été rapportées et documentées, bien que des données anatomopathologiques ne soient alors pas disponibles pour confirmer le diagnostic histologique[70].

### **c. Les complications**

L'incidence et la prévalence des complications sont peu connues, le manque d'études prospectives à long terme étant principalement dû à la fréquente décision d'exérèse chirurgicale des malformations pulmonaires. Par ailleurs, les résultats disponibles sont souvent contradictoires, ne permettant pas d'estimation fiable du risque de complication[71,72].

#### **c.1. La surinfection**

L'infection est la complication la plus fréquente des malformations kystiques. 25% de nos cas ont été révélés par une infection respiratoire. Ces surinfections sont toutefois rares avant l'âge de deux ans. Elles se manifestent initialement comme une pneumonie, mais avec quelques atypies qui doivent attirer l'attention : aspect souvent compressif de l'opacité pulmonaire, présence d'images kystiques au sein de l'opacité, mauvaise réponse au traitement usuel, absence de guérison radiologique.

L'infection peut aussi se révéler par des symptômes respiratoires récurrents peu ou pas fébriles. Les kystes peuvent également être le siège d'inflammations chroniques, qui peuvent rester latentes ou se compliquer d'hémoptysies ou de pneumothorax[73,74].

#### **c.2. La malignité**

La question de la potentielle dégénérescence maligne à moyen terme des malformations kystiques n'est toujours pas tranchée[40]. Il s'agit essentiellement de pleuropneumoblastomes, de carcinomes bronchiolo-alvéolaires et de rhabdomyosarcomes[75,76]. Priest a rapporté 450 cas

pédiatriques de blastomes pleuropulmonaires développés sur MAKP qui peuvent évoluer en sarcome vers l'âge de deux à six ans avec 50 % de chances de guérison[77]. Dans une étude faite sur les malformations macrokystiques (MAKP de type 1) et les carcinomes bronchioalvéolaires, ils ont retrouvé les mêmes mutations du proto-oncogène K-ras dans ces deux entités[40]. Un patient adulte présentant une séquestration intralobaire présentait des marqueurs tumoraux élevés (à la fois CA 125 et CA 19-9) qui revenaient à la normale après la résection; l'épithélium cylindrique cilié à l'intérieur de la séquestration était coloré positivement pour les marqueurs tumoraux[78]. Du fait de cette incertitude, une exérèse systématique est habituellement proposée par la grande majorité des équipes pour les MBP, même asymptomatiques.

### **c.3. L'hémoptysie**

Les MBP peuvent se compliquer d'hémoptysie qui peut être en rapport soit avec la rupture des formations anévrysmales développées aux dépens du vaisseau aberrant, soit secondaire à une inflammation chronique des malformations kystiques ; le cas d'un patient de notre série qui s'est compliqué d'hémoptysie sur infection respiratoire à répétition. 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.

### **c.4. Le pneumothorax**

Des différentes études ont rapporté le pneumothorax comme complication des MBP. Bratu et al ont rapporté un cas d'un enfant de 15 ans ayant un pneumothorax récidivant et chez qui ils ont trouvé une petite séquestration extralobaire avec une MAK du lobe inférieur[79]. Dans une autre série de 6 cas de MBP, Lejeune et al ont rapporté deux enfants qui se sont compliqués de pneumothorax et un autre qui est décédé suite à un pneumothorax bilatéral spontané[80].

### **c.5. Les complications mécaniques**

Les MBP peuvent comprimer les organes de voisinage. La compression des voies aériennes favorise l'infection des territoires pulmonaires en aval. La compression de l'œsophage

se manifeste par une dysphagie. Enfin, la compression des structures cardiovasculaires peut intéresser les cavités cardiaques et entraîner des troubles du rythme[81], mais aussi les gros vaisseaux comme la veine cave supérieure causant un syndrome cave supérieur[82].

## **6. Les marqueurs pronostiques**

### **6.1. Prénatal**

Le pronostic fœtal de ces malformations est bon, que ce soit des formes non compliquées ou lorsque le traitement a été réalisé à temps. Le pronostic est lié à l'existence de complication, en particulier d'une anasarque, ou de malformations associées (qui sont rares). Le développement du poumon restant est le plus souvent satisfaisant et le pronostic n'est pas à une éventuelle hypoplasie pulmonaire comme dans les hernies diaphragmatiques[59].

Les facteurs prédictifs de survenue d'une détresse respiratoire néonatale sont la survenue de signes importants de compression en prénatal (ascite, hydramnios) et/ou un volume important de la MBP. Il existe un paramètre rapportant le volume de la malformation au périmètre crânien du fœtus (CVR, Congenital pulmonary malformation Volume Ratio), qui est fortement corrélé au risque de détresse respiratoire néonatale. Deux tiers des enfants avec un CVR > 0,84 au cours de la grossesse ont des symptômes respiratoires à la naissance, et la moitié ont des symptômes sévères nécessitant l'administration d'oxygène et/ou un support ventilatoire[40].

### **6.2. Postnatal**

Le pronostic semble essentiellement dépendre de la taille de la malformation initiale[83]. L'existence d'une forme bilatérale ou d'une hypoplasie pulmonaire constitue un des facteurs pronostiques péjoratifs[84].

## 7. La prise en charge

### 7.1. Intervention prénatales

Deux indications de gestes en prénatal sont retenues : l'anasarque et l'hyperpression thoracique persistante (déviation médiastinale majeure, compression cardiaque, inversion des coupes diaphragmatiques)[40]. Dans ces cas, certains préconisent un bilan préalable comprenant une IRM fœtale et un caryotype. S'il existe des malformations associées ou des anomalies chromosomiques, les traitements in utero ne sont pas proposés[85].

Compte tenu de la possibilité de régression spontanée de la lésion, y compris en cas d'anasarque[86], les traitements sont en général proposés à partir de 30 SA, lorsque la gravité des lésions permet d'attendre, après administration d'une cure de corticoïdes à la mère afin de faire mûrir le poumon en raison du risque d'accouchement prématuré engendré par le geste invasif.

Pour les malformations kystiques, un drainage kysto-amniotique peut être proposé afin de lever cette hyperpression thoracique. Des drains peuvent également être placés pour évacuer un épanchement pleural compressif. Des équipes ont rapporté des tentatives de traitement par laser percutané qui semble être une technique prometteuse mais dont l'évaluation reste encore à établir[40].

Le traitement prénatal des lésions hyper échogènes est encore débattu : sclérose de la masse, coagulation d'un pédicule vasculaire systémique, corticothérapie maternelle... Les gestes en chirurgie ouverte avec hystérotomie maternelle et thoracotomie fœtale ont également été réalisés pour les malformations solides. La série de l'équipe américaine de Scott Adzick est la plus grande à ce jour, avec 24 cas en 15 ans, opérés entre 21 et 34 semaines. Le taux de survie fœtale était d'environ 50 %. La moitié des décès étaient survenus pendant l'opération, lors de la résection de la malformation, et l'autre moitié dans les heures qui ont suivi le geste sur une bradycardie fœtale, des contractions utérines non contrôlées ou une chorioamniotite[40].

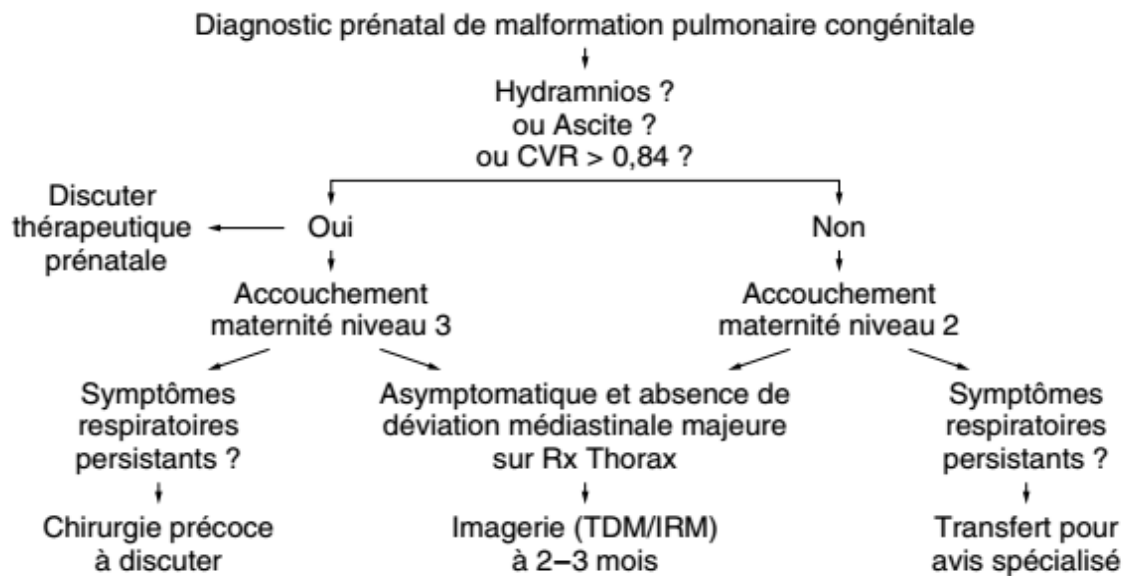
En règle générale, les MBP ne donnent pas lieu à la réalisation d'interruption médicale de grossesse sauf en cas de syndrome d'obstruction des voies aériennes supérieures (Congenital

High Airway Obstruction Syndrome (CHAOS)), dans les formes avec syndrome polymalformatif, dans les formes compliquées de mauvais pronostic (anasarque précoce et non régressif sur une MAKP micropolykystique) ou dans les hernies de coupole de mauvais pronostic[59].

### **7.2. PEC néonatale**

L'histoire naturelle prénatale de la MBP permet de guider le choix du lieu de la naissance qui pourra souvent être la maternité de proximité. Le registre français des Maladies Respiratoires Rares (RespiRare) montre que seulement un quart des enfants naissant avec une MBP ont eu une détresse respiratoire néonatale, directement attribuable à la malformation. La gêne respiratoire (polypnée, tirage, ...) était souvent modérée, le recours à une oxygénothérapie et/ou à un support ventilatoire n'étant nécessaire que dans la moitié de ces cas avec détresse, soit environ 10 % des cas. Le taux de décès néonatal était de 2 %.

La gêne respiratoire est souvent spontanément résolutive, une intervention chirurgicale n'étant finalement réalisée dans la période néonatale que pour six pour cent des enfants qui naissent avec une MBP. Néanmoins, lorsque des facteurs de risque sont présents, la naissance se déroulera au mieux dans une maternité de type 3, associée à une unité de soins intensifs et un service de chirurgie infantile. En l'absence de signes de compression prénatale par la malformation, et plus particulièrement lorsque les MBP sont de petite taille, avec des CVR bas, aucune symptomatologie néonatale n'est observée dans la quasi-totalité des cas. La naissance peut donc se dérouler dans une maternité de type 2 après l'accord de l'équipe pédiatrique locale. Cependant, la fréquence des signes respiratoires chez le nouveau-né et leurs origines diverses nécessitent d'évaluer l'imputabilité de la malformation afin de décider de la prise en charge[40].



**Figure 37** : Prise en charge néonatale des malformations pulmonaires congénitales, arbre décisionnel[40]

### 7.3. PEC Postnatal

#### a. Indication chirurgicale

L'exérèse chirurgicale est généralement préconisée. Elle est à la fois à visée diagnostique et thérapeutique. En effet, la capacité diagnostique de l'imagerie est limitée à des éléments de présomption et seule l'analyse anatomopathologique après exérèse chirurgicale sera à même de confirmer la nature de la lésion[87].

Si la majorité des auteurs s'accordent sur une exérèse chirurgicale complète et précoce des malformations mal tolérées ou symptomatiques, le cas de nos patients ; le traitement chirurgical des MBP asymptomatiques, notamment dépistées en anténatal, demeure un sujet controversé[34].

Certaines équipes mettent en balance la rareté des complications ultérieures et les risques anesthésiques et chirurgicaux. Ils préconisent un traitement conservateur, avec suivi régulier clinique et radiologique[88]. Récemment, Baird et al ont rapporté une stratégie de prise en charge des malformations congénitales des poumons utilisant le GRADE (the grading of

recommandations assessment, development and evaluation process) et Ils ont déclaré que la résection prophylactique ne devrait pas être recommandée pour les enfants asymptomatiques[89]. L'indication chirurgicale peut être discutée dans certains cas, notamment de malformation adénomatoïde kystique de petite taille (< 3 cm), de séquestration pulmonaire extralobaire ou d'emphysème lobaire congénital[28].

Ainsi les chances de demeurer asymptomatique toute la vie sont faibles. Wong a publié une série de 35 patients porteurs de MAKP et traités conservativement, 86 % ont développé des symptômes à l'âge moyen de deux ans, il s'agissait d'infections (43 %), de détresses respiratoires (14 %) et de pneumothorax (14 %)[72]. En outre l'attitude attentiste impose des contrôles radiologiques répétés de longue durée, coûteux et irradiants[71]. Pour cette raison, actuellement une majorité de chirurgiens pédiatres préfèrent les opérer[90,91,92]. Enfin, l'aspect psychologique doit être pris en compte, les parents sont informés de ce que leur enfant est porteur d'une malformation pulmonaire et que celle-ci a un risque de dégénérescence, même si celui-ci est faible. Ils savent également que cette malformation peut être réséquée chirurgicalement. Rares sont ceux qui ne sollicitent pas la chirurgie pour être soulagés de ce risque potentiel[93].

Trop attendre expose à devoir opérer après qu'une première infection soit survenue, rendant plus difficile le repérage de la vascularisation et des bronches du fait des adhérences qui se constituent et des volumineux ganglions qui envahissent le hile[94]. Les équipes de Montréal ont bien montré les bénéfices qu'il y a à opérer les enfants tant qu'ils sont asymptomatiques : moins de complications per- et post-opératoires, durée du drainage plus courte, la durée de séjour moitié moindre que lorsque l'on opère les enfants alors qu'ils sont devenus symptomatiques[5].

#### **b. Age de l'intervention**

La nouvelle approche diagnostique des MBP a également influencé le traitement et la place de la chirurgie. En effet, avant le diagnostic anténatal, les enfants étaient opérés suite à

l'apparition de symptômes ou de complications révélant la MBP. Actuellement, le dépistage anténatal conduit à envisager un traitement chirurgical avant l'apparition de signes cliniques et/ou de complications.

Dans notre étude, comme dans la majorité des travaux publiés, la présence de symptômes a motivé un traitement chirurgical. En revanche, l'âge auquel un enfant asymptomatique doit être opéré est plus discuté. La croissance pulmonaire compensatrice après résections pulmonaires s'étend jusqu'à l'âge de deux ans [68]. Bagolan et al [95] et Cacciari et al [96] qui rappelaient la disparition de certaines lésions après la naissance, ont proposé l'intervention chirurgicale à partir du sixième mois. D'autres auteurs justifient un traitement chirurgical très précoce, dès le premier semestre, par les similitudes sinon les liens entre certaines malformations pulmonaires et certaines tumeurs pulmonaires malignes. Ainsi, Berbel et al ont rapporté trois cas de blastomes pleuro-pulmonaires, se présentant comme une lésion pulmonaire kystique chez des enfants de moins de six mois [97]. Aussi, il faut prendre en considération le statut nutritionnel et le poids du patient pour minimiser l'incidence des complications péri-opératoires [30].

En l'absence de symptômes ou de doute sur le diagnostic, il paraît raisonnable de différer l'intervention de quelques mois par rapport à la naissance, afin de faciliter la prise en charge anesthésique et réanimatoire [95, 98].

#### **7.4. Le choix de la voie d'abord**

##### **a. Thoracotomie versus thoracoscopie**

La prise en charge chirurgicale des MBP est un problème très controversé. Malgré plusieurs études, on ne dispose pas d'une indication claire quant au choix de l'approche chirurgicale [99].

Les séquelles de la thoracotomie sont connues de longue date chez l'adulte (1937). Elles concernent autant l'aspect que les problèmes fonctionnels (défaut d'élévation de l'épaule). Chez l'enfant, elles ont été décrites depuis 1969 [180] et il faut ajouter à ces problèmes les défauts de

croissance de la cage thoracique et les scolioses. Pour cette raison, P. Soucy le premier (1991) [181], suivi de S. Rothenberg (1992) [182] ont proposé des abord d'épargne musculaire chez l'enfant. Outre la diminution des douleurs et la réduction des durées de séjour, l'abord thoracoscopique offre l'avantage d'entraîner nettement moins de déformations anatomiques (scolioses, asymétries thoraciques) ou fonctionnelles [183,184,185].

Mattioli et collaborateurs ont noté, dans une étude comparant la thoracotomie et la thoracoscopie, que la différence la plus remarquable était la durée d'hospitalisation étant le double dans la thoracotomie [99].

**Tableau 10 : Tableau comparatif des résultats d'une étude faite par Mattioli et collaborateurs [99]**

	Thoracotomy (N = 18)	Thoracoscopy (N = 13)	p*
	Median (first to third quartile)	Median (first to third quartile)	
Duration (min)	75 (70–95)	105 (75–110)	0.32
Age (y)	1.5 (0.6–4)	1 (0.6–4.1)	0.84
Inpatient stay (d)	9.5 (7–11)	4 (4–5)	0.0009
Weight (kg)	10.5 (8–15)	9.8 (9–18)	1.00
ASA score	2 (2–2)	2 (2–2)	0.80

ASA = American Society of Anesthesiologists.  
\* p values refer to the Mann–Whitney U test.

Dans la littérature, il n'y a qu'une étude prospective sur l'application de l'approche thoracoscopique présentant un taux de complication de 12,5% et de conversion en thoracotomie de 12,5%[94]. Les séries les plus pertinentes ont rapporté une incidence de conversion allant de 15% à 33% dont l'antécédent infectieux a été identifié comme le principal facteur de risque[101,102].

Kalfa et al ont identifié, sur une série de 245 enfants ayant un âge de 0 à 28 jours, les facteurs de risques de conversion (p<0.05) étant l'âge du patient, une température corporelle

basse en début d'intervention, une pression d'insufflation thoracique élevée, la durée de l'insufflation et une durée opératoire > 100 minutes. Il apparaît donc que pour éviter ceux-ci, il vaut mieux différer l'intervention à l'âge de quelques mois plutôt que de les opérer précocement, à moins que l'enfant soit symptomatique et que l'on y soit forcé. Il faut utiliser des insufflations courtes intermittentes, une pression d'insufflation basse (< 6 mmHg) et un monitoring ETCO<sub>2</sub> et température est indispensable. En outre sont considérés, comme des contre-indications, la prématurité, les cardiopathies cyanogènes, les shunts cardiaques droite-gauche, les hypothermies préopératoires et l'instabilité hémodynamique [100].

Quelques études se sont intéressées au coût de la technique. Une méta-analyse n'a soulevé aucune différence concernant les charges hospitalières entre la thoracotomie et la thoracoscopie [104]. Toutefois, dans une étude de cohorte, CORTES et collaborateurs ont comparé les charges hospitalières de la thoracoscopie et de celles de la thoracotomie, cette étude concernait des enfants opérés pour atrésie de l'œsophage et les auteurs ont noté une discrète majoration de ces charges dans le bras thoracoscopie mais sans significativité notable [105].

L'approche thoracoscopique semble être une technique de plus en plus acceptée dans le monde entier. L'absence actuelle d'études randomisées n'aide pas les chirurgiens pédiatriques voulant adopter cette approche pour les MBP [38]. Pour cela, la thoracotomie reste la voie d'abord la plus utilisée dans la plupart des hôpitaux pédiatriques [103]. De même, tous les patients de notre série ont bénéficié de cette voie d'abord.

#### **b. Innovation: chirurgie thoracique robot-assistée**

Malgré l'amélioration constante de l'instrumentation thoracoscopique de plus en plus adaptée aux enfants, les équipes les plus avancées demeurent limitées dans leurs indications de la chirurgie mini-invasive du fait d'un espace opératoire confiné, de divers obstacles techniques (angle difficile, espaces non ergonomiques, collisions d'instruments) et surtout d'un apprentissage lent et fastidieux de ces techniques.

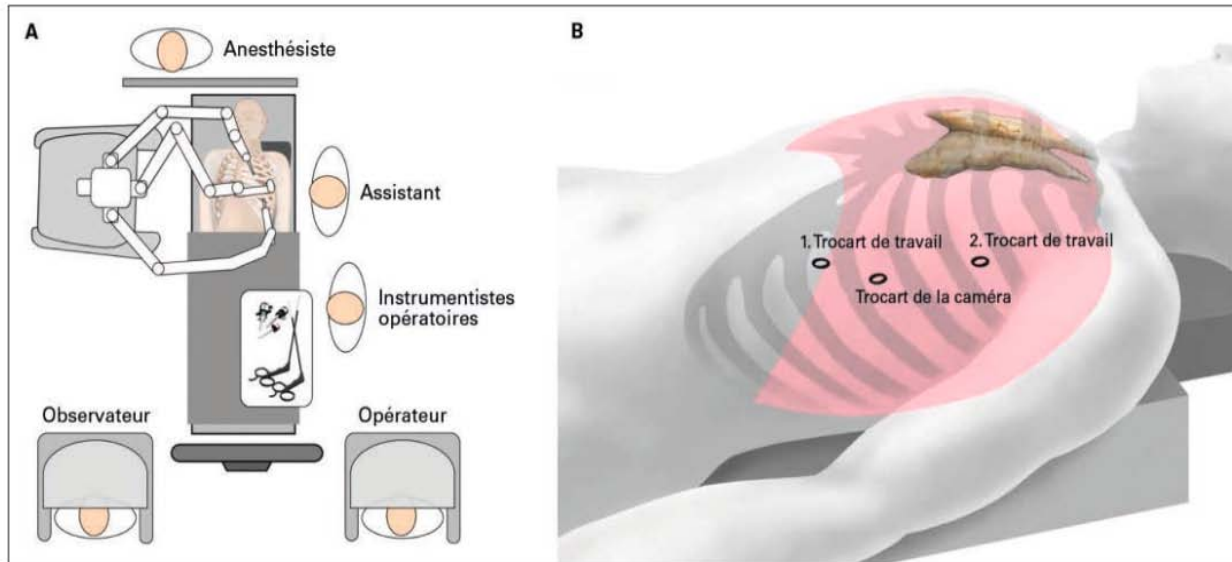
Le développement récent de la chirurgie robot-assistée, particulièrement en Amérique de Nord et dans certains pays européens, semble rapporter des réponses satisfaisantes à ces limitations et permet d'envisager l'extension de la CMI dans le domaine de la chirurgie pédiatrique. Les avantages principaux de la chirurgie robot-assistée sont une vision tridimensionnelle vraie, une gestuelle améliorée, une aide à l'enseignement et à la simulation [106].

Les systèmes de chirurgie robotique possèdent des bras mécaniques auxquels des instruments chirurgicaux sont fixés. Ils effectuent des mouvements tridimensionnels précis et complexes sous contrôle assisté par ordinateur, qui sont commandés à l'aide de logiciels sophistiqués. Les ordinateurs des systèmes robotiques ajustent et perfectionnent les mouvements et manipulations de ces bras mécaniques par filtration des tremblements et adaptation de l'amplitude du mouvement. Au final, le chirurgien reste toutefois celui qui effectue et contrôle les mouvements [107].

En se basant sur des lobectomies mini-invasives, certains rapports comparatifs ont examiné la question de savoir si la résection assistée par robot était en fin de compte supérieure à la chirurgie thoracique vidéo-assistée, faisant ressortir certains aspects avantageux des interventions assistées par robot [108,109]. Il a pu être montré, dans l'une des plus grandes études à ce sujet, que la morbidité et la mortalité en cas d'interventions assistées par robot étaient significativement plus faibles par rapport à celles des opérations ouvertes, sans toutefois présenter de différence significative avec la CTVA [110]. Toutefois, des études contrôlées randomisées permettant de mettre clairement en évidence les avantages de la chirurgie robotique du thorax font à ce jour défaut.

Une limitation à l'utilisation de la chirurgie robotique pour les enfants est représentée par la taille des trocarts et des instruments, relativement larges pour des petits enfants. Toutefois, des équipes ont déjà réalisées les adaptations nécessaires pour réaliser des interventions chez les petits enfants [111]. Par ailleurs, les progrès de la miniaturisation vont rapidement faire disparaître cette limitation relative. Le frein principal au développement de cette technologie en

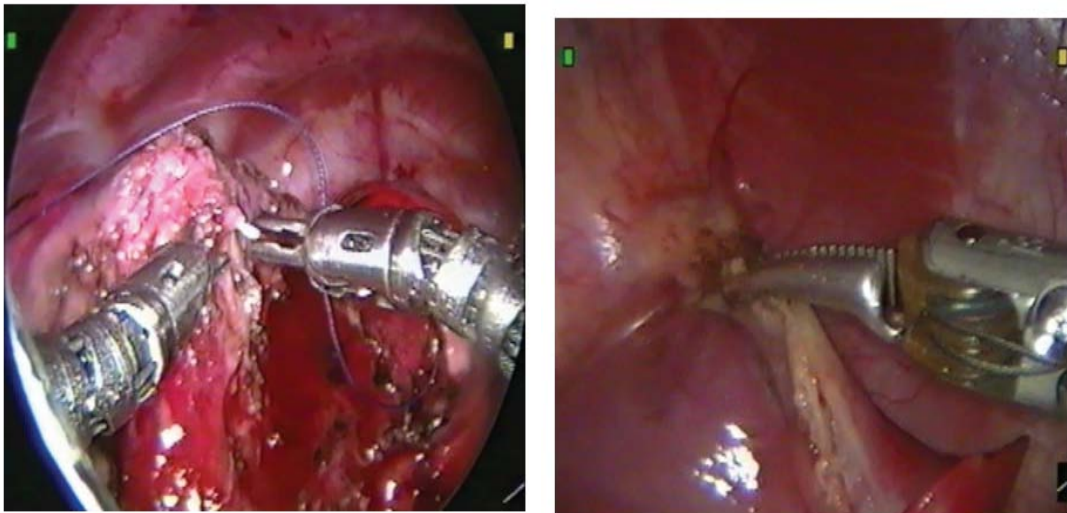
est le coût extrêmement important, en termes d'investissement initial, mais aussi pour la maintenance [112].



**Figure 38:** chirurgie thoracique robot assistée [107]



**Figure 39 :** Système da Vinci à quatre bras avec télémanipulateur [113]

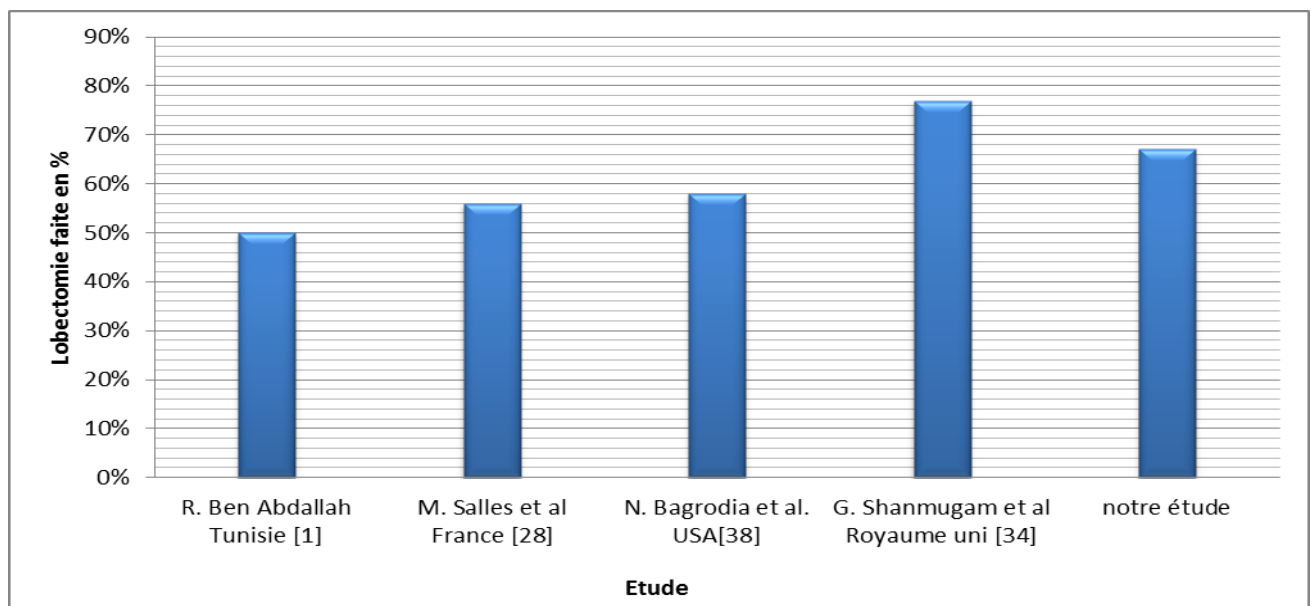


**Figure 40** : Vue peropératoire ,lors d'une chirurgie thoracique robot-assistée [114], d'une :

- MAKP à gauche
- Séquestration pulmonaire à droite

#### 7.5. Choix de la résection

Le geste le plus souvent réalisé consiste à une lobectomie, le cas de 67% des patients de notre série, mais certaines équipes préfèrent un geste à minima [1].



**Figure 41** :Pourcentage de lobectomie faite dans différentes études

La lobectomie est une solution radicale, mais qui enlève plus de poumon sain que nécessaire. Une segmentectomie (ou une bi-segmentectomie) est plus économe de poumon [93].

Certains auteurs ont préconisé la résection segmentaire de la MAKP et de la SIL, mais cela aboutit souvent à une résection incomplète, à un pneumothorax persistant et à la nécessité d'une lobectomie complémentaire [49,98]. De nombreux chirurgiens et pathologistes conviennent que la lobectomie est plus sûre, parce que la limite entre la malformation et le parenchyme normal est impossible à déterminer de façon flagrante[67,79,115]. L'impossibilité de distinguer une MAKP type 4 du pleuro-pneumoblastome et la dégénérescence maligne survenant des années après une segmentectomie apportent un soutien supplémentaire à cette recommandation [116].

Plusieurs études ont démontré une croissance pulmonaire compensatrice après une lobectomie pulmonaire au cours de l'enfance, avec des tests de fonction pulmonaire normaux. Dell'Agnola et ses collègues ont effectué des mesures de la fonction pulmonaire chez des nourrissons avec MAKP asymptomatique et ont rapporté une amélioration significative après résection du lobe affecté [117]. Par conséquent, la segmentectomie doit être réservée aux patients atteints d'une malformation bi-lobaire ou bilatérale [73].

La pneumonectomie n'est réalisée qu'en cas d'absolue nécessité (en cas de lésions étendues à la totalité du poumon en général ou de complications de la lobectomie non maîtrisables, à type de pneumothorax rebelle). En effet, la pneumonectomie se complique de ce qu'on appelle le syndrome postpneumonectomie. Le syndrome post-pneumonectomie est défini comme l'obstruction des voies aériennes provoquée par le déplacement et la rotation du médiastin par rétraction extrême d'une cavité de pneumonectomie. Il en résulte une trachéomalacie sévère, associée à des surinfections récurrentes, une scoliose, une déformation thoracique majeure [187]

## 8. Evolution

### 8.1. Post-opératoire

Les complications de la chirurgie sont rares. Le pneumothorax, l'épanchement pleural et la détresse respiratoire secondaire à l'hypoplasie pulmonaire sont décrites [57, 83, 118]. Dans notre série un patient a présenté une détresse respiratoire, en post-opératoire, avec hypoxie et hypercapnie.

La littérature rapporte un taux de complication de la résection pulmonaire de 8,5% à 9% [119,120]. A. Aspirot et al [5] ont rapporté une morbidité globale de 16%, avec des complications limitées à des incidents qui n'engage pas le pronostic vital. Ils ont constaté que les patients présentant des difficultés peropératoires, des fuites d'air postopératoires persistantes ou nécessitant une intubation, étaient symptomatiques en préopératoires (détresse cardiorespiratoire ou infection). La présence de symptômes préopératoires n'était pas le seul facteur qui affectait le résultat postopératoire et la morbidité après résection pulmonaire. L'extubation postopératoire réussie est corrélée significativement avec l'âge. En effet, 75% des patients de cette série nécessitant plus de 24 heures de ventilation postopératoire avaient moins de 3 mois. Ces résultats sont semblables à ceux rapportés par Khosa et al [120] qui ont publié une série comprenant 47 patients, dont aucun patient moins de 3 mois n'a été extubé le jour même de l'opération. Par contre, dans notre série, 83% des patients ont été extubés le jour même de l'opération, y compris ceux ayant un âge inférieur à 3 mois.

### 8.2. Évolution à long terme

La surveillance est surtout fonctionnelle respiratoire. La règle est le maintien de paramètres fonctionnels normaux lorsque la résection a été limitée, mais dans certains cas, l'exploration fonctionnelle respiratoire peut montrer soit un syndrome restrictif proportionnel au volume pulmonaire réséqué, ou une amputation des volumes inférieurs au volume réséqué, authentifiant la théorie de la croissance alvéolaire compensatrice, ou enfin une augmentation du rapport volume résiduel sur capacité pulmonaire totale, indicateur de distension [121].

Les séquelles orthopédiques sont dominées par les dystrophies de la paroi thoracique et la scoliose, observées après résection pulmonaire étendue. Certaines équipes proposent la mise en place d'expandeurs intrathoraciques dont le volume peut être modifié en fonction de la croissance. Le but de ces expandeurs est de limiter essentiellement la scoliose secondaire [122].

Les séquelles esthétiques enfin sont caractérisées par une asymétrie thoracique, ou une anomalie de croissance ou de position de la glande mammaire qui doit être dépistée car un traitement par prothèse peut être proposé après la fin de la puberté [122].

## **9. Caractéristiques des principales malformations bronchopulmonaires**

### **9.1. Emphysème lobaire géant**

#### **a. Définition**

Cette anomalie est le résultat d'une distension progressive d'un territoire pulmonaire (segment, lobe, poumon) par un mécanisme à soupape en rapport avec une obstruction bronchique incomplète, intrinsèque ou extrinsèque, ou avec une pathologie du cartilage trachéal[123,124]. Les termes de « distension » ou « hyperinflation » lobaire congénitale devraient être préférés car, bien que les alvéoles soient distendus, leurs parois restent intactes. Même lorsque la bronche est perméable et ouverte, le lobe ne se désinsuffle pas [125].

Il n'existe pas de réel consensus concernant la classification des emphysèmes. Plusieurs mécanismes sont probablement en cause et l'origine congénitale n'est pas toujours évidente, en dehors d'une découverte prénatale ou néonatale [6].

La prévalence de l'ELG est estimée à 1/20 000 à 1/30 000 naissances [126]. Il peut être associé à des malformations cardiaques dans 14 % des cas [127]. Bien que quelques cas familiaux aient été rapportés [50], aucun de nos patients n'a d'antécédent familial d'ELG. Il touche trois fois plus de garçons que de filles [50]. Cette prédominance masculine est retrouvée dans notre étude.

### **b. Clinique**

L'ELG est rarement diagnostiqué en période anténatale, son aspect hyperéchogène n'est pas différentiable d'une MAKP microkystique [24]. Toutefois, la MBP découverte en anténatale dans notre série est un ELG. Le plus souvent, le tableau est néonatal (50 % des cas), ou dans les premiers mois de vie (80 % avant 6 mois) et consiste en une détresse respiratoire évoluant par accès successifs, de gravité croissante. Le même constat a été fait dans notre série ; la dyspnée et la détresse respiratoire néonatales étaient les modes révélateurs des ELG [6].

Dans une série récente portant sur 17 cas, l'âge moyen au diagnostic était de 4,5 mois et les modes de révélation étaient une détresse respiratoire progressive dans 11 cas, une détresse respiratoire aiguë dans cinq cas et une infection pulmonaire dans un cas [128].

L'examen clinique retrouve un tirage intercostal fréquent, une distension thoracique parfois unilatérale, une voussure asymétrique, visible chez le petit nourrisson, une hyper sonorité de l'hémithorax et une diminution des bruits respiratoires à ce niveau [6].

### **c. Imagerie**

#### *c.1. Radiographie standard*

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. Chez nos patients, l'hyperclarté était le signe radiologique constant [6].

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 [6].



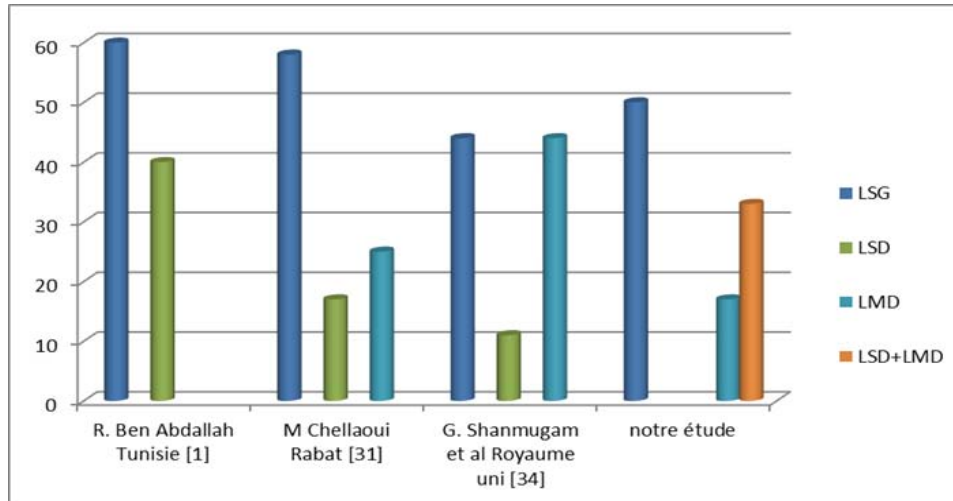
**Figure 42** : Emphysème lobaire géant du lobe moyen droit

Service de chirurgie pédiatrique B - CHU Med VI

### *c.2. Tomodensitométrie*

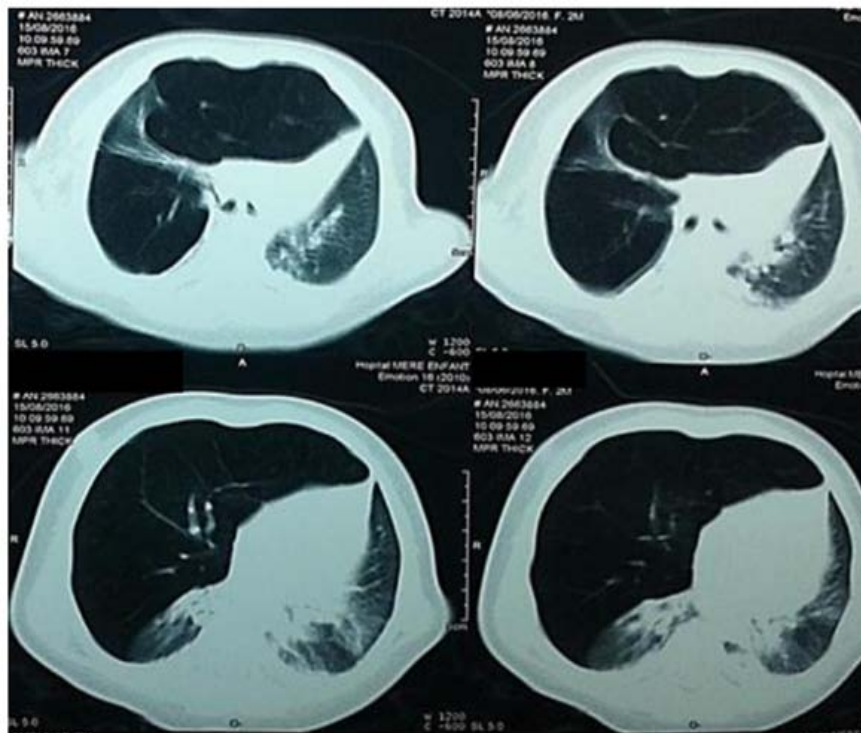
Elle précise la topographie de la distension pulmonaire afin de programmer la chirurgie. La zone pathologique apparaît sous forme d'une zone pulmonaire systématisée, hypodense, au sein de laquelle l'architecture pulmonaire est conservée, plus ou moins distordue [125].

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 [129]. L'atteinte peut également être segmentaire, ou s'étendre au-delà d'un lobe.



**Figure 43:** les lobes pulmonaires atteints selon des différentes études

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 [129].



**Figure44 :** TDM thoracique montrant un emphysème lobaire géant supéro-moyen droit.  
Service de chirurgie pédiatrique B - CHU Med VI

*c.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 [130].

*c.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 [131].

**d. Évolution**

Les formes néonatales aiguës sont assez fréquentes, avec une détresse devenant rapidement très compressive et sévère. Il existe beaucoup plus rarement des formes asymptomatiques découvertes chez l'enfant, voire l'adulte [6].

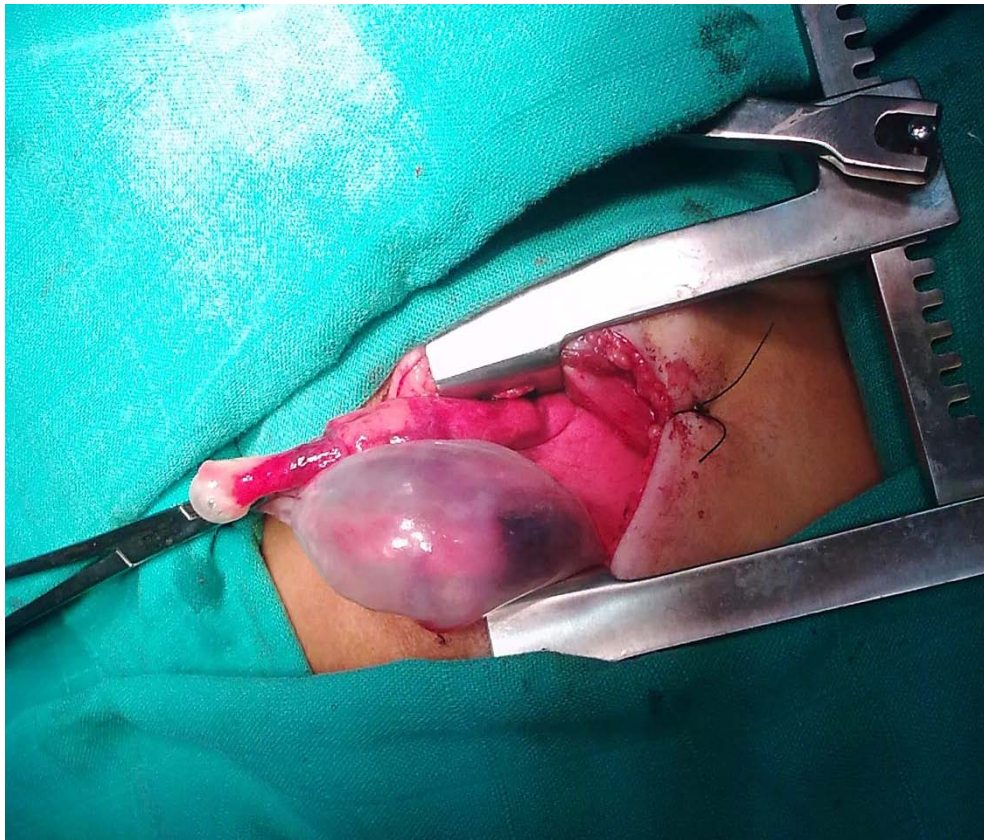
**e. Traitement**

Dans la majorité des cas l'intervention chirurgicale est obligatoire, en plus ou moins grande urgence, liée à la mauvaise tolérance de la compression. Le drainage thoracique pleural est contre-indiqué, car il ne ferait qu'aggraver la scène clinique, avec perforation du parenchyme pulmonaire, puisqu'il n'existe pas de pneumothorax [6].

L'intervention consiste en l'exérèse de la lésion emphysémateuse. L'anesthésie est délicate car elle provoque une hyperpression du territoire et peut aggraver la détresse. Le chirurgien doit être prêt dès le début de l'induction anesthésique pour effectuer une thoracotomie [6]. La thoracoscopie est rarement faite du fait de la distension non réversible du poumon emphysémateux [132].

L'extériorisation du poumon permet d'obtenir une amélioration souvent spectaculaire et la lobectomie est le geste le plus fréquent. D'autres traitements ont été proposés ; il s'agit de cas très sporadiques (bronchotomie, bronchoplastie) [6].

Après traitement chirurgical, l'évolution est favorable, la croissance du poumon restant peut atteindre 90 % [133]. Mais certains patients peuvent garder quelques râles sibilants surtout au moment des infections respiratoires [34].



**Figure 45 : Photographie peropératoire d'un ELG**  
Service de chirurgie pédiatrique B - CHU Med VI

## 9.2. Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire

### a. Définition

Cette anomalie, longtemps méconnue et assez mystérieuse, a été décrite par Chin-Tang en 1949, correspondant à l'ancienne maladie de Craig : masse parenchymateuse due à la prolifération adénomatoïde (glanduliforme) des bronchioles terminales, en relation avec un arrêt

de maturation localisé de l'arbre bronchique au stade glandulaire, et évolution vers une masse plus ou moins kystique. Cette structure non fonctionnelle peut communiquer avec l'arbre aérien et évolue en postnatal vers des kystes aériques [6].

Le terme actuellement recommandé dans la littérature anglophone est celui de « Malformation Congénitale des Voies Aériennes Pulmonaires » [134]. Cette anomalie est de survenue sporadique avec une incidence d'environ une sur 25 000 à une sur 35 000 grossesses [135]. Elle touche indifféremment les deux sexes [136].

Dans la grande majorité des cas, les MAKP sont des malformations isolées. Les malformations associées sont rares, 12 %, surtout pour le type II [6]. Elles peuvent être associées à des hernies diaphragmatiques. Une vascularisation systémique est trouvée dans 20% des cas de MAKP de notre série, un pourcentage qui est proche de celui rapporté dans la littérature qui est de 30 % [137], ces lésions sont considérées comme des formes hybride.

Des anomalies chromosomiques associées ont été rapportées (trisomie 18, trisomie 21), mais il s'agit d'associations exceptionnelles et reconnues comme fortuites. Il n'y a donc pas d'augmentation du risque d'anomalie chromosomique après diagnostic prénatal de malformation adénomatoïde. L'évaluation du risque chromosomique reste donc basée sur la qualité du dépistage du premier trimestre [44].

#### **b. Classification**

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 [6] :

**Tableau 11 Classification des MAKP [138,139,140]**

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	Larges kystes 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	Multiples 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	Larges kystes	Larges kystes bordés de pneumocytes I et II	Néonatal et enfance Associé au blastome pleuropulmonaire	10 à 15 %

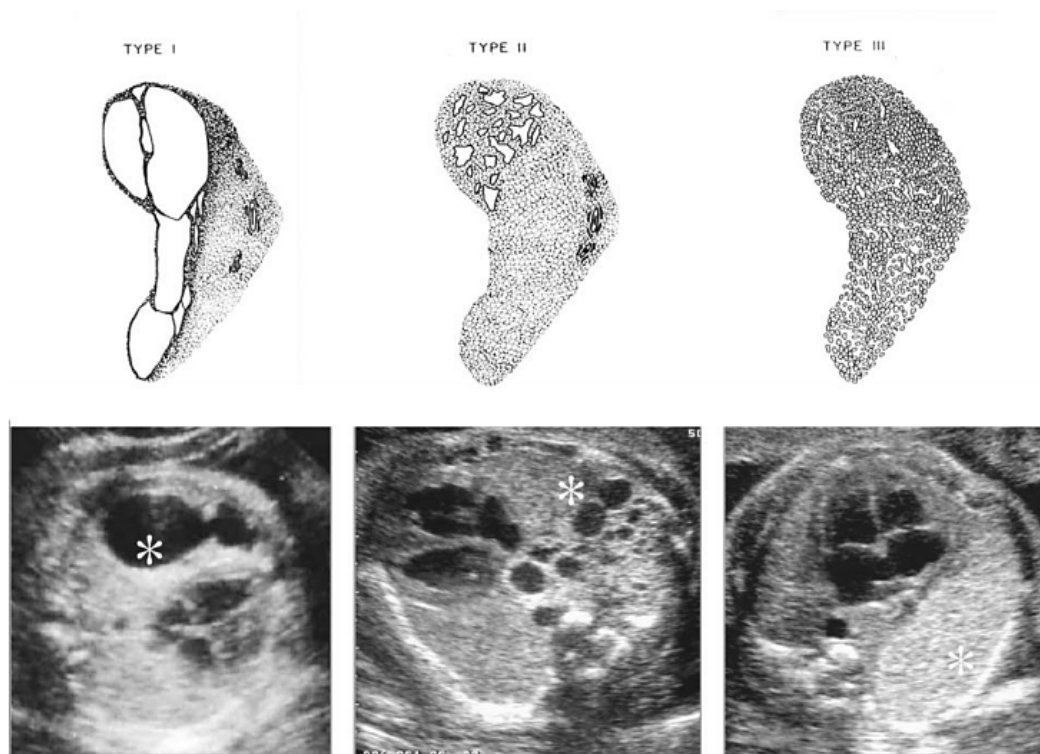
En pratique, de nombreux aspects intermédiaires sont observés.

### c. Diagnostic

#### c.1. En anténatal

La MAKP constitue la malformation la plus fréquemment retrouvée en anténatal [50]. L'échographie anténatale montre, dès la 20e SA, une masse pulmonaire faite de plusieurs images anéchogènes de taille variable [141]. Classées par Adzick en trois groupes en fonction de la taille des kystes [44]:

- ◆ **type I** : MAKP macrokystique : kystes supérieurs à 5 mm de diamètre
- ◆ **type II** : Association de gros kystes et de petits kystes
- ◆ **type III** : MAKP microkystique : kystes inférieurs à 5 mm.



**Figure 46** : classification d'Adzick des MAKP [6]

L'hydramnios est observé dans 60 à 65 % des cas [142]. Les MAKP sont en général isolées ; néanmoins, il est indispensable de rechercher, dans les formes macrokystiques, des malformations associées urinaires, cardiaques, digestives ou encéphaliques [68].

Des signes de complication peuvent apparaître : épanchement pleural, anasarque et signes de compression médiastinale. Les critères de gravité sont l'anasarque et l'hypoplasie pulmonaire[6].

### c.2. En post-natal

#### ⊙ La clinique

En période néonatale, cette malformation peut être responsable d'une détresse respiratoire[142]. Chez l'enfant, elle se révèle par une dyspnée progressive ou par des infections pulmonaires récidivantes avec un foyer pulmonaire au même endroit. Dans notre série, elle est révélée surtout par une détresse respiratoire [50].

Néanmoins, les cas asymptomatiques à la naissance sont les plus fréquents. L'apparition des symptômes peut être retardée par une augmentation de volume des kystes selon un mécanisme de soupape [6].

## 🕒 L'imagerie

### ✚ Radiographie standard

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 [125].

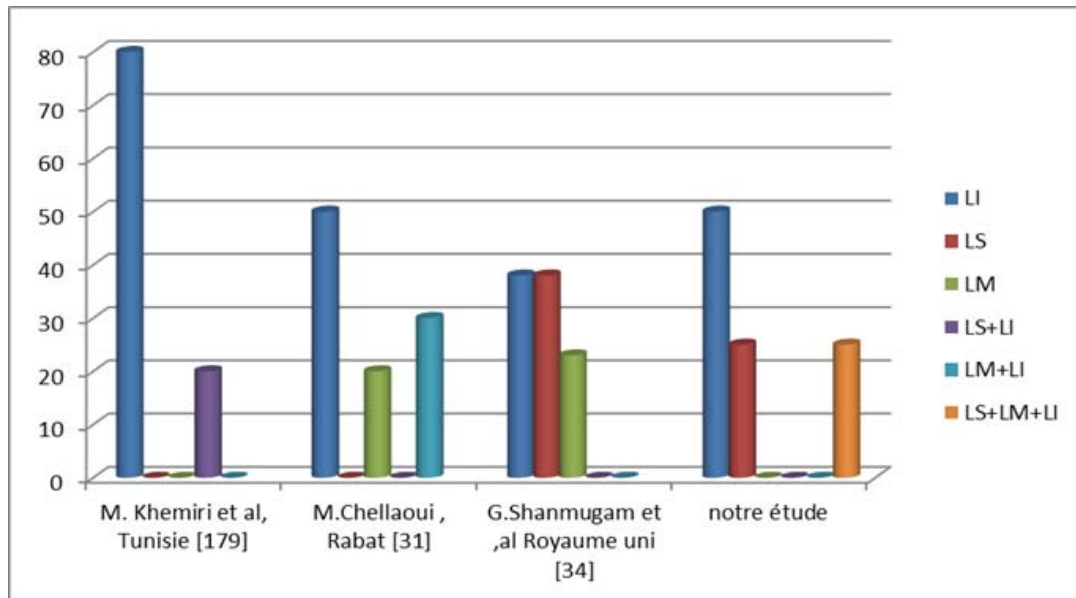
La malformation peut être responsable d'un effet de masse sur les structures adjacentes, responsable en particulier d'un déplacement du médiastin en controlatéral [143].



**Figure 47:** radiographie de thorax montrant une MAKP du lobe supérieur et moyen droit  
Service de chirurgie pédiatrique B - CHU Med VI

### ✚ Tomodensitométrie

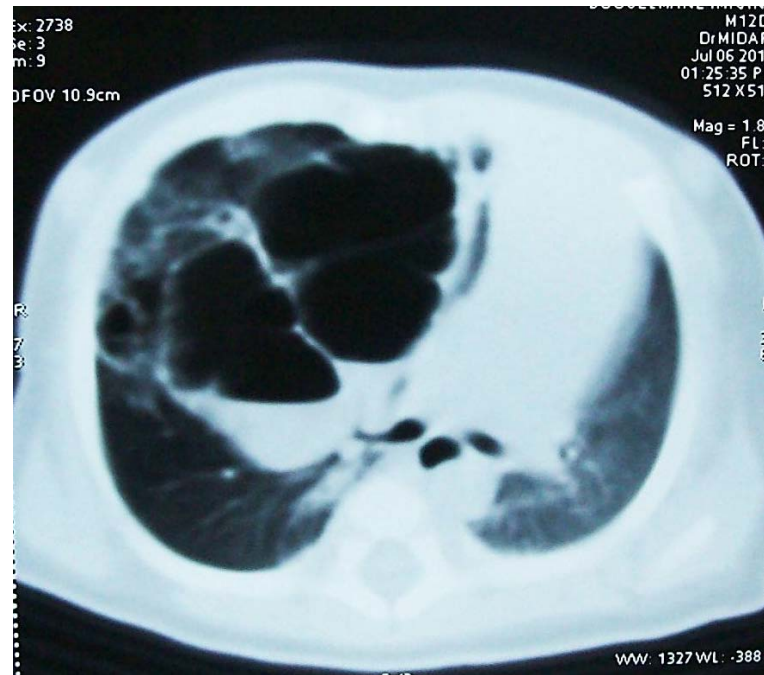
Les MAKP sont le plus souvent unilatérales et unifocales, restreintes à un lobe pulmonaire [63,88]. Elles sont décrites indifféremment dans les lobes pulmonaires droit et gauche, et semblent prédominer dans les lobes inférieurs [144]. Ce qui est confirmé dans notre série.



**Figure 48:** Les lobes pulmonaires atteints dans différentes études

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 [139,145].

Une vascularisation artérielle systémique doit être systématiquement recherchée, en particulier dans les types 2. Le reste du poumon se développe normalement [146]. 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 [125].



**Figure 49 :** TDM thoracique montrant une MAKP du lobe supérieur et moyen droit  
Service de chirurgie pédiatrique B – CHU Med VI

#### **✚ Autre imagerie**

L'échographie thoracique peut être contributive si la masse est périphérique. L'IRM analyse le contenu de la malformation et précise son extension [95].

#### **d. Diagnostic différentiel**

##### *d.1. Au stade prénatal*

Le diagnostic différentiel avec une séquestration pulmonaire peut être difficile en cas de MAKP microkystique et sera orienté par l'absence de pédicule vasculaire d'origine aortique. De même, il peut être difficile de trancher entre une MAKP unikystique et un kyste bronchogénique, dont la localisation est cependant plus médiane. Le diagnostic différentiel entre une MAKP microkystique et une sténose bronchique peut être fait soit par visualisation directe du bourgeon bronchique sténosé, soit par le caractère non régressif, voire d'aggravation progressive de la taille de la lésion en cas de sténose bronchique [44].

*d.2. En post-natal*

Sur la radiographie de thorax et en l'absence de diagnostic anténatal, la MAKP peut faire discuter le diagnostic de hernie diaphragmatique [143]. En période de surinfection, la MAKP peut donner un aspect analogue à celui d'une pneumopathie nécrosante. Enfin, le type 4 est indissociable radiologiquement d'une forme kystique de pleuro-pneumoblastome [139,145]. Aujourd'hui, les MAKP de type 4 de Stocker sont renommées PPB de type Ir [147].

**e. Evolution**

L'évolution est actuellement assez bien connue depuis que les cas de diagnostic anténatal se sont multipliés : masse découverte au deuxième trimestre avec parfois signe de compression vasculaire (hydrothorax, anasarque), puis stabilisation ou diminution de volume au troisième trimestre et quelquefois disparition apparente. Certains cas peuvent évoluer vers une mort fœtale in utero, surtout en cas de forme bilatérale [6].

À la naissance, la lésion peut être à l'origine de signe de compression ou au contraire rester asymptomatique. L'évolution naturelle postnatale conduit à une distension aérique, parfois à un pneumothorax, une pneumopathie par infection, des signes de compression médiastinale. Des cas de greffe d'hydatidose et d'aspergillose ont été décrits. La dégénérescence tumorale tardive est rapportée [6].

**Tableau 12 : les cas rapportés de dégénérescence maligne des MAKP (1977 - 2014) [148]**

Reference	Year	Age at onset (yr)	Histology	Parenchymal lesion	Comments
<i>Rhabdomyosarcoma, pleuropulmonary blastoma</i>					
Ueda et al.	1977	2.5	RMS	CCAM	Incidental at resection
Shariff et al.	1988	1	RMS	CCAM (Ty 1)	
Murphy et al.	1992	2, 3, 3.5	RMS	CCAM (n = 2) Bron. cyst (n = 1)	
d'Agostino et al.	1997	1.8	RMS	CCAM (Ty 2)	
Ozcan et al.	2001	1.1	RMS	CCAM	
Federici et al.	2001	3	PPB	CCAM	
MacSweeney et al.	2003	?	PPB	CCAM (Ty 4)	
Pai et al.	2005	3	RMS	CCAM	Tumour developed 1 y after CCAM resection
<i>Bronchioloalveolar carcinoma, adenocarcinoma</i>					
Prichard et al.	1984	30	BAC	n/a	Cysts noted at 18 yr
Kaslovsky et al.	1997	11	BAC (multiple)	CCAM (Ty 1)	Resection of CCAM as infant
Ribet et al.	1995	42	BAC	CCAM (Ty 1)	
Granata et al.	1998	11	BAC	CCAM (Ty 1)	
Ohye et al.	1998	6, 15	BAC	n/a	
Sudou et al.	2003	17	BAC	CCAM (Ty 1)	Cyst noted many years before
MacSweeney et al.	2003	0.5, 13, 30, 36	BAC	CCAM (Ty 1) (n = 4)	
Ioachimescu et al.	2005	6	BAC		Type 1 CCAM with BAC resected at 6 yr, metastatic adenocarcinoma at 21 yr
Lantuejoul et al.	2006	60, 32	mBAC (n = 2) adenoca.	CCAM (Ty 1) (n = 2)	All had K-ras mutation
Ramos et al.	2007	8	BAC	CCAM (Ty 1)	Metastatic recurrence
Mani et al.	2007	29	BAC	CCAM (Ty 1)	
West	2007	18	mBAC	CCAM (Ty 1)	CCAM type 1 excised at 9 yr
Summers et al.	2010	8	Adenoca.	CCAM (Ty 1)	K-ras mutation
Ishida et al.	2013	9	mBAC	CCAM (Ty 1)	
Li et al.	2014	2 days	mBAC	CCAM (Ty 1/2)	
Kim	2014	1.9	mBAC	CCAM (Ty 1)	K-ras mutation

Note: CCAM—congenital cystic adenomatoid malformation; RMS—rhabdomyosarcoma; BAC—bronchoalveolar carcinoma; mBAC—mucinous bronchoalveolar carcinoma; adenoca.—adenocarcinoma; Bron. cyst—bronchogenic cyst.

#### f. Traitement

Le traitement anténatal est assez rarement nécessaire : ponction d'hydramnios sur hydrothorax, drainage kysto-pleuroamniotique. La chirurgie fœtale reste une exception. Certains utilisent la corticothérapie pour favoriser la maturation pulmonaire, mais l'efficacité n'est pas réellement validée. Le transfert en milieu obstétrico-médico-chirurgico-néonatal est préférable car une détresse respiratoire néonatale peut survenir rapidement pour certaines formes [6].

En postnatal, le traitement est chirurgical et indiscutable dans les formes symptomatiques, constituant parfois une urgence néonatale. L'indication thérapeutique est plus difficile à préciser en cas de forme asymptomatique : une surveillance peut être adoptée pour les formes les plus mineures. Néanmoins, les éventuelles complications évolutives, les incertitudes histopathologiques, sont des facteurs en faveur d'une exérèse chirurgicale. L'exérèse doit être économe mais suffisante, de type carcinologique, pour éviter les récives : exérèse réglée de type segmentectomie ou plutôt lobectomie pour passer au large de la lésion. La technique peut être classique par thoracotomie, chirurgie vidéoassistée ou thoracoscopie exclusive [6].



**Figure 50** : Une photographie du lobe réséqué contenant des MAKP  
Service de chirurgie pédiatrique B - CHU Med VI

### 9.3. Séquestration pulmonaire

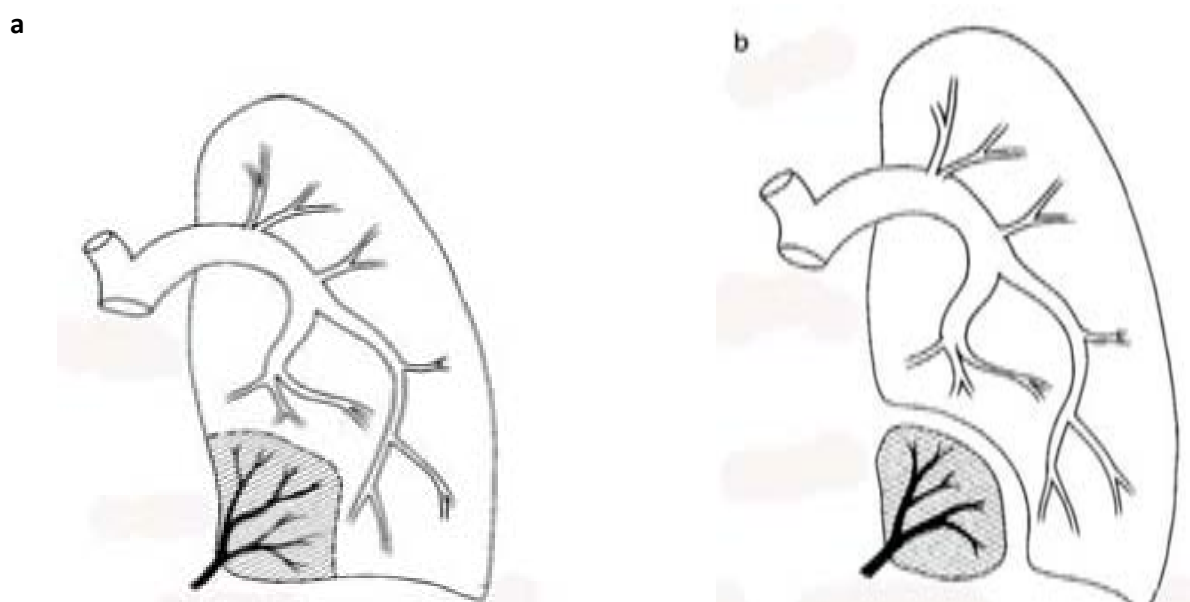
#### a. Définition

Ce type d'anomalie, défini par Pryce en 1946, correspond à un territoire pulmonaire anormal non fonctionnel ayant perdu ses connexions avec l'arbre trachéobronchique et dont la vascularisation artérielle est systémique, d'origine aortique le plus souvent. Il s'agit de la persistance probable d'un vaisseau systémique primitif [6]. Le retour veineux se fait le plus souvent dans l'azygos ou la veine cave inférieure [59].

Il existe deux types de séquestration : intralobaire et extralobaire. La séquestration intralobaire (80%) est un segment pulmonaire isolé et non fonctionnel sans communication avec les voies aériennes ou le parenchyme normal adjacent, et irrigué par une ou des artères systémiques anormales [14]. Elle ne possède pas d'enveloppe pleurale propre [149]. La forme extralobaire est moins fréquente (20%). Elle correspond à du mésenchyme aberrant, qui se

développe en autonome, sans lien avec le poumon normal. Elle possède sa propre enveloppe pleurale. En pratique, il existe un chevauchement possible des deux formes [24]. Les deux cas de séquestration pulmonaire de notre série, celle isolée et l'autre associée à une MAKP, étaient des formes intra-lobaires.

Une indifférence sexuelle a été rapportée pour les SIL devant une prédominance masculine pour les SEL[150]. Les formes extralobaires s'associent plus fréquemment et dans 60 % des cas à des anomalies congénitales, en particulier cardiaques, pulmonaires et diaphragmatiques [125]. Les formes intralobaires peuvent aussi être associées à d'autres types de malformations pulmonaires, comme la MAKP [24]. Dans notre série, les deux patients avaient une malformation associée, une MAKP et une uropathie malformative. Ainsi, certaines équipes proposent la réalisation d'un caryotype systématique en cas de séquestration [59].



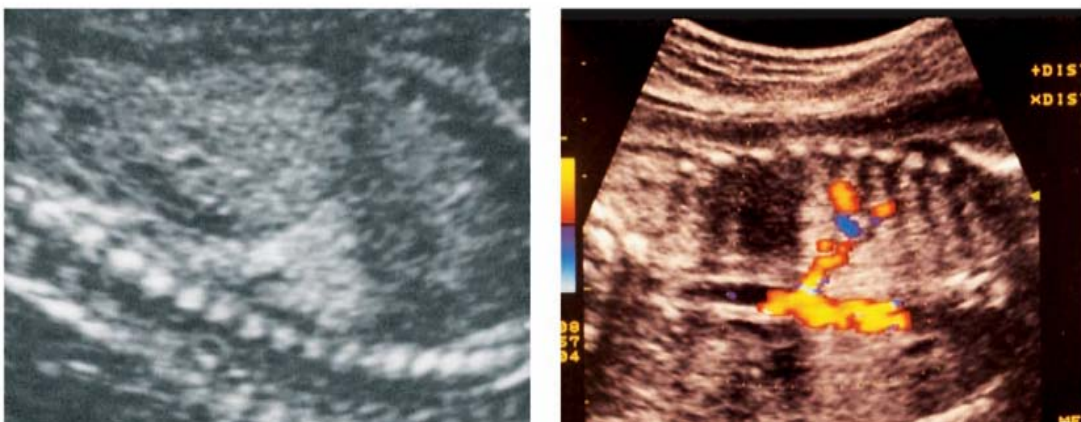
## **b. Diagnostic**

### *b.1. Prénatal*

Le diagnostic anténatal est fréquent. La séquestration pulmonaire apparaît, dans sa forme typique, comme une masse triangulaire homogène postérobasale gauche hyperéchogène à

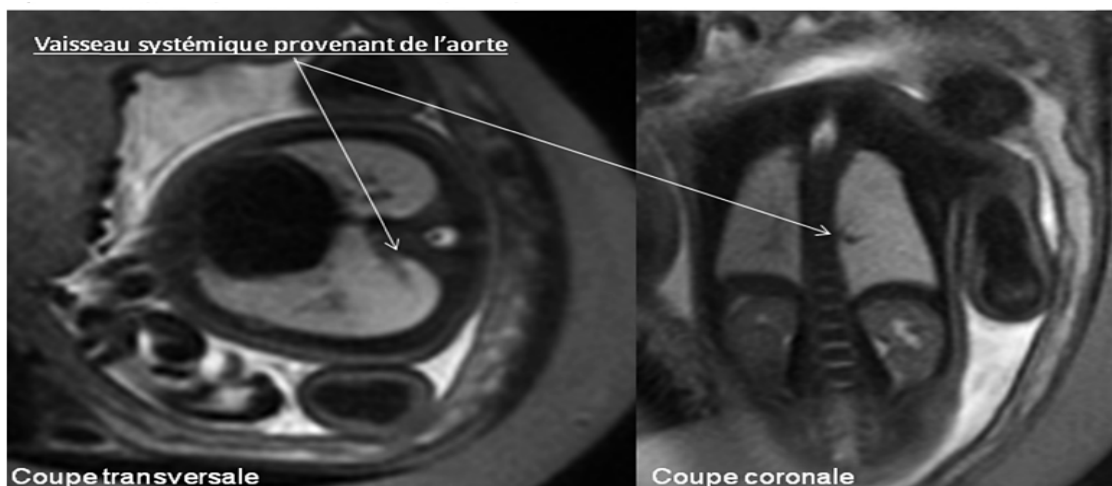
l'échographie, et hyperintense à l'IRM. Le diagnostic de certitude est fait par la mise en évidence de l'artère nourricière systémique en IRM, réalisable facilement par un opérateur expérimenté, ou plus simplement par Doppler en échographie. Plus rarement dans les formes mixtes (MAKP plus séquestration), on peut observer des images kystiques associées, mais c'est la vascularisation d'origine systémique qui permet de porter le diagnostic [59].

D'autres signes peuvent attirer l'attention, de façon moins spécifique : hydrothorax associé ou isolé, hypoplasie pulmonaire avec séquestration, syndrome polymalformatif, hernie diaphragmatique. Le bilan complet anténatal inclut un caryotype et l'étude des malformations associées [6].



**Figure 52 : Séquestration intra-lobaire : diagnostic anténatal [6]**

- Echographie fœtale : triangle hyperéchogène de la base droite
- Echodoppler : vaisseau systémique issu de l'aorte



**Figure 53 : IRM fœtale : mise en évidence de l'artère systémique permettant de différencier une SIL d'uneMAKP [37]**

## *b.2. Postnatal*

### ⊙ La clinique

À la naissance, les séquestrations sont asymptomatiques dans 80 % des cas. Après la période néonatale, les séquestrations peuvent rester asymptomatiques dans 10 à 15 % des cas [151]. Concernant les formes symptomatiques, les signes cliniques sont comparables à ceux rencontrés au cours des MAKP avec cependant deux particularités :

- Une plus grande fréquence des épisodes de surinfection qui constituent le mode de révélation classique des formes non identifiées avant la naissance et c'est le cas de nos deux patients.

- La possibilité de défaillance cardiaque précoce secondaire à un shunt gauche-gauche.

Les signes de détresse respiratoire et d'insuffisance cardiaque sont en général précoces, avant deux semaines de vie, alors que les complications infectieuses apparaissent en général après trois ans et sont plus fréquentes chez l'adulte [24].

D'autres symptômes d'appel peuvent révéler une séquestration, et sont dominés par des troubles de compression, syndrome de masse, hémoptysie et pneumothorax [6].

### ⊙ L'imagerie

#### ✚ Radiographie de thorax

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 [152]. Dans notre série, la radiographie de thorax de la séquestration isolée n'a pas montré d'image spécifique.

#### ✚ 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 [129]. Dans notre série, les deux SP étaient lobaires inférieures gauches.

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 [125].

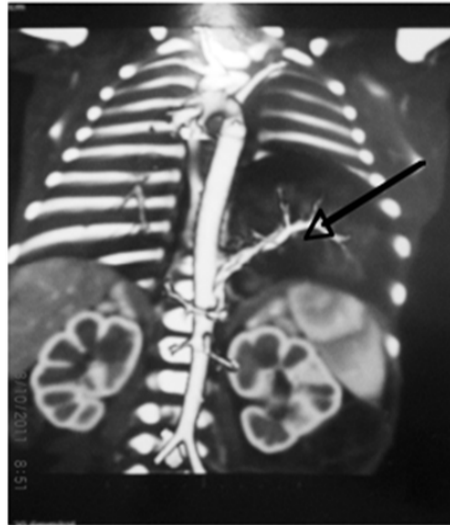
L'aspect tomodensitométrique est variable ; le plus souvent, il existe une zone de condensation pulmonaire, homogène ou hétérogène qui peut s'associer à un piégeage aérique périphérique, à une bronchocèle, un bronchogramme liquidien ou, dans les formes frontales avec la MAKP, à des lésions kystiques aériques ou à contenu liquidien [125].

La tomodensitométrie permet la visualisation et la caractérisation des vaisseaux systémiques ainsi que l'évaluation du retour veineux [125].

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 cœliaque, d'une artère splénique, intercostale, sous-clavière, mammaire voire coronaire. Dans 20 % des cas, plusieurs vaisseaux sont présents [153].

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 [153].

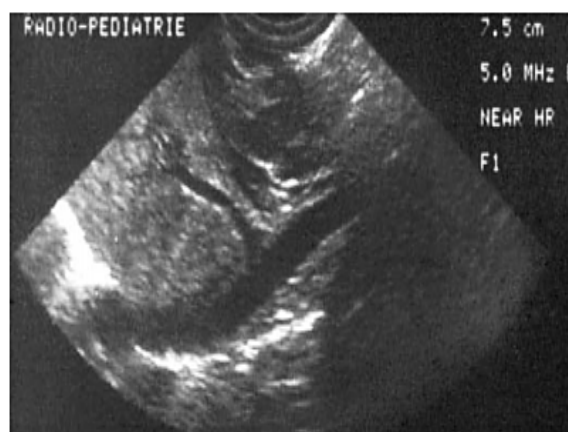
Une description précise et détaillée de la vascularisation est primordiale dans la programmation du traitement, qu'il soit chirurgical ou par radiologie interventionnelle, une attention particulière devant être portée à la description du nombre d'artères systémiques et à l'existence de divisions précoces [129,154].



**Figure 54** : Angioscanner thoracique : image de séquestration intralobaire [1]

#### **✚ 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 [155].



**Figure 55** : Echographiethoracique , masse située au-dessus du diaphragme vascularisée par un vaisseau systémique issu de l'aorte : séquestration extra-lobaire de la base gauche [6]

### **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 [152]. L'aortographie n'a plus d'indication diagnostique à l'heure actuelle et sa pratique est réservée désormais aux techniques d'embolisation [156].

#### **c. Diagnostic différentiel**

Sur la radiographie standard et à la tomodensitométrie, en l'absence d'injection intraveineuse de produit de contraste, elle peut être confondue avec un foyer pulmonaire infectieux. Une connexion à la vascularisation systémique peut être observée dans de nombreuses malformations pulmonaires telles que la MAKP, l'emphysème lobaire congénital ou le kyste bronchogénique. Il semble préférable de considérer cette vascularisation systémique comme une variante de la malformation plutôt que comme l'association de deux malformations. Enfin, ces anomalies sont à distinguer d'une vascularisation systémique sur poumon normal [125].

Les formes de localisation sous-diaphragmatiques posent le problème diagnostique de toute formation tissulaire de l'hypochondre gauche : neuroblastome, hémorragie surrénalienne, rate accessoire, duplication digestive [154].

#### **d. Evolution**

##### ***d.1. En prénatal***

En l'absence de complication, l'évolution de la lésion est le plus souvent favorable avec 40 % à 70 % de régression complète en anténatal selon les études [61, 157]. La séquestration pulmonaire est une malformation fœtale de bon pronostic puisque même en cas d'épanchement traité, la survie est de plus de 90 % [61], sauf en cas d'anasarque dont le pronostic est réservé [44].

##### ***d.2. En postnatal***

La surveillance à mettre en place est la même que pour les autres malformations pulmonaires, mais en cas de séquestre de taille importante avec un débit important dans l'artère

qui alimente la masse il faut se méfier de la survenue d'un possible « effet shunt » avec l'apparition d'une insuffisance cardiaque. Cette complication est rare avec un taux de survie des séquestrations, tous cas confondus, est de 13 à 25 % en raison du taux de malformations associées [39]. Il existe d'autres risques de complications à distance telles que des infections chroniques (abcès), des hémorragies [44], des tumeurs bénignes sur séquestration et aussi des dégénérescences malignes [34].

#### **e. Traitement**

##### *e.1. Anténatal*

L'intervention fœtale dépend de la gestation et de l'apparence de la lésion, le pronostic tend à être meilleur par rapport à la MAKP [157]. Les épanchements pleuraux peuvent être traités par l'insertion d'un shunt thoracoamniotique qui peut être utilisé pour aider à atteindre l'âge gestationnel auquel la lésion diminue de taille (selon l'histoire naturelle dans certains cas) ou pour atteindre un terme suffisant pour naître [158].

L'interruption de l'artère nourricière de la séquestration en utilisant du Laser a été décrite [158].

La sclérose échoguidée des lésions ou la coagulation des pédicules vasculaires ont été proposées par quelques équipes américaines, avec des résultats mitigés [157]. De même, des interventions réussies par chirurgie ouverte, après hystérotomie maternelle et thoracotomie fœtale, ont été décrites [65].

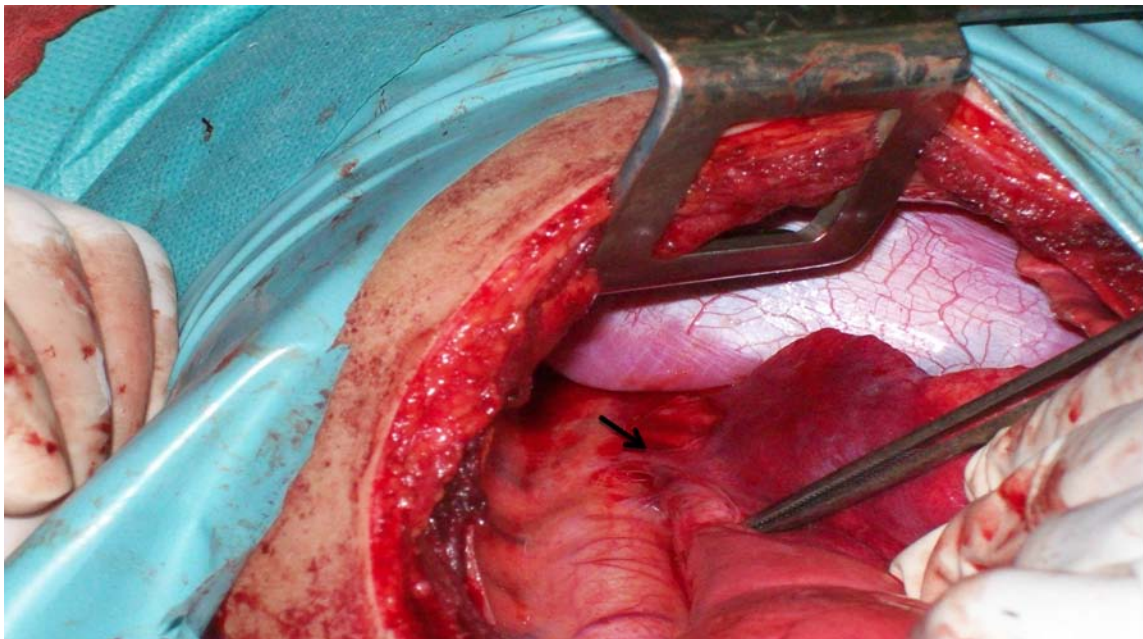
##### *e.2. Postnatal*

Pour les séquestrations persistantes à la naissance, le choix thérapeutique se fait entre l'embolisation radiologique ou la chirurgie d'exérèse. Quelle que soit l'option choisie, le traitement est programmé et différé : un scanner thoracique doit être effectué vers 2 mois de vie [132].

L'embolisation sera réalisée lorsque l'enfant atteint un poids de 8 à 10 kg. L'embolisation sera choisie pour une séquestration isolée avec une seule artère systémique. A un an post-embolisation, seuls 10 % des patients présentent une reperméabilisation par d'autres artères [132].

Les autres formes, plus complexes, associées à une malformation adénomatoïde kystique pulmonaire (MAKP), ainsi que les échecs d'embolisation, seront traitées par chirurgie [132]. Le geste chirurgical diffère en fonction du type de la séquestration. En cas de SEL, une séquestrectomie est choisie vu que la malformation est bien séparée du poumon normal par sa propre enveloppe pleurale. En cas de SIL, Les modifications inflammatoires d'infections antérieures peuvent produire des adhérences vasculaires denses, oblitère le plan intersegmentaire et rend l'identification intra-opératoire de l'apport sanguin aberrant difficile ; La lobectomie est donc le traitement de choix. Une résection précoce avant le développement d'une inflammation chronique peut permettre une résection parenchymateuse [34].

Le geste chirurgical est effectué par thoracotomie, chirurgie vidéoassistée ou thoracoscopie exclusive, surtout en cas de séquestration extralobaire. La voie d'abord est adaptée à la topographie et une laparotomie peut être nécessaire en cas de forme abdominale [6].



**Figure 56 : vue peropératoire d'une séquestration et son vaisseau nourricier (la flèche)**  
Service de chirurgie pédiatrique B - CHU Med VI



**Figure 57:** Une photographie d'une pièce de séquestrectomie  
Service de chirurgie pédiatrique B - CHU Med VI

#### 9.4. Kyste bronchogénique

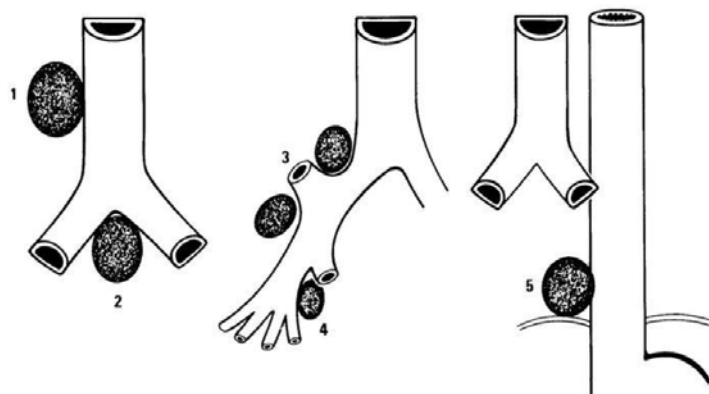
Il s'agit de structures kystiques isolées, remplies de liquide ou de mucus [24]. Ce sont des anomalies peu fréquentes. Aucun cas dans notre série. Il est difficile de préciser leur véritable incidence, ils représentent 10% des masses médiastinales rencontrées chez les enfants. Une prédominance masculine est rapportée [50]. Les anomalies associées sont fréquentes, 25 %, soit du parenchyme pulmonaire, soit autres anomalies à distance [6].

L'origine embryologique reste controversée. Le KB semble résulter d'un bourgeon aberrant très précoce, se détachant de l'ébauche trachéobronchique ou même œsophagienne, n'ayant pas conduit à une différenciation de tissu pulmonaire. On pourrait le considérer comme une séquestration extralobaire avortée. Pour certains, ce développement serait le fait de quelques cellules issues du bourgeon œsotrachéal évoluant en une formation bronchique isolée. On admet que sa topographie est variable selon la précocité d'apparition de l'ébauche : lésion médiastinale si précoce, ou parenchymateuse en cas de différenciation plus tardive [6].

Il faut signaler que les KB ne sont pas associés à des malformations vertébrales, ce qui les oppose aux kystes à revêtement digestif, tels une duplication œsophagienne ou kyste neuroentérique. Néanmoins, la présence de tissu digestif (œsophage ou estomac) n'est pas rare, ce qui rend encore plus difficile l'identification de son origine lorsqu'il est inclus dans l'œsophage [6].

Selon la topographie [6], on distingue :

- les kystes médiastinaux : les plus fréquents, paratrachéaux le plus souvent à droite, kystes sous-carinaires, pédiculaires, paraœsophagiens inférieurs.
- les kystes parenchymateux pulmonaires, à tout niveau, plus ou moins périphériques.
- les localisations plus rares à distance, intra-abdominales, cervicales voire présternales.



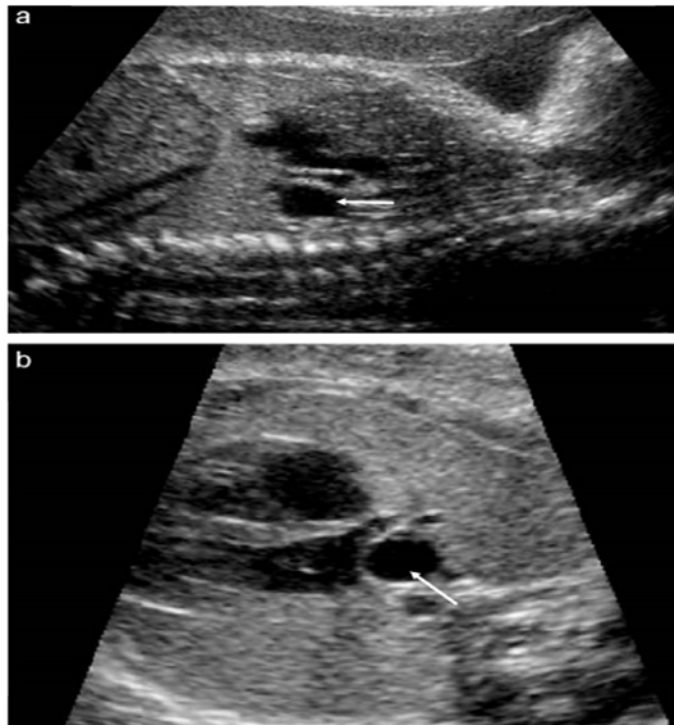
**Figure 58 :**Topographie des kystes bronchogéniques [159] :

- 1. Latéro-trachéal ; 2. Sous-carinaire ; 3. Pédiculaire ;
- 4. Parenchymateux ; 5. Médiastinal inférieur

#### a. Diagnostic

##### a.1. Prénatal

Les kystes bronchogéniques sont rarement découverts en anténatal [25]. L'âge moyen du diagnostic est de 26 semaines d'aménorrhée [50].L'échographie anténatale montre une image kystique anéchogène uniloculaire isolée à paroi fine, le plus souvent médiastinale postérieure [160]. À l'IRM, on observe une image kystique homogène en hypersignal T2 [59].



**Figure 59 : Echographie fœtale : kyste bronchogénique [59]**

a-au niveau du médiastin postérieur  
b-devant l'oreillette gauche

#### *a.2. Postnatal*

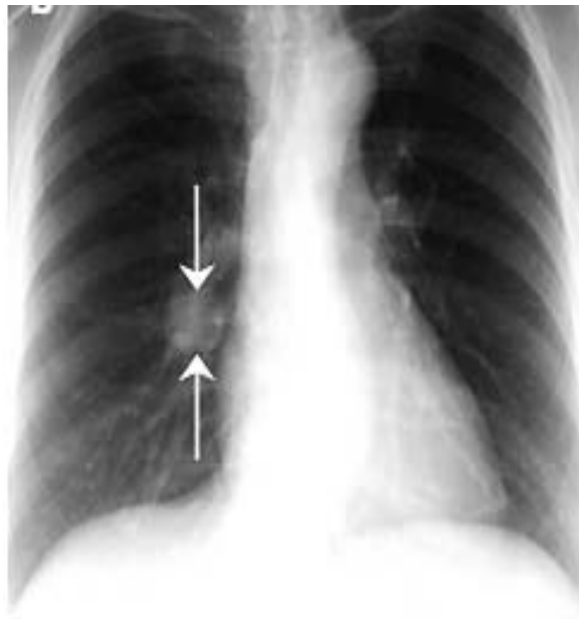
##### 🕒 La clinique

Le kyste bronchogénique n'a pas de symptomatologie propre. La taille des kystes augmente progressivement avec l'âge. Les symptômes possibles sont liés à l'effet de masse du kyste sur les structures adjacentes [161] et dépendent donc de sa taille et de sa localisation. Lorsqu'il est périphérique, le kyste bronchogénique est le plus souvent asymptomatique, de découverte fortuite et souvent à l'âge adulte [24]. Lorsqu'il est médiastinal, la révélation peut être précoce, par une détresse respiratoire néonatale du nourrisson ; les symptômes sont très variés : toux, infections pulmonaires à répétition, suppuration médiastinale, douleurs, compression médiastinale et parfois emphysème obstructif pouvant atteindre la totalité d'un poumon lorsque la lésion siège contre la carène ou une bronche souche. Chez l'enfant plus grand, des hémoptysies ont été décrites [6].

## Ⓞ L'Imagerie

### ✚ 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 atelectasie ou un piégeage aérique [143].



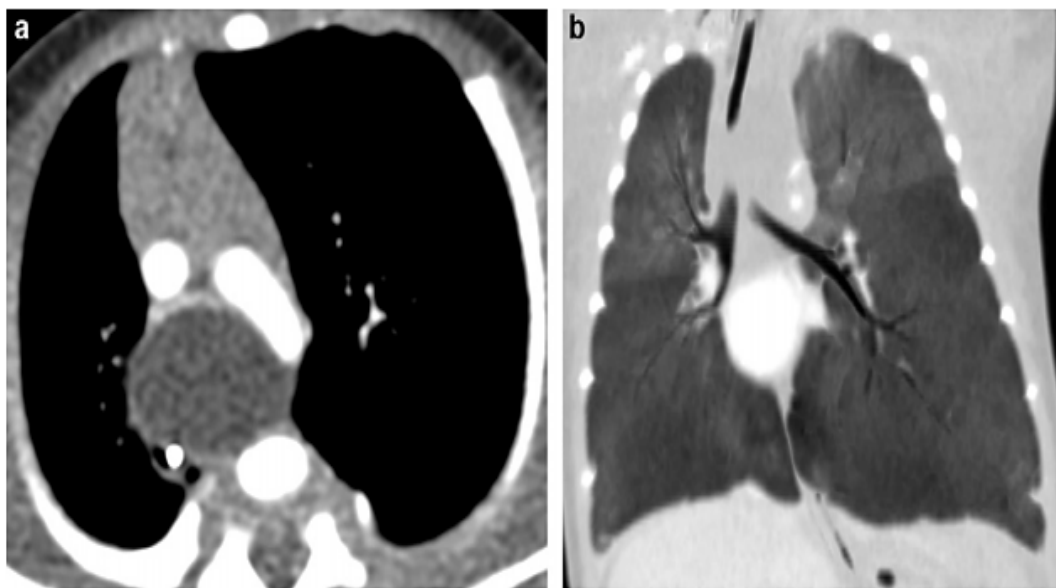
**Figure 60:**radiographie de thorax montrant un kyste bronchogénique de poumon droit : opacité arrondie paracardiaque droite, de tonalité hydrique [16]

### ✚ 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 [162]. 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 [125].

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 [163].

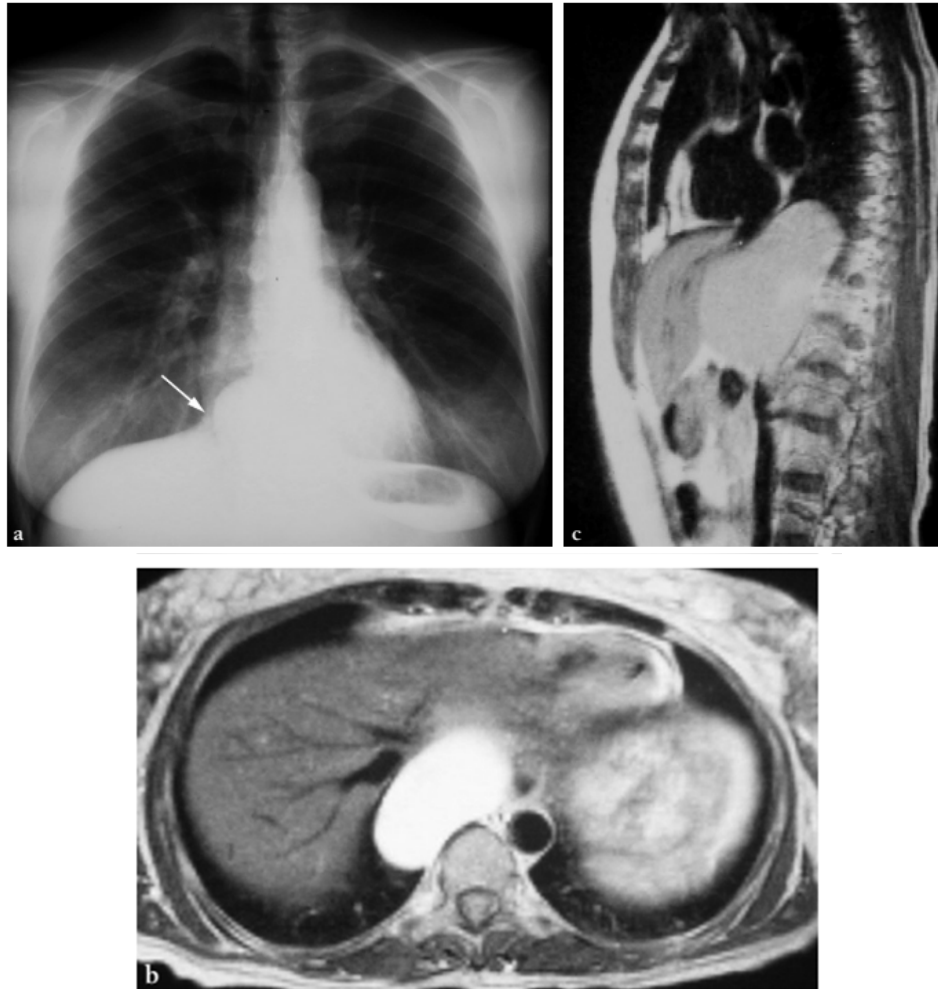
La tomodensitométrie doit analyser les rapports avec les structures adjacentes dans le cadre du bilan pré-chirurgical et rechercher en particulier un effet de masse sur l'arbre trachéo-bronchique responsable de troubles de la ventilation pulmonaire à type d'atélectasie ou de piégeage aérique [125].



**Figure 61** : TDM thoracique montrant un kyste bronchogénique sous-carénaire [125]

### **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 [162].



**Figure 62:** kyste bronchogénique thoraco-abdominal en « sablier » [4]

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.

### 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 [6, 164]. Mais, cet aspect n’est pas toujours spécifique, il peut être en rapport avec une artère pulmonaire gauche aberrante [165]. La sensibilité de cet examen était de 60% dans la série de KOSKAS et TOURNIER [164]. Par ailleurs, le transit baryté œsophagien peut être utile dans le diagnostic différentiel avec les duplications œsophagiennes et la hernie diaphragmatique [166].



**Figure63** : Transit œsophagien : empreinte sur l'œsophage (flèche) d'un kyste bronchogénique latéral droit chez un enfant de 2 ans [6]

#### **✚ 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 [164,167]. 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 [164].

#### **✚ 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 [50]. Ainsi quand elle est réalisée, elle confirme la nature liquide de la masse en montrant une formation kystique anéchogène à paroi fine [168].

## **b. Les diagnostics différentiels**

### **b.1. En prénatal**

Le kyste bronchogénique est un des diagnostics différentiels de la MAKP de type I mais dans ce cas les kystes sont rarement isolés [39].Lorsqu'il est en intra abdominal il est le plus souvent confondu avec des tumeurs surrénaliennes [169].

### **b.2. En postnatal**

Le kyste bronchogénique ne peut être distingué radiologiquement des kystes entériques et neuro-entériques, le diagnostic définitif étant histologique avec la mise en évidence d'un épithélium de type respiratoire dans le cas du kyste bronchogénique. Il peut également parfois être difficilement différenciable d'adénopathies ou masses néoplasiques médiastinales tissulaires ou nécrosées [125].

## **c. Evolution**

En prénatal, l'évolution habituelle est la stabilité, mais il n'y a pas de régression spontanée. En cas d'hydramnios, il faut suspecter une compression œsophagienne et trachéale [44].

En postnatal, lorsqu'il est localisé entre la trachée et l'œsophage, le kyste bronchogénique peut être responsable d'une détresse respiratoire aiguë à la naissance [160]. La surinfection est fréquente, conduisant parfois à un véritable abcès et pour certains la fistulisation dans la bronche est secondaire [6]. Il existe d'autres complications qui sont plus rares mais qui ont été décrites dans la littérature : l'hémorragie dans la cavité kystique, arythmie, torsion du kyste, pneumothorax, hémothorax et même transformation maligne en adénocarcinome ou sarcome [166,170,171,172].

## **d. Traitement**

La ponction et/ou la sclérose ou vidange percutanée ou transbronchique n'a pas apporté d'efficacité à long terme car la lésion reste en place [6].L'exérèse chirurgicale complète emportant le kyste dans sa totalité représente le seul traitement curateur et définitif sans récurrence.

Dans la topographie habituelle, sous-carénaire et para-œsophagienne inférieure, la courte thoracotomie postérolatérale du côté où siège le KB est la voie classique pour en faire l'exérèse. Le KB est disséqué au contact de sa paroi. La conservation de l'intégrité du kyste (sans vidange du liquide) facilite la dissection de la paroi et la résection complète [173]. Ce n'est qu'à la fin de la dissection que le kyste peut être vidé de son contenu par aspiration afin de faciliter sa manipulation endothoracique. En cas d'adhérences importantes aux organes « nobles » (membraneuse trachéale, veines pulmonaires, oreillette gauche...), il est classique d'abandonner un « fond de coquetier » du kyste [173] en coagulant la muqueuse interne pour éviter la production ultérieure de mucus. Cette exérèse incomplète expose cependant à la récurrence à brève [174] ou longue [175] échéance.

En cas de siège pulmonaire, l'exérèse du kyste est possible lorsqu'il est proximal ; en revanche, lors d'une atteinte plus périphérique, une résection parenchymateuse est souvent nécessaire, d'autant que le KB peut prendre l'allure d'un kyste pulmonaire [6].

Cette résection kystique par VCT a été rapportée pour la première fois par Mouroux et al [176] et représente désormais la voie d'abord choisie pour les KB simples [177], mais elle nécessite une exploration préopératoire rigoureuse analysant les rapports avec les organes de voisinage [178].

La minithoracotomie vidéo-assistée représente également une approche peu invasive, intermédiaire entre la voie thoracoscopique et la voie classique, utilisée pour l'exérèse des kystes. Dans la série de Weber et al, une conversion en thoracotomie a été nécessaire (soit un taux de 8,3 %) en raison de difficultés technique. Ce choix doit être réservé aux KB non compliqués et non inflammatoires [173].



**Figure 64** : Vue per-opératoire d'un kyste bronchogénique (la flèche) [6]

**e. Pronostic**

Il est en général excellent, mais une surveillance est utile, surtout si le kyste a provoqué une trachéomalacie localisée [6].

# *CONCLUSION*



Les malformations broncho-pulmonaires sont rares [1]. 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 [24].

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 [179].

L'exploration radiologique, par la radiographie du thorax couplée à la TDM, contribue au diagnostic de la quasi-totalité de ces malformations [179]. Mais seul l'examen anatomopathologique permet de poser le diagnostic avec précision [28].

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 [28].

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 [93].

*ANNEXES*



## Fiche d'exploitation

### Sur le plan anamnestique :

- |                                       |          |                          |                                   |                          |                          |                          |
|---------------------------------------|----------|--------------------------|-----------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| ✓ Sexe                                | M        | <input type="checkbox"/> | F                                 |                          | <input type="checkbox"/> |                          |
| ✓ Consanguinité                       | oui      | <input type="checkbox"/> | non                               |                          | <input type="checkbox"/> |                          |
| ✓ Cas similaire dans la famille :     | oui      | <input type="checkbox"/> | non                               |                          | <input type="checkbox"/> |                          |
| ✓ Grossesse suivie :                  | oui      | <input type="checkbox"/> | non                               |                          | <input type="checkbox"/> |                          |
| ✓ Complication lors de la grossesse : | aucune   | <input type="checkbox"/> | hydramnios                        |                          | <input type="checkbox"/> |                          |
|                                       |          |                          | Déviatiomédiastinale              |                          | <input type="checkbox"/> |                          |
|                                       | Ascite   |                          |                                   | <input type="checkbox"/> |                          |                          |
|                                       | Autre    |                          |                                   | <input type="checkbox"/> |                          |                          |
| ✓ Terme de l'accouchement :           | < 37SA   | <input type="checkbox"/> | > 37SA                            |                          | <input type="checkbox"/> |                          |
| ✓ Mode d'accouchement:                | VB       | <input type="checkbox"/> | césarienne                        |                          | <input type="checkbox"/> |                          |
| ✓ Etat de l'enfant à la naissance :   | normal   | <input type="checkbox"/> | détresse                          |                          | <input type="checkbox"/> |                          |
| ✓ Age de la découverte :              | prénatal | <input type="checkbox"/> | post-natal                        |                          | <input type="checkbox"/> |                          |
|                                       |          |                          | →l'âge de :                       |                          |                          |                          |
| ✓ Circonstance de découverte :        | fortuite | <input type="checkbox"/> | symptômes:                        |                          |                          |                          |
|                                       |          |                          | –trouble respiratoire             |                          |                          | <input type="checkbox"/> |
|                                       |          |                          | –hémoptysiedéformation thoracique |                          |                          | <input type="checkbox"/> |
|                                       |          |                          | –hippocratismes digitale          |                          |                          | <input type="checkbox"/> |
|                                       |          |                          | –trouble digestif                 |                          |                          | <input type="checkbox"/> |
|                                       |          |                          | –trouble CV                       |                          |                          | <input type="checkbox"/> |

### Sur le plan clinique :

#### Ex général :

- |                           |                                    |
|---------------------------|------------------------------------|
| –Retard staturopondéral   | <input type="checkbox"/>           |
| –Cyanose                  | <input type="checkbox"/>           |
| –Fréquence respiratoire : | Polypnée <input type="checkbox"/>  |
| –                         | Bradypnée <input type="checkbox"/> |
| –                         | Fr normal <input type="checkbox"/> |
| –Hippocratismes digitale  | <input type="checkbox"/>           |
| –Autre                    | <input type="checkbox"/>           |

#### Ex pleuropulmonaire :

- |                             |                          |
|-----------------------------|--------------------------|
| –Déformation thoracique     | <input type="checkbox"/> |
| –Sd d'épanchement liquidien | <input type="checkbox"/> |
| –Sd d'épanchement aérien    | <input type="checkbox"/> |

- Sd de condensation
- Sd d'épanchement mixte
- Sd cavitaire

Autre examen :

**Sur le plan paraclinique :**

Rx thorax :

- type :
- opacité : tonalité tissulaire
- Tonalité hydrique
- hyperclareté
- Image hydro-aérique
- Hernie médiastinale

- Siege :
  - poumon droit :
    - lobe sup
    - lobe moyen
    - lobe inf
  - poumon gauche :
    - lobe sup
    - lobe inf
  - bilatéral

TDM thoracique :

- \*Type :
  - kyste
  - densité
  - hyperclarté
  - vx systémique
- autre
- \*localisation :
  - dt
  - gche
  - bilat
  - lobaire
  - segmentaire
  - multilobaire

Autre examen :

**Sur le plan thérapeutique:**

- abstention
- ttt chirurgical

\*Age de l'intervention

\* recul :

- \*ttt : prophylactique
- curatif
- \*type : segmentectomie
- lobectomie
- Pneumectomie
- Sequestrectomie
- Bilobectomie



# *RÉSUMÉS*



## Résumé

**Introduction :** Les malformations broncho-pulmonaires (MBP) sont rares, leur physiopathologie reste controversée. Le diagnostic repose sur la confrontation clinique, radiologique et anatomopathologique et le traitement est un sujet de débat permanent. **L'objectif** de notre étude est de déterminer le profil épidémiologique, clinique, radiologique, thérapeutique et évolutif des MBP. **Patients et méthodes :** C'est une étude rétrospective sur 7 ans (de Mars 2010 au Mars 2017), incluant 12 enfants pris en charge au service de chirurgie pédiatrique « B », C.H.U Mohammed VI de Marrakech pour malformation broncho-pulmonaire. **Résultats :** il s'agit de 6 cas d'emphysèmes lobaires géants, 4 cas de malformations adénomatoïdes kystiques pulmonaires (MAKP), un cas de séquestration pulmonaire et un cas de forme hybride (séquestration pulmonaire associée à une MAKP). Le sexe-ratio est de 1. Le diagnostic prénatal a été effectué chez un seul patient, les autres ont bénéficié d'un diagnostic postnatal avec un âge moyen de 26 mois. Tous les patients étaient symptomatiques avec un âge moyen de 14 mois. La symptomatologie était dominée par la détresse respiratoire, la dyspnée et l'infection respiratoire. La radiographie de thorax a permis d'orienter le diagnostic dans la plupart des cas et la tomodensitométrie l'a posé dans 100% des cas. Une lobectomie a été faite chez 67% des patients. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de la malformation dans tous les cas. L'évolution post opératoire et à long terme, avec un recul allant de 3 mois à deux ans, était favorable chez la plupart des patients suivis. **Conclusion :** Malgré les progrès de l'échographie anténatal, la majorité des MBP reste diagnostiquée au stade symptomatique, rendant la prise en charge retardée et plus compliquée.

**Mots clés :** malformation bronchopulmonaire, emphyseme lobaire géant, malformation adénomatoïde kystique pulmonaire , séquestration pulmonaire .

## Summary

**Introduction:** Bronchopulmonary malformations (BPM) are rare, their physiopathology remains controversial. The diagnosis is based on clinical, radiological and histopathological confrontation, and treatment is a subject of ongoing debate.

**The aim** of our study is to determine the epidemiological, clinical, radiological, therapeutic and evolutionary profile of BPM.

**Patients and methods :** This is a retrospective study over a period of 7 years (from March 2010 to March 2017). including 12 cases treated for BPM, in the pediatric surgery (B) department, Mohammed VI University Hospital Center, Marrakech.

**Result :** Among patients we found 6 cases of congenital lobar emphysema, 4 cases of cystic adenomatoid malformation of the lung, one case of pulmonary sequestration and one case of hybrid lesions (pulmonary sequestration associated to CCAM ). The sex ratio is 1. Prenatal diagnosis was performed in a single patient, while the others had a postnatal diagnosis with an average age of 26 months. All patients were symptomatic with an average age of 14 months. The symptoms were dominated by respiratory distress, dyspnea and respiratory infection. The chest X-ray has allowed to orient the diagnosis in most cases and the thoracic scan set it in 100% of the cases. Lobectomy was done for 67% of patients. Histopathological examination confirmed the diagnosis of malformation in all cases. The postoperative and long-term outcome, ranging from three months to two years, was uneventful for the most part of patients.

**Conclusion :** Despite advances in antenatal ultrasound, the majority of MBPs remain diagnosed at the symptomatic stage, making treatment delayed and more complicated.

## ملخص

**مقدمة :** التشوهات القصبية الرئوية (ت ق ر) نادرة الوجود، و لا تزال الفيزيولوجيا المرضية مثيرة للجدل. يستند التشخيص على المواجهة السريرية والإشعاعية والتشريحية المرضية، والعلاج هو موضوع نقاش مستمر.

**الهدف** من دراستنا هو تحديد المرتسم الوبائي، السريري، الإشعاعي، العلاجي والتطوري ل (ت ق ر)

**المرضى و الطرق :** هذه دراسة استعادية على مدسبع سنوات (من مارس 2010 إلى مارس 2017)، ت-

ضم 12 حالة (ت ق ر) تم علاجها في مصلحة جراحة الأطفال -ب-

التابع للمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش.

**النتائج:** يتعلق الامر بست حالات من النفاخ الفصي العملاق، اربع حالات من التشوه الغددي الكيسي، حالة

من التوشظ الرئوي و حالة من النوع الهجين (ت ر مرفوق ب ت غ ك). و لم تتم ملاحظة أي تحيز جنسي. تم الت-

شخيص في فترة ما قبل الولادة عند مريض واحد، اما عند البقية فقد تمبعتها مع معدل سن يبلغ سنتين و شهرين.

جميع المرضى عانوا من الاعراض، مع متوسط عمربيلغ اربعة عشر شهرا. كانت الاعراض الاكثر هيمنة هي ضد

يق التنفس، صعوبة التنفس و الخمجالرئوي. مكنت صورة الصدر بالأشعة السينية من توجيه التشخيص في معظم ال-

حالات بينما قامالتصوير الطبقي المحوري من تشخيص الحالة عند جميع المرضى. تم استئصال الفص الرئويالمصا-

ب لدى 67% من المرضى. أكد الفحص النسيجي التشخيص في جميع الحالات. التطور بعدالعملية و على المدى ا-

لطويل (على مدى ثلاثة اشهرالى سنتين) كان ايجابيا عند اغلبيةالمرضى الذين تمت متابعتهم.

**في الختام:** بالرغم من تطورات الفحص بالموجات فوق الصوتيةقبل الولادة الا ان اغلبية ت ق ر يتمت-

شخيصها في مرحلة الاعراض مما يجعل العلاج متأخرا واكثر تعقيدا.

# *BIBLIOGRAPHIE*



1. **Rabaa Ben Abdallah, Habib Bouthour, Youssef Hellal, Mohamed Riadh Ben Malek, Youssef Gharbi, Nejib Kaabar .**  
Les Malformations Broncho-Pulmonaires : Aspects diagnostiques radiologiques et thérapeutiques.  
LA TUNISIE MEDICALE – 2013 ; Vol 91 (n°01) : 66 – 69
2. **L. Berteloot , A. Bobbio ,A.-E. Millischer-Bellaïche , K. Lambot , S. Breton , F. Brunelle**  
Congenital malformations of the lung, the radiologist's point of view  
Revue des Maladies Respiratoires (2012) 29, 820—835
3. **Pooja Abbey · Mahender K. Narula · Rama Anand**  
Congenital Malformations and Developmental Anomalies of the Lung  
Curr Radiol Rep (2014) 2:71
4. **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
5. **Ann Aspirota, Pramod S. Puligandlaa, Sarah Bouchardb, Wendy Sua, Helene Flageolea, Jean-Martin Labergea**  
A contemporary evaluation of surgical outcome in neonates and infants undergoing lung resection  
Journal of Pediatric Surgery (2008) 43, 508-512
6. **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.
7. **Encha-Razavi F., Escudier E.**  
Embryologie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Gynécologie/Obstétrique, 5-001-A-50, 2010.
8. **Gold F., Saliba E., Biran-Mucignat V., Mitanchez-Mokhtari D.**  
Physiologie du fœtus et du nouveau-né. Adaptation à la vie extra-utérine.  
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-002-P-10, 2007
9. **JOHN M. SHANNON, KATHRYN A. WIKENHEISER-BROKAMP, JAMES M. GREENBERG**  
Scientific Principles of Respiratory Medicine  
LUNG GROWTH AND DEVELOPMENT

10. **Maria Victoria Fraga et Susan Guttentag**  
Lung Development: Embryology, Growth, Maturation, and Developmental Biology  
Avery's Diseases of the Newborn, Chapter 42, 571–583
11. **Clements BS, Warner JO.**  
Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations.  
Thorax 1987;42:401–8.
12. **Achiron R, Hegesh J, Yagel S. Fetal lung lesions: a spectrum of diseases.**  
New classification based on pathogenesis, two-dimensional and Color Doppler ultrasound. Ultrasound Obstet Gynecol 2004; 24:107–114.
13. **Cass.D.L, Quinn.T.M, Yang.E.Y, Liechty.K.W, Crombleholme.T.M, Flake.A.W, Adzick.N.S.**  
increased cell proliferation and decreased apoptosis characterize congenital cystic adenomatoid malformation of the lung.  
J Pediatr Surg.1998;33(7):1043–6.
14. **Langston C.**  
New concepts in the pathology of congenital lung malformations.  
Semin Pediatr Surg 2003;12:17–37
15. **Jesudason EC, Smith NP, Connell MG, Spiller DG, White MRH, Fernig DG, et al.**  
Developing rat lung has a sided pacemaker region for morphogenesis-related airway peristalsis.  
Am J Respir Cell Mol Biol 2005;32:118–27
16. **Hyun Woo Goo.**  
CT Findings of Congenital Lung Malformations. Radiology Illustrated:  
Pediatric Radiology 2014. 363–380
17. **Morotti R, Gutierrez MC, Askin F, Profitt SA, Wert SE, Whitsett JA, et al.**  
Expression of thyroid transcription factor-1 in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung.  
Pediatr Dev Pathol 2000;3:455–61.
18. **Volpe MAV, Pham L, Lessin M, Ralston SJ, Bhan I, Cutz E, et al.**  
Expression of Hoxb-5 during human lung development and in congenital lung malformations.  
Birth Defect Res 2003;67:550–6 [Part A]
19. **Morrissey EE, Hogan BLM.**  
Preparing for the first breath: genetic and cellular mechanisms in lung development.  
Dev Cell 2010;18:8–23

20. **Simonet WS, DeRose ML, Bucay N, Nguyen HQ, Wert SE, Zhou L, et al.**  
Pulmonary malformation in transgenic mice expressing keratinocyte growth factor in the lung.  
Proc Natl Acad Sci U S A 1995;92:12461—5
21. **Zhou L, Dey CR, Wert SE, Whitsett JA.**  
Arrested lung morphogenesis in transgenic mice bearing an SP-C-TGF-beta1 chimeric gene.  
Dev Biol 1996;175:227—38
22. **Bellusci S, Grindley J, Emoto H, Itoh N, Hogan BL.**  
Fibroblast growth factor 10 (FGF10) and branching morphogenesis in the embryonic mouse lung. Development 1997;124: 4867—78
23. **Unbekandt M, Del Moral PM, Sala F, Bellusci S, Warburton D, Fleury V.**  
Tracheal occlusion increases the rate of epithelial branching of embryonic mouse lung via the FGF10-FGFR2bSprouty2 pathway.  
Mech Dev 2008;125:314—24.
24. **Hadchouel-Duvergé A, Lezmi G, de Blic J, Delacourt C.**  
Congenital lung malformations: natural history and pathophysiological mechanisms.  
Rev Mal Respir. avr 2012;29(4):601-11.
25. **Takeda S, Miyoshi S, Inoue M.**  
Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children.  
Eur J Cardiothorac Surg 1999;15:11-7
26. **Thacker PG, Rao AG, Hill JG, Lee EY.**  
Congenital lung anomalies in children and adults: current concepts and imaging findings.  
Radiol Clin N Am. 2014;52:155-81
27. **Costa Junior Ada S, Perfeito JA, Forte V**  
Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned?  
J Bras Pneumol. 2008;34(9):661-6
28. **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
29. **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

30. **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
31. **M ChellaouL SBenkada, R Dafri.**  
Place de l'imagerie dans le diagnostic des malformations bronchopulmonaires de l'enfant  
Journal de Radiologie 2007
32. **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
33. **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
34. **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
35. **Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, De Baere T, De Leyn P, Deneffe G, et al.**  
Congenital parenchymatous malformations of the lung.  
World J Surg 1999;23:1123-32.
36. **Schwartz MZ, Ramachandran P.**  
Congenital malformation of the lung and mediastinum, a quarter century of experience from a single institution.  
J Pediatr Surg 1997;32:44-7
37. **D. Desseauve , M. Dugue-Marechaud, S. Maurin, M.-E Gatibelza, V. Vequeau-Goua , M. Mergy-Laurent, G. Levard, F. Pierre.**  
Performance du diagnostic anténatal et évolution postnatale des malformations pulmonaires congénitales.  
Gynécologie Obstétrique & Fertilité 43 (2015) 278-283
38. **Naina Bagrodia, Shannon Cassel, Junlin Liao, Graeme Pitcher, Joel Shilyansky.**  
Segmental resection for the treatment of congenital pulmonary malformations .  
Journal of Pediatric Surgery 49 (2014) 905-909

39. **A. Benachi.**  
Conduite à tenir devant la découverte d'une malformation pulmonaire.  
Pathologies pulmonaires et diaphragme 2013.Chapitre5 ; 91-98
40. **N. Khen-Dunlop, C. Delacourt.**  
Malformations pulmonaires .  
Réanimation et soins intensifs en néonatalogie 2016.chapitre 38 . 222-226
41. **Benacerraff BR, Shipp TD, Bromley B.**  
How sonographic tomography will change the face of obstetric sonography: a pilot study.  
J Ultrasound Med 2005;24:371-8.
42. **Achiron R, Gindes L, Zalel Y, Lipitz S, Weisz B.**  
Three- and fourdimensional ultrasound: new methods for evaluating fetal thoracic anomalies. Ultrasound Obstet Gynecol 2008;32:36-43.
43. **Ruano R, Benachi A, Aubry MC, Revillon Y, Emond S, Dumez Y, et al.**  
Prenatal diagnosis of pulmonary sequestration using threedimensional power Doppler ultrasound. Ultrasound Obstet Gynecol 2005;25:128-33.
44. **Tassin M, Picone O, Benachi A.**  
Anomalies pleuropulmonaires fœtales (diagnostic prénatal et prise en charge périnatale).  
EMC - Obstétrique/Gynécologie 2013;8(3):1-10 [Article 5-031-A-39].
45. **G. Lezmi, A. Hadchouel, N. Khen-Dunlop, S. Vibhushan, A. Benachi, C. Delacourt.**  
Malformations adénomatoïdes kystiques du poumon : diagnostic, prise en charge, hypothèses physiopathologiques.  
Revue de Pneumologie clinique (2013) 69, 190-197
46. **M Brasseur-Daudruy, D Eurin, V Ickowicz, A Liard, E Verspyck et P Le Dosseur**  
Apport de l'échographie avec Doppler couleur et pulsé dans les malformations pulmonaires du fœtus.  
J Radiol 2007;88:269-76
47. **D. Loisel, B. Delorme, L. de Poncheville, P. Descamps, C. Caron.**  
Indications et perspectives de l'IRM fœtale.  
La Lettre du Gynécologue - n° 275 - octobre 2002. 27-29
48. **Lacy DE, Shaw NJ, Pilling DW, Walkinshaw S.**  
Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally.  
Acta Paediatr 1999; 88: 454

49. **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
50. **K. Bousetta, N. Aloui-Kasbi, Z. Fitouri et al.**  
Malformations pulmonaires congénitales. Apport de l'imagerie.  
J Pédiatr Puéric 2004; 17: 370–79
51. **Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, De Baere T, De Leyn P, Deneffe G, et al.**  
Congenital parenchymatous malformations of the lung.  
World J Surg 1999;23:1123–32.
52. **Ke FJ, Chang SC, Su WJ, Perng RP.**  
Extralobar pulmonary sequestration presenting as an anterior mediastinal tumor in an adult.  
Chest 1993;104:303–4.
53. **Levine D, Jennings R, Barne wolt C, Mehta T, Witson J, Wong G.**  
Progressive fetal bronchial obstruction caused by a bronchogenic cyst diagnosed using prenatal MR imaging.  
AJR 2001;176:49–52.
54. **Shanmugam G.**  
Adult congenital lung disease.  
Eur J Cardio Thorac Surg 2005;27:45–52.
55. **Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, Patel S, Davenport M.**  
Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions.  
J Pediatr Surg 2009;44(5):1027–33.
56. **Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, Chappuis JP, et al.**  
Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases.  
Pediatr Surg Int 1999;15:326–31.
57. **Paterson A.**  
Imaging evaluation of congenital lung abnormalities in infants and children.  
Radiol Clin North Am 2005;43: 303–23.
58. **Bunduki V, Ruano R, Marques Da Silva M, Miguelez J, Miyadahira S, Maksoud JG, et al.**  
Prognostic factors associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung.  
Prenat Diagn 2000;20: 459–64

59. **S. Hourrier, L.-J. Salomon, J.-P. Bault, Y. Dumez, Y. Ville.**  
Malformations pulmonaires congénitales : diagnostic et prise en charge anténataux .  
Revue des Maladies Respiratoires (2011) 28, 1017—1024
  
60. **S. ILLANES, A. HUNTER, M. EVANS, E. CUSICK and P. SOOTHILL**  
Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome.  
Ultrasound Obstet Gynecol 2005; 26: 145-149
  
61. **Cavoretto P, Molina F, Poggi S, Davenport M, Nicolaidis KH.**  
Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions.  
Ultrasound Obstet Gynecol 2008;32:769—83
  
62. **Blau H, Barak A, Karmazyn B, Mussafi H, Ben Ari J, Schoenfeld T, et al.**  
Postnatal management of resolving fetal lung lesions.  
Pediatrics 2002;109:105—8.
  
63. **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
  
64. **Salomon LJ, Audibert F, Dommergues M, et al.**  
Fetal thoracoamniotic shunting as the only treatment for pulmonary sequestration with  
hydrops: favorable long-term outcome without postnatal surgery.  
Ultrasound Obstet Gynecol 2003;21:299—301
  
65. **N. Khen-Dunlop, S. Sarnacki, Y. Révillon.**  
Quand les malformations pulmonaires congénitales doivent-elles être opérées ?.  
Revue de Pneumologie clinique (2012) 68, 101—109
  
66. **Cass DL, Olutoye OO, Cassady CI, Moise KJ, Johnson A, Papanna R, et al.**  
Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. J Pediatr Surg 2011;46:292—8.
  
67. **Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, Patel S, Greenough A, Nicolaidis K.**  
Current outcome of antenatally diagnosed cystic lung disease.  
J Pediatr Surg 2004;39:549—56
  
68. **P. Vaast, V. Houfflin-Debarge, J.P. Dubos, M. Bonnevalle, L. Storme, Y. Robert, F. Puech.**  
Les malformations pulmonaires : du fœtus à l'adulte, quelle prise en charge ? Diagnostic  
et pronostic en anténatal.  
Archives de pédiatrie 11 (2004) 518-519

69. **Sauvat F, Michel JL, Benachi A, et al.**  
Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations.  
J Pediatr Surg 2003;38:548—52.
70. **Lababidi Z, Dyke 2nd PC.**  
Angiographic demonstration of spontaneous occlusion of systemic arterial supply in pulmonary sequestration.  
Pediatr Cardiol 2003;24:406—8.
71. **Aziz D, Langer JC, Tuuha SE, et al.**  
Perinatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation: to resect or not?  
J Pediatr Surg 2004;39:329—34
72. **Wong A, Vieten D, Singh S, et al.**  
Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation. Pediatr Surg Int 2009;25:479—85
73. **Laberge JM, Puligandla P, Flageole H.**  
Asymptomatic congenital lung malformations.  
Semin Pediatr Surg 2005;14:16—33.
74. **Pelizzo G, Barbi E, Codrich D, et al.**  
Chronic inflammation in congenital cystic adenomatoid malformations, an underestimated risk factor?  
J Pediatr Surg 2009;44:616—9.
75. **Murphy JJ, Blair GK, Fraser GC, et al.**  
Rhabdomyosarcoma arising within congenital pulmonary cysts: report of three cases.  
J Pediatr Surg 1992;27:1364—7.
76. **Jakopovic M, Slobodnjak Z, Krizanac S, et al.**  
Large cell carcinoma arising in bronchogenic cyst.  
J Thorac Cardiovasc Surg 2005;130:610—2
77. **Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffé A.**  
Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy.  
Pediatr Pulmonol. 2009;44:14—30
78. **Yagyu H, Adachi H, Furukawa K, et al**  
Intralobar pulmonary sequestration presenting increased serum CA19-9 and CA125.  
Intern Med 41:875–878, 2002

79. **Bratu I, Flageole H, Chen MF, et al**  
The multiple facets of pulmonary sequestration.  
J Pediatr Surg 36:784–790, 2001
80. **Lejeune C, Deschildre A, Thumerelle C, et al**  
[Pneumothorax revealing cystic adenomatoid malformation of the lung in a 13 year old child].  
Arch Pediatr 6:863–866, 1999
81. **Fujino S, Hwang EH, Sekido N, et al.**  
Paroxysmal atrial fibrillation due to bronchogenic cyst.  
Intern Med 2010;49:2107–11
82. **Funakoshi Y, Takeda S, Kadota Y, et al.**  
Mediastinal bronchogenic cyst with respiratory distress from airway and vascular compression. Thorac Cardiovasc Surg 2007;55:53–4.
83. **Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Hawell LJ.**  
Fetal lung lesions: management and outcome.  
Am J Obstet Gynecol 1998;179:884–9.
84. **Jouvet P, Dommergues M, Michel JL.**  
Malformations bronchopulmonaires. In: Dehan M, Micheli JL, editors.  
Le poumon du nouveau-né. Paris: Collection progrès en pédiatrie. Doin; 2000. p. 211–21
85. **Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, Flake AW, Johnson MP, Bebbington M, et al.**  
Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment.  
Am J Med Genet 2006;140:151–5.
86. **Kunisaki SM, Barnewolt CE, Estroff JA, Ward VL, Nemes LP, Fauza DO, et al.**  
Large fetal congenital cystic adenomatoid malformations: growth trends and patient survival.  
J Pediatr Surg 2007;42:404–10
87. **E. LEMARIÉ, P. DIOT, P. MAGRO, A. de MURET**  
Tumeurs médiastinales d'origine embryonnaire  
EMC-pneumologie, 2005, 2, p 105–125
88. **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

89. **Baird R, Puligandla PS, Laberge JM.**  
Congenital lung malformations: informing best practice.  
Semin Pediatr Surg 2014;23:270-7
90. **Calvert JK, Lakhoo K.**  
Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery.  
J Pediatr Surg 2007;42:411-4.
91. **Adzick NS, Flake AW, Crombleholme TM.**  
Management of congenital lung lesions.  
Semin Pediatr Surg 2003;12:10-6
92. **Rothenberg SS, Kuenzler KA, Middlesworth et al.**  
Thoracoscopic lobectomy in infants less than 10 kg with prenatally diagnosed cystic lung disease.  
J Laparoendosc Advanc Surg Tech 2011;21:181-4
93. **Olivier Reinberg.**  
Segmentectomies pulmonaires mini-invasives chez des enfants de moins de un an.  
e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2015, 14 (2) : 112-118
94. **Kaneko K, Ono Y, Tainaka T, Sumida W, Kawai Y, Ando H.**  
Thoracoscopic lobectomy for congenital cystic lung diseases in neonates and small infants.  
Pediatr Surg Int 2010;26:361-5
95. **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
96. **Cacciari A, Ceccarelli PL, Pilu GL, Bianchini MA, Mordenti M, Gabrielli S, et al.**  
A serie of 17 cases of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: management and outcome.  
Eur J Pediatr Surg 1997;7:84-9
97. **Berbel O, Pellicer C, Lopez-Andreu JA, Roques JM, Ferris-Tortajada J, et al.**  
Cystic adenomatoid malformation of the lung: clinical evolution and management.  
Eur J Pediatr 2000;159:621-2
98. **Sauvat F, Michel JL, Benachi A, Emond F, Reuillon Y.**  
Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations.  
J Pediatr Surg 2003;38:548-52

99. **Girolamo Mattioli , Luca Pio, Nicola Massimo Disma , Michele Torre , Oliviero Sacco , Angela Pistorio , Clelia Zanaboni , Giovanni Montobbio , Fabio Barra , Luca Antonio Ramenghi**  
Congenital Lung Malformations: Shifting from Open to Thoracoscopic Surgery .  
Pediatrics and Neonatology (2016) xx, 1–4
100. **N Kalfa, H Allal, O Raux et al. Multicentric Assessment of the**  
Safety of Neonatal Videosurgery.  
Surg Endosc 2007;21:303–8
101. **Seong YW, Kang CH, Kim JT, Moon HJ, Park IK, Kim YT**  
Video assisted thoracoscopic lobectomy in children: safety, efficacy, and risk factors for conversion to thoracotomy.  
Ann Thorac Surg 2013;95:1236e42.
102. **Bataineh ZA, Zoeller C, Dingemann C, Osthaus A, Suempelmann R, Ure B.**  
Our experience with single lung ventilation in thoracoscopic paediatric surgery.  
Eur J Pediatr Surg 2012;22:17e20.
103. **Shaun M Kunisaki, MD, MSc, FACS, Ian A Powelson, BA, Bishr Haydar, MD, Brian C Bowshier, MD, Marcus D Jarboe, MD, FACS, George B Mychaliska, MD, FACS, James D Geiger, MD, FACS,**  
Ronald B Hirschl, MD, Thoracoscopic vs Open Lobectomy in Infants and Young Children with Congenital Lung Malformations .  
J Am Coll Surg 2014;218:261–270
104. **Van Schil P.**  
Cost analysis of video-assisted thoracic surgery versus thoracotomy: critical review.  
Eur Respir J 2003;22:735–8
105. **Cortes R,Wagner A, Grethel E, et al.**  
Comparison of thoracoscopic and open repair of tracheoesophageal fistulas in neonates.  
J Pediatr Surg in press 2012
106. **A. El Ghoneimi, TVD Abbeele .**  
Projet chirurgie robot assistée au CHU Mère-enfant Robert Debré 2012
107. **D Schneider, W Weder, sc. nat. W Jungraithmayr.**  
La chirurgie robotique du thorax.  
FORUM MÉDICAL SUISSE 2016;16(39):809–815

108. **Jang HJ, et al.**  
Comparison of the early robot-assisted lobectomy experience to video-assisted thoracic surgery lobectomy for lung cancer: a single-institution case series matching study. *Innovations (Phila)*. 2011;6(5):305-10.
109. **Louie BE, et al.**  
Early experience with robotic lung resection results in similar operative outcomes and morbidity when compared with matched video-assisted thoracoscopic surgery cases. *Ann Thorac Surg*. 2012;93(5):1598-604; discussion 1604-5.
110. **Kent M, et al.**  
Open, video-assisted thoracic surgery, and robotic lobectomy: review of a national database. *Ann Thorac Surg*. 2014;97(1):236-42; discussion 242-4
111. **Meehan JJ.**  
Robotic surgery in small children: is there room for this?  
*J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2009;19:707-712
112. **Matthieu Peycelon, B. Parmentier, Claire Raquillet, N. Louvet, Georges Audry, et al**  
[Videoassisted surgery in children: Current progress and future perspectives]  
*Archives de Pédiatrie*, 2013, 20 (5)
113. **Robotique chirurgicale en pédiatrie**  
Avis CEDIT robot pédiatrique – janvier 2014
114. **JOHN J. MEEHAN, LAURA PHEARMAN, ANTHONY SANDLER**  
Robotic Pulmonary Resections in Children: Series Report and Introduction of a New Robotic Instrument.  
*JOURNAL OF LAPAROENDOSCOPIC& ADVANCED SURGICAL TECHNIQUES* Volume 18, Number 2, 2008
115. **Pumberger W, Hormann M, Deutinger J, et al**  
Longitudinal observation of antenatally detected congenital lung malformations (CLM): Natural history, clinical outcome and long-term follow-up.  
*Eur J Cardiothorac Surg* 24:703-711, 2003
116. **Hill DA, Dehner LP, Ackerman LV**  
A cautionary note about congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) type 4.  
*Am J Surg Pathol* 28:554-555, 2004
117. **Dell'Agnola C, Tadini B, Mosca F, et al**  
Advantages of prenatal diagnosis and early surgery for congenital cystic disease of the lung.  
*J Perinat Med* 24:621-631, 1996

118. **Al Bassam A, Al Rabeeh A, Al Nassar S, Al Mobaireek K, Al Rawaf A, Banjer H.**  
Congenital cystic disease of the lung in infants and children (experience with 57 cases).  
Eur J Pediatr Surg 1999;9: 364-8
119. **Ayed AK, Owayed A.**  
Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation.  
Chest 2003;124:98-101.
120. **Khosa JK, Leong SL, Borzi PA.**  
Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: indications and timing of surgery.  
Pediatr Surg Int 2004;20:505-8
121. **Zach MS, Eber E.**  
Adult outcome of congenital lower respiratory tract malformations.  
Arch Dis Child 2002;87:500-5.
122. **J.-L. Rittié , K. Morelle, P. Micheau, F. Rancé, F. Brémont.**  
Devenir à moyen et long terme des malformations pulmonaires de l'enfant.  
Archives de pédiatrie 11 (2004) 520-521
123. **Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, et al.**  
Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation.  
Radiographics2010;30:1721-38.
124. **Donnelly LF, Frush DP.**  
Localized radiolucent chest lesions in neonates: causes and differentiation.  
AJR Am J Roentgenol 1999;172:1651-8.
125. **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
126. **Pariente G, Aviram M, Landau D, et al.**  
Prenatal diagnosis of congenital lobar emphysema: case report and review of the literature.  
J Ultrasound Med 2009;28:1081-4.
127. **Correia-Pinto J, Gonzaga S, Huang Y, et al.**  
Congenital lung lesions-underlying molecular mechanisms.  
Semin Pediatr Surg 2010;19:171-9

128. **Khemiri M, Khaldi F, Ben Becher S, et al.**  
Congenital lobar emphysema. Report of 17 cases.  
Tunis Med 2008;86:373—7
129. **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
130. **Thakral CL, 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
131. **Stocker JT.**  
Congenital and developmental diseases, In: Dail DH, Hammar SP, Editors. *Pulmonary pathology.* Berlin Springer-Verlag. 994; 155-81
132. **C. Delacourt et al.**  
Traitement des malformations bronchopulmonaires de l'enfant.  
Revue des Maladies Respiratoires Actualités (2011) 3, 158-161
133. **Bogers AJ, Hazebroek FW, Molenaar J, et al.**  
Surgical treatment of congenital bronchopulmonary disease in children.  
Europ J Cardio-Thorac Surg 1993;7:117-9.
134. **Biyam , Chapman T, Ferguson , et al.**  
Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation.  
Radiographics 2010;30:1721—38.
135. **Gornal AS, Budd JL, Draper ES, Kurinezuk JJ.**  
CCAM: accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population.  
Prenat Diagn 2003;23:997-1002
136. **Lujan M, Bosque M, Mirapeix RM, Marco MT, Asensio O, Domingo C.**  
Late-onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Embryology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow-up.  
Respiration 2002;62:148-54.

137. **Kreiger PA, Ruchelli ED, Mahboubi S, et al.**  
Fetal pulmonary malformations: defining histopathology.  
Am J Surg Pathol 2006;30:643—9.
138. **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
139. **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
140. **Travis W, Colby T, Koss M.**  
Non-neoplastic disorders of the lower respiratory tract.  
Atlas Nontumor Pathol 2001;2:489—96.
141. **Duncombe GJ, Dickinson JE, Kikiros CS.**  
Prenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung.  
Am J Obstet Gynecol 2002;187:950—4
142. **Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H.**  
Cystic adenomatoid malformation: volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. J  
Pediatr Surg 2002;37:331—8.
143. **Durand C**  
Thorax. Malformations pulmonaires et poumon néonatal. Imagerie pédiatrique et fœtale. Médecine-Sciences F Paris: SFIPP; 2007. p. 425—40
144. **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
145. **Miniati DN, Chintagumpala M, Langston C, et al.**  
Prenatal presentation and outcome of children with pleuropulmonary blastoma.  
J Pediatr Surg 2006;41:66—71

146. **Delacourt C, de Blic J, Revillon Y.**  
Malformations bronchopulmonaires.  
Pneumologie Pédiatrique. Médecine-Sciences F Paris: SFIPP; 2009. p. 188—202
147. **D. Orbach, C. Fayard , P. Fréneaux , S. Sarnacki , P. Philippe-Chomette , S. Helfre ,L. Golmard , C. Houdayer , A. Fievet , Y. Reguerre , M. Gauthier-Villars.**  
Pleuropneumoblastome, tumeur de Sertoli-Leydig et autres maladies associées au spectre des mutations de DICER1.  
Revue d'oncologie hématologie pédiatrique (2016) 4, 226—236
148. **Rashmi Singh, MRCS, Mark Davenport, ChM, FRCS .**  
The argument for operative approach to asymptomatic lung lesions.  
Seminars in Pediatric Surgery 24 (2015) 187-195
149. **Mendeloff EN.**  
Sequestrations, congenital cystic adenomatoid malformations, and congenital lobar emphysema.  
Semin Thorac Cardiovasc Surg 2004;16:209—14.
150. **A. H. Al-Salem,**  
An Illustrated Guide to Pediatric Surgery.  
Chapter 53 Pulmonary Sequestration 2014 ; 393-399
151. **Corbett HJ, Humphrey GM.**  
Pulmonary sequestration. Paediatr Respir Rev 2004;5:59—68
152. **Ko SF, Ng SH, Lee TY, Wan YL, Liang CD, Lin JW, et al.**  
Noninvasive imaging of bronchopulmonary sequestration. AJR  
2000;175:1005—12.
153. **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
154. **Lee CK, Lee CH, Baliski C, et al.**  
Retroperitoneal extralobar pulmonary sequestration mimicking a pheochromocytoma.  
Histopathology 2008;52:525—7.
155. **Ch Durand, C Garel, F Nugues, P Baudain**  
L'échographie dans la pathologie thoracique de l'enfant ;  
Journal de radiologie 2001; 82: 729-737

156. **Ouksel H, Bénéteau S, Bizieux-Thaminy A, et al.**  
Diagnostic radiologique des séquestrations pulmonaires.  
Rev Mal Respir 2004;21:1001-3.
157. **Becmeur F, Horta-Geraud P, Donato L, et al.**  
Pulmonary sequestrations: prenatal ultrasound diagnosis, treatment, and outcome.  
J Pediatr Surg 1998;33:492-6
158. **Katarzyna Gajewska-Knapik, MRCOG, Lawrence Impey, FRCOG .**  
Congenital lung lesions: Prenatal diagnosis and intervention.  
Seminars in Pediatric Surgery 24 (2015) 156-159
159. **PH BAUDAIN, G MARTIN**  
Les malformations congénitales des voies aériennes intrathoraciques de l'enfant.  
Encyclopédie médico-chirurgicale (Paris-France)- Radiologie et imagerie médicale :  
cardiovasculaire- thoracique- cervicale 32-496-A-10, 10-1984, 22p
160. **Bernasconi A, Yoo SJ, Golding F, et al.**  
Etiology and outcome of prenatally detected paracardial cystic lesions: a case series and  
review of the literature.  
Ultrasound Obstet Gynecol 2007;29:388-94
161. **Laje P, Liechty KW.**  
Postnatal management and outcome of prenatally diagnosed lung lesions.  
Prenat Diagn 2008;28:612-8
162. **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.
163. **Williams HJ, Johnson KJ.**  
Imaging of congenital cystic lung lesions.  
Paediatr Respir Rev 2002;3:120-7.
164. **M. KOSKAS, G.TOURNIER, A. BACULARD, M. BOULE, M. GRUNER.**  
Kystes bronchogéniques de la carène.  
Rev Mal Resp, 1992, 9, p 509-515
165. **LIVOLSI A, DONATO L, KASTLER B, WILLARD D**  
Imagerie par résonance magnétique dans le diagnostic d'une artère pulmonaire gauche  
retrotrachéale.  
Ann Cardiol Angeiol, 1991, 40 ; 29-32

166. **GÜLAY A. TIRELI, HUSEYN ÖZBEY, ABDÜLKERİM TEMİZ, TANSU SALMAN, ALAADDIN ÇELİK**  
Bronchogenic cysts: a rare congenital cystic malformation of the lung  
Surg today, 2004, 34, p573-576
167. **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
168. **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
169. **El Youssef R, Fleseriu M, Sheppard BC.**  
Adrenal and pancreatic presentation of subdiaphragmatic retroperitoneal bronchogenic cysts.  
Arch Surg 2010;145:302-4.
170. **ALPAY SARPER, ARIFE AYTEN, ILHAN GOLBASI, ABID DEMIRCAN, EROL ISIN**  
Bronchogenic Cyst.  
Tex Heart Inst J. 2003; 30(2): 105-108
171. **ALTAIR da SILVA COSTA, JOÃO ALÉSSIO JULIANO PERFEITO, VICENTE FORTE**  
Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned?  
J Bras Pneumo, 2008, 34 (9): 661-666
172. **SHIN-ICHI TAKEDA, SHINICHIRO M, MASATO M, MITSUNORI OH, AKIRA M**  
Clinical spectrum of mediastinal Cysts  
CHEST, 2003, 124(1)
173. **de Giacomo TDD, Anile M, Venuta F, Rolla M, Ricella C,**  
Coloni GF. Thoracoscopic resection of mediastinal bronchogenic cysts in adults.  
Eur J Cardiothorac Surg 2009;36:357-9
174. **Read CAMM, Carangelo R, Holt RW, Richardson M.**  
Recurrent bronchogenic cyst. An argument for complete surgical excision.  
Arch Surg 1991;126:1306-8.
175. **Hasegawa TMF, Endo S, Sohara Y.**  
Recurrent bronchogenic cyst 15 years after incomplete excision.  
Interactive Cardiovasc Thorac Surg 2003;2:685-7.

176. **Mouroux J, Benchimol D, Bernard JL, Tran A, Padovani B, Rampal P, et al.**  
Excision of bronchogenic cyst by videothoracoscopy.  
Presse Med 1991;20:1768—9
177. **Weber T, Roth TC, Beshay M, et al.**  
Video-assisted thoracoscopic surgery of mediastinal bronchogenic cysts in adults: a single-center experience.  
Ann Thorac Surg 2004;78:987—91.
178. **F. Le Pimpec-Barthes, A. Cazes , P. Bagan ,A. Badia , C. Vlas , A. Hernigou , C. Pricopi ,M. Riquet**  
les kystes du médiastin : approche diagnostique et traitement  
Revue de Pneumologie clinique (2010) 66, 52—62
179. **M. Khemiri, F. Khaldi , A. Hamzaoui , B. Chaouachi , M. Hamzaoui , S. Ben Becher, Bellagha , S. Barsaoui**  
Les malformations pulmonaires kystiques : polymorphisme clinique et radiologique.À propos de 30 observations  
Revue de Pneumologie clinique (2009) 65, 333—340
180. **Freeman NV, Walkden J.**  
Previously unreported shoulder deformity following right lateral thoracotomy for esophageal atresia.  
J Pediatr Surg 1969;4:627—36
181. **Soucy P, Bass J, Evans M.**  
The Muscle-Sparing Thoracotomy in Infants and Children.  
J Pediatr Surg 1991;26:1323—5.
182. **Rothenberg SS, Pokomy WJ.**  
Experience With a Total Muscle-Sparing Approach for Thoracotomies in Neonates, Infants, and Children.  
J Pediatr Surg 1992;27:1157—60
183. **Diamond IR, Herrera P, Langer JC, Kim PC.**  
Thoracoscopic versus open resection of congenital lung lesions: A case matched study.  
J Pediatr Surg 2007;42:1057—61.
184. **Lawal TA, Gosemann JH, Kuebler JF, Glüer S, Ure BM.**  
Thoracoscopy versus thoracotomy improves midterm musculoskeletal status and cosmesis in infants and children.  
Ann Thorac Surg 2009;87:224 —8.

- 185. Rahman N, Lakhoo K.**  
Comparison between open and thoracoscopic resection of congenital lung lesions.  
J Pediatr Surg 2009;44:333-6.
- 186. 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
- 187. Ayed AK,**  
Owayed A. pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation. Chest  
2003; 124: 98-101.
- 188. Chien KJ, Huang TC, Lin CC, et al.**  
Early and late outcomes of coil embolization of pulmonary sequestration in children.  
Circ J 2009;73:938-42
- 189. Witlox RS, Lopriore E, Oepkes D, et al.**  
Neonatal outcome after prenatal interventions for congenital lung lesions.  
Early Hum Dev. 2011;87:611-618
- 190. Witlox RS, Lopriore E, Oepkes D.**  
Prenatal interventions for fetal lung lesions.  
Prenat Diagn 2011;31:628-36.

# قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلة وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلة رعايتي الطبية للقريب والبعيد،

للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرني، وأكون أختاً لكل زميل في المهنة

الطبية متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي، نقيّة مما يشينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

# التشوهات القصبية الرئوية لدى الأطفال

## الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 08 / 06 / 2017

من طرف

السيدة زينة أرجدال

المزودة في 03 ماي 1989 بأكادير

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

## الكلمات الأساسية:

التشوهات القصبية الرئوية – النفاخ الفصي العملاق – التشوه الغددي الكيسي الرئوي –  
التوشظ الرئوي – الكيس الشعبي.

## اللجنة

الرئيس

المشرف

الحكام

السيد

السيد

السيد

السيدة

السيد

س. يونس

أستاذ في الانعاش والتخدير

م. أولاد الصياد

أستاذ في جراحة الأطفال

م. بو الروس

أستاذ في طب الأطفال

غ. ضرايس

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

ن. راضي

أستاذ مبرز في طب الأطفال