

UNIVERSITE MOHAMMED V - SOUSSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2013

THESE N°: 194

EMPHYSEME LOBAIRE GEANT CONGENITAL
A PROPOS DE 9 CAS

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mme. Mouna SOUSSI

Née le 04 Janvier 1987 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Emphysème congénital – Détresse respiratoire – Lobectomie –
Diagnostic anténatal – Malformation pulmonaire.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. M. KISRA

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. C. MAHRAOUI

Professeur Agrégé de Pédiatrie

Mme N. LAMALMI

Professeur Agrégé d'Anatomie Pathologique

JUGES

Mr. M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سُبْحَانَكَ اللَّهُمَّ لَنَا إِلَهُ مَا عَلَّمْتَنَا
إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

اللَّهُمَّ
صَلِّ عَلَى
عَبْدِكَ

سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا و قلبا خاشعا و شفاء
من كل واء و سقم

17 JUIN 2013



**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Jamal TAOUFIK
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
Pr. TAOBANE Hamid*

Chirurgie Cardio-Vasculaire
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. ABROUQ Ali*
Pr. BENSOUHA Mohamed
Pr. BENOSMAN Abdellatif
Pr. LAHBABI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Physiologie

Novembre 1983

Pr. BELLAKHDAR Fouad
Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI

Neurochirurgie
Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSAID Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
Pr. IRAQI Ghali

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Pneumo-physiologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed
Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENABDELLAH Chahrazad
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUADA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie

Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Chirurgie Générale
Pédiatrie
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUADA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. AGNAOU Lahcen
Pr. BENCHERIFA Fatiha
Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. EL IDRISSE Lamghari Abdennaceur
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Ophtalmologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. BEDDOUCHE Amoqrane*
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. FERHATI Driss
Pr. HASSOUNI Fadil
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. IBRAHIMY Wafaa
Pr. MANSOURI Aziz
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADINE EL Hamid

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale

Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. MOULINE Soumaya
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN AMAR Abdesselem
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. DERRAZ Said
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. NAZI M'barek*
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Urologie
Neurologie
Radiologie
Neurochirurgie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Cardiologie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *

Gastro-Entérologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie

Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENCHERIF My Zahid
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHAOUI Zineb

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie

Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. EL OTMANY Azzedine
Pr. HAMMANI Lahcen
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. BENCHEKROUN Nabiha
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL IDGHIRI Hassan
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BELMEKKI Mohammed
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BENYOUSSEF Khalil

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie

Pr. BERRADA Rachid
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUHOUCHE Rachida
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. CHELLAOUI Mounia
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSE Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL MOUSSAIF Hamid
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. GOURINDA Hassan
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBABH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique

Pr. EL BARNOUSSI Leila
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HADDOUR Leila
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. ISMAEL Farid
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KARMANE Abdelouahed
 Pr. KHABOUZE Samira
 Pr. KHARMAZ Mohamed

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie

Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. SASSENOU ISMAIL*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENHARBIT Mohamed
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. KARIM Abdelouahed
Pr. KENDOUCI Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amin
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZIANE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique

Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL BEKKALI Youssef*
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
Pr. MOUTAJ Redouane *
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaïb*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Chirurgie générale
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo ptisiologie
Hématologique
Anesthésier réanimation
Parasitologie
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

PROFESSEURS AGREGES :
Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. AGDR Aomar*	Pédiatre
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*	Chirurgie Générale
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AKHADDAR Ali*	Neuro-chirurgie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. AZENDOUR Hicham*	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. BOUHSAIN Sanae*	Biochimie-chimie
Pr. BOUI Mohammed*	Dermatologie
Pr. BOUNAIM Ahmed*	Chirurgie Générale
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*	Traumatologie orthopédique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. CHTATA Hassan Toufik*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. DOGHMI Kamal*	Hématologie clinique
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. EL OUENNASS Mostapha*	Microbiologie
Pr. ENNIBI Khalid*	Médecine interne
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. L'KASSIMI Hachemi*	Microbiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal*	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. LEZREK Mounir
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Cardiologie
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie plastique et réparatrice
Urologie
Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. Abdelouahed AMRANI
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. Ahmed JAHID
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Drissi*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. Mouna EL ALAOUI MHAMDI
Pr. Mounir ER-RAJI
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Chirurgie Pédiatrique
Cardiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naïma
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbès
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biotechnologie
Biologie
Chimie Organique
Biochimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Enseignants Militaires**

Mise à jour le 02/05/2013

Dédicaces

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
l'amour, le respect, la reconnaissance ...*

Aussi, c'est tout simplement que ...

Je dédie cette thèse

A ma très chère et tendre mère,

Maître Benzekri Nouzha

A qui je dois tout.

Vous avez été pour moi, tout au long de mes études, le plus grand symbole d'amour, de dévouement qui n'ont ni cessés ni diminués.

Votre bonté et votre générosité sont sans limite.

Vos prières m'ont été d'un grand soutien au cours de ce long parcours.

J'espère de tout mon cœur qu'en ce jour vous êtes fière de moi, et que je réalise l'un de vos rêves.

Pour tous vos encouragements et votre réconfort qui n'ont cessé de me servir de guide, je vous dédie ce travail en témoignage de mon grand amour que je n'ai su exprimer avec les mots.

Puisse Allah vous accorder sa sainte miséricorde, santé et longue vie, afin que je puisse vous combler à mon tour.

A la mémoire de mon père Docteur Omar Mokhtar Soussi

A la source duquel j'ai toujours puisé courage, confiance et persévérance.

Vous avez été pour moi le meilleur exemple pour ma vie privée et professionnelle.

J'ai tant d'estime à votre égard. J'aimerais suivre votre parcours pas à pas, être à la hauteur de vos espérances, et poursuivre ce que vous avez déjà commencé.

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon amour éternel et mon chagrin en exposant cette thèse en votre absence.

J'aurais tant aimé que vous soyez à mes côtés ce jour.

Ni la mort ni le temps ne feront oublier votre mémoire.

Qu'Allah vous embellisse de sa miséricorde.

A mon cher époux Aouad Abdellah

Aucune dédicace ne saurait exprimer à sa juste valeur l'amour, l'estime et le respect que j'éprouve envers vous.

Pour le soutien que vous n'avez cessé de déployer à mon égard et pour les efforts inoubliables que vous avez consentis pour la réalisation de ce travail.

Merci pour tous les délicieux petits tajines que vous nous avez préparés avec tant d'amour <3

En témoignage des profonds sentiments qui nous unissent, je vous dédie ce travail en espérant que vous serez fier de moi.

Avec tout mon amour.

A mes sœurs, Zainab, Ihssane, Souksi, Kiwi

Je ne saurais exprimer ma reconnaissance et ma gratitude envers vous pour votre soutien et votre patience.

J'espère avoir été à la hauteur de votre estime et que ce travail sera un témoignage des sentiments les plus chers que j'ai pour vous.

Je vous dédie ce travail avec la plus grande reconnaissance et la profonde affection.

Qu'Allah vous protège et vous procure bonheur, santé et prospérité.

A mes beaux parents, mon oncle Aouad Ali et khalti Bouazzaoui Maria

Symboles de bonté.

En témoignage de mon attachement profond, sincère et sans égal, mon amour et ma gratitude pour votre soutien, je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, santé et longue vie.

A mes belles sœurs, Asmaa, Zineb, Safia, à khalti Samira

Je vous dédie cette thèse en vous embrassant bien fort. Puisse Allah le tout puissant vous accorder longue vie, piété, prospérité, bonheur et vous assister dans la réalisation de vos projets.

A mes beaux frères Amine, Simohamed, Idriss, Wadie, Achraf

Pour votre soutien et vos encouragements. Je vous dédie ce travail, avec tous mes vœux de bonheur, de santé, de réussite et de longue vie pleine de joie.

A mes nièces et neveux, Adame, Youssouf, Omar, Anas, Khtitou Meryem, Salmane, Rayan, Nour la coquine, Adam le petit bandit, et bébé Ali

Mes adorables petits neveux et nièces que j'aime de tout mon cœur !

De vous, on puise toute force et joie.

Vos exploits, vos bêtises et vos malices pimentent nos journées.

« Les vitamines » disait mon père... Qu'Allah vous garde !

A ma chère cousine khalti Nouzha Rami et sa famille ; à ma tante khalti Fouzia Benzekri et sa famille

Vous m'avez toujours soutenu par votre amour et votre présence.

Je tiens à vous exprimer ici toute mon affection et mon profond attachement.

Qu'Allah vous protège et vous procure bonheur, santé et prospérité.

A la mémoire de mes grands parents, Hajj Mokhtar Soussi, Hajj Mfedel Benzekri, Lalla Saoud Mesbahi, Lalla Fadela Bouayad

Que ce travail soit une prière pour qu'Allah ait votre âme en sa sainte miséricorde.

A mes très chères amies et sœurs Oumama et Soukaina

Aucun mot ne saurait exprimer toute ma gratitude et ma reconnaissance envers vous, pour votre soutien, vos efforts et votre dévouement.

Je dédie ce travail à toutes nos préparations, les jours et les nuits blanches, nos larmes et nos fous rires, nos déceptions et nos éclats de joie. A tous les moments qu'on a passés ensemble, à notre belle amitié.

A vos familles que je considère comme la mienne.

Qu'Allah vous comble de bonheur, de santé, de succès et de prospérité dans votre vie et vous protège.

*A toutes mes amies et amis, Soukha H, Asmae S, Hanae, Hind, Hala, Kawtar,
Asmaa T, Lamia, Noussayma ...*

*En souvenir des agréables moments passés ensemble, et en témoignage de
notre amitié.*

*Je vous exprime par ce travail toute mon affection et j'espère que notre
amitié restera intacte et durera pour toujours.*

*A mes oncles, à mes tantes, à mes cousins et cousines, à tous les membres de ma
famille, ainsi que ma belle famille.*

*Aux familles Soussi, Benzekri, Aouad, Hanafi, Kouate, Bouazzaoui, Benkirane,
Benjelloun, Rais, Berrada, Semlali, Bouzekri, Himdi, Zaki.*

A Mé Aicha.

A tous ceux qui ont assisté à ma soutenance

A tous ceux qui ont contribué à l'élaboration de ce travail.

A tous les patients qui me seront confiés.

*A tous ceux qui ont pour mission cette pénible tâche de soulager l'être
humain et d'essayer de lui procurer le bien être psychique et social.*

A tous ceux connus ou inconnus qui vont feuilleter un jour ce travail.



Remerciements



A notre maître et président de thèse

Monsieur Benhmamouch Mohamed Najib

*Chef de service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique à l'Hôpital d'Enfants de
Rabat*

C'est un grand honneur de vous trouver parmi nos juges. Nous vous remercions pour l'amabilité avec laquelle vous avez accepté de siéger à la présidence de notre jury.

Nous avons pu apprécier vos grandes qualités humaines et professionnelles, la richesse et la clarté de vos connaissances qui font de vous un maître estimé par tous.

Veillez recevoir cher maître, l'expression de notre respect et de notre considération.

A notre maître et rapporteur de thèse

Monsieur Kisra Mounir

Professeur agrégé en chirurgie pédiatrique à l'Hôpital d'Enfants de Rabat

Nous vous remercions vivement de nous avoir fait l'honneur de diriger ce travail sans ne jamais épargner aucun effort pour nous guider dans le chemin sinueux de la recherche.

Sans votre clairvoyance, vos corrections méticuleuses, ce travail n'aurait pu être préparé et dirigé dans des conditions favorables.

Nous n'oublierons jamais la gentillesse et la disponibilité dont vous avez fait preuve en nous accueillant en toutes circonstances.

Veillez cher maître, trouver dans ce travail l'expression de notre estime et nos sentiments les plus sincères.

A notre maître et juge de thèse

Monsieur Mahraoui Chafiq

Chef de service de pédiatrie à l'Hôpital d'Enfants de Rabat

Nous sommes très honorés de vous compter parmi le jury de notre thèse.

*Puisse ce travail vous témoigner de nos sincères remerciements et notre
profonde gratitude.*

A notre maître et juge de thèse

Madame Lamalmi Najat

Professeur agrégé en Anatomie Pathologique à l'Hôpital d'Enfants de Rabat

Je vous remercie vivement pour la spontanéité et la gentillesse avec lesquelles vous avez bien voulu juger ce travail.

Veillez trouver dans ce travail le témoignage de mon profond respect et ma haute estime.

A notre maître et juge de thèse

Monsieur Abdelhak M'barek

Professeur agrégé en chirurgie pédiatrique à l'Hôpital d'Enfants de Rabat

Vous avez accepté avec une grande amabilité de juger cette thèse.

Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et notre respect.



Sommaire



Introduction	1
Rappels	5
I.Rappels sur l'embryogenèse de l'appareil pulmonaire normal	6
A.Formation des voies aériennes	6
1.Le diverticule respiratoire	6
2.Le bourgeon bronchique	7
3.Les parois des voies aériennes	8
B.Formation du parenchyme pulmonaire	9
1.Phase pseudoglandulaire (6e–16e semaine).....	9
2.Phase canaliculaire (17e–24e semaine).....	10
3.Phase sacculaire (25e–36e semaine)	11
4.Phase alvéolaire (37e semaine–2 à 3 ans).....	12
C.Formation des vaisseaux sanguins	14
1.Avant le deuxième mois	14
2.Au cours du deuxième mois	15
3.A la naissance	15
D.Malformations	16
II.Rappels sur l'anatomie de la cavité thoracique	17
1.Les plèvres	17
2.Les poumons	18
3.Trachées et bronches	21
III.Physiopathologie	25

A.Mécanismes moléculaires intervenant dans le développement	
pulmonaire	25
a.A la phase embryonnaire	25
b.Stade Pseudoglandulaire	27
c.Stade Canaliculaire	29
d.Stade sacculaire	29
e.Stade alvéolaire et maturation microvasculaire	29
B.Interaction mésenchyme–épithélium	30
C.Facteurs locaux et d’environnement	31
a.Nécessité d’un espace intrathoracique ou utérin adapté	31
b.Importance des mouvements respiratoires fœtaux	31
c.Équilibre pression– volume à l’intérieur des futures espaces aériens ...	31
IV.Etiopathogénie	32
A.Causes bronchiques	32
1.Causes intrinsèques	33
a.Causes murales	33
b.Causes intramurales	33
2.Causes extrinsèques	34
B.Causes alvéolaires	35
C.Cause indéterminée	36
Matériels et méthodes	37
Résultats	77
A.Epidémiologie.....	78

1.Age	78
2.Sexe.....	78
B.Antécédents.....	78
1.Suivi de la grossesse et mode d'accouchement	78
2.L'état de l'enfant à la naissance	79
3.Consanguinité	79
C.Clinique	79
1.Age d'apparition des symptômes.....	79
2.La symptomatologie	79
a.Signes fonctionnels.....	79
b.Signes généraux	80
c.Signes physiques.....	80
D.Paraclinique	82
1.Radiographie thoracique standard	82
2.TDM	83
3.Autres examens complémentaires	84
E.Traitement	84
1.Choix de l'intervention.....	84
2.Voix d'abord chirurgicale	85
3.L'âge au moment de l'intervention	85
F.L'évolution	85
1.Suites opératoires	85
2.Au long cours	86

G.Topographie	86
H.Résultats anatomopathologiques	87
Discussion	88
I.Epidémiologie	89
1.Fréquence	89
2.Age	90
3.Sexe	91
4.Race	91
5.Topographie	91
II.Etude clinique	94
A.Modes de révélation.....	94
B.signes fonctionnels	95
1.La dyspnée	95
2.La détresse respiratoire.....	96
3.La cyanose.....	96
4.La toux.....	96
5.Le wheezing	96
C.signes généraux	96
D.signes physiques	97
1. L'inspection	97
2. La palpation	97
3. La percussion	98
4. L'auscultation	98

III.EXAMENS COMPLEMENTAIRES	99
A.Radiographie standard	99
B.TDM thoracique	100
C.La bronchoscopie	103
D.La scintigraphie ventilation-perfusion	106
E. Autres	106
a.La radioscopie	107
b.Les tomographies	107
c.Le transit oeso-gastro-duodéal	107
d.La bronchographie lipiodolée	107
e.L'angiographie	108
f.La résonance magnétique	109
g.Explorations cardiaques	109
h.Les examens biologiques	109
i.Les EFR	109
IV.Formes cliniques	110
a.Symptomatiques	110
b.Formes bilatérales et multifocales	111
c.Formes associées	111
d.Formes compliquées	112
e.Formes asymptomatiques et formes tardives	113
f.Cas familiaux	114
V.Diagnostic différentiel	116

1. Les urgences à éliminer	116
2. Les malformations	117
3. Autres	119
VI. Traitement	120
A. Prise en charge préopératoire	120
B. Bilan préopératoire	120
C. Anesthésie	121
D. Le choix de l'intervention	124
1. La thoracotomie	125
2. Traitement par thoracoscopie	133
3. Traitement conservateur	137
VII. Surveillance et évolution	141
1. La surveillance postopératoire	141
a. Effets de la thoracotomie	141
b. Lutte contre l'hypoxémie	141
c. Oxygénothérapie	141
d. Kinésithérapie respiratoire	142
e. Fibroaspiration	142
f. Ventilation non invasive	142
g. Surveillance clinique	142
h. Paramètres hémodynamiques et respiratoires	142
i. Drainage thoracique	143
j. Radiographie pulmonaire	143

k.Prise en charge de la douleur	143
2.Suites opératoires immédiates	144
3.L'évolution au long court	144
4.Les complications	145
a.Complications infectieuses	146
b.Complications pleurales	146
c.L'atélectasie postopératoire	148
d.Volvulus du lobe	149
e.Complications bronchiques	149
VIII.Anatomie pathologique.....	150
1.Topographie	150
2.Aspect macroscopique	150
3.Etude microscopique	152
IX.Dépistage anténatal	158
1.L'échographie anténatale	158
2.L'IRM fœtale	161
3.Avantages	163
Conclusion	164
Résumés	166
Bibliographie	170

TABLE DES ABREVIATIONS:

AG	: anesthésie générale
BAV	: bronchioalvéolite aigue
CHA	: chirurgie viscérale A
CRA	: compte radial alvéolaire
DL	: décubitus latéral
DLD	: décubitus latéral droit
DLG	: décubitus latéral gauche
DRNN	: détresse respiratoire néonatale
EICG	: espace intercostal gauche
ELG	: emphysème lobaire géant
FC	: fréquence cardiaque
Fig	: figure
FPPP	: fermeture plan par plan
FR	: fréquence respiratoire
HER	: Hôpital d'Enfants de Rabat
KB	: kyste bronchogénique
LSG	: lobe supérieur gauche
MAKP	: malformation adénomatoïde kystique pulmonaire
Nbre	: nombre
Obs	: observation
RA	: acide rétinoïque
SDRA	: syndrome détresse respiratoire aigue
SP	: séquestration pulmonaire
SNN	: souffrance néonatale
TDD	: travers de doigt



Introduction



« L'emphysème lobaire géant », « emphysème lobaire congénital », « hyperinflation lobaire congénitale », « emphysème segmentaire congénitale » ou « emphysème lobaire infantile » sont tous des termes pour décrire une pathologie rare du poumon qui fait partie des malformations pulmonaires kystiques.

Nelson a été le premier à décrire les manifestations cliniques de l'emphysème lobaire congénital en 1932. La première lobectomie chirurgicale réussie a été effectuée par Gross et Lewis en 1943, qui publieront le premier cas en 1954. Le terme « emphysème lobaire congénitale » a été utilisé pour la première fois par Robertson et James en 1951.

Cette dénomination n'est pas très appropriée, puisque la découverte peut se faire au delà de la période néonatale, et que l'atteinte peut être limitée à un segment pulmonaire.

Le nom « emphysème » en soi est incorrecte. Les termes de « distension » ou « hyperinflation » devraient être préférés, puisque bien que les alvéoles soient distendues, leurs parois restent intactes.

Afin de simplifier, nous garderons l'appellation « emphysème lobaire géant congénital » étant donné l'utilisation courante de ce terme.

Il s'agit d'une distension emphysémateuse isolée, harmonieuse, et uniforme, touchant le plus souvent un lobe pulmonaire.

Cette entité est due à une anomalie du développement pulmonaire caractérisée par une distension d'un lobe pulmonaire sans destruction du parenchyme.

Sa prévalence est de 1 pour 20 000 à 1 pour 30 000 et son incidence est estimée à 1 pour 70 000 à 1 pour 90 000. Elle réalise 14% des malformations pulmonaires congénitales.

Plusieurs mécanismes intrinsèques et extrinsèques ont été mis en cause. Dans 40% des cas la cause est indéterminée, la physiopathologie restant toujours imprécise.

C'est une urgence chirurgicale, dont le diagnostic est essentiellement radio-clinique.

Le mode de révélation varie d'une détresse respiratoire néonatale à une gêne respiratoire ou une infection pulmonaire récidivante chez le jeune enfant. Il réalise alors un tableau d'urgence diagnostique et thérapeutique pouvant engager le pronostic vital.

Une simple radiographie thoracique montrant une hyperclarté pulmonaire unilatérale avec une compression et un déplacement des structures pulmonaires adjacentes et du médiastin peut suffire pour orienter le diagnostic.

Le traitement chirurgical est toujours sujet à controverse. Mais la lobectomie est le traitement le plus répandu pour les patients symptomatiques. L'évolution est en général favorable.

Ceci dit, le chirurgien peut être confronté à un dilemme diagnostique devant la possibilité d'autres diagnostics différentiels, tel que la malformation adénomatoïde kystique, la séquestration pulmonaire, l'hernie diaphragmatique et le corps étranger qui requièrent un traitement urgent et différent.

Le diagnostic anténatale de l'ELG est possible, et peut être évoqué devant un territoire pulmonaire hyperéchogène, qui dans certains cas peut régresser en

post-natal. Il est rendu difficile du fait de sa similitude avec d'autres malformations pulmonaires.

L'évocation prénatale du diagnostic devrait permettre d'organiser la naissance à proximité d'une unité de réanimation pédiatrique pour faire face à une éventuelle décompensation respiratoire.

Notre travail est basé sur l'étude de 9 cas colligés au service de chirurgie viscérale pédiatrique de l'Hôpital d'Enfants de Rabat durant une période s'étalant de mai 2004 à mars 2013.

Le but de notre travail est de :

- Détailler les particularités radio-cliniques et thérapeutiques de l'ELG
- Discuter l'urgence chirurgicale
- Discuter l'intérêt et les possibilités du diagnostic anténatal

Rappels



I. Rappels sur l'embryogenèse de l'appareil pulmonaire normal [1-3] :

Le développement pulmonaire prénatal détient une place particulière par rapport au développement d'autres organes dans l'organisme. En tant qu'organe respiratoire le poumon n'est pas nécessaire au cours de la vie intra-utérine. Il doit toutefois se développer de façon à être immédiatement fonctionnel au moment de la naissance. C'est pour cela que le développement pulmonaire s'étend depuis la période embryonnaire jusqu'après la naissance, en passant par la période fœtale. Au cours de la vie intra-utérine le poumon a une fonction très différente, mais néanmoins significative. Il est notamment une source importante de production du liquide amniotique.

A. Formation des voies aériennes :

1. Le diverticule respiratoire :

Le diverticule respiratoire (Fig. 1) apparaît à la quatrième semaine sur la face ventrale de l'intestin primitif dans la partie caudale de l'intestin pharyngien. Cette gouttière ouverte en arrière se sépare de l'intestin primitif qui lui a donné naissance du fait de la prolifération de deux zones de mésenchyme qui s'insèrent entre les deux structures et progressent en direction caudale. L'ébauche forme alors un tube rectiligne, borgne à son extrémité caudale, qui reste en communication avec la cavité de l'intestin pharyngien par son extrémité céphalique. Cet orifice de communication devient l'orifice laryngé, séparé de la base de la langue par l'épiglotte.

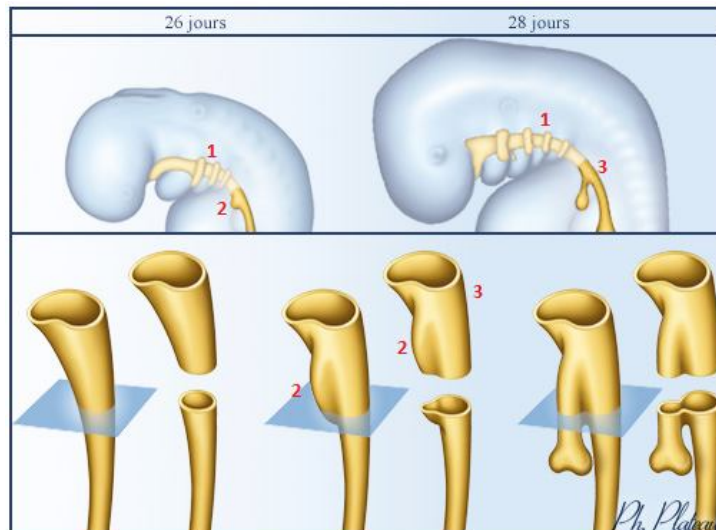


Figure 1 : Formation du diverticule respiratoire [3]

1. Intestin pharyngien 2. Gouttière 3. Intestin primitif

2. Le bourgeon bronchique :

Dès son individualisation, le diverticule respiratoire se divise à son extrémité caudale en deux bourgeons, les bourgeons bronchiques (Fig.2) droit et gauche qui seront à l'origine des bronches souches tandis que le segment proximal sera à l'origine de la trachée.

Pendant la cinquième semaine, les bourgeons bronchiques vont se diviser à leur tour mais de façon asymétrique : à gauche, le bourgeon bronchique se divise en deux bourgeons bronchiques secondaires qui correspondent aux futures bronches lobaires gauches tandis qu'à droite le bourgeon bronchique est à l'origine de trois bourgeons bronchiques qui correspondent aux futures bronches lobaires droites.

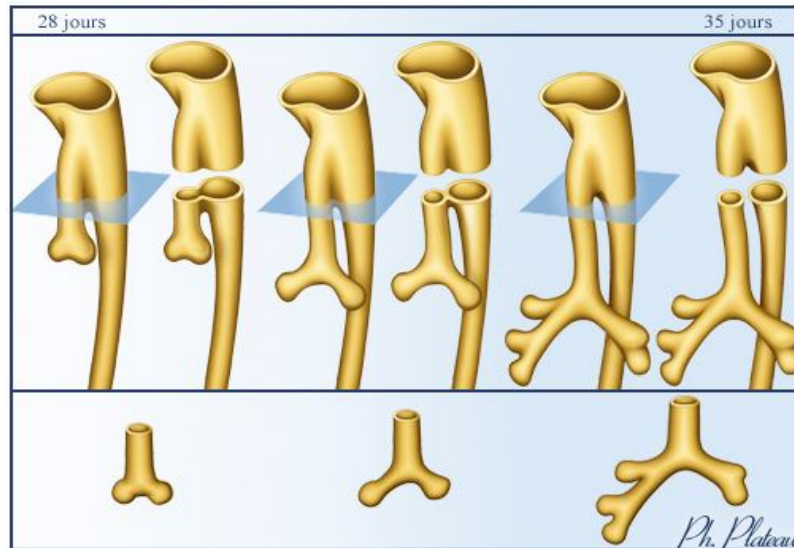


Figure 2 : Formation des bourgeons bronchiques [3]

Dès lors, les bourgeons lobaires vont être le siège de divisions successives en deux branches (mode dichotomique) qui vont donner naissance, entre la cinquième et dix-septième semaine, à des éléments bronchiques dont le calibre diminue au fur et à mesure des divisions. Ce mécanisme aboutit à la constitution de l'ensemble des voies aériennes depuis les bronches lobaires jusqu'aux bronchioles (divisions de dix-septième ordre) avec cependant des variations individuelles fréquentes. De façon accessoire, les dernières divisions peuvent intervenir au-delà de la naissance.

3. Les parois des voies aériennes :

Les parois des voies aériennes résultent de la différenciation du mésenchyme au contact de l'extrémité des bourgeons du fait d'un mécanisme d'induction réciproque endoderme/ mésenchyme. Cette différenciation est à l'origine des constituants des parois, tissus conjonctifs, musculaires et cartilagineux qui vont prendre des aspects différents selon le calibre bronchique.

B. Formation du parenchyme pulmonaire :

Le parenchyme pulmonaire se constitue progressivement autour des voies aériennes, ce qui conduit à décrire quatre périodes successives (Fig. 4) qui se chevauchent selon le stade de développement et l'aspect histologique.

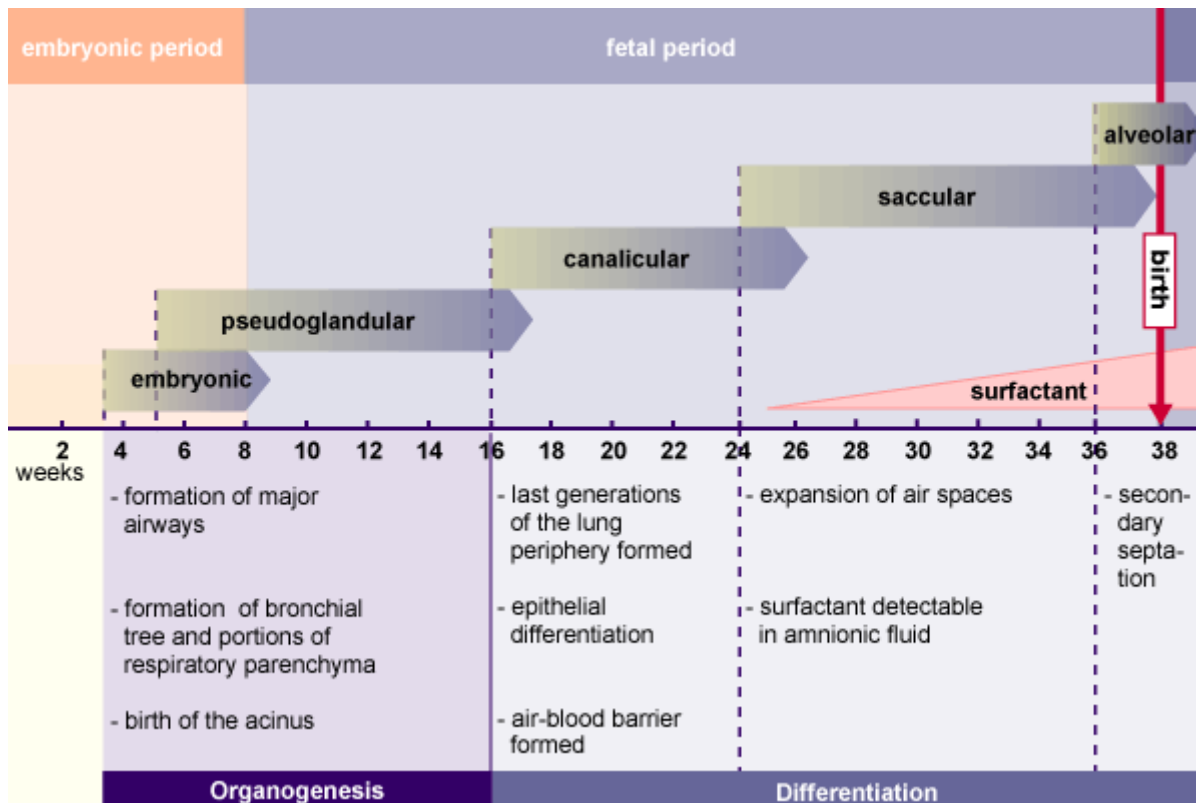
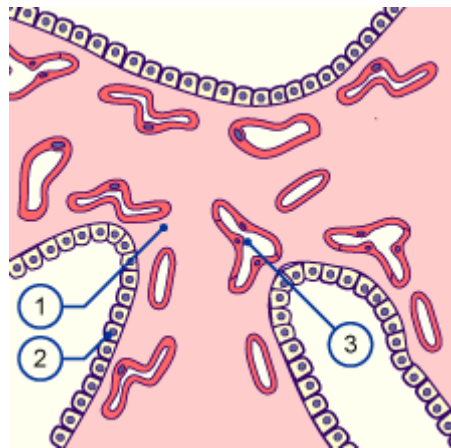


Figure 3 : Eléments clés du développement pulmonaire intra utérin [2]

1. Phase pseudoglandulaire (6e–16e semaine)

Période de mise en place des conduits aériens. Toutes les divisions bronchiques préacinaires (15 à 26 bronchioles par segment) sont constituées. Dans la région proximale des bronches, on note la présence des cellules ciliées, non ciliées, et des cellules calciformes. Les battements ciliaires, les cellules neuro-endocrines, les glandes muqueuses sont présents dès ce stade. Le

mésenchyme périépithélial évolue en cartilage, en éléments fibreux et en cellules musculaires lisses.

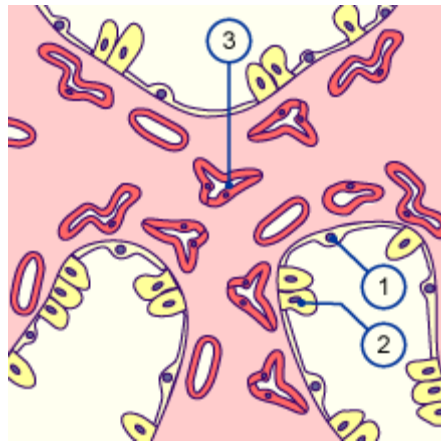


1. Mésenchyme pulmonaire
2. Pneumocytes de type II
3. Capillaires

Figure 4 : Tissu pulmonaire au stade pseudoglandulaire [2]

2. Phase canaliculaire (17e–24e semaine)

Développement des conduits aériens distaux d'échanges (bronchioles respiratoires et au-delà). Des cellules cubiques apparaissent dans les secteurs les plus distaux. C'est au sein de ces cellules que vont apparaître les modifications caractéristiques des pneumocytes de type II. Les cellules de Clara se différencient progressivement dans les futures zones bronchiolaires. Les capillaires se multiplient activement dans le mésenchyme entourant ces conduits. Les cellules épithéliales coiffant ces capillaires prennent l'aspect de pneumocytes de type I. À ce stade débute la sécrétion du surfactant.

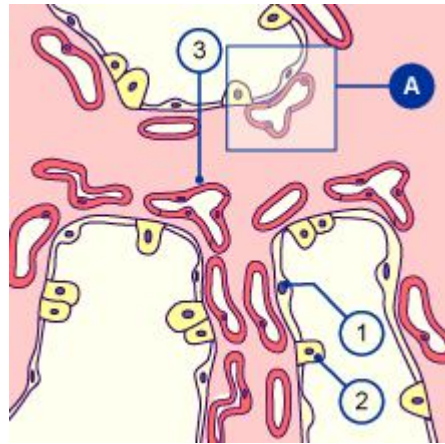


1. Pneumocytes de type I
2. Pneumocytes de type II
3. Capillaires

Figure 5 : Tissue pulmonaire au stade canaliculaire [2]

3. Phase sacculaire (25e–36e semaine)

Aptitude à la vie extra-utérine. Les structures alvéolaires se développent, la membrane alvéolocapillaire s'amincit. Les cellules épithéliales acquièrent une différenciation proche de celle du nouveau-né : pneumocytes de type I et II dans les secteurs aériens distaux, cellules ciliées et cellules de Clara dans les conduits bronchiolaires, la jonction bronchioloalvéolaire étant marquée par le passage progressif d'un type cellulaire à l'autre.

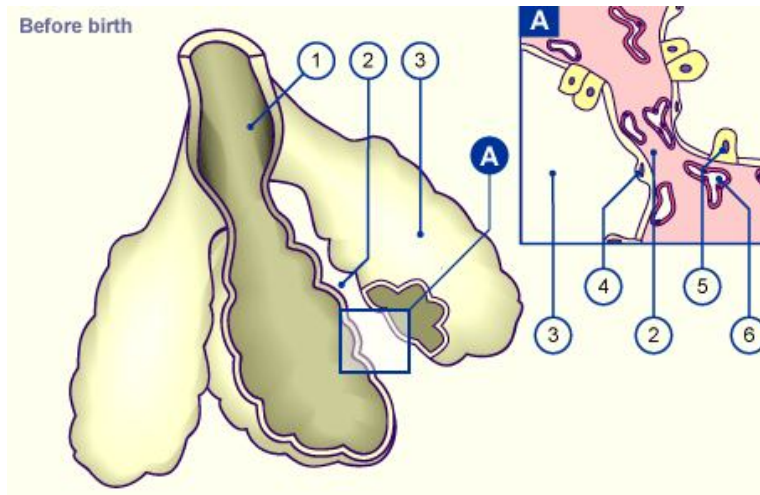


1. Pneumocytes de type I
2. Pneumocytes de type II
3. Capillaires

Figure 6 : Image histologique du stade sacculaire [2]

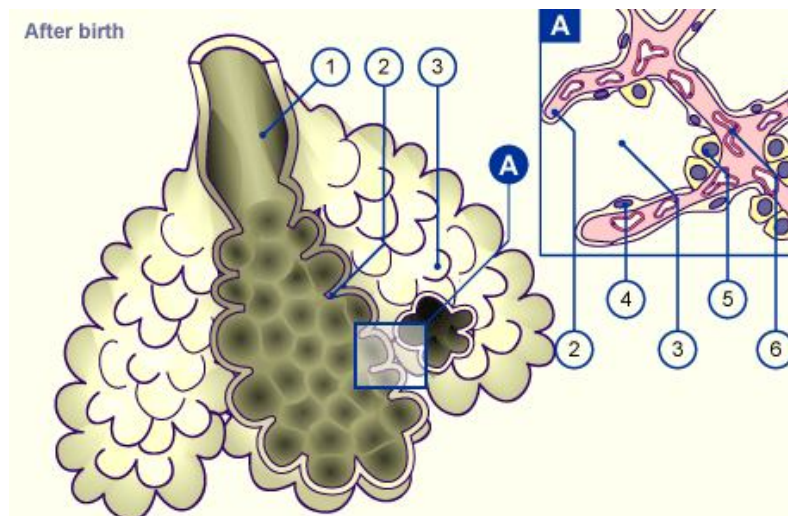
4. Phase alvéolaire (37e semaine–2 à 3 ans)

Multiplication alvéolaire et maturation des échanges. L'alvéolisation constitue l'essentiel des phénomènes péri-et postnataux. Le nombre de sacs terminaux se multiplie de 20 millions chez le nouveau-né jusqu'à 300 millions à deux ans, puis cesse de s'accroître jusqu'à l'âge adulte. Les alvéoles sont bordées par un épithélium alvéolaire mature. Les septa interalvéolaires foetaux à double capillaire évoluent en septa adulte avec un seul capillaire. C'est le stade de maturation microvasculaire dont la durée est de deux à trois ans postnatales. Après la période initiale de multiplication alvéolaire, les alvéoles augmentent de taille jusqu'à la fin du développement de la cage thoracique, réalisant l'adaptation du contenu au contenant.



1. Canal alvéolaire
2. Septa primaires
3. Sacs alvéolaires
4. Pneumocytes de type I

Figure 7 : Stade alvéolaire avant la naissance [2]



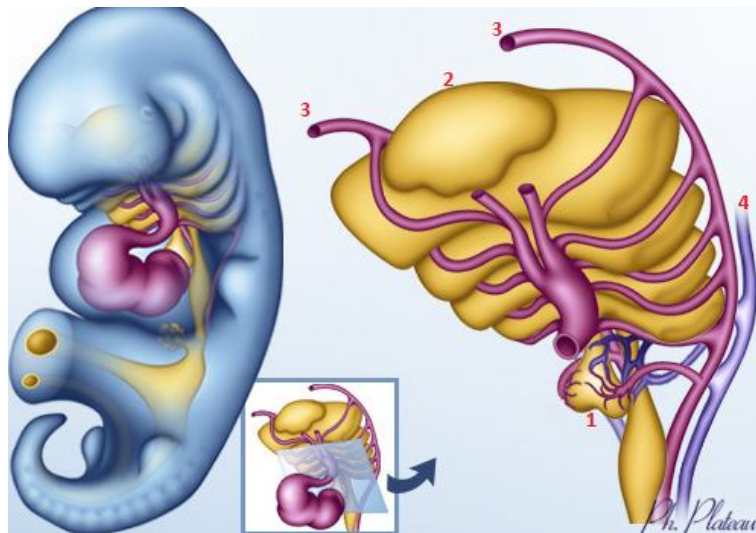
1. Canal alvéolaire
2. Septa secondaires
3. Alvéoles
4. Pneumocytes de type I
5. Pneumocytes de type II
6. Capillaires

Figure 8 : Stade alvéolaire après la naissance [2]

C. Formation des vaisseaux sanguins

1. Avant le deuxième mois :

Avant le deuxième mois, avant l'individualisation du diverticule respiratoire, sa vascularisation dépend de celle de l'intestin primitif antérieur dont il dérive. Il s'agit d'un plexus afférent provenant des branches ventrales des aortes dorsales et d'un réseau efférent drainé par les branches des veines cardinales antérieures. Ces réseaux se ramifient dans les travées de mésenchyme au cours de la ramification des voies aériennes et de l'organisation du parenchyme.



1. Diverticule respiratoire

2. Intestin primitif antérieur

3. Aortes dorsales

4. Veines cardinales antérieures

Figure 9 : Vascularisation du diverticule respiratoire avant le deuxième mois [3]

2. Au cours du deuxième mois :

Les vaisseaux afférents et efférents vont se modifier au cours du deuxième mois.

La constitution du cono-truncus aboutit à la constitution du tronc de l'artère pulmonaire qui entre en communication avec la partie proximale des sixièmes arcs aortiques. Ce nouveau trajet afférent s'abouche au plexus initial du diverticule respiratoire dont il devient la source dominante constituant le trajet des artères pulmonaires. Les branches afférentes venues des aortes dorsales régressent, sauf les plus crâniales d'entre elles qui deviennent les artères bronchiques.

Toujours au deuxième mois, la paroi dorsale de l'oreillette donne naissance à quatre évaginations (deux à droite et deux à gauche) qui entrent en connexion avec le réseau efférent de l'ébauche pulmonaire. Ces évaginations correspondent aux veines pulmonaires qui drainent de façon préférentielle la circulation efférente vers l'oreillette gauche. Quelques veines primitives de l'ébauche persistent et deviennent les veines bronchiques qui s'abouchent dans le système azygos drainé par la veine cave supérieure.

Dès lors, l'ébauche de l'appareil respiratoire devient le siège d'une double circulation, l'une passant par les vaisseaux pulmonaires, l'autre par les vaisseaux bronchiques. Pendant le reste de la grossesse, cette circulation reste uniquement nourricière, les échanges gazeux se font au niveau du placenta.

3. A la naissance :

Les premiers cris et mouvements respiratoires du nouveau-né entraînent le gonflement et le déplissement des alvéoles, ce qui met en contact les

pneumocytes qui bordent leur lumière avec les parois des capillaires situés dans l'interstitium et autorise les échanges respiratoires. La respiration pulmonaire devient fonctionnelle et draine le sang oxygéné vers le cœur, la circulation bronchique aura seulement un rôle nourricier.

D. Malformations :

1. Malformation secondaires à une anomalie de l'arbre respiratoire :

- Les unes sont des malformations secondaires aux anomalies de division de l'arbre bronchique (Ex : agénésie)

- Les autres résultent d'une dilatation kystique des extrémités bronchiques au moment de la formation des bronchioles respiratoires et du déplissement alvéolaire. Elles sont souvent en rapport avec une anomalie génétique. (Ex : emphysème lobaire)

2. Les malformations secondaires à une anomalie de l'individualisation du bourgeon respiratoire (Ex : atrésies de l'œsophage)

II. Rappels sur l'anatomie de la cavité thoracique [4]

Sur une coupe transversale du thorax, la cavité thoracique présente une conformation réniforme ; elle apparaît comme un espace ovoïde transversalement et profondément échancré postérieurement par la colonne vertébrale thoracique et les parties postéro- médiales des côtes (têtes et cols) qui s'articulent avec elle. La cavité thoracique est divisée en trois compartiments:

- Les cavités pulmonaires gauche et droite, qui contiennent les poumons et les plèvres (membranes limitantes) et occupent la majeure partie de la cavité thoracique.
- Le médiastin, un compartiment central interposé entre les deux cavités pulmonaires qu'il sépare complètement l'une de l'autre et qui contient la plupart des autres structures thoraciques. Verticalement, le médiastin s'étend de l'ouverture supérieure du thorax jusqu'au diaphragme ; dans le sens antéro-postérieur, il est situé entre les corps vertébraux thoraciques et le sternum.

1. Les plèvres :

Les cavités pulmonaires sont entièrement revêtues par la plèvre pariétale membraneuse ; celle-ci se réfléchit sur les racines (pédicules) pulmonaires pour se prolonger par la plèvre viscérale qui enveloppe intimement la face externe des poumons. Entre les deux feuillets du sac pleural, la cavité pleurale est vide, à l'exception d'un mince film de liquide pleural lubrifiant. La plèvre cervicale se prolonge comme un dôme dans la base du cou en débordant au-dessus de la face antérieure des 1^{ères} côtes et des clavicules. Les poumons ne remplissent pas complètement les cavités pulmonaires et le diaphragme fait protrusion avec les

viscères abdominaux sous-jacents dans l'ouverture inférieure du thorax ; il en résulte la formation des récessus costo-diaphragmatiques.

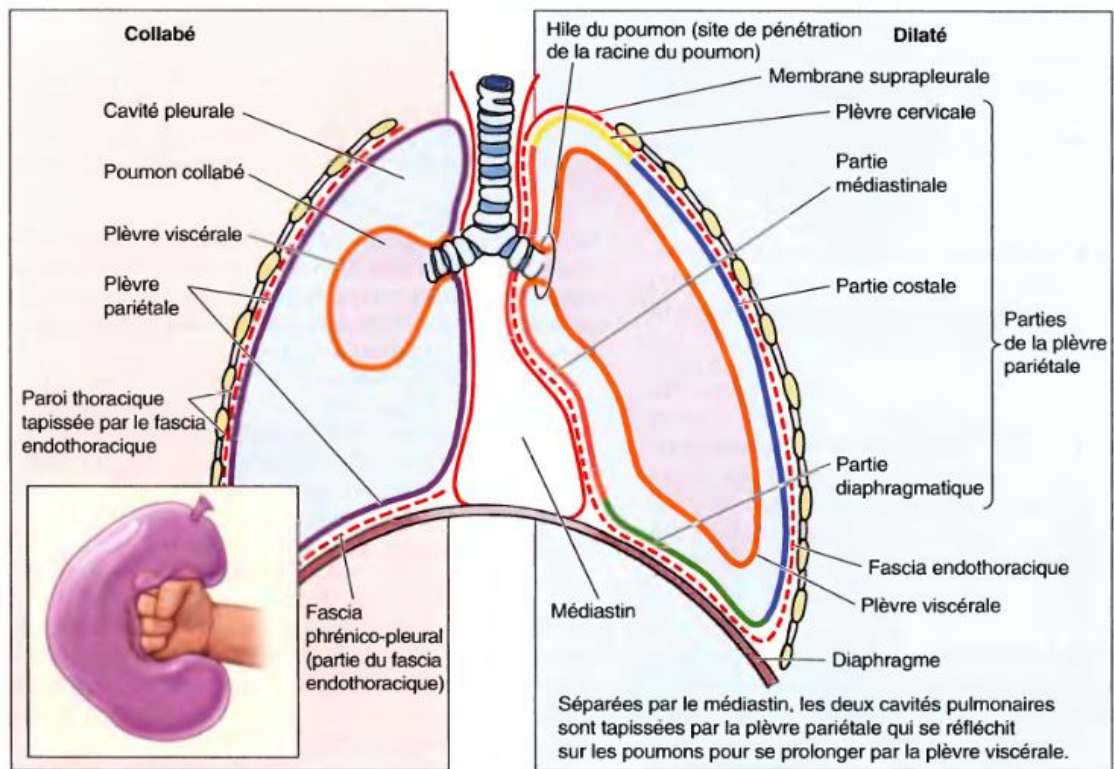


Figure 10 : les revêtements des cavités pleurales et des poumons [4]

2. Les poumons :

Les poumons sont les organes vitaux de la respiration. Leur fonction principale est d'oxygéner le sang en mettant l'air inspiré en relation étroite avec le sang désaturé des capillaires pulmonaires. Les poumons gauche et droit sont séparés par le cœur, les gros vaisseaux et les viscères du médiastrin. Ils sont reliés au cœur et à la trachée par les structures comprises dans les racines des poumons (pédicules pulmonaires). Le pédicule pulmonaire comprend tous les éléments qui rentrent dans le poumon ou qui en sortent : bronche (et vaisseaux

bronchiques associés), artère pulmonaire, veines pulmonaires supérieure et inférieure, plexus nerveux pulmonaire (fibres sympathiques, parasympathiques et viscéro-afférentes) et vaisseaux lymphatiques.

Du côté médial par rapport au hile, le pédicule pulmonaire est entouré par le feuillet pleural qui établit la continuité entre la plèvre viscérale et la plèvre pariétale : c'est le manchon pleural ou méso pulmonaire. Le hile du poumon est la zone de la face médiastinale de chaque poumon où les constituants de la racine (pédicule) du poumon entrent dans le poumon ou en sortent.

Les scissures oblique (grande scissure) et horizontale (petite scissure) divisent les poumons en lobes. Le poumon droit a trois lobes et le poumon gauche en a deux. Le poumon droit est plus volumineux et plus lourd que le poumon gauche; cependant, il est aussi plus court. Le bord antérieur du poumon droit est plus ou moins rectiligne ; celui du poumon gauche présente une profonde incisure cardiaque ; celle-ci empiète principalement sur les faces inférieure et antérieure du lobe supérieur. La partie antéro-inférieure du lobe supérieur gauche se réduit souvent à cet endroit à un mince prolongement lingulaire, la lingula, qui s'étire en dessous de l'incisure cardiaque et s'engage dans le récessus costo-médiastinal pendant l'inspiration.

Chaque poumon possède :

- Un apex (sommet), qui représente l'extrémité supérieure émoussée du poumon ; recouvert par la plèvre cervicale, il s'étend dans la base du cou, au-dessus du niveau de la 1^{ère} côte.
- Trois faces (costale, médiastinale, diaphragmatique).
- Trois bords (antérieur, inférieur et postérieur).

La face costale du poumon est très étendue, lisse et convexe. Elle est en rapport avec la plèvre costale qui la sépare des côtes, des cartilages costaux et des muscles intercostaux les plus profonds. Dans sa partie postérieure, la face costale entre en relation avec les corps vertébraux thoraciques ; c'est ce que l'on appelle parfois la portion vertébrale de la face costale. La face médiastinale du poumon est concave étant donné qu'elle se trouve au contact de la portion moyenne du médiastin qui renferme le cœur et le péricarde. Le hile se trouve sur la face médiastinale et c'est donc cette face qui reçoit la racine du poumon (pédicule pulmonaire) entourée par son méso qui forme le manchon pleural. Le ligament pulmonaire paraît être suspendu à la face inférieure du manchon pleural. La face diaphragmatique du poumon, également concave, correspond à la base du poumon qui repose sur la coupole du diaphragme. La concavité de la base du poumon droit est plus profonde que celle du poumon gauche car la coupole diaphragmatique droite surplombe le foie, et de ce fait elle est plus haute que la coupole gauche. Latéralement et postérieurement, la face diaphragmatique est séparée de la face costale par un bord mince et aigu (le bord inférieur du poumon) qui s'engage dans le récessus costo-diaphragmatique de la plèvre. Le bord antérieur du poumon correspond à la rencontre des faces costale et médiastinale ; il recouvre le cœur, surtout du côté gauche où il est indenté par la profonde incisure cardiaque. Le bord inférieur du poumon circonscrit la face diaphragmatique et la sépare des faces costale et médiastinale. Le bord postérieur du poumon se trouve à la rencontre postérieure des faces costale et médiastinale ; il est large et arrondi et répond à la gouttière verticale formée par la paroi latérale de la colonne vertébrale.

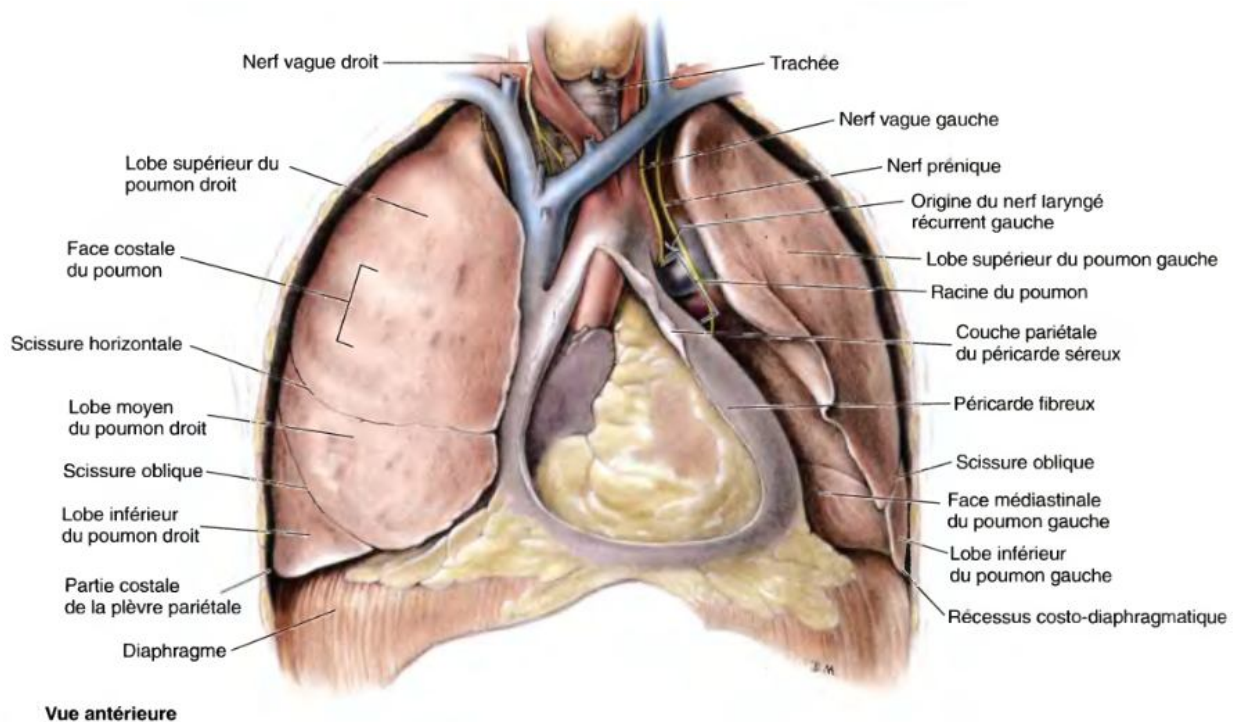


Figure 11 : Face costale des poumons (cœur et poumons in situ) [4]

3. Trachées et bronches :

Sous le larynx, les parois de la voie respiratoire sont renforcées par des anneaux de cartilage hyalin conformés en fer-à-cheval ou en C. La voie respiratoire sous-laryngée forme l'arbre trachéo-bronchique. Située dans le médiastin supérieur, la trachée représente le tronc commun de cet arbre. Elle se bifurque au même niveau que l'angle sternal (angle de Louis) en deux bronches principales ou primaires (bronches souches), une pour chaque poumon ; celles-ci se dirigent vers le bas et latéralement pour pénétrer dans le hile.

- La bronche principale (souche) droite est plus large, plus courte et plus verticalement orientée que la bronche principale gauche, du fait qu'elle atteint directement le poumon.

- La bronche principale (souche) gauche se dirige vers le bas et latéralement; pour atteindre le hile, elle passe sous l'arc aortique ainsi qu'en avant de l'œsophage et de l'aorte thoracique.

À l'intérieur des poumons, les bronches se divisent de façon régulière pour former l'arbre trachéo-bronchique. Chaque bronche principale se divise en deux (à gauche) ou trois (à droite) bronches lobaires (secondaires) qui chacune se distribue à un lobe du poumon. Chaque bronche lobaire se divise à son tour en plusieurs bronches segmentaires (tertiaires) qui se distribuent aux différents segments bronchopulmonaires.

Un segment bronchopulmonaire :

- Correspond à un territoire intralobaire de forme plus ou moins pyramidale dont le sommet est dirigé vers la racine (pédicule) du poumon et dont la base apparaît sur la surface pleurale.
- Est la subdivision la plus volumineuse d'un lobe.
- Est séparé des segments adjacents par des cloisons (septa) de tissu conjonctif.
- Est tributaire d'une bronche segmentaire (tertiaire) et d'une branche segmentaire de l'artère pulmonaire.
- Porte le même nom que la bronche segmentaire dont il est tributaire.
- Est drainé par des branches intersegmentaires des veines pulmonaires qui cheminent dans le tissu conjonctif intersegmentaire et qui drainent les segments adjacents.
- Peut être réséqué chirurgicalement.

On dénombre habituellement 18 à 20 segments bronchopulmonaires (10 dans le poumon droit ; 8 à 10 dans le poumon gauche, selon que certains segments dépendent ou non d'une bronche segmentaire initialement commune). (Fig. 12)

L'alvéole pulmonaire est l'unité structurelle de base du poumon, le siège des échanges gazeux.

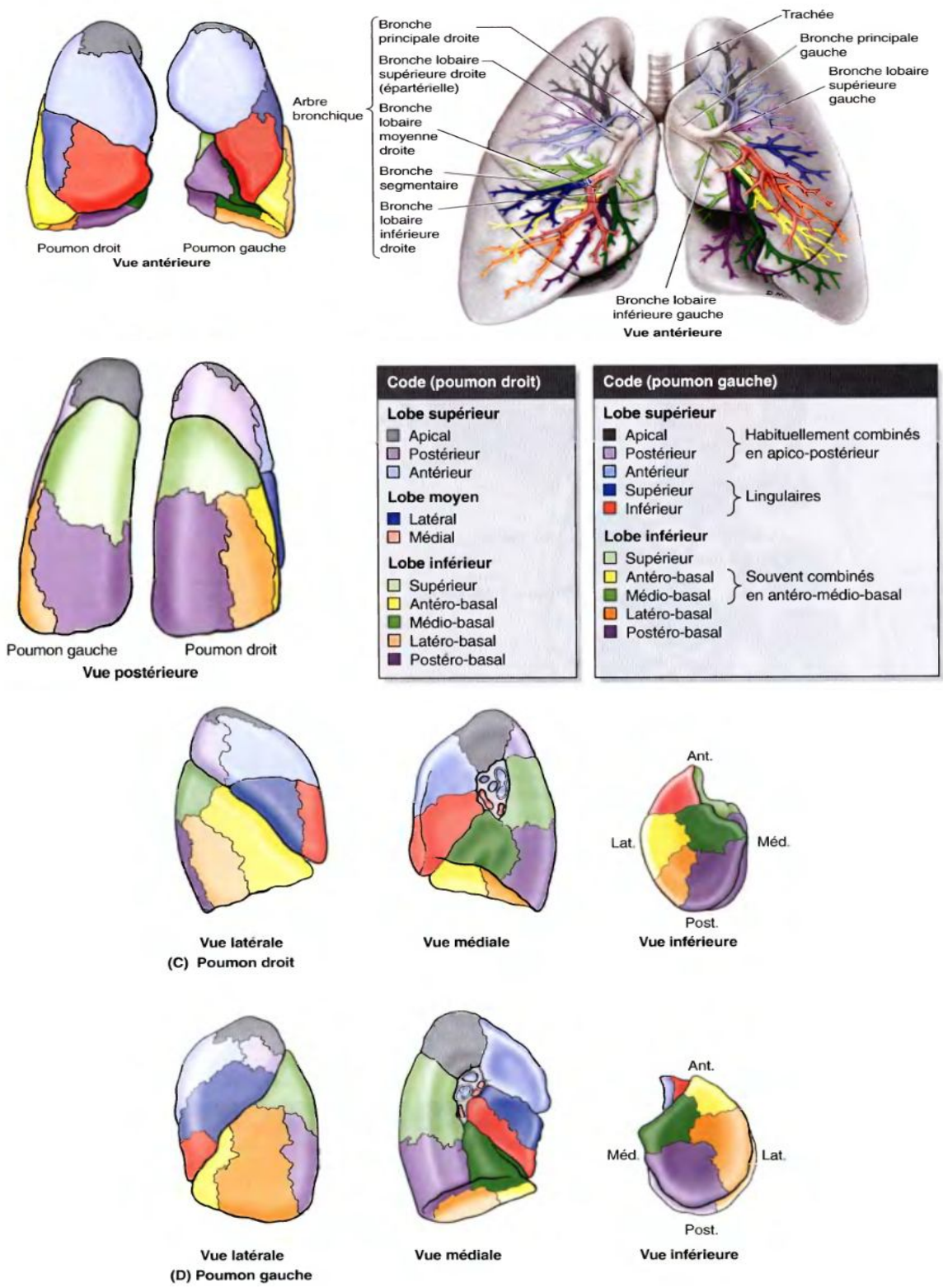


Figure 12 : Arbre trachéo-bronchique et segments broncho-pulmonaires [4]

III. Physiopathologie [1,5] :

Les malformations pulmonaires congénitales représentent une grande variété d'anomalies du développement de l'appareil respiratoire, relativement rares mais souvent de bon pronostic.

Une connaissance précise des principales étapes du développement pulmonaire facilite la compréhension de la physiopathologie des malformations pulmonaires. Les travaux les plus récents soulignent l'importance des mécanismes biologiques sous la dépendance de nombreux gènes et facteurs de transcriptions.

Plusieurs facteurs influencent le développement pulmonaire :

A. Mécanismes moléculaires intervenant dans le développement pulmonaire : [5]

a. A la phase embryonnaire :

L'endoderme définitif qui se forme après la fin de la gastrulation, subit des réarrangements cellulaires complexes pour donner l'intestin primitif. L'intestin antérieur, donne les poumons et les organes de voisinage comme la thyroïde, l'œsophage, pancréas, foie, et l'estomac. La formation de ces organes nécessite l'intervention de signaux paracrines inductifs provenant du mésenchyme environnant, la plupart du temps la notochorde, le cœur, et le septum transverse ; et la réponse de l'intestin antérieur.

La croissance du futur champ pulmonaire est assurée par des facteurs sécrétés par le cœur, comme le fibroblast growth factor-1 (FGF1) et FGF2, qui créent un gradient instructif pour l'endoderme. Les cellules endodermales expriment des récepteurs FGF (FGFR) pour donner le foie ou le poumon. Il a été

démonstré que le signal médiateur FGFR4 est nécessaire pour induire l'expression de l'un des premiers marqueurs de l'épithélium pulmonaire, thyroid transcription factor (TTF1; Nkx2.1).

Dans l'intestin antérieur, L'acide rétinoïque (RA), la forme active de la vitamine A, est synthétisée par déshydrogénase rétinaldéhyde 2 (RALDH2). Les souris ayant un déficit en cette enzyme ne développent pas de poumons, sauf si elles sont sauvées d'une létalité précoce par l'acide rétinoïque maternel. Par ailleurs, RA contrôle l'activité de transformation du facteur de croissance bêta (TGF bêta) dans le futur champ pulmonaire par l'intermédiaire de son récepteur RAR alpha et RAR bêta, qui à son tour régule l'expression locale du FGF10 par le mésenchyme. A noter que la suppression de RAR alpha et RAR bêta peut être responsable de l'agénésie pulmonaire, la fistule trachéo-oesophagienne, ou l'agénésie lobaire. Un autre facteur influençant l'expression du FGF10, du moins chez le poulet, est le facteur de transcription T-box 4 (TBX4). L'expression aberrante du TBX4 conduit à l'activation de l'expression du FGF10 et la formation d'un bourgeon pulmonaire anormale. Cependant, l'élimination du TBX4 chez des souris, n'a pas provoqué d'anomalie pulmonaire. Ainsi, les cellules ventrales de l'intestin antérieur expriment FGFR2 et répondent au FGF10 par des mouvements cellulaires dans le mésenchyme et en direction de la source du FGF10, formant ainsi le bourgeon pulmonaire primaire.

Il a été rapporté que le HOXB5, sous-groupe de la famille du gène HOX qui code pour les facteurs de transcription impliqués dans la première structuration de l'embryon, est important dans la structuration des voies aériennes et branches pendant la morphogénèse du poumon de souris. De plus, on a remarqué que

l'ajout de l'acide rétinoïque à des explants pulmonaires induit l'expression de HOXB5. Par ailleurs, HOXB5 est fortement exprimée dans le mésenchyme thoracique, juste avant le bourgeonnement du diverticule pulmonaire primitif à partir de l'intestin antérieur.

Ces premières phases de développement pulmonaire requièrent l'interaction de nombreux autres facteurs, aussi bien dans l'endoderme que dans le mésenchyme, comme le SOX2 (de la famille SOX des HMG contenant des facteurs de transcription), forkhead box 2 (FOXA2; également connu sous le nom de HNF-3bêta), GATA4, et GATA6 (de la famille GATA des facteurs de transcription des doigts de zinc), qui ont été décrits comme régulateurs des gènes cibles impliqués dans les premières étapes de structuration pulmonaire. Il existe également une sécrétion de morphogènes, et leurs voies d'avales qui jouent un rôle important dans l'induction du développement pulmonaire, comme la voie Sonic Hedgehog(shh). L'inactivation de shh, ou l'un des éléments intervenant dans cette voie (Gli, PTC, Smo, hip) a un effet délétère sur le développement pulmonaire, de sévérité variable. Plusieurs de ces facteurs qui jouent un rôle important dans la formation des structures primitives du futur poumon sont également impliqués dans les phases tardives de différenciation et de spécification du type cellulaire (comme Sox2, Gata6).

b. Stade Pseudoglandulaire

Une séquence ordonnée d'événements successifs participe à la ramification des branches et la morphogénèse de l'arbre bronchique, définissant alors l'axe proximale et distale du poumon à la fin du stade pseudoglandulaire. Ce phénomène résulte de l'association de 3 principaux processus : Le domaine des ramifications, la bifurcation planaire et la bifurcation orthogonale. Au niveau

moléculaire, on suggère que le FGF10, FGFR2b, et Sprouty 2 (Spry2) jouent un rôle central dans l'activation de ces 3 principaux modes de ramifications. La position du bourgeon pulmonaire, le prolongement, et l'arrêt ultérieur résulte des changements dynamiques de l'activité relative de shh, FGF10, bone morphogenetic protein 4 (BMP4), et le signal Spry2.

Le FGF10 exprimé par le mésenchyme distal, se lie au récepteur du FGFR2b sur les cellules épithéliales. Ceci déclenche une cascade de signaux qui mène à l'expression de Spry2, shh, et BMP4. Par la suite, ces morphogènes affinent leur réponse et prolongent le bourgeon pulmonaire.

Le signal Wingless (Wnt) est également important pour la formation correcte du poumon. Toutefois, les différents résultats obtenus en interférant dans la cascade des signaux du Wnt (wnt, β -catenin, Dkk1) n'a pas permis de cerner la nature exacte du signal wnt dans le développement pulmonaire. La délétion du β -catenin ou l'expression de Dickkopf-1 (Dkk1), l'antagoniste de wnt, entrave la ramification normale, et ce à cause de l'échec de l'induction d'un niveau correct de FGFR2b dans l'épithélium pulmonaire distale.

Ce cycle d'interaction est alors répété pendant des ramifications successives. A noter que les molécules impliquées dans la contraction mécanique des cellules du muscle lisse ou les produits neuroendocriniens, comme bombésin et ghrelin, et même les interleukines, comme IL-6, pourraient avoir une capacité de régulation intrinsèque sur l'ensemble du processus de ramification pulmonaire. La SP (séquestration pulmonaire) et la malformation adénomatoïde kystique (MAPK) semblent apparaître durant cette phase.

c. Stade Canaliculaire

Cette période se caractérise par le début de la formation de la barrière air-sang.

Plusieurs facteurs de transcription jouent un rôle spécifique dans le processus de différenciation des cellules de l'épithélium pulmonaire. SOX2 et Mash-1 sont importants pour les cellules pulmonaires neuroendocrines, alors que SOX2, FOXA2, GATA6, et TTF1 pour les cellules épithéliales (cellules basales, cellules ciliées, cellules Clara, cellules goblet, cellules de type II et I).

d. Stade sacculaire :

L'élargissement distale de l'espace aérien périphérique jusqu'aux bronchioles terminales, aux dépens du mésenchyme, permettra un échange gazeux suffisant. Au cours de cette période, débute l'alvéolisation par le dépôt de fibres élastiques au niveau du lieu de formation des futurs septas secondaires.

Krüppel-like factor 5 (KLF5) est nécessaire pour la maturation pulmonaire et influence l'expression de gènes régulant l'homéostasie des lipides et protéines du surfactant, la vasculogénèse et la différenciation des cellules musculaires lisses.

e. Stade alvéolaire et maturation microvasculaire :

Ce qui caractérise ce stade c'est la mise en place de septa secondaires qui subdivisent, de manière incomplète, les saccules en unités plus petites, les alvéoles, encore immatures.

Parmi les divers facteurs qui participent au contrôle de la formation des septa secondaires, l'élastine semble jouer un rôle essentiel.

D'autres facteurs sont impliqués : la famille des FGF, le facteur de croissance A dérivés des plaquettes (platelet-derived growthfactor-A, PDGF-A), et son récepteur (PDGFR-alpha), les collagénases, et les protéoglycanes.

On a également démontré que le VEGF est essentiel dans le maintien de la structure alvéolaire, jouant ainsi un rôle important dans l'adaptation de l'interface épithélium-capillaire au cours de la morphogenèse pulmonaire.

On suppose que l'anomalie responsable de l'emphysème lobaire géant survient soit à la fin du stade sacculaire ou au stade alvéolaire.

B. Interaction mésenchyme–épithélium [1] :

Elles sont au centre des phénomènes de différenciation et de croissance. Le mésenchyme intervient surtout par l'intermédiaire des facteurs de croissance (IGFs, EGF TGF, TGF-b, FGF, FPF). L'épithélium influence le développement du mésenchyme par l'intermédiaire des cellules précurseurs des pneumocytes de type I et II qui synthétisent des composants de la membrane basale et de la matrice extracellulaire. Au sein de la matrice extracellulaire, de nombreuses molécules ont un rôle déterminant (fibronectines, ténascines, laminines, nidogène, collagène IV). La bombésine intervient dans la mise en place des divisions bronchiques. L'acide rétinoïque régule les interactions épithéliums-mésenchyme et influence l'expression des protéines du surfactant. Les prostaglandines PGE2 et PGF2 ont un rôle clé dans les étapes de différenciation et modulent, en fin de gestation, la production du liquide pulmonaire. Les PDGF A et B favorisent la multiplication des cellules épithéliales.

C. Facteurs locaux et d'environnement [1] :

a. Nécessité d'un espace intrathoracique ou utérin adapté :

Pour se développer normalement, le poumon fœtal doit disposer d'un volume d'expansion suffisant. Le mécanisme par lequel l'oligoamnios peut gêner le développement du poumon est complexe. La diminution de la quantité de liquide amniotique peut être responsable de la compression de la paroi thoracique et abdominale par l'utérus, gênant ainsi le jeu diaphragmatique et les mouvements respiratoires fœtaux (effet indirect). Il est également possible que l'oligomanios provoque une diminution du volume liquidien qui s'écoule à l'intérieur des futurs espaces aériens.

b. Importance des mouvements respiratoires fœtaux :

La section des nerfs phréniques, chez l'animal, entraîne une hypoplasie pulmonaire, qu'on retrouve également en cas de sections étagées médullaires ou de curarisation. Plusieurs situations cliniques (hypoglycémie, hypoxie), divers médicaments (barbituriques) ou toxiques (tabac) sont susceptibles de ralentir les mouvements respiratoires du fœtus. Les mouvements respiratoires induisent des variations de pression à l'intérieur des futurs espaces aériens. Il est possible qu'ils modifient l'écoulement des liquides dans ces espaces aériens.

c. Équilibre pression– volume à l'intérieur des futures espaces aériens :

La ligature trachéale chez l'animal induit une distension pulmonaire (hyperplasie). Ce procédé a été proposé pour pallier l'hypoplasie pulmonaire dans la hernie diaphragmatique congénitale. Dans le syndrome de Fraser, l'hyperplasie pulmonaire est secondaire à l'atrésie laryngée. À l'inverse, la trachéotomie, chez la brebis, entraîne une réduction du poids pulmonaire

IV. Etiopathogénie

Comme cité ci-dessus, plusieurs facteurs interviennent dans le développement pulmonaire. Toute perturbation au cours de ce processus peut être responsable d'anomalies pouvant expliquer la formation de l'emphysème lobaire géant.

Différentes causes ont alors été évoquées pour expliquer l'apparition de cette entité, mais son étiologie reste complexe et mal définie. Dans 50% des cas, aucune cause n'a pu être identifiée [6].

Ainsi, plusieurs théories ont été avancées :

- Causes bronchiques : intrinsèques et extrinsèques
- Causes alvéolaires
- Cause indéterminée

A. Causes bronchiques :

La distension pulmonaire exagérée est due à un obstacle bronchique incomplet qui crée un effet de clapet à bille ou mécanisme à soupape. L'entrée d'air est possible en inspiration mais son expulsion en expiration n'est plus possible. L'air est donc piégé et crée un emphysème en amont de l'obstacle [7-13].

La classification la plus répandue est celle de Bailey [14] qui les a classés en 3 groupes : Murales, Intra-murales, extra-murales.

Par la suite, Kravitz les a réparties en causes intrinsèques et extrinsèques [13] :

- Causes intrinsèques impliquent soit une dysplasie du cartilage bronchique, soit une lésion intraluminaire avec obstacle.
- Causes extrinsèques sont dues à une compression par des lésions touchant les éléments occupants la cage thoracique.

1. Causes intrinsèques :

a. Causes murales:

La dysplasie (hypoplasie, bronchomalacie) du cartilage bronchique est au premier plan [9,10,13,15-18].

Elle reste la cause la plus retrouvée dans la majorité des études, avec une fréquence qui varie de 20% à 100% [19] : 25% des cas pour Pardes [20]; 50% des cas pour Doull. et al. [21], 25% pour Karnak [22].

Dans une étude plus récente, Mei-Zahav et al. [23] rapportent des anomalies cartilagineuses chez 33% de leurs cas.

Bien que toutes ces études montrent le lien entre la dysplasie cartilagineuse et l'E.L.G, elles prouvent également qu'elle ne compte que pour une partie de l'étiopathogénie de l'ELG [23].

b. Causes intramurales

Les causes intramurales sont nombreuses mais rarement rapportées.

Kruse rapporte un taux aux environs de 10% [24].

On note :

- Une prolifération étendue de la muqueuse bronchique provoquant des replis anormaux et des invaginations qui seraient à l'origine de l'obstruction. [7,25,26]

- Une Atrésie bronchique [7,15].
- Une sténose bronchique [26-28] : L'obstruction des bronches segmentaires due à la coudure embryonnaire peut provoquer la rétention du liquide amniotique, ce qui favorise l'augmentation du volume pulmonaire [29]. Elle peut aussi bien être la cause d'un ELG que d'autres malformations bronchopulmonaires. Le degré, le niveau, et le moment de survenue de l'obstruction durant la grossesse, seraient des éléments déterminants du type de malformation [30].
- Un Bouchons ou replis muqueux [13].
- Une Inflammation bronchique et une obstruction secondaire à une infection congénitale au cytomegalovirus a été également rapportée [31].

2. Causes extrinsèques :

Callafé rapporte un taux de 7 à 20% des cas dus à une cause extrinsèque [32].

Elle concerne des lésions qui touchent l'un des composants de la cage thoracique provoquant une compression responsable du piégeage d'air.

Cette lésion peut être:

- Une anomalie vasculaire [7,15,27] : un arc aortique double, une artère inominée anormale, une dextroposition de l'aorte avec canal artériel gauche, un canal artériel persistant, un ligament artériel.

La présence d'un ligament artériel court ou un canal artériel persistant, qui relie l'artère pulmonaire gauche à l'aorte, peuvent également participer à la

compression bronchique et expliquent donc l'atteinte prédominante des segments du lobe supérieur gauche [18].

- Une masse tumorale : un kyste bronchogénique [33], un tératome médiastinal, une duplication de l'œsophage, un diaphragme accessoire, des ganglions lymphatiques volumineux [28], une malformation adénomatoïde kystique [34] ou un thymus élargi [35].

- Une anomalie cardiaque : une hypertension artérielle pulmonaire, une grosse oreillette gauche, une cardiomégalie, une communication interventriculaire [7].

Dans une étude récente, Krivchneya et al. [18] ont démontré que les anomalies vasculaires étaient beaucoup plus impliquées que ce qui est rapporté dans la littérature. Cette théorie vasculaire peut être appuyée par l'origine commune des vaisseaux pulmonaires lors de la période embryonnaire où les poumons sont toujours non fonctionnels et atelectasiques.

B. Causes alvéolaires :

L'atteinte du parenchyme pulmonaire en soi serait responsable de la formation de l'emphysème.

Des anomalies du tissu élastique associées à la distension alvéolaire ont été décrites très tôt par Policard [36].

On distingue donc :

- l'emphysème associé à un lobe polyalvéolaire
- l'emphysème avec hypoplasie alvéolaire.

Hislop et Reid étaient les premiers à rapporter un lobe polyalvéolaire responsable de l'ELG [37]. Ils décrivent, sur le plan histologique, des anomalies

du collagène alvéolaire réalisant une dysplasie fibreuse alvéolaire, et des anomalies du tissu élastique [38] : la perte de l'élasticité de la paroi alvéolaire permet une distension plus facile et donc une augmentation du volume lobaire. Bien que le nombre d'alvéoles soit très élevé, les voies respiratoires et les artères sont normales pour l'âge en nombre, taille et structure.

Dans une étude plus récente, Olutoye et al. [7] appuyent cette hypothèse en rapportant plusieurs cas d'emphysème lobaire géant associé à un lobe polyalvéolaire.

Ceci dit, on ne peut toujours pas affirmer que le lobe polyalvéolaire est une cause directe d'E.L.G ou une conséquence de l'obstruction chronique du bourgeon pulmonaire lors du développement. Des études sur le fœtus de mouton ont montré que la prolifération alvéolaire in utero se produisait en même temps que la sténose bronchique ou trachéale [39].

C. Cause indéterminée :

Malgré toutes ces hypothèses, la cause exacte de l'E.L.G reste indéterminée dans la majorité des cas. Chez ces nouveau-nés la bronche apparaît normale et aucune lésion n'est identifiée [30,40].

Certains auteurs, dont Kravitz [13], et plus récemment Sylvester et al. [17] rapportent un taux de 50% des cas dont la cause reste inconnue [7,9,16,27,40].

D'autres rapportent un taux à 40% des cas [41].



Matériels et méthodes



Il s'agit d'une étude rétrospective regroupant les cas d'emphysème lobaire géant hospitalisés au service de Chirurgie Pédiatrique Viscérale (CHA) de l'Hôpital d'Enfants de Rabat (HER).

Cette étude s'étale sur la période de mai 2004 à mars 2012.

Durant cette période, 9 cas ont été hospitalisés en premier lieu dans un service de pédiatrie puis transférés au service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique (CHA) pour ELG sur images radiologiques.

Ces 9 cas seront analysés sur le plan épidémiologique, clinique, paraclinique, et thérapeutique, puis comparés aux données de la littérature.

Nous nous intéresserons donc lors de cette étude aux critères suivants :

a. Sur le plan anamnestique :

- L'âge
- Le sexe
- Les circonstances de découverte
- Le suivi de la grossesse et le mode d'accouchement
- L'état de l'enfant à la naissance
- L'âge de début des symptômes
- Les signes fonctionnels

b. Sur le plan clinique :

- L'examen général à l'admission
- L'examen pleuro-pulmonaire

c. Sur le plan paraclinique :

- Les signes radiologiques
- Les autres examens complémentaires

d. Sur le plan thérapeutique

- L'âge à l'intervention
- Le traitement chirurgical effectué

e. Sur le plan anatomopathologique :

- Le lobe le plus touché
- Aspects macroscopiques
- Aspects microscopiques

f. Sur le plan évolutif

- L'évolution immédiate
- L'évolution à distance

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

1. Observation N°1 :

Il s'agit du nourrisson Mouad T, âgé de 13 mois, de sexe masculin, deuxième d'une fratrie de 2, originaire et habitant Témara.

Hospitalisé en pédiatrie P3 pour BAV le 29/02/2012, puis transféré en chirurgie pédiatrique A (CHA).

Le nourrisson est issu d'une grossesse suivie chez un généraliste, menée à terme, accouchement par voie basse médicalisée. Apgar à la naissance 10/10. Pas de notion de SNN. Bon développement psychomoteur. Vaccination en cours.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 12 mois par la survenue d'un épisode de toux et dyspnée sans fièvre, pour lesquelles il a été hospitalisé au service P3 puis adressé au service CHA.

L'examen à l'admission trouve un nourrisson rose, tonique, réactif, apyrétique, dyspnéique, présentant des signes de lutte : battement des ailes du nez, tirage intercostal, geignement expiratoire (score de Silverman = 4).

L'auscultation pulmonaire retrouve des râles sibilants à gauche.

Le reste de l'examen était sans particularités.

Devant ce tableau clinique, une radiographie thoracique a été faite (Fig. 13) et a montré une opacité de la partie supérieure du poumon droit, une grosse hernie médiastinale antérieure du poumon gauche avec élargissement de l'espace rétro sternal, une discrète déviation du médiastin vers la droite.

Une tomодensitométrie a été réalisée et a confirmé l'aspect d'emphysème lobaire géant supérieur gauche. (Fig.14)

Un bilan sanguin (numération formule sanguine, ionogramme) est revenu normal.

Le malade a été opéré le 06/03/2012

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Malade en décubitus latéral droit sous anesthésie générale.
- Incision en regard du 5^{ème} espace intercostal gauche
- Section sous cutanée et musculo-aponévrotique.
- Ouverture de la plèvre et écartement de l'EIC G
- L'exploration trouve un lobe supérieur gauche emphysémateux
- Dissection du LSG au niveau de la scissure gauche puis en continu sur la face médiastinale de telle façon à mettre en évidence les éléments du pédicule pulmonaire gauche.
- Ligature section des différents éléments vasculaires et bronchiques allant au LSG
- Mise en place d'un drain thoracique
- Fermeture plan par plan sur drain

Par la suite le patient a été transféré en réanimation et mis sous traitement symptomatique. Les suites opératoires étaient sans particularités.

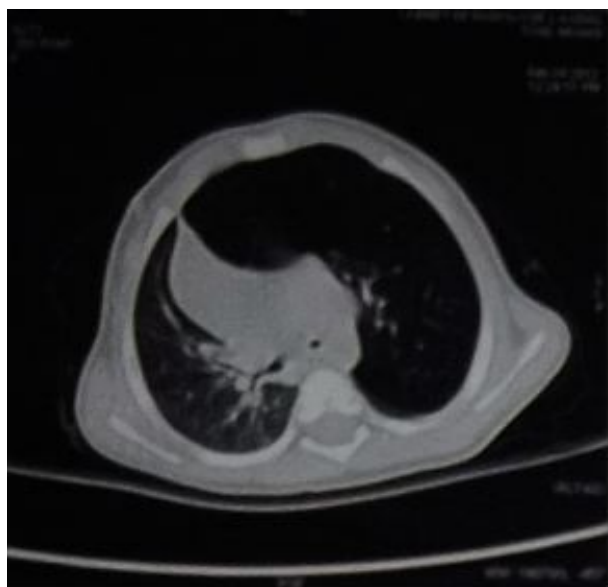
Devant la bonne évolution clinique et la nette amélioration radiologique, le drain a été retiré 2 jours plus tard, et le patient a été déclaré sortant le 09/03/2012.

Une radiographie thoracique de contrôle faite 1 mois plus tard a montré l'absence d'emphysème. (Fig. 15)

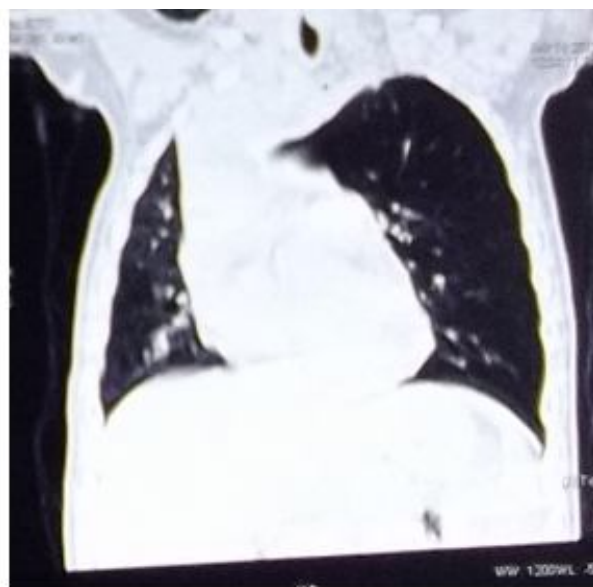
Une TDM thoracique de contrôle à 3 mois de l'intervention était satisfaisante.



Figure 13 : Radiographie thoracique de face avant l'intervention montrant l'opacité pulmonaire droite.



a.



b.

Figure 14 : a. Coupe transversale ; b. coupe sagittale. TDM thoracique montrant l'ELG gauche



Figure 15 : radiographie thoracique de face, après l'intervention montrant la disparition de l'ELG gauche.

2. Observation N°2 :

Il s'agit du nourrisson Zakaria B., âgé de 5 mois, de sexe masculin, 3^{ème} d'une fratrie de 3, originaire et habitant Agadir.

Hospitalisé pour BAV au service de pédiatrie P1, puis transféré au service CHA.

Le nourrisson est issu d'une grossesse suivie menée à terme, accouchement par voie basse médicalisé, parents non consanguins. Pas de notion de souffrance néonatale. Apgar 10/10. Développement psychomoteur satisfaisant. Vaccination en cours.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 2 mois par l'apparition d'une toux et dyspnée, ce qui a motivé une consultation à Agadir. Mis sous traitement symptomatique, l'enfant s'est amélioré initialement, puis réapparition de la même symptomatologie 15 jours plus tard nécessitant une deuxième consultation au privé. Un bilan radiologique objective un ELG. Par la suite, le nourrisson a été adressé à l'HER. Admis en P1, il a bénéficié de nébulisations au salbutamol, sans amélioration, avant d'être transféré en chirurgie CHA.

A l'admission en P1, l'enfant était tonique réactif, dyspnéique, FR à 65 cpm, FC à 160 bpm, SaO2 à 95%, apyrétique, poids à 8 Kg, présentant un syndrome de détresse respiratoire : battement des ailes du nez, tirage inter costal et sus sternal, un balancement thoraco-abdominal (S.S = 5). L'auscultation trouve des sibilants bilatéraux et des crépitants à gauche. La FR s'améliore momentanément à 35 cpm après avoir bénéficiée de nébulisations au salbutamol. Devant l'aggravation du patient, il est transféré le lendemain en chirurgie, sous nébulisation en continu.

La radiographie thoracique montre une grosse hyperclarté parenchymateuse du lobe supérieur gauche avec refoulement du médiastin vers la droite. (Fig.16)

Une tomodensitométrie thoracique montre l'augmentation du volume du lobe supérieur gauche avec accentuation de la transparence pulmonaire. Ce lobe exerce un effet de masse à l'origine d'une déviation médiastinale et d'une compression avec réduction du lobe inférieur gauche et du poumon droit avec atélectasie du segment dorsal du LSD. Présence d'un défaut de visibilité partielle de la lumière de la bronche lobaire supérieure gauche. (Fig.17)

Le bilan sanguin (numération formule sanguine, ionogramme) est sans particularité.

Le patient a été opéré le 15/02/2012.

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Malade sous AG, DL droit. Billet basithoracique.
- Thoracotomie latérale gauche sur le 5^{ème} espace intercostal
- Ouverture de la plèvre. Exploration
- Lobe supérieur gauche emphysémateux
- Lingula (équivalent d'un lobe moyen) paraît sain, on décide de le conserver
- Dissection ligature section du pédicule lobaire supérieur permettant la lobectomie supérieur gauche.
- Fermeture plan par plan sur drain thoracique

Les suites opératoires étaient sans particularités.

Devant la bonne évolution radio-clinique, le drain a été retiré après 3 jours, et le patient a été déclaré sortant le 20/02/2012, sous traitement de fond pour bronchiolite. (Fig. 18)

Le contrôle a été effectué un mois plus tard, la radiographie et l'examen clinique étaient satisfaisants.

Une deuxième radiographie thoracique de contrôle, effectuée 6 mois après, est revenue normale. (Fig. 19)



Figure 16 : radiographie thoracique de face (avant chirurgie) montrant l'hyperclarté supérieure du parenchyme pulmonaire gauche

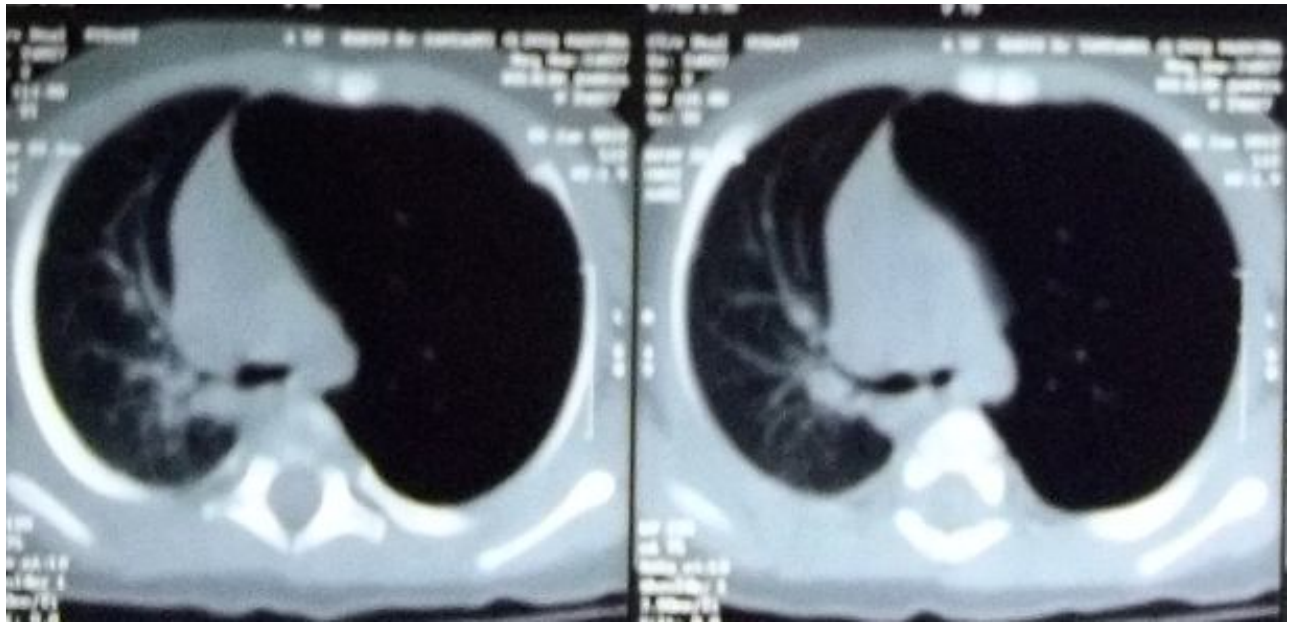


Figure 17 : TDM thoracique, coupe transversale, montrant l'augmentation du volume du lobe supérieur gauche, avec accentuation de la transparence parenchymateuse de ce lobe, exerçant un effet de masse à l'origine d'une déviation du médiastin et compression du lobe droit.

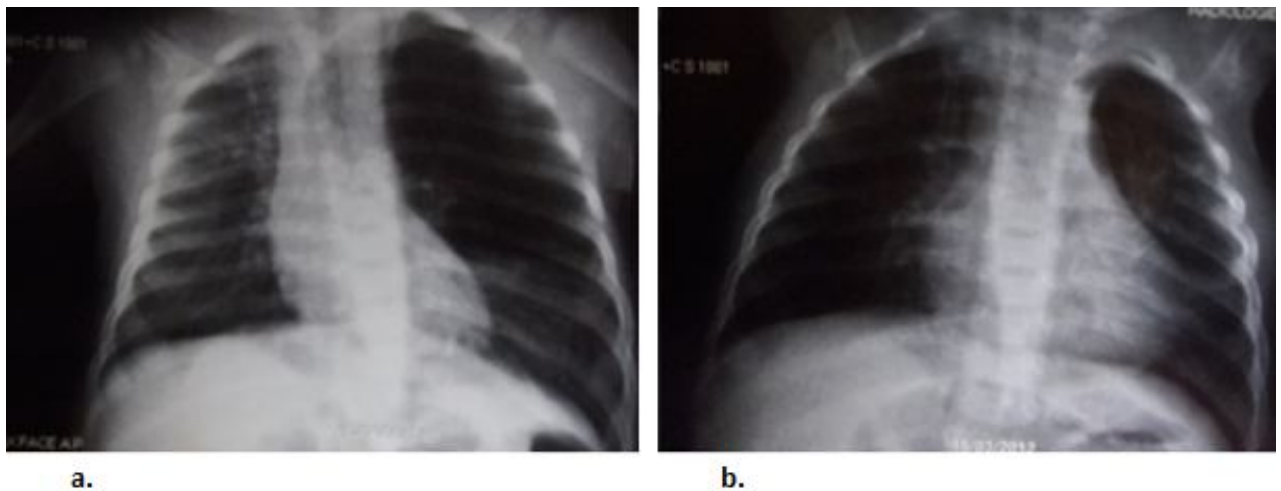


Figure 18 : radiographie thoracique de face, montrant la bonne évolution après lobectomie supérieure gauche. (à gauche : contrôle à 1 mois, à droite : contrôle à 6 mois)

3. Observation N°3 :

Il s'agit du nourrisson Samy S, âgé de 4 mois, de sexe masculin, originaire et habitant Salé, fils unique, mutualiste.

Hospitalisé le 30/09/2011 en pédiatrie P1 pour 1^{er} épisode de BAV, puis transféré en chirurgie CHA.

Le nourrisson est issu d'une grossesse suivie menée à terme, accouchement par voie basse médicalisé, Apgar 10/10, pas de signes de SFA, pas de signes de DRNN, anamnèse infectieuse négative, poids de naissance 3 Kg, parents non consanguins.

Le début de la symptomatologie remonte à 5 jours avant l'admission, par l'apparition d'une toux sèche avec dyspnée évoluant dans un contexte d'apyrexie, pour lesquelles il a été hospitalisé en p1 pour traitement d'une BAV.

A l'admission, le nourrisson était rose, tonique, réactif, légèrement dyspnéique, FR à 36 cpm, FC à 100, T° à 37°C, poids à 7 Kg, une fontanelle antérieure normotendue, pouls fémoraux présents.

L'examen pleuro-pulmonaire trouve un thorax symétrique, un tirage intercostal. L'auscultation trouve des sibilants bilatéraux, des ronflants à droite, un geignement expiratoire. (S.S à 3)

Le reste de l'examen est sans particularité.

Une corticothérapie, et nébulisation au salbutamol ont été démarrées devant l'aggravation de la dyspnée, mais sans amélioration.

La radiographie a révélé une hyperaération du lobe supérieur gauche avec hernie trans-médiastinale et foyer de condensation apical droit. (Fig. 19)

Une TDM thoracique faite par la suite, a montré une hyperclarté du culmen qui est le siège d'une bulle d'emphysème para-médiastinale, antéro-supérieur. Distension de l'hémithorax gauche et un refoulement du médiastin vers la droite. Foyer de condensation de type alvéolaire du segment dorsal du lobe supérieur droit et du segment apical du lobe inférieur gauche évoquant des foyers de pneumopathie. (Fig. 20)

Un bilan sanguin (NFS, ionogramme, TP-TCA) a montré une hyperleucocytose à 14 400 / μL , à prédominance lymphocytaire à 7560/ μL . CRP négative, TP à 100% et TCA iso.

Le patient a été opéré le 19/10/2011.

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Sous AG. DL droit.
- Incision sous le 4^{ème} espace intercostal gauche.
- Dissection musculaire et ouverture de la plèvre.
- L'exploration trouve une grosse bulle d'emphysème du lobe supérieur gauche comprimant le lobe moyen et inférieur.
- Libération de la masse emphysémateuse de ses attaches pariétales.
- Ligature section des artère et veine lobaires supérieures gauches et de la bronche lobaire supérieure gauche
- Extraction de la masse
- F.P.P.P sur drain thoracique.

Le patient a été ensuite transféré en réanimation pour surveillance. Le drain a été retiré après 4 jours.

Une radiographie thoracique de contrôle après chirurgie a montré un poumon à la paroi. Devant la bonne évolution radio-clinique, Il a été déclaré sortant le 24/10/2011.

Un contrôle effectué après un mois était satisfaisant.

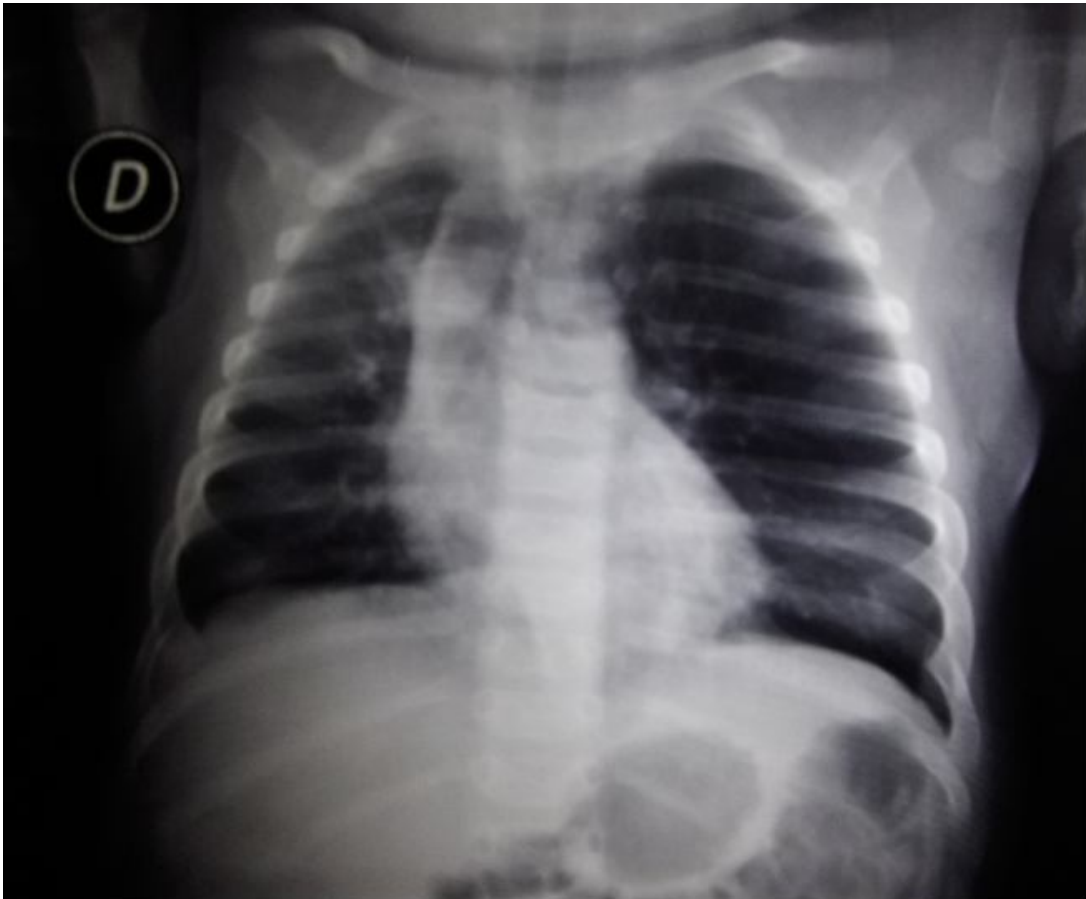


Figure 19 : radiographie thoracique de face avant la chirurgie montrant l'hyperaération du lobe supérieur gauche et le foyer de condensation apical droit.



a.



b.

Figure 20 : TDM thoracique montrant la bulle d'emphysème para-médiastinale, antéro-supérieure, le refoulement du médiastin vers la droite, le foyer de pneumopathie du segment dorsal du lobe supérieur droit et du segment apical du lobe inférieur. a : coupe transversale ; b : coupe sagittale.

4. Observation N° 4 :

Il s'agit du nourrisson Lamia B, âgée de 45 jours, de sexe féminin, 2^{ème} d'une fratrie de 2, originaire et habitant Tanger, parents non consanguins.

Hospitalisé en P1 pour détresse respiratoire puis transféré en chirurgie CHA.

Le nourrisson est issu d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement par voie basse médicalisé, cri immédiat, pas de notion de SNN. Anamnèse infectieuse négative. Poids de naissance à 3,5Kg. Allaitement maternel exclusif. Non vacciné.

Le début de la symptomatologie remonte à J10 de vie, par l'apparition d'une cyanose lors des cris avec légère dyspnée, pour lesquelles elle a été hospitalisée à 3 reprises à Tanger. A chaque hospitalisation, la patiente est mise sous antibiothérapie et oxygénothérapie, elle s'améliore dans un premier temps puis reprise de la même symptomatologie. Une radiographie et TDM thoraciques ont alors été faites. Puis transfert du nourrisson au service P1 de l'HER.

L'examen trouve un nourrisson rose tonique réactif, apyrétique T° à 37°C, légèrement dyspnéique, FR à 60 cpm, une cyanose lors des tétées. L'examen pleuro-pulmonaire trouve un thorax symétrique, un léger tirage inter costal et sus sternal. On note des râles ronflants à l'auscultation à droite.

L'examen cardio-vasculaire trouve des bruits du cœur déviés à droite, pas de souffle. Pouls fémoraux présents.

L'examen cutanéomuqueux trouve une éruption cutanée généralisée.

L'examen ne décelait aucune autre malformation.

Le reste de l'examen est sans particularité.

En complément, une échographie thoracique est revenue normale en dehors d'un cœur dévié à droite.

La radiographie thoracique de face montrait une atélectasie du poumon droit, et une hyperaération du poumon gauche. (Fig. 21)

Une TDM thoracique a montré un aspect en faveur d'une atélectasie partielle du poumon droit avec hyperaération compensatrice du poumon gauche, cependant l'inverse ne peut être éliminé : emphysème obstructif gauche par obstacle incomplet avec atélectasie du poumon droit. (Fig. 22)

Une écho-cœur faite à la recherche de malformation cardiaque est revenue normale.

Bilan sanguin (NFS, ionogramme, TP-TCA) revenu normal en dehors d'une légère anémie hypochrome microcytaire (Hb à 9,7 g/dl).

Devant la forte probabilité d'un emphysème lobaire géant, la patiente a été transférée en chirurgie CHA. Elle a été opérée le 24/05/2004.

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Thoracotomie du 4^{ème} espace inter costal.
- L'exploration trouve un lobe supérieur emphysémateux, distendu, faisant hernie dès l'ouverture de la plèvre.
- Abord soigneux du pédicule lobaire.
- Section ligature des artères, veines et lymphatiques.
- Section, suture de la bronche lobaire
- Exérèse du lobe supérieur et lobe moyen gauche.
- Toilette, drainage, et fermeture pariétale.

- A noter que la bronche paraît malaccique. Le lobe inférieur s'expand bien en fin d'intervention.

Les suites opératoires étaient sans particularités. Une radiographie thoracique faite en postopératoire s'est révélée satisfaisante. Le drain a été retiré au bout de 4 jours. La patiente a été déclarée sortante le 01/06/2004.

Le compte rendu anatomo-pathologique est le suivant :

Pièce de lobectomie mesurant 9 x 5 x 1 cm d'aspect alvéolaire diffus et homogène. Histologiquement, il s'agit d'un parenchyme pulmonaire fait d'alvéoles distendus à paroi alvéolaire fine. Les structures bronchiolaires sont rares. Aspect morphologique en faveur d'un emphysème lobaire géant.

Une radiographie thoracique de contrôle faite 6 mois plus tard est revenue normale. (Fig. 23)



Figure 21 : Radiographie thoracique de face (avant chirurgie) montrant l'atélectasie du poumon droit et l'hyperaération du poumon gauche

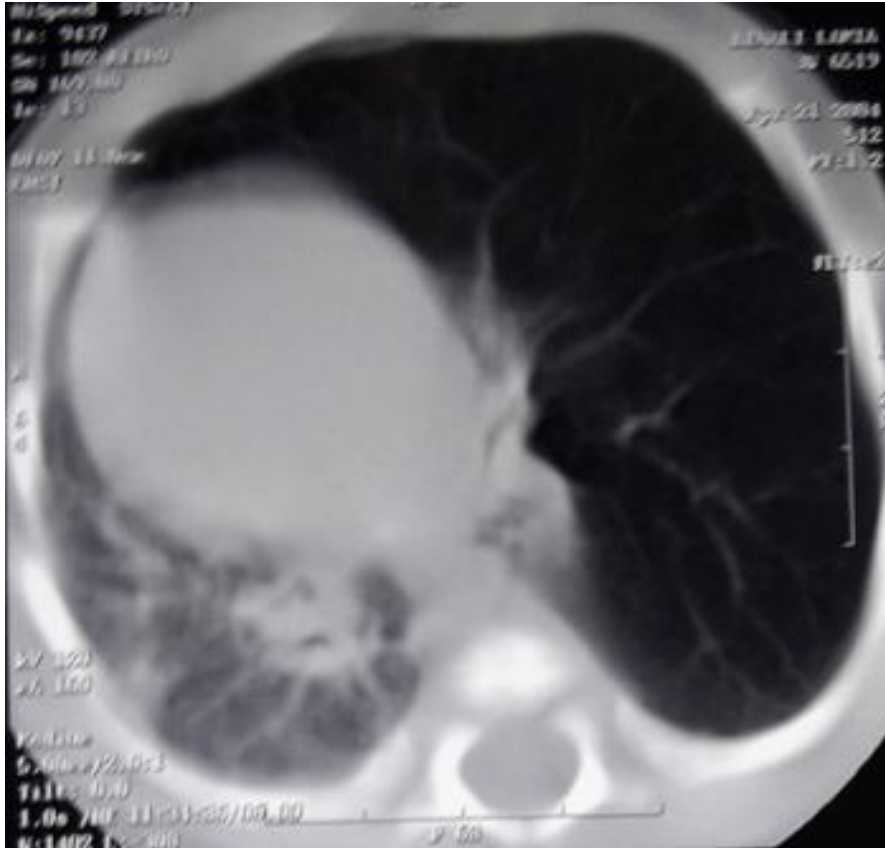


Figure 22 : TDM thoracique, coupe transversale, montrant l'emphysème obstructif gauche avec l'atélectasie partielle du poumon droit



Figure 23 : Radiographie thoracique de face montrant la bonne évolution post-opératoire

5. Observation N° 5 :

Il s'agit du nourrisson Issam H, âgé de 3 mois, de sexe masculin, 2^{ème} d'une fratrie de deux, originaire et habitant Oujda, hospitalisé pour gêne respiratoire.

Le nourrisson est issu d'une grossesse suivie menée à terme, accouchement par voie basse médicalisé. Pas de notion de SNN ni de DRNN. Anamnèse infectieuse négative. Vaccination en cours

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 2 mois par l'apparition d'une toux productive accompagnée d'une dyspnée, évoluant dans un contexte fébrile, chiffré à 39°C - 40°C.

Ceci a motivé une consultation chez un pédiatre à Oujda, qui l'a mis sous antibiothérapie. Devant la persistance de la symptomatologie, une radiographie thoracique a été réalisée, puis l'enfant a été adressé au service de chirurgie CHA de l'HER.

A l'admission, le nourrisson était rose tonique, réactif, eupnéique FR à 30 cpm, apyrétique T° à 37°C, fontanelle antérieure normo tendue. Poids à 5 Kg 200.

L'examen pleuro-pulmonaire trouvait un thorax symétrique, sans signes de lutte, un tympanisme à la percussion de l'hémichamp gauche, une diminution des murmures vésiculaires à l'auscultation.

L'examen cardio-vasculaire trouvait des bruits du cœur déviés à droite, pas de souffle. Les pouls fémoraux présents.

La radiographie thoracique montrait une clarté géante du poumon gauche.
(Fig. 24)

La TDM thoracique était en faveur d'un emphysème lobaire géant du lobe inférieur gauche.

Un bilan sanguin (NFS, ionogramme, TP-TCA) est revenu sans particularité.

Le patient a bénéficié d'une lobectomie inférieure gauche le 18/12/2006.

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Sous AG, DL droit, billot à la base du thorax
- Incision postéro-latérale à un TDD au dessus de l'omoplate
- Section musculaire et ouverture du 4^{ème} EIC gauche
- Libération du poumon de ces adhérences pariétales et diaphragmatiques, on découvre un emphysème occupant la quasi-totalité du LI gauche
- Libération de la scissure et ligament triangulaire
- Abord du pédicule : dissection et ligature-section de la veine pulmonaire inférieure au fil 2/0, puis de la bronche lobaire (après test de ventilation pour vérifier la perméabilité de la bronche supérieure) et enfin l'artère.
- Lobectomie inférieure gauche
- Hémostase et toilette
- Fermeture plan par plan sur drain thoracique

Le compte rendu anatomopathologique est le suivant :

Pièce mesurant 7 x 4,5 x 2 cm. Pièce ouverte, montrant une cavité kystique de 5 x 5 cm. Parenchyme pulmonaire montrant des zones aérées et des zones collabées. Présence de lésions d'alvéolite hémorragique et macrophagique, et

d'un infiltrat inflammatoire à prédominance lymphocytaire autour de quelques bronchioles. La lumière des bronches contient parfois un matériel fibrino leucocytaire et macrophagique. La cavité kystique est bordée d'un épithélium aplati ou d'allure pneumocytaire. La plèvre paraît congestive, œdémateuse et inflammatoire.

Le patient a été transféré en réanimation. Extubé le jour même, son état est resté stable. Le drain a été retiré après 4 jours de l'intervention.

Le patient a été déclaré sortant le 25/12/2006.

Un contrôle après un mois, trouvait un enfant en nette amélioration, aucune symptomatologie respiratoire, la radiographie thoracique montrait l'absence d'emphysème et la bonne expansion du lobe supérieure gauche. (Fig. 25)

Un 2^{ème} contrôle après 6 mois était satisfaisant.

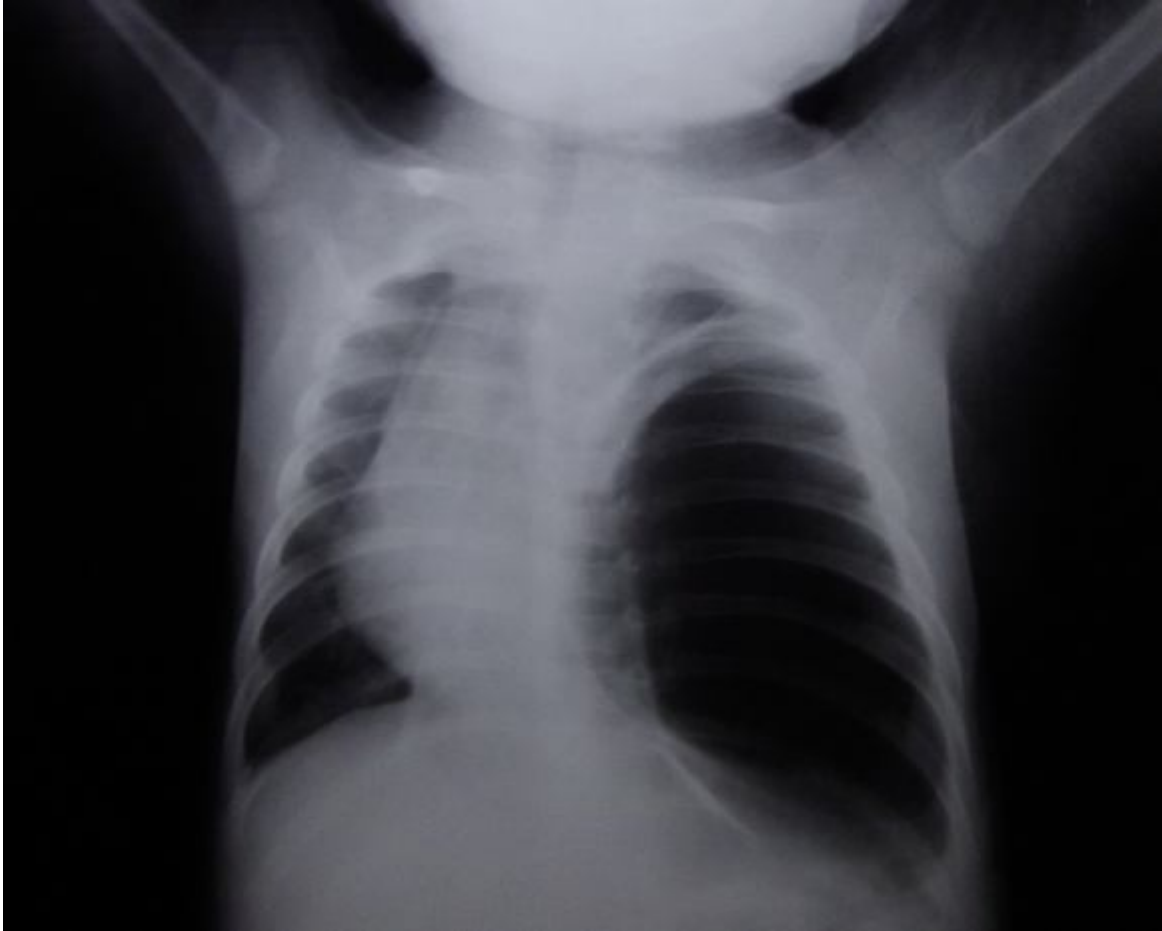


Figure 24 : radiographie thoracique de face (en pré-op) montrant l'emphysème lobaire à gauche



Figure 25 : radiographie thoracique de face (en post-op) montrant la diminution du volume pulmonaire gauche, et l'absence d'emphysème

6. Observation N° 6 :

Il s'agit du nourrisson Mohamed D, âgé de 5 mois, de sexe masculin, fils unique, habitant à Salé, hospitalisé pour gêne respiratoire.

Le nourrisson est issu d'une grossesse suivie au centre de santé, accouchement par césarienne pour bassin chirurgical et présentation du siège. Pas de DRNN. Pas de SNN. Apgar à la naissance 10/10. Anamnèse infectieuse négative. Pas de notion de consanguinité. Vaccination en cours.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 3 mois par l'apparition progressive d'une dyspnée avec cyanose accentuée lors des cris, sans toux ni vomissement, évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général, pour lesquelles le patient a bénéficié d'une consultation à titre externe ou il a été mis sous prednisolone et macrolide (Josacine*) dans un premier temps pour suspicion de BAV. Suite à la réapparition des symptômes, une radiographie thoracique a été faite, le patient a été alors mis sous Augmentin* et béthamétasone. Devant la non amélioration du tableau clinique, le patient a été adressé au service de pédiatrie P1 à l'HER.

A l'admission le nourrisson était rose, tonique, apyrétique à 37,2°C, une FC à 90 bpm, dyspnéique, FR à 28 cpm. Battement des ailes du nez. Fontanelle normotendue.

L'examen pleuro-pulmonaire trouvait un tirage intercostal, un wheezing, des murmures vésiculaires et vibrations vocales diminués à droite, des sibilants bilatéraux, des crépitants aux bases. Score de Silverman à 5.

L'examen cardio-vasculaire trouvait des bruits du cœur déviés à droite. Absence de souffle.

Pouls fémoraux sont présents et symétriques.

Le reste de l'examen était sans particularité.

Une radiographie thoracique montrait un refoulement de la bronche et médiastin à droite, une atélectasie pulmonaire droite. (Fig. 26à

Une échographie thoracique est revenue sans particularités.

Le bilan a été complété par une TDM thoracique qui a montré un poumon emphysémateux lobaire supérieur gauche avec hernie du médiastin antérieur qui est refoulé à droite, exerçant un effet de masse sur le poumon controlatéral qui est le siège d'une atélectasie plane intéressant le segment apical du lobe inférieur droit. (Fig. 27)

Un bilan sanguin (NFS, ionogramme, TP-TCA) est revenu normal.

Devant ce tableau radio-clinique, le diagnostic d'emphysème lobaire géant a été retenu. Le patient a été opéré le 06/06/2005

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Sous AG, DLD, billot sous les côtes
- Thoracotomie à travers le 4^{ème} EIC gauche respectant les muscles grand dentelé et grand dorsal
- L'exploration trouve un emphysème du lobe supérieur gauche
- On procède à la dissection du pédicule supérieur : dissection et ligature/section de l'artère puis de la veine puis de la bronche souche gauche.
- Lobectomie supérieure gauche
- Fermeture de la plèvre médiastinale recouvrant le moignon du LS gauche

- Toilette pleurale
- Fermeture plan par plan sur drain aspiratif

Le compte rendu anatomo-pathologique est le suivant :

En macroscopie : pièce mesurant 8,5 x 8 x 1,5 cm, aspect spongieux à la coupe avec présence de bulles d'emphysème.

En microscopie : parenchyme pulmonaire à lumière alvéolaire dilatée. La membrane inter alvéolaire est disloquée, parfois même rompue. Cet aspect contraste avec des foyers atelectasiques. Les bronchioles intra lobaires abritent parfois un infiltrat inflammatoire riche en histiocytes avec quelques cellules multi nucléées de type corps étrangers ainsi que des foyers de suffusion hémorragique.

Les suites opératoires étaient sans particularité. Le drain a été retiré après 4 jours.

Devant l'évolution favorable, le patient a été déclaré sortant le 16/06/2006.

Un contrôle radio-clinique fait à un mois, était satisfaisant. (Fig. 28)



Figure 26 : radiographie thoracique de face (en préopératoire) montrant l'emphysème lobaire gauche et l'atélectasie du poumon droit



Figure 27: coupe transversale scannographique montrant l'emphysème lobaire gauche et l'atélectasie du poumon droit.



Figure 28 : radiographie thoracique de face (en postopératoire) montrant la bonne expansion du poumon gauche et la disparition de l'atélectasie pulmonaire droite

7. Observation N° 7

Il s'agit du nourrisson Brahim N, âgé de 5 mois, de sexe masculin, 3^{ème} d'une fratrie de 3, admis au service pour gêne respiratoire.

Le nourrisson est issu d'une grossesse non suivie, accouchement par voie basse à domicile, notion de cri retardé. Pas de notion de consanguinité.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 1 mois par l'apparition d'une dyspnée avec wheezing intermittent non pris en charge. L'évolution a été marquée par l'apparition à l'âge de 4 mois, d'une toux sèche rebelle au traitement symptomatique dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. Devant l'aggravation de la symptomatologie, le nourrisson a été adressé à l'HER pour prise en charge.

L'examen à l'admission trouve un nourrisson rose, tonique, réactif, légèrement dyspnéique, apyrétique. Fontanelle antérieure normotendue.

L'examen pleuro-pulmonaire trouve un thorax symétrique, un léger tirage sous costal, et une diminution des murmures vésiculaires à gauche.

Le reste de l'examen était sans particularité.

Une radiographie thoracique a objectivé un poumon gauche emphysémateux.

Une TDM thoracique était en faveur d'un emphysème lobaire géant du poumon gauche.

Le bilan sanguin préopératoire est revenu normal.

Le patient a été opéré le 09/05/2006.

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Sous AG, DLD
- Thoracotomie gauche du 4^{ème} EIC gauche avec comme repère la pointe de l'omoplate en arrière et le mamelon en avant
- A l'ouverture de la plèvre, on trouve un lobe pulmonaire supérieur gauche emphysémateux
- Ligature /section de l'artère, veine, et bronche supérieures gauches.
- Lobectomie supérieure gauche
- Toilette abondante au sérum salé 0,9%
- Hémostase soigneuse
- Fermeture plan par plan sur drain de Redon pleural aspiratif

Le drain a été retiré le 3^{ème} jour après l'intervention.

Devant la bonne évolution postopératoire, le patient a été déclaré sortant le 16/05/2006.

Un contrôle radio-clinique à un mois était satisfaisant.

8. Observation N° 8 :

Il s'agit du nourrisson Nourredine A, âgé de 8 mois, de sexe masculin, de parents non consanguins, admis au service pour dyspnée.

Le nourrisson est issu d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement par voie basse médicalisé, pas de notion de SNN.

Le début de la symptomatologie remonte à J15 de vie par l'installation d'une toux sèche avec gêne respiratoire lors des tétées, ce qui a motivé une consultation à titre externe où le patient a été mis sous traitement symptomatique. Le patient a trainé une symptomatologie respiratoire sans amélioration. A l'âge de 8 mois, et devant l'aggravation des symptômes, il a été adressé à l'HER pour prise en charge.

A l'admission, le nourrisson était rose, tonique, réactif, apyrétique, légèrement dyspnéique, une FR à 28 cpm.

L'examen pleuro-pulmonaire trouvait un thorax symétrique, un léger tirage intercostal. Pas de râles à l'auscultation, murmures vésiculaires bien transmis.

Le reste de l'examen était sans particularité.

Une radiographie thoracique faite, a montré un pneumothorax du poumon droit avec attraction du médiastin vers le côté gauche, et une opacité triangulaire sus-diaphragmatique gauche.

Une TDM thoracique réalisée alors était en faveur d'un emphysème lobaire supérieur gauche avec discret pneumothorax droit.

Le bilan préopératoire était sans particularités.

Compte rendu opératoire est le suivant :

- Thoracotomie postéro-latérale gauche. Ouverture du 4^{ème} EIC gauche
- L'exploration trouve un lobe supérieur gauche emphysémateux
- Lobe inférieur gauche est atelectasié et laminé.
- Ligature et section de la veine et artère pulmonaire lobaire supérieure
- Dissection de la bronche lobaire supérieure
- Test de clampage respecte le LI gauche
- Ligature puis section de la bronche
- Section du parenchyme au niveau de la scissure
- Hémostase soigneuse. Toilette thoracique
- Fermeture plan par plan sur drain thoracique

L'évolution était satisfaisante. Le drain a été retiré après 4 jours. Une radiographie de contrôle faite à un mois était satisfaisante.

9. Observation N° 9 :

Il s'agit du nourrisson Hanae K, âgée de 2 mois, de sexe féminin, originaire et habitant Kénitra, de parents non consanguins, hospitalisé à l'HER pour gêne respiratoire et accès de cyanose.

Le nourrisson est issu d'une grossesse suivie au centre de santé, menée à terme, avec accouchement par voie basse médicalisé, notion de cri immédiat. Pas de notion de SNN.

Le début de la symptomatologie remonte à J15 de vie par l'apparition d'une dyspnée accompagnée d'une cyanose modérée lors des cris. La patiente a été hospitalisée à l'hôpital de Kénitra où elle a été mise sous oxygénothérapie. Suite à l'amélioration des symptômes, le nourrisson était sortant sous traitement symptomatique.

Devant la récurrence de la même symptomatologie, une radiographie thoracique a été faite motivant son transfert au service de chirurgie CHA, à l'HER pour prise en charge.

L'examen clinique à l'admission trouvait un nourrisson en assez bon état général, rose, tonique, réactif, apyrétique, légèrement dyspnéique, avec un léger tirage sus sternal et un battement des ailes du nez. La fontanelle antérieure était normotendue. Les pouls fémoraux étaient présents et symétriques.

L'examen pleuro-pulmonaire trouvait un tympanisme à la percussion de l'hémithorax gauche, et une diminution du murmure vésiculaire à l'auscultation gauche.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

La radiographie thoracique montrait une hyperclarté ovalaire siégeant au niveau de l'hémithorax gauche, refoulant le cœur et le médiastin vers le côté controlatéral.

Le bilan a été complété par une TDM thoracique qui était en faveur d'un emphysème lobaire géant du lobe supérieur gauche

Le bilan préopératoire était normal.

La patiente a été opérée le 05/02/2008

Le compte rendu opératoire est le suivant :

Malade en DLD sous AG

- Incision du 4^{ème} EIC gauche. Dissection musculo-aponévrotique
- L'exploration trouve un lobe supérieur gauche distendu emphysémateux refoulant le lobe inférieur gauche vers le bas
- Repérage du plan de clivage au niveau de la scissure
- Section ligature de la bronche souche, l'artère et la veine lobaires supérieures
- Lobectomie supérieure gauche
- Mise en place du drain thoracique. Fermeture plan par plan

Après l'intervention, le nourrisson a été transféré en réanimation où il a séjourné 4 jours, puis devant la bonne évolution radio-clinique, la patiente a été déclarée sortante après retrait du drain thoracique, 3 jours après l'intervention.



Résultats



A. Epidémiologie

1. Age

Au moment du diagnostic d'ELG, nos patients avaient un âge compris entre 2 mois et 13 mois, avec un âge moyen de 5 mois.

77% de nos patients ont été diagnostiqués avant l'âge de 6 mois, 33% après l'âge de 6 mois.

Tableau N°1 : résumant le nombre de cas selon l'âge au moment du diagnostic.

L'âge au diagnostic	45 jours	2 mois	3 mois	4 mois	5 mois	8 mois	13 mois
Nbre de cas	1	1	1	1	3	1	1

2. Sexe

On note une nette prédominance masculine.

Il s'agit de 2 filles et 7 garçons, soit un sexe ratio de 3,5

B. Antécédents

1. Suivi de la grossesse et mode d'accouchement

- 8 grossesses suivies, 1 grossesse non suivie.
- Aucune grossesse n'a bénéficié d'un dépistage prénatal.
- Les 9 grossesses ont été menées à terme :
 - 7 accouchements médicalisés par voie basse.
 - 1 accouchement par césarienne pour bassin chirurgical et présentation siège.
 - 1 accouchement à domicile par voie basse.

2. L'état de l'enfant à la naissance

▪ 8 nouveau-nés étaient bien portants à la naissance. 1 nouveau-né a eu un cri retardé.

▪ L'Apgar était rassurant pour tous.

3. Consanguinité :

Dans les 9 dossiers, aucune notion de consanguinité

C. Clinique

1. Age d'apparition des symptômes

Tous nos malades ont présenté une symptomatologie respiratoire, révélée à un âge compris entre la période néonatale et 12 mois avec une moyenne de 2 mois et demi.

33,3% des patients ont eu leurs premiers symptômes à la période néonatale, 88,9% avant l'âge de 6 mois, et 11,1% après l'âge de 6 mois.

Tableau N°2 : résumant le nombre de cas selon l'âge d'apparition des symptômes.

Age à l'apparition	J10 de vie	J15 de vie	1 mois	2 mois	3 mois	12
Nbre de cas	1	2	1	2	2	1

2. La symptomatologie

a. Signes fonctionnels

- Tous nos malades avaient une dyspnée d'intensité variable.
- 3 de nos patients ont été hospitalisés pour suspicion de BAV.
- 3 de nos patients, présentaient une cyanose intermittente en plus de la dyspnée.

- 6 cas avaient en plus de la dyspnée une toux sèche.
- Une seule patiente a présenté une détresse respiratoire aigüe. (Obs. N° 4)
- Le wheezing a été rapporté chez un seul patient.

b. Signes généraux :

De façon globale, le tableau clinique était pauvre en signes généraux.

Un seul de nos patients présentait une fièvre en plus des autres symptômes.

c. Signes physiques

- La dyspnée dominait le tableau chez tous les patients.
- Des signes de lutte, d'intensité variable, étaient présents chez 8 de nos patients.
 - 2 cas avaient un tympanisme, et 2 autres avaient des murmures vésiculaires diminués.
 - Des râles (sibilants, crépitants ou ronflants) ont été notés chez 6 de nos patients.
 - Les bruits de cœur étaient déviés chez 3 de nos patients.

Tableau N° 3 : Principaux signes cliniques constatés chez les 9 patients.

Observation	N°1	N°2	N°3	N°4	N°5	N°6	N°7	N°8	N°9	Total
Symptôme										
Dyspnée	+	+	+	+	+	+	+	+	+	9
Toux	+	+	+	-	+	-	+	+	-	6
Cyanose	-	-	-	+	-	+	-	-	+	3
Détresse respiratoire	-	-	-	+	-	-	-	-	-	1
Wheezing	-	-	-	-	-	-	+	-	-	1
Fièvre	-	-	-	-	+	-	-	-	-	1
Signes de lutte	+	+	+	+	-	+	+	+	+	8
Bruits de cœur déviés	-	-	-	+	+	+	-	-	-	3
Râles	+	+	+	+	-	+	-	+	-	6
Tympanisme	-	-	-	-	+	-	-	-	+	2
Murmures vésiculaires	-	-	-	-	+	-	-	-	+	2

+ : symptôme présent

- : symptôme absent

En gros, le signe le plus fréquent était la dyspnée. D'intensité variable, elle était présente chez tous les patients.

Ensuite on retrouve les signes de lutte, puis la toux et les râles à l'auscultation.

D. Paraclinique

1. Radiographie thoracique standard

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

➤ Aspects radiologiques :

- 2 cas présentaient une hyperclarté pulmonaire unilatérale (obs. N° 5 et 7)
- 2 cas présentaient une hyperclarté pulmonaire, avec une opacité lobaire avec refoulement médiastinal (obs. N° 1 et 3)
- 2 cas présentaient une hyperclarté pulmonaire avec refoulement médiastinal (obs N° 2 et 9)
- Un cas présentait une hyperclarté pulmonaire avec atélectasie pulmonaire controlatérale (obs. N° 4)
- Un cas présentait une image d'atélectasie avec refoulement médiastinal (obs. N°6)
- Un cas présentait une opacité pulmonaire avec refoulement médiastinal et pneumothorax controlatéral (obs. N° 8)

Tableau N°4 : résumant les principaux signes radiologiques observés chez nos 9 patients.

Observation	N°1	N°2	N°3	N°4	N°5	N°6	N°7	N°8	N°9	Total
Signes										
Hyperclarté	+	+	+	+	+	-	+	-	+	7
Refoulement	+	+	+	-	-	+	-	+	+	6
Opacité	+	-	+	-	-	-	-	+	-	3
Atélectasie	-	-	-	+	-	+	-	-	-	2
Pneumothorax	-	-	-	-	-	-	-	+	-	1

+ : symptôme présent

- : symptôme absent

L'hyperclarté est le symptôme le plus noté.

2. TDM

Tous nos patients ont bénéficié d'une tomodensitométrie thoracique qui a permis de confirmer le diagnostic d'ELG.

L'image la plus commune est celle d'une augmentation du volume du lobe pulmonaire atteint avec accentuation de sa transparence, réalisant un effet de masse sur le poumon controlatéral qui est le siège d'une atélectasie, et refoulant le médiastin du côté controlatéral.

➤ Les localisations :

Sur les images radiologiques, le poumon impliqué était celui de gauche.

Le lobe supérieur gauche était impliqué dans 8 cas. 1 seul malade présentait un lobe inférieur gauche touché.

3. Autres examens complémentaires :

Une échographie thoracique effectuée dans un seul cas est revenue sans particularité. De plus, une échographie cardiaque effectuée a montré une déviation du cœur à droite.

Les deux examens n'ont eu aucune valeur ajoutée pour le diagnostic d'ELG mais ont permis d'éliminer la présence d'une malformation cardiaque associée.

E. Traitement

Tous les cas présents dans notre série ont bénéficié d'un traitement chirurgical.

1. Choix de l'intervention

La lobectomie par thoracotomie a été le traitement de choix.

7 patients ont bénéficié d'une lobectomie totale.

Un patient a bénéficié d'une segmentectomie prenant le culmen et respectant le lingula qui paraissait sain. (Obs. N°2)

Un cas a bénéficié d'une bilobectomie.

Ainsi, on retrouve :

- 6 lobectomies supérieures gauches complètes soit 66,7% des cas.
- Une résection segmentaire au niveau du lobe supérieur gauche respectant le lingula soit un taux de 11,1%
- 1 lobectomie inférieure gauche soit 11,1%
- 1 bilobectomie intéressant les lobes supérieur et moyen gauches soit 11,1%.

Tous les patients ont bénéficié d'une pose de drain.

2. Voix d'abord chirurgicale :

La voie d'abord était le 4^{ème} espace intercostal chez 7 de nos patients. Pour les deux autres, il s'agissait du 5^{ème} espace intercostal.

3. L'âge au moment de l'intervention :

Les patients ont été opérés entre l'âge de 2 et 13 mois, avec une moyenne de 6 mois et demi.

Tableau N°5 : résumant le nombre de cas selon l'âge au moment de la chirurgie

Age à la chirurgie	2 mois	3 mois	4 mois	5 mois	8 mois	13 mois
Nbre de cas	2	1	1	3	1	1

F. L'évolution

1. Suites opératoires

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

- Clinique : surveillance de l'état hémodynamique et du drain
- Radiologique : plusieurs clichés de contrôle ont été réalisés.

La durée avant le retrait du drain variait d'un patient à l'autre, allant de 2 à 4 jours avec une moyenne de 3,5 jours.

Aucune complication ni séquelle n'a été notée.

Pour les 9 patients, l'évolution en postopératoire était satisfaisante permettant leur sortie.

La durée du séjour après chirurgie était de 2 à 8 jours avec une moyenne de 5 jours.

2. Au long cours

Les 9 patients ont bénéficié d'un contrôle clinique et radiologique (radiographie thoracique standard) à 1 et 6 mois.

Un seul patient a bénéficié d'un contrôle par TDM thoracique à 3 mois.

Un patient est resté sous traitement de fond pour prévenir les BAV. (Obs. N°2)

Deux patients sont toujours sous surveillance.

L'évolution à long terme était satisfaisante pour tous les autres patients.

G. Topographie

Le poumon gauche était impliqué chez tous nos patients.

Une nette prédominance du lobe supérieur gauche a été notée.

- 7 patients avaient un lobe supérieur gauche atteint avec un taux à 77,78%
- Un patient avait une atteinte bilobaire concernant le lobe supérieur et moyen gauche
- Le lobe inférieur gauche était atteint chez un seul patient.

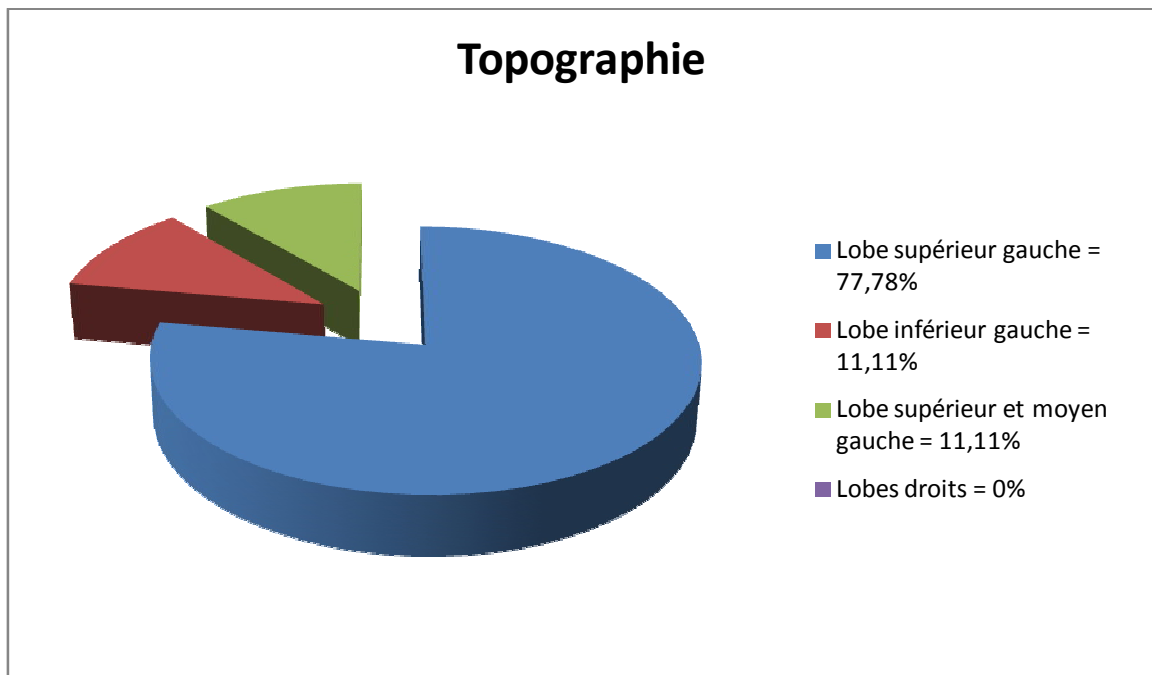


Figure 29 : Graphique par secteur montrant le pourcentage d'atteinte des différents lobes pulmonaires dans notre étude.

H. Résultats anatomopathologiques :

Pour tous les patients les résultats anatomopathologiques concordaient avec le diagnostic d'ELG.

La distension de la lumière alvéolaire a été le plus souvent notée.



Discussion



L'emphysème lobaire géant est une malformation pulmonaire rare caractérisée par la distension emphysémateuse, isolée, harmonieuse et uniforme d'un segment ou d'un lobe pulmonaire, sans destruction du parenchyme, associée à des troubles de ventilation et de perfusion. Elle touche préférentiellement le lobe supérieur gauche.

Le diagnostic est le plus souvent fait en période néonatale. Il peut alors se manifester par une détresse respiratoire et nécessiter un traitement chirurgical urgent [18].

I. Epidémiologie

1. Fréquence

L'E.L.G est une affection congénitale peu fréquente, rarement diagnostiquée en période anténatale, mais qui devient de plus en plus connue. Sa prévalence semble augmenter depuis le premier cas décrit, ayant bénéficié d'une lobectomie en 1945 [43]. Cette augmentation apparente serait due à la meilleure connaissance de cette maladie [28,44,45].

Elle représente environ 14% des malformations congénitales du poumon [10,34,46,47].

Sa prévalence imprécise est la conséquence d'une confusion dans la terminologie et la variabilité des critères diagnostiques [28,48].

Elle serait estimée à 1/20 000 à 1/30 000 naissances [40,49], mais semble sous-estimée du fait de sa similitude avec d'autres pathologies pulmonaires [10,46].

Dans la série de Bailey [34] et celle de Riedlinger [10], la prévalence de l'ELG est proche de celle de la séquestration pulmonaire et légèrement inférieure à la malformation adénomatoïde kystique.

Schwartz et al. [47] rapportent par contre une prévalence de moitié celle de la séquestration pulmonaire et deux fois celle de la malformation adénomatoïde kystique.

Dans une série plus récente, l'E.L.G était la malformation kystique la plus rencontrée suivie du kyste Bronchogénique puis de la MAK et de la SP [50].

2. Age

L'âge de révélation de l'E.L.G est habituellement précoce, dans les premiers mois de vie, parfois dès la naissance [22,51].

Le plus souvent, les patients présentent des symptômes dans les 6 premiers mois de vie [22,23,35]. 33% des cas manifesteraient des symptômes dans les premières heures de vie, 50% seraient diagnostiqués à l'âge d'un mois [52-55], et seulement 5% de cas au-delà de 6 mois [52,56-58].

Leape et al. décrivent des manifestations dès la naissance, sans intervalle libre, et rapportent que près d'un enfant sur deux présente des signes fonctionnels dans les deux premiers jours de vie. Cependant, une amélioration transitoire retarde alors le diagnostic et la prise en charge [28].

Dans une série récente portant sur 27 cas, l'âge moyen au moment du diagnostic était de 4 mois et demi [57].

Dans notre étude, l'âge moyen d'apparition des symptômes était de 2 mois et demi, la moyenne d'âge au moment du diagnostic était de 5 mois. 33,3% des patients ont eu leurs premiers symptômes à la période néonatale. 77% de nos patients ont été diagnostiqués avant l'âge de 6 mois, 33% après l'âge de 6 mois.

Cependant, l'ELG peut rester longtemps asymptomatique et passer inaperçu pendant des années. Il est exceptionnellement rencontré à l'âge adulte et alors volontiers chez l'adulte jeune [58,60].

3. Sexe :

La prédominance masculine est rapportée dans la grande majorité des séries avec un sexe ratio aux alentours de 3 [21,28,35,45,48,55,61-63].

Dans notre étude, le sexe ratio est de 3,5 ce qui concorde avec les données de la littérature.

Seule l'étude de Stigers et al. trouvent une prédominance féminine [64].

4. Race

L'ELG toucherait plus souvent la race blanche ce qui appuie l'hypothèse d'une possible mutation génétique à l'origine de cette anomalie, plus fréquente dans ce groupe que dans les autres ethnies [48].

Bien que la prédominance de la race blanche a été longtemps considérée [28,45,48], Liebner [65] et Callafe [32] ont rapporté plusieurs cas dans la race noire.

5. Topographie :

L'ELG est caractérisé par la distension progressive d'un lobe, parfois de deux lobes [66].

Tout lobe peut être impliqué [67].

Les lobes supérieurs sont le plus souvent impliqués. Le lobe supérieur gauche est le plus répandu dans la littérature, suivi par le lobe moyen droit [32,41,52,54,56,68-72]. Le ligament artériel gauche ainsi que le canal artériel

persistant qui relie l'artère pulmonaire gauche à l'aorte participent à la compression bronchique, et pourraient expliquer la fréquence de l'atteinte du lobe supérieur gauche [18].

Le plus souvent, l'augmentation du volume des segments des lobes supérieurs droit et gauche n'est pas seulement due à l'emphysème, mais aussi à l'hypertrophie [18].

L'atteinte des lobes inférieurs est moins commune [73]. L'atteinte du lobe inférieur gauche a été rapportée comme étant la plus rare [35].

La lésion peut être limitée à un ou plusieurs segments sans inclure tout le lobe. Pour cela, certains auteurs préfèrent la dénomination « d'emphysème segmentaire congénitale » au lieu « d'emphysème lobaire congénitale » [7,15,25,27,74].

Le plus souvent, la lésion est unilatérale, mais des cas de lésions bilatérales ont été rapportés [63,75].

L'atteinte bilatérale ou multilobaire a été retrouvée dans seulement 3 cas parmi les 106 dossiers provenant de la littérature anglaise et française, revus par Hendren et McKee depuis 1966 [70].

Dans une étude plus récente, 18,2% des patients avaient une atteinte multilobaire, mais aucun cas d'atteinte bilatérale. Cette atteinte multilobaire concernerait le plus souvent le poumon droit [68].

Dans notre étude, l'implication du lobe supérieur gauche était la plus fréquente avec un taux à 77,7%. L'atteinte bilobaire a été retrouvée chez un seul patient. Le lobe inférieur gauche était impliqué dans un seul cas.

Tableau N° 6 : pourcentage d'atteinte des lobes pulmonaires dans la littérature en comparaison avec les résultats de notre étude

Le lobe atteint :	Vaillant [54]	Callafe [32]	Cote [76]	Monin [63]	Donnelly [77]	Notre étude
LSG	45%	54%	50%	43%	43%	77,78%
LSD	25,8%	22,72%	20%	20%	20%	-
LMD	17,74%	9%	30%	32%	32-35%	-
LID	0%	2,27%	-	-	1% Ls inf	-
LIG	2%	2,27%	-	-		11,11
Bilatéral	-	-	-	20%		
Bilobaire						11,11

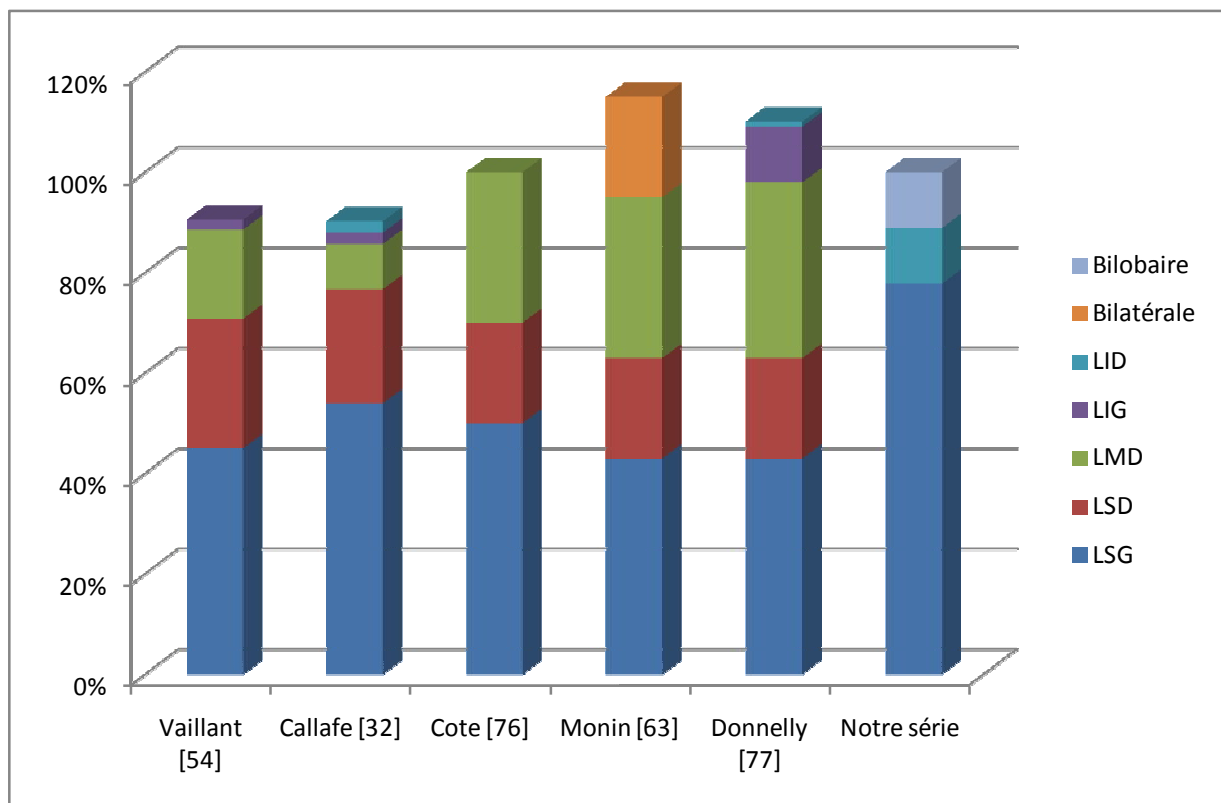


Figure N° 30 : Graphique par histogramme comparant les pourcentages d'atteinte des différents lobes pulmonaires retrouvés dans la littérature et notre étude.

II. Etude clinique

L'emphysème lobaire géant se caractérise par une distension pulmonaire qui comprime le poumon adjacent et refoule le médiastin du côté controlatéral [78].

Cette distension peut être à l'origine d'une détresse respiratoire aiguë, imposant une prise en charge urgente dans un service de réanimation néonatale [8].

La gravité des signes dépend du degré de surdistension du lobe atteint et des compressions qu'il entraîne, ainsi que son évolution, et son retentissement respiratoire et hémodynamique [6,22,52].

La bonne connaissance de ces symptômes permet une orientation diagnostique précise et une prise en charge précoce et adéquate [6].

A. Modes de révélation

Dans la littérature, on retrouve plusieurs modes de révélation.

Les manifestations sont variables et d'installation brutale ou progressive, parfois même tardives [49].

Elles peuvent comporter une détresse respiratoire, une cyanose, une tachypnée, ou une infection pulmonaire [59].

Les manifestations infectieuses sont importantes et constituent une complication fréquente. Elles réalisent le tableau de pneumopathies aiguës récidivantes particulières par le fait qu'elles touchent toujours le même territoire. Ces infections peuvent entraîner à la longue des remaniements importants [50].

On peut distinguer trois présentations cliniques : décompensée, sous-compensée, compensée [18] :

- Dans la présentation décompensée on trouve la détresse respiratoire aiguë, la dyspnée au repos, la pâleur, et dans les cas les plus critiques la cyanose, l'asphyxie et les convulsions.
- Dans la présentation sous-compensée, les patients peuvent présenter un essoufflement, une toux et une transpiration lors d'une activité physique modérée.
- Dans la présentation compensée, le patient peut rester longtemps asymptomatique.

B. signes fonctionnels

1. La dyspnée

La dyspnée est le symptôme le plus rapporté dans la littérature [73,79,80].

Il s'agit d'une gêne respiratoire à type de polypnée expiratoire, qui peut s'accroître lors de la toux ou de l'alimentation.

Elle est souvent accompagnée d'un tirage sus-sternal, intercostal, d'un balancement thoraco-abdominal, d'un battement des ailes du nez, ou d'un geignement expiratoire.

Ces symptômes sont similaires à ceux retrouvés dans la bronchopneumopathie, les cardiopathies congénitales cyanogènes et les malformations pulmonaires sévères [41,81,82].

Tous nos malades présentaient une dyspnée d'intensité variable.

2. La détresse respiratoire

La détresse respiratoire néonatale secondaire à la compression du parenchyme sain par la malformation est fréquente dans l'ELG et conduit à une intervention en urgence [83].

La majorité des patients présentent une détresse respiratoire d'autant plus sévère que le début est plus précoce [44,52,84].

Dans notre étude, un seul patient présentait une détresse respiratoire.

3. La cyanose

La cyanose est intermittente, d'intensité variable, s'accroissant lors de l'alimentation, de la toux et des cris.

Elle accompagne le plus souvent les accès de dyspnée [85].

La cyanose était présente chez 3 de nos malades.

4. La toux

La toux est le plus souvent sèche et quinteuse, entraînant parfois des vomissements pouvant influencer la croissance de l'enfant.

Elle déclenche et aggrave la dyspnée [86].

La toux était présente dans 6 observations.

5. Le wheezing

Le wheezing est un son aigu audible sans auscultation, qui traduit un rétrécissement ou obstacle sur les voies respiratoires.

Ce symptôme était présent dans un seul cas.

C. signes généraux

Le plus souvent aucun signe général n'accompagne les manifestations.

Cependant la fièvre, la cassure de la courbe de poids, la pâleur, l'asthénie ou un retard psychomoteur sont possibles.

La cassure de la courbe de poids est peu appréciée, pourtant elle peut être un signe précoce révélant la maladie [86]. Elle serait principalement due aux vomissements provoqués par la toux.

Certaines formes peuvent se surinfecter et s'accompagner alors de fièvre. D'autres, beaucoup plus rares, peuvent se canceriser [6].

La fièvre a été rapportée dans un seul cas.

La courbe de poids n'a pas été prise en compte dans nos dossiers.

D. signes physiques [54]

1. L'inspection :

Le tirage est souvent noté. Il peut s'agir d'un tirage sus-sternal, intercostal, ou sous-costal. On peut également noter un balancement thoraco-abdominal, ou un battement des ailes du nez. Le score de Silverman est alors utile pour évaluer la détresse respiratoire.

Bien que rare, une déformation unilatérale du thorax est possible.

La cyanose est parfois rapportée.

Les signes de lutte étaient présents chez 8 de nos patients.

2. La palpation :

On note une augmentation des vibrations vocales du côté atteint.

Un foie qui déborde le rebord costal, une rate palpable, peuvent être retrouvés, et seraient dus à l'effet de masse qu'exerce le poumon emphysémateux sur les structures adjacentes.

3. La percussion

On trouve un tympanisme qui traduit l'air piégé dans le lobe pulmonaire.

Le déplacement de la matité hépatique vers le bas est possible.

4. L'auscultation :

Les murmures vésiculaires sont diminués ou absents du côté atteint.

Un déplacement des bruits du cœur du côté controlatéral à la lésion est possible, surtout pour les atteintes gauches.

Des râles sibilants ou ronflants peuvent être perçus, surtout en cas de surinfection.

Les bruits de cœurs étaient déviés à droite chez 3 de nos patients.

Des râles étaient présents dans 5 cas.

III.Examens complémentaires

Bien que l'ELG soit une malformation rare, son diagnostic devient de plus en plus simple grâce aux progrès scientifiques réalisés durant ce siècle.

Un examen clinique bien conduit et une radiographie thoracique suffisent pour poser le diagnostic. La TDM thoracique confirme le diagnostic, mais elle est surtout utile pour préciser la localisation de la lésion, particulièrement en préopératoire.

Dans certains cas, d'autres examens peuvent se révéler nécessaires pour établir le diagnostic, préciser les modalités thérapeutiques et éliminer d'autres pathologies associées [87].

A. Radiographie standard [47,64,87-90] :

La radiographie thoracique joue un rôle important dans le diagnostic de l'ELG.

Sa réalisation est simple, accessible. Elle peut suffire pour poser le diagnostic [85].

Des clichés de face, de profil, en oblique, en inspiration et en expiration doivent être effectués.

La radiographie du thorax montre une distension lobaire sous forme d'hyperclarté diffuse homogène qui peut exercer un effet de masse sur les structures adjacentes.

En période néonatale, la radiographie initiale peut montrer une zone de condensation pulmonaire en cas de rétention de fluide pulmonaire fœtale. Il s'en suit l'apparition et l'augmentation progressive de volume d'une zone

radiotransparente responsable d'un effet de masse sur les structures adjacentes [72,77,91].

Les signes de compression sont variables selon la distension gazeuse. Il peut s'agir d'une hernie, d'une déviation médiastinale, ou d'un refoulement du poumon controlatéral qui peut être le siège d'une atélectasie lobaire. Cette hyperclarté peut abaisser le diaphragme dont les coupes s'aplatissent. Le cœur est refoulé du côté opposé ce qui est à l'origine de la déviation des bruits du cœur [47,64,87-89].

Les vaisseaux sont bien visibles au sein du lobe atteint, bien que sa suppléance soit généralement pauvre. Le liseré dense qui représente la plèvre est absent. Ceci permet de différencier l'ELG du pneumothorax [89,90].

Il n'y a pas de cavité ou de bulle évoquant un pneumatocèle ou un emphysème bulleux, pas de niveau liquide ni d'image de corps étrangers.

Cependant, d'autres anomalies pulmonaires peuvent simuler l'ELG. La TDM thoracique est alors nécessaire si la radiographie n'est pas claire [47]. (Fig 31)

La radiographie thoracique a été réalisée chez tous nos patients, et a permis d'orienter le diagnostic.

B. TDM thoracique

La radiographie thoracique est primordiale dans le diagnostic de l'ELG. Toutefois, l'imagerie en coupe est le plus souvent nécessaire pour la confirmation, la caractérisation et l'éventuel bilan préopératoire de ces lésions [91].

En tomodensitométrie, la sédation des patients pédiatriques est le plus souvent évitée grâce à la rapidité d'acquisition et grâce à une mise en confiance, préparation et contention optimales du patient. Elle peut être nécessaire entre six mois et trois ans d'âge, l'hydrate de chloral et le pentobarbital étant les produits plus fréquemment utilisés par le radiologue [92,93].

En cas de suspicion de malformation pulmonaire congénitale, l'injection de produit de contraste est effectuée en tomodensitométrie, dans un souci de radioprotection, afin d'éviter la répétition des acquisitions, elle permet l'étude des structures médiastinales et ainsi de distinguer et caractériser les formes avec une composante vasculaire [94]. Ce qui permet de différencier l'ELG de la séquestration pulmonaire dans certains cas.

L'acquisition est effectuée en respiration libre chez les enfants de moins de six ans. Une apnée peut être obtenue au-delà de l'âge de six ans après entraînement [91,95].

La tomodensitométrie 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 [91]. (Fig. 31.b) Le lobe atteint paraît hyperclair et hypovascularisé [87].

Les signes associés sont une atélectasie de compression des segments ou lobes pulmonaires adjacents, une déviation du médiastin en controlatéral, (Fig. 31b) 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 [96].

La TDM permet également de déterminer le niveau de l'obstruction, intraluminaire ou extrinsèque [97].

Par ailleurs, l'imagerie dynamique par un scanner spiralé permet de différencier un emphysème lobaire géant d'un emphysème compensateur. Dans l'emphysème compensateur, une hypo-atténuation avec variation cyclique est observée, de même que dans le poumon normal. Dans l'E.G, l'hypo-atténuation ne subit pas de variations avec le cycle respiratoire [98].

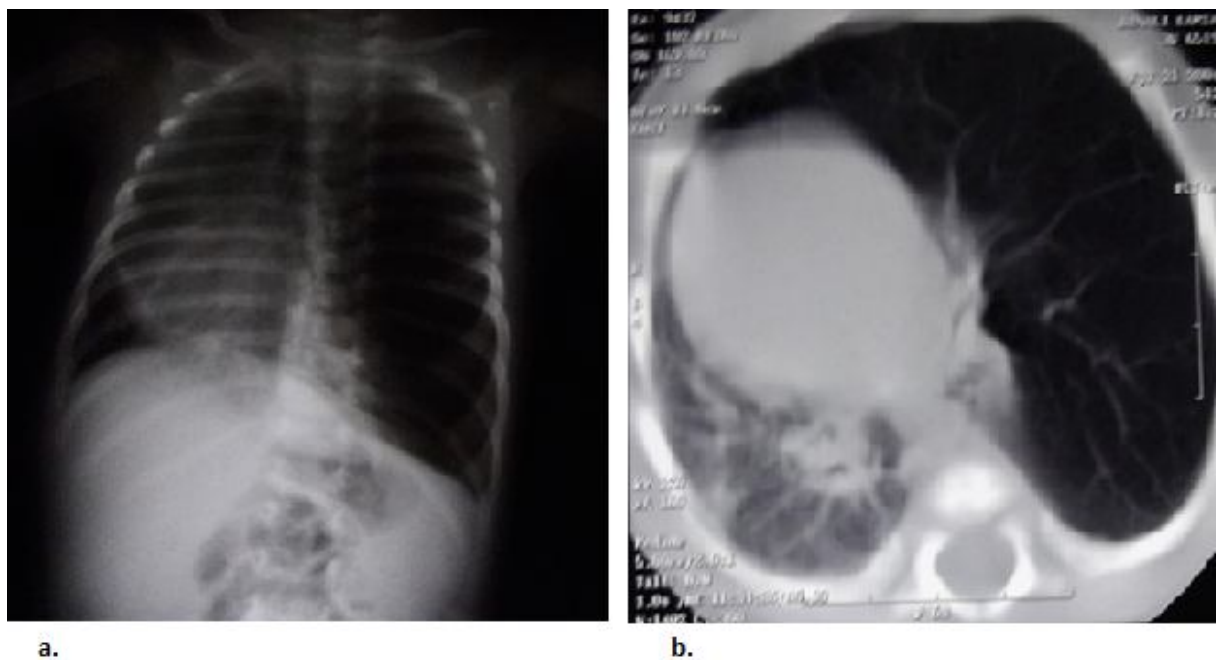


Figure 31 : Emphysème lobaire congénital. a : Radiographie standard de face. Hypertransparence du poumon gauche. Caractère compressif de l'anomalie, responsable d'un refoulement du médiastin en controlatéral, d'une compression des lobes adjacents et d'un élargissement des espaces intercostaux. b : TDM. Coupe axiale. Hypodensité et hyper-insufflation du lobe gauche responsable d'une déviation médiastinale et d'une atelectasie du poumon droit. (Obs. N° 4)

Tous nos patients ont bénéficié d'une TDM thoracique qui a confirmé le diagnostic d'ELG et a pu préciser sa localisation.

C. La bronchoscopie

Longtemps écartée du bilan de l'ELG car jugée trop dangereuse, la bronchoscopie reprend de plus en plus de place dans le bilan de l'ELG [98].

La bronchoscopie ne fait pas partie du bilan initial de l'ELG. Si le tableau clinique est fortement en faveur de l'ELG, l'étape suivante est l'obtention d'une imagerie appropriée [35]. Ceci dit, compte tenu de la diversité et la non spécificité des manifestations de l'ELG, la bronchoscopie est parfois nécessaire, surtout pour éliminer une autre pathologie.

Il n'y a pas de critères endoscopiques spécifiques pour diagnostiquer l'ELG en peropératoire. Toutefois, la présence d'un rétrécissement diffus unilatérale des bronches lobaires est évocatrice. La distension du lobe atteint exerce un effet de masse sur la bronche et l'étire ce qui cause le rétrécissement de la lumière [35]. (Fig. 32)

Ce phénomène peut être positionnel. Lorsque le patient est en décubitus latéral du côté atteint, le lobe atteint s'affaisse et exerce moins de tension sur la bronche. Ce mécanisme potentialise le phénomène de piégeage d'air [35].

Cependant, la bronchoscopie ne peut être effectuée dans tous les cas. Si la fonction pulmonaire de l'enfant est gravement altérée et que la clinique et l'imagerie suggère un ELG, compléter par une bronchoscopie pourrait aggraver son état [34]. Ceci, est peut être en rapport avec l'augmentation du piégeage d'air au cours de la procédure.

Dans l'étude de Vaillant [54], la bronchoscopie a été pratiquée sur 38 patients parmi 107. Elle n'a décelé d'anomalies significatives que chez 22 patients.

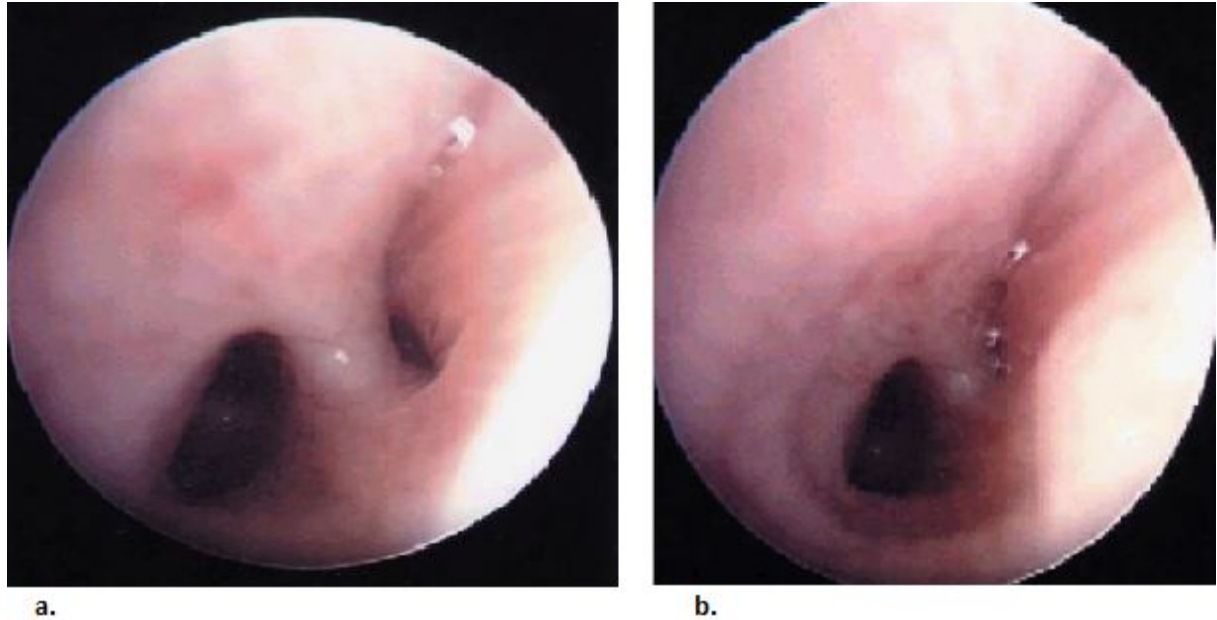


Figure 32 : examen endoscopique de la bronche principale gauche. a : montrant la sténose de la partie inférieure de la bronche gauche à l'inspiration. b : montrant l'obstruction complète de la partie inférieure de la bronche gauche à l'expiration [35].

Son utilisation, limitée à la visualisation de la cause de l'emphysème, s'est de plus en plus étendue. Son rôle dans le geste thérapeutique est de plus en plus reconnu [98].

La bronchoscopie devient interventionnelle quand son but n'est plus exclusivement diagnostique. La miniaturisation du matériel d'endoscopie a permis d'intervenir en pédiatrie quels que soient l'âge et les conditions. Ces indications sont multiples chez l'enfant : extraction de corps étranger, broncho-aspiration, intubation difficile, intubation sélective et contrôle des voies

aériennes en cours de chirurgie du thorax ou chez l'enfant intubé en réanimation [99].

Dans l'ELG, la bronchoscopie peut avoir donc plusieurs indications [99] :

- L'élimination d'autres étiologies pouvant avoir les mêmes manifestations que l'ELG. La laryngoscopie directe et la bronchoscopie sont effectuées pour éliminer les autres causes possibles de détresse respiratoire [35].

- Intubation assistée par endoscopie : Le fibroscope ou l'optique télescopique du bronchoscope rigide peuvent être utilisés pour guider une sonde trachéale en cas d'intubation difficile ou une intubation sous anesthésie générale pour intervention chirurgicale planifiée.

- Intubation sélective pour ventilation unipulmonaire et vérification des voies respiratoires en cours de chirurgie thoracique : L'endoscopie, réalisée à travers la sonde d'intubation, peut aider le chirurgien thoracique dans son geste, par exemple pour évaluer le degré de torsion de l'axe trachéal en cas de pneumonectomie, pour broncho-aspirer en cas de geste hémorragique, pour repérer une anomalie segmentaire distale... Elle permet la ventilation sélective d'un seul poumon en obstruant la bronche souche controlatérale à l'aide d'un « bloqueur » bronchique (cathéter à ballonnet), requise en cas de chirurgie par thoracoscopie : lobectomie, ou exérèse d'une malformation pulmonaire (le cas de l'ELG) [99]

- La bronchoscopie permet également de détecter précocement les anomalies intraluminales et les traiter. Dans une étude en 1994, elle a mis en évidence un rare cas d'ELG associé à un septum bronchique ce qui a facilité la prise en charge chirurgicale [100].

D. La scintigraphie ventilation-perfusion

Si l'intérêt du scanner est morphologique, celui de la scintigraphie est physiologique.

Elle renseigne sur la fonction du lobe pathologique, qui, si elle est peu altérée, peut orienter vers un traitement conservateur [101].

Son utilisation est également intéressante en postopératoire, particulièrement dans les cas de résection limitée (segmentectomie) ou elle permet d'évaluer l'autonomie respiratoire du poumon restant [101].

La scintigraphie pulmonaire de perfusion montre une hypofixation traduisant l'hypovascularisation du lobe emphysémateux. La scintigraphie de ventilation montre une perfusion pauvre (secondaire à la compression des vaisseaux) et une ventilation lente du lobe atteint qui prend l'aspect d'une lacune à l'inspiration et d'un foyer radioactif isolé à l'expiration. La perfusion est par contre augmentée dans le lobe sain (secondaire à l'effet shunt). Ceci permet de déterminer si le niveau de l'obstruction est intraluminal ou extrinsèque [22,49,97].

E. Autres

D'autres examens complémentaires peuvent être pratiqués, soit en préopératoire ou pour éliminer d'autres étiologies de détresse respiratoire.

a. La radioscopie [64,89] :

Elle n'est pas indispensable au diagnostic, mais permet de mettre en évidence la mobilité diaphragmatique très réduite du côté emphysémateux, ainsi que celle de l'hémithorax.

b. Les tomographies [64,89] :

Peuvent être utiles quand elles sont possibles, elles permettent de mieux voir la trame pulmonaire conservée dans l'hyperclarté. L'existence d'une opacité correspondant au lobe tassé est possible.

Elles peuvent préciser la morphologie et la situation bronchique, montrant parfois le rétrécissement d'une bronche lobaire.

c. Le transit oeso-gastro-duodéal

Il permet d'éliminer un kyste bronchogénique volumineux ou une artère pulmonaire aberrante. Il peut également être utile pour mettre en évidence une hernie diaphragmatique [102].

d. La bronchographie lipiodolée [103-104] :

Sa réalisation est difficile et comporte un risque considérable, nécessitant un maximum de précautions. Elle est le plus souvent remplacée par le scanner thoracique.

Elle peut montrer :

- Une mauvaise injection ou même une absence totale d'injection des bronches du lobe emphysémateux, tandis que le produit de contraste pénètre dans les autres tissus même atelectasiés

- Un aspect grêle ou atrophique de la bronche lobaire qui peut être coudée ou sténosée
- Une augmentation du territoire correspondant à une bronche lobaire avec réduction et compression des territoires sus et sous-jacents.

e. L'angiographie [105,106] :

L'angiographie pulmonaire a des données parallèles à celle de la bronchographie, avec des risques moindre d'asphyxie et une réalisation plus facile.

L'angiographie soit par injection directe au niveau de l'artère pulmonaire ou par méthode numérique, montre un remplissage artériel lent et pauvre [102].

Elle démontre l'existence d'une raréfaction de l'irrigation du territoire emphysémateux avec conservation des vaisseaux à l'opposé de ce qui s'observe dans les kystes dont le territoire lésionnel ne présente aucune irrigation visible [105].

Elle peut parfois mettre en évidence une malformation cardio-vasculaire associée pouvant être responsable d'un emphysème par compression [106].

Cependant, mis à part l'intérêt de l'angiographie pour le diagnostic des cardiopathies congénitales, anomalies vasculaires et certaines affections médiastinales ou pulmonaires, cet examen qui nécessite un abord veineux n'est pas nécessaire au diagnostic de l'ELG

f. La résonnance magnétique [102] :

Elle est moins efficace que la tomographie, mais peut être utile quand le diagnostic est difficile. Elle est considérée comme complément aux investigations et ne fait pas partie du bilan initial de l'E.L.G.

L'IRM et l'angio-IRM permettent de montrer toute lésion vasculaire, qui pourrait causer une compression extrinsèque [35]. Ils permettent donc d'éliminer une anomalie de l'artère pulmonaire.

g. Explorations cardiaques [102]

Le cathétérisme cardiaque, l'électrocardiogramme, l'échocardiographie ont une valeur importante dans la recherche d'anomalies cardio-vasculaires.

La recherche de malformations cardiaques associées devrait être systématique.

h. Les examens biologiques

Ph sanguin, les gaz du sang, la vérification des constantes hémodynamiques sont habituellement demandés lors du bilan de l'E.L.G. ils permettent d'évaluer le retentissement de l'E.L.G. Ils sont surtout demandés en préopératoire.

i. Les EFR [90] :

Elles sont impossibles à effectuer, en dehors du cas du grand enfant.

Les fonctions pulmonaires peuvent être normales chez les patients asymptomatiques ou ayant des manifestations minimes. Cependant, un syndrome obstructif peut être un critère en faveur d'une manifestation modérée à sévère.

IV. Formes cliniques

La présentation clinique varie largement et peut aller d'une forme asymptomatique de découverte fortuite lors d'une radiographie, à une forme symptomatique avec détresse respiratoire aiguë pouvant être mortelle et nécessitant une prise en charge urgente [35].

Nous distinguerons également les formes associées, les formes compliquées qui rendent la prise en charge plus délicate ; les formes d'apparition tardive à l'âge adulte et les formes spontanément résolutive.

a. Symptomatiques

Les manifestations cliniques sont très variables. Le plus souvent les patients présentent, lors des premières semaines de leur vie, une détresse respiratoire modérée caractérisée par une détérioration progressive de la fonction pulmonaire au fur et à mesure que le lobe emphysémateux comprime le parenchyme pulmonaire sain. Parfois les symptômes sont modérés à minimes, et peuvent être accompagnés par une toux, une tachypnée ou une infection pulmonaire [35,47,49].

Leape [28] considère 3 formes symptomatiques selon l'intensité des manifestations :

- Une forme suraiguë, très rare, à expression cardio-respiratoire
- Une forme sévère de détresse respiratoire aiguë dont le diagnostic est fait dans les premiers jours et qui représente la moitié des cas.
- Une forme atténuée mais d'aggravation progressive dont le diagnostic est porté entre le premier et quatrième mois. Dans cette forme là, on note des accès de cyanose et de dyspnée lors de l'alimentation et des cris. Elle représente l'autre moitié des cas.

b. Formes bilatérales et multifocales [107,108] :

Les formes bilatérales sont exceptionnelles, elles représenteraient 3 % des ELG [108].

Bien qu'un taux maximal de 20% de cas ait été rapporté [52,56], Hendren et McKee [70] n'ont trouvé que 3 formes bilatérales parmi les 106 cas revus lors de l'étude de la littérature anglaise et française.

Dans la série de Mani et al. [68], l'atteinte multilobaire a été retrouvée dans 18,2% des cas, sans aucune atteinte bilatérale. L'implication de tout le poumon a été retrouvée dans 3 cas parmi les 37 cas étudiés. L'atteinte multilobaire avait une prédilection pour le poumon droit [68].

Ces formes peuvent être traitées en un seul temps ou en deux chirurgies successives [108].

Un seul de nos patients avait une atteinte bilobaire. Aucune atteinte multilobaire n'a été notée.

c. Formes associées

L'ELG peut être associé à différentes anomalies. On en cite:

- L'association à des cardiopathies congénitales ou anomalies vasculaires n'est pas inhabituelle, et doit rester à l'esprit. En effet, elle est retrouvée dans 12% à 20% des cas [5,13,22,52,70,71].

Murray et al. trouvent 14% de cas avec une anomalie cardio-vasculaire [73].

Les anomalies bronchiques surviennent probablement de la 4^{ème} à la 6^{ème} semaine du développement embryonnaire. Pendant cette phase, le système cardio-vasculaire subit également de très important remaniement, ce qui pourrait expliquer l'association de l'ELG à des malformations cardiovasculaires [5,109].

Il peut s'agir d'un canal artériel persistant, une communication inter-ventriculaire, une communication inter-auriculaire, ou une tétralogie de Fallot [110].

Pour ce, tous les patients devraient bénéficier d'une évaluation cardiaque en préopératoire au minimum par échocardiographie ou scanner [71].

- Association à un kyste bronchogénique : il s'agit de bourgeons supplémentaires développés à partir du tube digestif antérieur, qui se séparent de l'arbre trachéobronchique, se dilatent pour former une structure kystique [111].

- Association à une atrésie bronchique [111].

- Obstructions bronchiques congénitales ou acquises, dues à des anomalies intrinsèques telles qu'une fibrose ou une aspiration de méconium ou à une compression extrinsèque.

- Association à un septum bronchique [100].

- Association à une hernie diaphragmatique

- Bien que rares, les malformations rénales, gastro-intestinales, squeletto-musculaires et cutanées peuvent également être associées [40].

d. Formes compliquées

- Une symptomatologie cardio-respiratoire oriente vers une forme sévère.

- L'apparition de symptômes très tôt après la naissance, notamment une détresse respiratoire néonatale aigüe, est un signe de gravité et nécessite une prise en charge urgente.

- La surinfection : l'enfant est sujet à des infections récidivantes qui peuvent assombrir le tableau clinique et nécessiter une surveillance rapprochée. Elles réalisent le tableau de pneumopathies aigües récidivantes particulières par

le fait qu'elles touchent toujours le même territoire. Ces infections peuvent entraîner à la longue des remaniements importants [6,112].

- Les formes compressives exercent un effet de masse sur les structures adjacentes (poumon sain adjacent, médiastin, cœur, artère pulmonaire) ce qui retentit sur la fonction pulmonaire et cardiaque [83].

- La découverte, exceptionnelle, d'une anasarque foëto-placentaire en prénatale assombrit le pronostic. Elle signe la compression du cœur et/ou de la veine cave aboutissant à une défaillance cardiaque[113].

- Bien que les malformations pulmonaires peuvent se Cancériser, aucun cas de Cancérisation d'ELG n'a été rapporté [6].

e. Formes asymptomatiques et formes tardives

Rarement, l'ELG est asymptomatique et peut rester longtemps inaperçu voir jamais révélé [58,66,90,114].

Il est exceptionnellement rencontré à l'âge adulte et alors volontiers chez l'adulte jeune [58].

Grâce à l'utilisation accrue de l'imagerie, l'E.L.G est de plus en plus souvent retrouvés chez des patients asymptomatiques [52,114].

Les observations rapportant des cas tardifs et asymptomatiques se multiplient depuis 1995 [23,58,66,90,114-117].

Ces formes peuvent être longtemps bien tolérées et se révéler à l'occasion de situations particulières ou lors d'efforts importants (sport), parfois de façon fortuite [58].

Critchley et al. rapportent le cas d'une jeune femme de 18 ans, enceinte, chez qui un E.L.G prenant le lobe supérieur gauche a été révélé suite à des

douleurs thoraciques. La patiente a bénéficié d'une thoracotomie avec résection pulmonaire à 26 semaines d'aménorrhée [58].

Mei-Zahav et al, dans une étude récente, encouragent l'abstention thérapeutique chez les patients asymptomatiques ou ayant une symptomatologie minimale. 9 de leurs patients étaient asymptomatiques. L'un des patients a été diagnostiqué accidentellement à l'âge de 17 ans ne manifestant aucune symptomatologie. Un seul a nécessité un traitement d'urgence après 3 mois et les 8 autres sont restés asymptomatiques jusqu'à l'âge de 18 ans sans subir de chirurgie [23].

Dans la série de Mani et al. [68], 4 parmi 37 cas ont été diagnostiqués durant l'enfance, incluant un patient à l'âge de 20 ans.

Suite à une découverte prénatale, la lésion peut rester longtemps asymptomatique avant de se révéler dans un délai de plusieurs semaines rendant souhaitable l'exploration post-natale systématique des ELG, même quand ils sont de petit volume [7,8,116]. Parfois même la lésion peut disparaître spontanément.

Tous nos patients étaient symptomatiques et ont été diagnostiqués lors de leur première année de vie. Aucun cas tardif n'a été noté durant cette période.

f. Cas familiaux

Vaillant rapporte, dans sa série de 107 cas, 4 cas familiaux [54].

Un cas de frères jumeaux a été rapporté par Thompson [101]

Wall et al. rapportent un cas d'E.L.G touchant le lobe moyen droit, aussi bien chez la mère que chez sa fille [118].

Dans une étude plus récente, un cas d'ELG chez le père et le fils, touchant le lobe supérieur droit chez les deux patients a été rapporté [19].

Ceci appuie la théorie que l'hérédité pourrait jouer un rôle dans l'apparition de l'E.L.G, mais n'exclue pas pour autant l'existence de cas sporadiques [19].

Pourtant, à ce jour, aucun facteur héréditaire n'a été retrouvé, malgré tous les cas familiaux rapportés [19].

V. Diagnostic différentiel :

Lorsqu'un nouveau-né présente une détresse respiratoire, une radiographie thoracique est demandée de façon systématique.

Dans l'E.L.G, l'imagerie montre une hyperclarté et un lobe distendu. De ce fait, le diagnostic différentiel comprend les étiologies qui pourraient avoir les mêmes manifestations cliniques et/ou radiologiques [35].

La dyspnée, le wheezing, le geignement respiratoire, la tachypnée, et la cyanose sont autant de signes qui peuvent être dus à un bon nombre d'étiologies. Ces symptômes non spécifiques peuvent être observés aussi bien dans d'ELG que dans le cas d'une bronchopneumopathie, d'une cardiopathie congénitale cyanogène, ou d'autres anomalies pulmonaires [41,81].

Le diagnostic différentiel de l'E.L.G comprend donc différentes entités. On en citera les plus fréquentes et celles dont le traitement urgent est primordial :

1. Les urgences à éliminer :

- La hernie diaphragmatique [89,111]: se manifeste par une détresse respiratoire précoce, accompagnée de signes digestifs, un abdomen plat contrastant avec un hémithorax distendu. La radiographie trouve une hyperclarté pulmonaire avec une déviation du médiastin vers la droite, ainsi que des images de segmentation dues aux anses intestinales intrathoraciques. Une simple sonde gastrique ou un transit œso-gastro-duodéal peut en faire le diagnostic.

- Le corps étranger : bien qu'il n'est pas évoqué en période néonatale, cette entité doit toujours être à l'esprit car nécessite une prise en charge urgente. Elle fait partie des premiers diagnostics à évoquer chez le nourrisson et le jeune enfant avec dyspnée. La symptomatologie est faite d'un syndrome d'inhalation

qui peut évoluer vers la suffocation dans les minutes qui suivent ou disparaître pour se faire remarquer quelques jours plus tard par une toux rebelle, ou une infection récidivante. Les examens radiologiques et endoscopiques permettent de confirmer ce diagnostic. La bronchoscopie interventionnelle est alors un traitement de choix.

- Le pneumothorax [52,85,111]: L'ELG peut être confondu avec un pneumothorax. La clinique est identique, mais souvent d'installation brutale. On retrouve dans les antécédents, une notion d'infection, de mesures de réanimation agressives, ou une maladie des membranes hyalines. La radiographie permet de faire la différence. Dans l'E.L.G, les vaisseaux pulmonaires se prolongent jusqu'à la périphérie du lobe distendu, et il n'y a pas de décollement de la plèvre contrairement au pneumothorax. Les images de profil et en oblique sont bénéfiques dans ce cas.

2. Les malformations :

- Les malformations pulmonaires kystiques [50] (MPK) constituent un groupe d'affections rares qui ont une grande similitude clinique et radiologique avec des bases embryologiques qui se rapprochent [1]. Le kyste bronchogénique, la séquestration pulmonaire, la malformation adénomatoïde kystique et l'ELG sont parfois difficiles à différencier. La radiographie et le scanner thoracique permettent le plus souvent de faire cette différence [119].

Un cas rapporté décrivait un nouveau-né chez qui l'association entre une séquestration pulmonaire et un kyste bronchogénique avaient été confondu avec l'E.L.G [120].

- Les kystes bronchogéniques :

Les kystes bronchogéniques [89,121] sont le plus souvent intertrachéo-bronchiques, mais siègent parfois en région latéro-trachéale ou dans le médiastin

inférieur voir dans la paroi œsophagienne (kyste para-oesophagien, duplication). Ils se caractérisent par une ou quelques cavités localisées à un lobe pulmonaire communicant ou non avec l'arbre trachéo-bronchique. Le transit œso-gastro-duodénal met en évidence l'empreinte du kyste sur l'œsophage.

- La séquestration [121] :

Une séquestration correspond à une masse de tissu pulmonaire exclue de l'arbre bronchique (ou communiquant de façon anormale) et dont la vascularisation se fait directement par une artère systémique. Elle est le plus souvent de topographie postéro-basale

- La malformation adénomatoïde kystique [121] :

Son diagnostic est suspecté devant l'existence de cavités, de kystes de grande taille en général localisés à un seul lobe. L'examen anatomopathologique révèle des structures bronchiolaires anormales associées à une absence d'alvéoles matures.

La radiographie pulmonaire et le scanner thoracique réalisés en période postnatale permettent assez souvent de distinguer ELG et MAKP [119]

• Les atrésies et la sténose trachéo-bronchique [121] : peuvent aussi bien faire partie du diagnostic différentiel de l'ELG qu'être la cause de l'ELG.

- Les atrésies bronchiques sont rares, correspondant à une oblitération focale d'une bronche segmentaire, le plus souvent dans les segments apico-dorsaux, le plus souvent à gauche. Le parenchyme adjacent est souvent emphysémateux.

- La sténose bronchique est soit due à une anomalie du cartilage, ou à une compression vasculaire. La bronchoscopie et l'angiographie aident au diagnostic [64].

- La polykystose pulmonaire : sa révélation est tardive, le plus souvent au cours de la première année de vie. Elle est caractérisée par sa prédilection pour les lobes inférieurs. Elle prend l'aspect d'une distension claire multicavitaire de l'hémithorax [89].

3. Autres :

- L'emphysème compensateur d'une atelectasie de voisinage

- L'emphysème inflammatoire : la symptomatologie générale est le plus souvent riche. on retrouve dans les antécédents, la notion d'une infection bronchopulmonaire le plus souvent récidivante ou mal traitée. Grâce à un traitement adéquat, son évolution est généralement satisfaisante [52].

- Toute masse compressive peut être à l'origine d'un emphysème, qui disparaît avec la disparition de sa cause : Les lymphadénopathies, lors d'une tuberculose ganglionnaire endobronchique, ou un thymus élargi peuvent engendrer un emphysème réversible [35].

- Le pneumatocele : il peut s'agir de bulles hyperclaires uniques ou multiples déshabitées et parfois le siège d'un niveau liquide caractéristique. Il est le plus souvent la conséquence d'une pneumopathie aigue bactérienne ou virale.

VI. Traitement :

Depuis la première chirurgie réussie par Gross et Lewis en 1943 [43], la lobectomie n'a cessé d'être le traitement de choix de l'ELG. [7,15,17,27,28,40,49,74,75,122].

Pourtant, les études n'arrêtent pas de se multiplier, prônant les bénéfices d'une résection limitée [122-124], voir même une abstention thérapeutique chez les sujets asymptomatiques [22,23,49].

On discutera donc :

A. Prise en charge préopératoire

Bien que le traitement soit principalement chirurgical, une mise en condition préopératoire est indispensable [79] :

- Le patient doit être placé en position demi-assise et en D.L.
- avec une oxygénothérapie au besoin.
- Une mise en place sonde naso-gastrique peut être mise en place pour éviter la distension gastrique qui peut survenir suite à la ventilation [125].
- Une antibiothérapie peut être démarrée avant la chirurgie en cas d'infection ou de risque important de surinfection.

B. Bilan préopératoire [125].

Des examens biologiques faits d'une numération formule sanguine, un ionogramme complet, un bilan de crase, et une gazométrie, sont de routine.

Le bilan préopératoire doit également comprendre la recherche d'autres anomalies, notamment les cardiopathies congénitales qui pourraient compliquer

la prise en charge. Un électrocardiogramme et une échocardiographie devraient être systématiques.

Tous nos patients ont bénéficié d'un bilan biologique. Une échographie cardiaque a été effectuée chez deux patients seulement.

C. Anesthésie

L'anesthésie des patients porteurs de l'ELG rencontre de nombreuses difficultés. :

- La ventilation en peropératoire des patients est très délicate nécessitant une bonne connaissance de la physiopathologie, vu la fragilité pulmonaire et le risque de barotraumatismes majeures.
- Les troubles de ventilation-perfusion sont difficiles à gérer [97].
- La position latérale durant la chirurgie n'est pas idéale pour la ventilation [97].
- L'enfant pleure et se débat ce qui peut augmenter le volume d'air piégé [126].
- Le matériel adapté à la petite taille du nourrisson et de l'enfant n'est pas très répandu dans le commerce [127].
- L'anesthésie lors d'une thoracoscopie peut se révéler particulièrement difficile en raison de la nécessité d'une ventilation unipulmonaire. Il est donc nécessaire de bien visualiser le poumon sain [127].

De ce fait, la capacité du nourrisson à tolérer la ventilation sélective unipulmonaire est considérablement affectée, avec des risques à la fois respiratoires et cardiovasculaires [97,126].

L'induction par inhalation est préférable car la ventilation spontanée doit être maintenue jusqu'à ce que le thorax soit ouvert ou après l'obtention de la ventilation sélective unilatérale du poumon controlatérale, tout en évitant l'oxyde nitreux [76].

Lors de cette phase, la ventilation à pression positive peut conduire à une distension excessive du lobe emphysémateux, aggravant la déviation médiastinale. Ainsi, la pression intra-thoracique s'élève provoquant une diminution du débit cardiaque voir un collapsus hémodynamique. Ce risque ne doit jamais être sous-estimé, et le chirurgien doit donc être prêt à une thoracotomie immédiate lors de l'induction [97].

Les techniques de ventilation optimale ont été discutées par de nombreux auteurs tels Al-Salem et al. [62], et plus récemment Tempe et al. [121]. Ils préconisent :

- D'éviter la ventilation intermittente à pression positive jusqu'à ce que la thoracotomie soit effectuée et que la zone atteinte soit isolée.
- Que la ventilation avec le mode « Volume Contrôlé et Régulation de Pression » représente une option intéressante pour la ventilation mécanique [97].
- Que la ventilation à haute fréquence a été utilisée avec réussite chez les patients porteurs d'ELG [126].
- Que chez le nourrisson, la ventilation sélective est techniquement difficile, et rarement pratiquée [126].
- Que la ventilation unipulmonaire n'est pas toujours indiquée lors d'une thoracotomie ouverte chez un nourrisson ou un enfant puisque le

chirurgien est généralement capable de libérer manuellement le poumon.

- Tandis qu'en période néonatale, et chez le nourrisson, la seule option pour l'isolation pulmonaire est l'intubation trachéale et la mise en place d'un bloqueur bronchique [97,126]. Une intubation dans une bronche principale est une alternative [126].

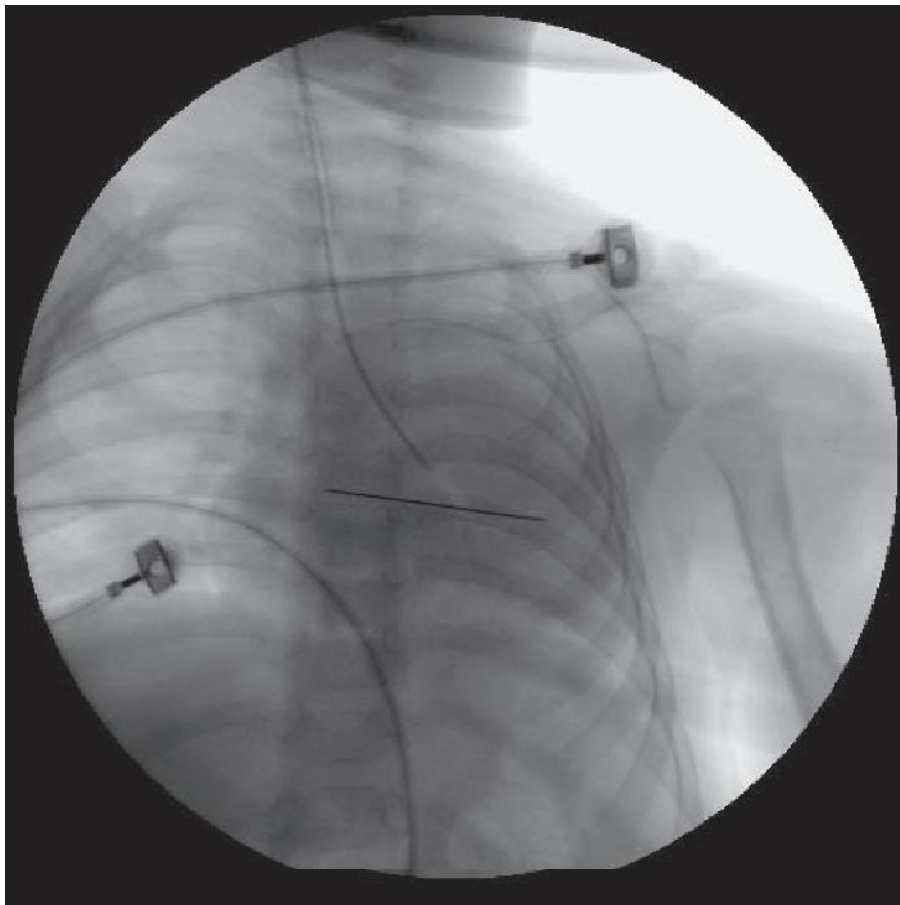


Figure 33 : Cliché thoracique de face. Pose endoscopique d'un bloqueur bronchique pour lobectomie supérieure gauche par thoracoscopie. Le guide opaque de la sonde à ballonnet est bien visible ; son extrémité est dans la bronche souche gauche, ballonnet gonflé (noter l'atélectasie du poumon gauche, permettant l'introduction du thoracoscope) [99].

Le maintien de l'anesthésie au cours du geste se fait généralement par des agents inhalés en évitant les opiacés et les morphiniques, vu le risque de détresse respiratoire postopératoire [28].

L'analgésie péridurale par cathéter caudal inséré au niveau thoracique et l'utilisation d'une anesthésie locale a été décrite [28].

Pour les enfants instables, une analgésie peropératoire par kétamine par voie intraveineuse en bolus de 1,5-2mg / kg a été recommandée [76].

Dans la plupart des cas, l'extubation trachéale se fait à la fin de la chirurgie. La ventilation postopératoire sélective n'est généralement pas nécessaire, surtout si la résection est limitée à un lobe et que l'analgésie est adaptée permettant à l'enfant de respirer spontanément [97].

D. Le choix de l'intervention

L'ELG est considéré comme une pathologie chirurgicale, et la résection en est le traitement définitif [41,49,85,114].

Néanmoins, la controverse demeure entre l'exérèse chirurgicale au moment du diagnostic ou un traitement conservateur chez les patients asymptomatiques [40].

La résection peut consister en :

- Une lobectomie : résection de tout un lobe. C'est le traitement le plus courant.
- Une segmentectomie : résection limitée à un segment pulmonaire.
- Il peut également être question de résection de deux ou plusieurs segments, ou de deux ou plusieurs lobes

- Une pneumonectomie : résection de tout le poumon, rarement pratiquée.

Les modalités de la chirurgie varient d'une équipe à l'autre [128] :

- Chirurgie à ciel ouvert direct : la thoracotomie
- La mini-thoracotomie vidéo-assistée
- Chirurgie endoscopique : la thoracoscopie

1. La thoracotomie:

La résection se fait le plus souvent par thoracotomie, plus pratique que la thoracoscopie puisque la distension du poumon emphysémateux est non réversible [86].

La surveillance des paramètres vitaux est obligatoire du fait du grand risque de ce geste [129].

La couleur, la taille et la consistance des zones distendues et des zones comprimées du poumon sont examinées et analysées de façon approfondie. Les segments ou lobes emphysémateux sont d'un rose pâle, la consistance est spongieuse en comparaison avec les zones saines qui sont d'un rose vif, de volume réduit, parfois atélectasiques.

On expose les artères et les veines segmentaires, puis elles sont ligaturées et divisées, ensuite la résection segmentaire est réalisée en utilisant des agrafes ou des sutures au niveau du parenchyme. Les sutures sont ensuite renforcées par la plèvre viscérale du segment réséqué [18].

La mise en place d'un ou deux drains thoraciques est nécessaire. La durée avant le retrait est variable. Selon l'étude de Koontz et al. [130], la durée est

d'environ 1,2 jour. D'autres auteurs ont décrit une durée plus longue allant jusqu'à 4 jours [129,131].

Dans notre étude, la durée avant le retrait du drain variait d'un patient à l'autre, allant de 2 à 4 jours avec une moyenne de 3,5 jours.

Deux options sont possibles lors de la thoracotomie : la lobectomie ou la segmentectomie

a. La lobectomie :

Dans l'histoire, la première lobectomie, comme alternative à la pneumonectomie, a été réalisée par Davies en 1912 [132]. Malgré le succès immédiat de l'intervention, le patient décède 8 jours plus tard d'un empyème. En 1929, Brunn [133] rapporta les bons résultats d'une lobectomie avec l'utilisation d'un système de drainage thoracique avec niveau liquide. Elle ne fut définitivement acceptée qu'en 1950 [134].

La première tentative réussie de traitement de l'ELG par lobectomie n'a été effectuée qu'en 1943 par Gross et Lewis [43]. Actuellement, elle représente la méthode la mieux adaptée pour tous les enfants symptomatiques [22,47,49,87,114,119,135]. Selon Binet, elle entraînerait une guérison définitive [136].

Nous détaillerons le déroulement de cette méthode chirurgicale [137]:

•L'Installation du patient [137] :

La voie d'abord la plus couramment utilisée est la thoracotomie postérolatérale dans le 4^{ème} ou 5^{ème} espace intercostal. Elle nécessite un décubitus latéral et la mise en place d'un billot sous la pointe de l'omoplate. Le

bras homolatéral à la thoracotomie reste pendant. L'ouverture du thorax se situe en regard du hile pulmonaire.

- Viscérolyse ou libération du parenchyme pulmonaire [137] :

Il est impératif de ne pas effectuer d'exérèse pulmonaire avant d'avoir libéré totalement le parenchyme pulmonaire car ceci est le garant d'une bonne réexpansion pulmonaire en fin de procédure. Le dernier temps de cette viscérolyse est la section du ligament triangulaire jusqu'à la veine pulmonaire inférieure.

Le poumon est ensuite entièrement palpé pour définir précisément la lésion.

- Scissures pulmonaires [137] :

Il existe deux scissures à droite et une à gauche. Ces scissures pulmonaires peuvent être plus ou moins symphysées. Le but du chirurgien est de compléter ces scissures en fonction de la lobectomie à réaliser en créant le moins de fuites aériques possibles. L'utilisation d'agrafeuse automatique est largement répandue et permet une aérostase convenable.

- Dissection du hile pulmonaire-exérèse pulmonaire [137] :

Dans une lobectomie, contrairement à la pneumonectomie, la dissection des éléments du hile pulmonaire doit être minutieuse et donc souvent plus difficile et plus longue afin de ne pas léser des éléments destinés aux lobes restants. En effet, les variations anatomiques vasculaires lobaires sont fréquentes et les scissures sont en règle générale incomplètes. Le contrôle du tronc de l'artère pulmonaire est un geste préalable à la dissection de branches artérielles lobaires ou segmentaires permettant un clampage immédiat en cas de plaie vasculaire.

La séquence classique de la lobectomie comprend la ligature artérielle, la ligature veineuse puis la suture bronchique. Cette séquence peut être bouleversée en fonction de la lésion à enlever. Toute résection pulmonaire ne

doit débiter qu'après une phase d'exploration chirurgicale. Les ligatures artérielles seront toutes doublées par des points appuyés de fils non résorbables de sorte qu'elles ne glissent pas. La suture bronchique est un point technique très important de la lobectomie, la rigidité des cartilages et la fragilité de la membraneuse imposent des règles de sutures spécifiques. La suture bronchique doit être sans tension et doit laisser un moignon bronchique le plus court possible. Cette suture peut être manuelle ou mécanique. Les pinces mécaniques permettent une fermeture du moignon bronchique rapide et fiable. On préfère une suture manuelle (technique de Sweet et d'Overholt (Fig. 34) lorsque la bronche à suturer est courte, fragile ou encore calcifiée. Dans tous les cas, il faut éviter de dévasculariser le moignon bronchique, le protégeant ainsi du risque de fistule postopératoire. Par ailleurs, la suture bronchique doit être réalisée en zone saine. L'étanchéité de la suture bronchique est vérifiée.

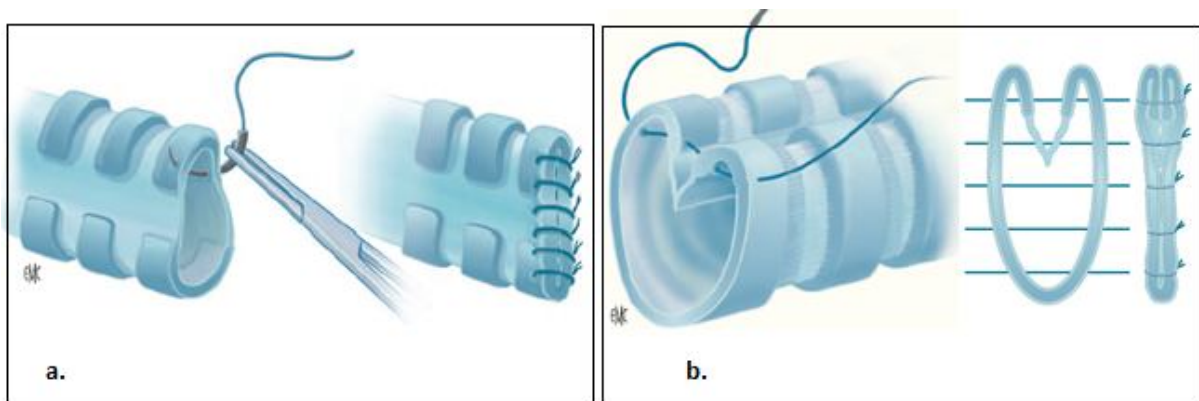


Figure 34 : Techniques de suture. a : selon Sweet. b : selon Overholt [137].

- Le premier temps est scissural. Il est indispensable de disséquer l'artère pulmonaire dans la grande scissure au niveau de la jonction grande-petite scissure. L'artère pulmonaire et ses branches sont disséquées au sein de cette scissure pour mettre en évidence ce que le Brigand appelait le « X artériel »

(fig35). Ce X est formé par l'artère pulmonaire et quatre de ses branches : la nelsonienne, la lobaire moyenne, la dorsale scissurale et le tronc des basales (fig. 35). En passant un dissecteur au-dessus de l'artère nelsonienne vers l'angle dièdre formé par la bronche lobaire supérieure et le tronc intermédiaire, on individualise un pont parenchymateux qui constitue la partie postérieure de la grande scissure. L'application d'une agrafeuse automatique permet d'ouvrir la partie postérieure de la scissure sans compromettre la vascularisation pulmonaire ni léser les axes bronchiques. En avant, la petite scissure est complétée par une autre prise de pince automatique passant au-dessus de l'artère lobaire moyenne et entre les branches veineuses à destinée lobaire supérieure et moyenne. Il est ensuite nécessaire de ligaturer les branches artérielles à destinée lobaire supérieure droite.

La veine pulmonaire supérieure est l'élément le plus antérieur du pédicule pulmonaire. Il faut commencer par la libérer très près du parenchyme pulmonaire afin d'éviter de léser le nerf phrénique. La veine pulmonaire supérieure droite couvre le tronc de l'artère pulmonaire. Ainsi, l'artère du lobe moyen risque d'être embrochée si le dissecteur est passé en force derrière la veine. On sépare le contingent veineux lobaire supérieur du contingent lobaire moyen. Les veines à destinée lobaire supérieure sont ligaturées et sectionnées. Enfin, la bronche lobaire supérieure est disséquée sans la dévasculariser, puis sectionnée à la pince automatique.

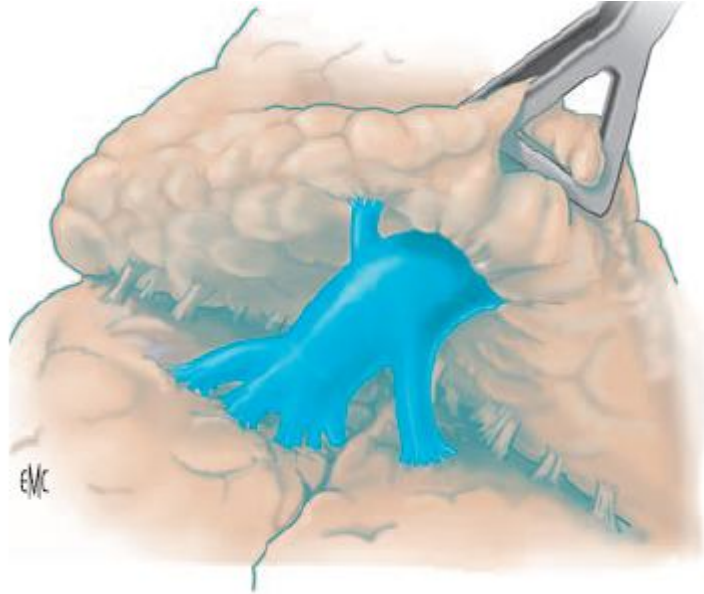


Figure 35 : Dissection de l'artère pulmonaire droite dans la scissure. X artériel selon le Brigand [137]

a.1. Lobectomie supérieure gauche [137] :

Les deux caractéristiques anatomiques spécifiques de la lobectomie supérieure gauche sont le nerf récurrent gauche et la distribution artérielle du lobe supérieur gauche. L'artère pulmonaire et ses branches sont libérées en incisant la plèvre médiastinale en regard de la fenêtre aortopulmonaire. La scissure est complétée en avant et en arrière en prenant soin de respecter les branches artérielles linguale et nelsonienne. Il peut exister de trois à sept branches artérielles pour le lobe supérieur. La branche la plus proximale mais aussi la plus courte est la branche segmentaire antérieure. Sa dissection est dangereuse car une traction trop importante sur le parenchyme pulmonaire peut entraîner une désinsertion de cette branche. De plus la veine pulmonaire supérieure recouvre cette branche artérielle. Ainsi les ligatures artérielles au cours d'une lobectomie supérieure gauche se font préférentiellement de manière

rétrograde à partir de la branche linguale scissurale. L'autre particularité anatomique est la présence parfois d'une branche artérielle linguale naissant de la branche segmentaire antérieure et passant derrière la veine et devant la bronche (branche dite linguale prébronchique).

Après avoir lié artère et veine lobaires supérieures, la bronche lobaire supérieure est préparée puis suturée.

a.2. Lobectomie moyenne [137] :

La dissection débute par l'ouverture de la partie antérieure de la grande scissure qui est souvent symphysée et qui nécessite une prise de pince. L'artère pulmonaire et les branches lobaires moyennes sont disséquées à la jonction grande-petite scissure. En général, il existe deux artères à destinée lobaire moyenne : une branche médiale et une branche latérale.

La veine du lobe moyen doit être individualisée car elle peut s'aboucher soit dans la veine pulmonaire supérieure soit dans la veine pulmonaire inférieure. Ici également, le tampon monté permet de refouler le nerf phrénique droit avec un maximum de sécurité.

Après les ligatures vasculaires artérielles et veineuses, la bronche lobaire moyenne est disséquée aisément. Une fois la bronche lobaire moyenne suturée, la petite scissure est complétée en avant par une prise de pince.

a.3. Lobectomie inférieure droite [137]:

La veine pulmonaire inférieure est disséquée après avoir sectionné le ligament triangulaire. En restant très proche du parenchyme pulmonaire, on ne risque pas de léser les éléments médiastinaux (le nerf pneumogatrique ou l'œsophage). La dissection se poursuit par l'abord de l'artère pulmonaire dans la

scissure avec individualisation de l'artère nelsonienne et du tronc des basales. Après la ligature des artère et veine lobaires inférieures, la bronche lobaire inférieure est préparée puis suturée à l'aide d'une pince mécanique ou manuellement..

a.4. Lobectomie inférieure gauche [137] :

C'est la plus simple des lobectomies. La scissure est complétée. L'artère pulmonaire et ses branches sont disséquées. Le ligament triangulaire est sectionné permettant de disséquer la veine pulmonaire inférieure. La bronche lobaire inférieure se situe juste derrière l'artère

b. La segmentectomie :

Bien que la plupart des chirurgiens considèrent la lobectomie comme le traitement de choix [40, 41,49,85,114,138], d'autres reconnaissent la nature segmentaire de cette anomalie, et considèrent la segmentectomie une alternative appropriée [122-124].

Krivchenia et al. [139] ont expérimenté cette chirurgie limitée en 1981 et ont publié en 1987 de très bons résultats montrant la bonne évolution des patients ayant bénéficié d'une résection segmentaire. En 2012, ils confirment à nouveau leurs résultats après des années de surveillance et encouragent ce geste limité [18].

Cette méthode a plusieurs avantages [18] :

- Elle permet aux organes intrathoraciques de reprendre leur position normale
- Elle permet d'éviter la surdistension du parenchyme pulmonaire restant

- Elle empêche la formation d'une grande cavité pleurale résiduelle en post-opératoire.

2. Traitement par thoracoscopie :

La thoracotomie postéro-latérale est depuis longtemps la voie d'abord la plus utilisée pour réaliser une exérèse pulmonaire majeure. Les douleurs liées à cette incision sont fréquemment minimisées et considérées comme normales et transitoires. Il est généralement admis que l'écartement des côtes et le traumatisme des nerfs intercostaux en sont les principaux responsables [140].

Deux tentatives de réduction de douleurs post-thoracotomies sont apparues au cours des 30 dernières années : les thoracotomies dites « sans section musculaire », et plus récemment les mini-thoracotomies vidéo-assistées qui ont été proposées dès les débuts de la cœlio-chirurgie [140].

Cependant la réduction de plus en plus importante de la taille des thoracotomies et la thoracotomie vidéo-assistée, ne semble pas influencer radicalement sur les suites opératoires des lobectomies. La différence pourrait se faire en supprimant toute thoracotomie afin d'éviter l'écartement des côtes et leur fermeture [140].

C'est ainsi que la thoracoscopie exclusive a été introduite comme alternative aux autres traitements. Son bénéfice fonctionnel et esthétique est réel. C'est une intervention complexe qui nécessite une large expérience en chirurgie endoscopique, une instrumentation dédiée et une imagerie de haute qualité. A ce jour, il n'y a aucune série prospective randomisée la comparant à d'autres techniques de lobectomies vidéo-assistées ou conventionnelles dans le cadre du traitement de l'ELG [140].

Granato et al. [141] ont été les premiers à rapporter une résection thoroscopique exclusive de l'ELG chez un patient ayant des symptômes modérés. Depuis, cette méthode semble être une approche avantageuse, et de plus en plus prometteuse.

a. La technique [142] :

Les progrès réalisés sur la miniaturisation du matériel permettent de disposer d'instruments de 3 ou 5 mm et d'optiques de 5 mm parfaitement adaptés au thorax du petit enfant.

Des résections pulmonaires, non plus thoraco-assistées mais entièrement par voie thoroscopique sont possibles dans la grande majorité des cas, avec un bénéfice (versus thoracotomie) sur les douleurs postopératoires et la cicatrisation costale.

Au cours de l'anesthésie, le poids des enfants permet exceptionnellement l'utilisation d'une sonde à double lumière et le travail en exclusion pulmonaire transitoire, ce qui rend le geste plus difficile que chez l'adulte. Lorsque la lésion siège à gauche, une intubation sélective droite est réalisée. Lorsque la lésion siège à droite, une bonne collaboration avec l'équipe d'anesthésie permet d'obtenir une ventilation à haute fréquence et à faibles débits, qui si elle est tolérée par le patient, facilite l'accès au poumon.

Le trocart optique est placé à la pointe de l'omoplate, sur la ligne axillaire moyenne et une insufflation à 4—5 mmHg est réalisée. Les deux trocars opérateurs sont positionnés en triangulation en fonction de la localisation de la lésion. Un troisième trocart opérateur est parfois nécessaire pour améliorer l'exposition.

Les sections parenchymateuses sont volontiers réalisées par des procédés de thermo-fusion tissulaire car ils assurent à la fois le contrôle de l'hémostase et une bonne pneumostase. Les contrôles vasculaires sont assurés par une hémostase électrique, des clips ou des *endoloops* en fonction de la taille des pédicules. Les bronches, chez l'enfant, sont souples et ne nécessitent pas d'agrafage pour en obtenir l'étanchéité. Lorsque c'est nécessaire, la section électrique est complétée par un *endoloop*. La résection lobaire est effectuée avec un pédicule en position modale qui nécessite un contrôle vasculaire et bronchique.

Un ou deux drains thoraciques sont laissés en place pour une durée moyenne de 48 à 72 heures. Ils sont retirés après s'être assuré de l'absence de bullage, sans test de clampage préalable. Un pansement compressif est laissé 48 heures. Le retour à domicile est effectué le lendemain de l'ablation des drains après une ultime radiographie de thorax de contrôle [129,142].

b. Les avantages et difficultés [127] :

Les avantages de la thoracoscopie en comparaison à la chirurgie ouverte sont principalement :

- De meilleurs résultats esthétiques
- La prévention d'une croissance déformée du thorax, de l'épaule et de la colonne vertébrale qui peuvent survenir suite à la thoracotomie [127].
- Certains ont avancé d'autres avantages, démontrés dans la littérature adulte, tels qu'une douleur postopératoire atténuée, moins de complications et une récupération plus rapide [127].
- La durée du séjour suite à la thoracoscopie [127], ainsi que le temps de drainage [143], seraient inférieures à ceux suite à la thoracotomie

conventionnelle. Mais cela n'a pas fait l'objet d'études randomisées. Par contre, la durée de la chirurgie lors d'une thoracotomie conventionnelle serait égale à celle lors d'une thoracoscopie exclusive [143].

- La durée moyenne de séjour est de 2,8 jours et le taux de complication postopératoire globale est de 3% [127].
- La thoracoscopie permet une excellente vue grossissante et une vue panoramique exceptionnelle sur l'ensemble de l'hémithorax [127]. Cette vue exclusive qui était réservée au chirurgien lors de la chirurgie ouverte, est maintenant, et grâce à la thoracoscopie, à la disposition de l'anesthésiste, du personnel assistant et infirmier permettant d'améliorer la communication et l'implication [127].
- L'enregistrement numérique de plus en plus accessible permet une meilleure exploitation des données. Il offre de grandes possibilités pour l'enseignement [127].

Bien que les exploits technologiques récents ont permis à la lobectomie par thoracoscopie exclusive de devenir une procédure sûre et fiable, plusieurs difficultés persistent et rendent difficiles l'application et l'introduction de cette méthode en dehors des centres spécialisés [127] :

- La lobectomie par thoracoscopie nécessite de l'expérience, une grande connaissance de l'anatomie, et une dissection minutieuse particulièrement des vaisseaux segmentaires vu qu'ils proviennent directement des artères pulmonaires principales [127].
- La dissection chirurgicale complexe, le risque de saignement, et l'enjeu anesthésique ont limité le nombre de tentatives [127].

- L'anesthésie lors d'une thoracoscopie peut se révéler particulièrement difficile en raison de la nécessité d'une ventilation unipulmonaire [127].
- Il peut être difficile d'avoir suffisamment d'espace pour travailler dans le thorax sans gêner la ventilation [127].
- Dans l'ELG, le lobe atteint est souvent volumineux, sans affaissement possible, ce qui rend la thoracoscopie difficile. Une thoracotomie est souvent préférée [142].

Le taux de conversion d'une thoracoscopie exclusive en une thoracotomie conventionnelle reste cependant faible (2-10%) [127].

3. Traitement conservateur

La prise en charge de l'emphysème lobaire congénital a longtemps été chirurgicale. En raison de l'utilisation accrue de l'imagerie, cette lésion est souvent découverte chez des patients asymptomatiques ou modérément symptomatiques [67].

L'utilisation de l'échographie anténatale dans la recherche de malformations pulmonaires a permis de découvrir des formes d'ELG qui disparaissent in utéro [115,116] et d'autres qui diminuent en taille et deviennent asymptomatiques à la naissance [7].

Ceci incite à adopter une approche plus prudente pour ces enfants [23].

Une grande controverse persiste concernant la décision d'opérer ou non un ELG [22,23,67,131].

Pour un patient symptomatique, la lobectomie est indiquée immédiatement après le diagnostic. Pour les lésions localisées, la segmentectomie suffit. Quand aux patients asymptomatiques ou légèrement symptomatiques, la chirurgie peut

être différée. L'intervention est retardée en fonction du degré des symptômes et de leur apparition. L'abstention est parfois même préférée [22,23,114].

Karnak et al. [22] recommandent un traitement conservateur pour les enfants âgés de plus de 2 mois, et ayant une symptomatologie minime à modérée ; et la chirurgie pour tous les enfants de moins de 2 mois quels que soient leurs symptômes. (Fig. 36)

Sur la base de leur expérience, Ils [22] ont mis au point un algorithme pour la prise en charge et le traitement de l'ELG (Fig. 36).

Thakral et al. [49] ont décrit 7 enfants avec des symptômes minimes qui ont été initialement géré de façon conservatrice. 4 ont finalement subi une intervention chirurgicale dans les quelques mois qui suivaient.

Mei-Zahav et al. [23], dans une étude récente autour de 32 cas, encouragent l'attitude conservatrice et sont de l'avis de l'équipe de Karnak [22]. Parmi les 9 patients asymptomatiques, seul un patient a nécessité une chirurgie d'urgence. Les 8 autres patients sont restés sous surveillance jusqu'à l'âge de 18 ans sans manifester aucun symptôme d'ELG. Ils [23] proposent alors d'appliquer cette abstention thérapeutique à partir de la période néonatale.

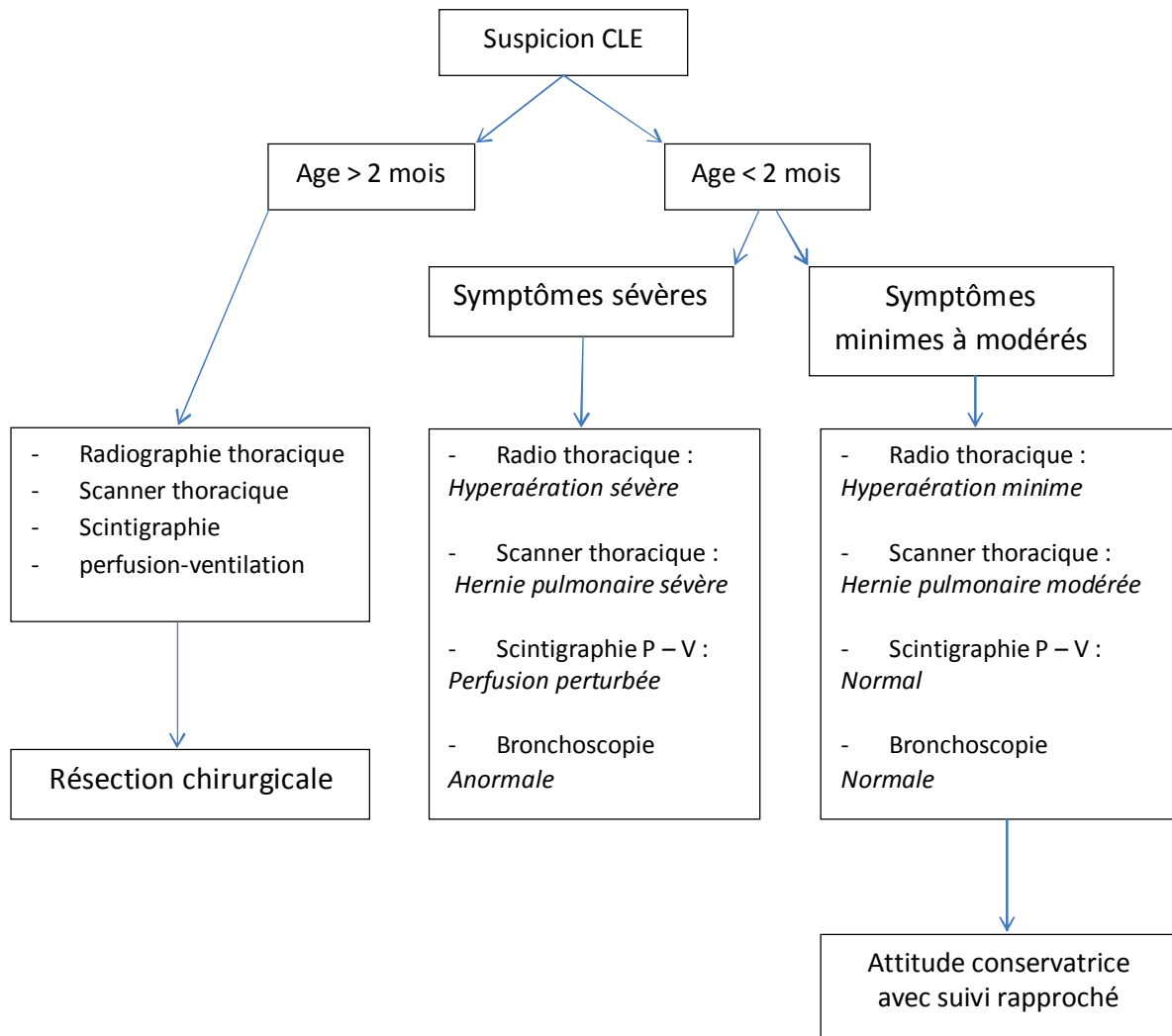


Fig. 36 Algorithme pour l'évaluation et le traitement de l'emphysème lobaire congénital.
Adapté à partir de Karnak et al. *J. Pediatr. Surg.* 1999 [22].

Bien que plusieurs équipes encouragent le traitement conservateur, d'autres études sont nécessaires pour déterminer les résultats à long terme d'une approche conservatrice, puisque la maladie est rarement retrouvée à l'âge adulte [90].

De plus, un traitement conservateur peut échouer devant la possibilité d'infections intercurrentes [85]. Selon l'étude de Holli et al. [144], le taux de mortalité était de 3 à 7% chez les patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical, et de 50% à 75% pour les patients ayant eu un traitement conservateur.

L'indication opératoire est donc à discuter au cas par cas, en gardant à l'esprit le risque de complications, y compris tardives, et les avantages d'une chirurgie « définitive » par rapport à la nécessité d'une surveillance au long court sans oublier les risques d'irradiations itératives dues à la nécessité d'une surveillance radiologique rapprochée [135].

Au final :

- Toute symptomatologie sévère nécessite un traitement définitif par résection.

- Chez les patients asymptomatiques ou ayant une symptomatologie minime (Fig.36), dont les images radiologiques montrent une distension modérée, et chez qui la bronchoscopie ne révèle aucune anomalie, une attitude conservatrice avec une surveillance rapprochée seraient appropriées [22,23].

VII. Surveillance et évolution:

1. La surveillance postopératoire [137] :

Le but de la surveillance postopératoire précoce est de prévenir, dépister et traiter précocement toute complication thoracique. Ces complications surviennent le plus souvent durant les trois premiers jours.

a. Effets de la thoracotomie :

La thoracotomie induit un syndrome ventilatoire restrictif avec une réduction de la capacité résiduelle fonctionnelle de l'ordre de 30% par réduction de la compliance thoracique globale.

La douleur et la parésie de la musculature respiratoire sont à l'origine d'une hypoventilation du côté opéré.

Les dissociations ventilation/perfusion entraînent un effet shunt avec hypoxémie. L'importance du shunt est cependant réduite par la vasoconstriction hypoxique qui réduit notablement la perfusion du côté opéré.

b. Lutte contre l'hypoxémie :

Le but de ces mesures est d'éviter au maximum le recours à l'intubation et à la ventilation assistée, source de nombreuses complications

c. Oxygénothérapie :

Elle est obligatoire après toute exérèse pulmonaire. L'oxygène peut être administré en fonction des besoins par lunettes, sonde nasale, ou masque haute concentration par ordre croissant.

d. Kinésithérapie respiratoire :

Elle lutte contre l'hypoventilation alvéolaire en favorisant la clairance mucociliaire, le drainage des bronches. La kinésithérapie est parfois aidée par la mise sous aérosol humidifiant simple ou associé à un mucolytique.

e. Fibroaspiration :

Elle peut être réalisée, deux fois par jour, parfois plus au début.

f. Ventilation non invasive :

Elle peut permettre de passer un cap et d'éviter une intubation.

g. Surveillance clinique

- Etat de conscience
- Couleur des téguments : une cyanose indique une hypoxémie, une décoloration signe un saignement.
- Fréquence et amplitude respiratoires.
- Emphysème sous-cutané : mesure des diamètres du cou et des bras.
- Cicatrice, orifice des drains : saignement, écoulement, contrôle de leur fixation.
- Evaluation de la douleur.

h. Paramètres hémodynamiques et respiratoires :

- Saturation en oxygène, fréquence cardiaque, tension artérielle : monitoring continu avec un scope.
- Quantification des urines pour faire un bilan entrée/sortie.

•Gaz du sang : objectif = pression artérielle en oxygène (PaO₂) > 70 mmHg.

i. Drainage thoracique :

Le but du drainage thoracique après exérèse pulmonaire partielle est d'obtenir une réhabilitation complète de la cavité thoracique sans aucune collection pleurale (air, sang, liquide séreux).

Le drainage thoracique après lobectomie repose sur la mise en place d'un ou de deux drains thoraciques. Un drain postérieur aspire les liquides, un drain antérieur aspire l'air. Ces drains sont immédiatement connectés à l'aspiration via un système d'aspiration (-20 mmHg). Le drainage est maintenu jusqu'à ce que les drains ne ramènent plus d'air ni de liquide. La radiographie de contrôle permet de vérifier la réexpansion pulmonaire, et l'absence de tout décollement ou d'épanchement pleural.

j. Radiographie pulmonaire :

Elle doit être réalisée immédiatement après le geste afin de vérifier le bon positionnement des drains, la bonne réexpansion pulmonaire et l'absence de complication immédiate (atélectasie, volvulus, caillotage).

Certains auteurs recommandent une radiographie quotidienne, d'autres trouvent que cela n'ajoute rien à la stratégie thérapeutique en l'absence de symptômes.

k. Prise en charge de la douleur :

Le traitement de la douleur post-thoracotomie est essentiel pour rendre les suites postopératoires les plus simples possibles. Mal traitée, cette douleur détériore la fonction respiratoire et rend difficile la kinésithérapie.

2. Suites opératoires immédiates :

Elles sont généralement satisfaisantes. Le parenchyme pulmonaire sain réoccupe la cavité thoracique.

Les drains sont généralement retirés après 72h [129].

Les complications les plus fréquentes en postopératoire sont : l'empyème pleural, la pneumonie, l'hémothorax, le pneumothorax, l'épanchement pleural, et une fuite d'air prolongée [19,27,48,70,135].

La qualité de la récupération fonctionnelle dépend de l'état du parenchyme restant et de son degré d'hypoplasie [6].

Le taux de mortalité après chirurgie est de 3% à 7% alors qu'il est de 50 à 75% lors d'une attitude conservatrice [144].

Les décès sont les plus souvent liés à d'autres malformations associées, notamment cardio-vasculaire, à une atteinte multilobaire, ou à des emphysèmes extensifs parfois à des infections itératives [34,80].

3. L'évolution au long court

Le suivi à long terme a permis de mettre en évidence des résultats satisfaisants, malgré des variations mineures de la fonction pulmonaire. Le pronostic après lobectomie pour les patients diagnostiqués lors de la petite enfance est généralement bon et reflète la capacité de développement alvéolaire compensateur jusqu'à l'âge de 2 ans [19,22,41,45,47,48,109,114].

La qualité de la récupération fonctionnelle dépend de l'état du lobe restant et de son degré d'hypoplasie [6]. La croissance du poumon restant pouvant atteindre 90 % [145].

Dans à peu près 85% des cas, l'évolution au long court après la chirurgie est excellente avec une guérison complète [41].

Les signes fonctionnels et radiologiques disparaissent. L'état général s'améliore, le développement staturo-pondéral et psychomoteur sont excellents [146,147].

Une surveillance radio-clinique est nécessaire, pour s'assurer de la bonne évolution au long terme [146,147].

Dans notre étude, les patients ont bénéficié de contrôles satisfaisants à un et 6 mois après la chirurgie.

Certains patients gardent des séquelles au long cours, telles que [146,147] :

- Des infections pulmonaires récidivantes
- Une pachypleurite séquellaire
- Une hémoptysie
- Une déformation de l'épaule, de la colonne vertébrale pouvant donner une scoliose surtout après résection étendue.

4. Les complications [137] :

Les complications de la chirurgie sont rares. Le pneumothorax, l'épanchement pleural, les infections pulmonaires récurrentes et plus rarement la détresse respiratoire [135].

Face aux complications potentielles, il faut souligner le très faible risque d'un geste chirurgical réalisé par une équipe expérimentée [135].

a. Complications infectieuses :

- Infections pariétales : elles sont rares et souvent sans gravité. Elles surviennent surtout à la partie postérieure de la cicatrice de thoracotomie, favorisées par la dénutrition, et la réanimation prolongée. Le traitement est local et nécessite une mise à plat associée à un méchage.

- Infections pleurales : elles sont le plus souvent suite à une surinfection d'un caillotage passé inaperçu et surviennent essentiellement après une lobectomie inférieure et plus particulièrement à droite où la cavité résiduelle est la plus importante. Le traitement doit être précoce si on veut éviter l'évolution vers la fistulisation notamment bronchique.

- Pneumopathie : la pneumopathie infectieuse postopératoire est la conséquence d'une rétention de sécrétions bronchiques ou d'une atélectasie non traitée. Les germes en cause sont généralement des bactéries à Gram négatif provenant de la sphère otorhinolaryngologique. Cette complication est grevée d'une forte mortalité, induisant deux conséquences : l'hypoxie et le sepsis.

- Pneumopathie d'inhalation : il s'agit d'une complication gravissime de la lobectomie. L'inhalation de liquide gastrique est à l'origine d'une détresse respiratoire immédiate évoluant ensuite vers une pneumopathie infectieuse grave et/ou SDRA. Il faut s'attarder sur la prévention de cette complication. Une aspiration gastrique doit être réalisée en salle d'opération de sorte que tout patient en postopératoire d'une chirurgie thoracique ait l'estomac vide.

b. Complications pleurales :

- Saignement postopératoire : le saignement provient en général d'une artère bronchique, d'une adhérence pleurale, d'une artère intercostale ou enfin

d'une branche veineuse au sein du plan scissural. L'attitude devant un saignement postopératoire doit être interventionniste pour éviter la transformation ultérieure des caillots intrapleuraux en abcès ou en séquelle fibreuse responsable d'une restriction pulmonaire.

- Bullage persistant au-delà de la première semaine : la persistance d'une fuite aérique une semaine après lobectomie peut être considérée comme une complication car elle expose au risque d'empyème et allonge la durée d'hospitalisation. Les brèches alvéolaires effectuées lors de l'ouverture des scissures, des plans intersegmentaires ou même lors de la viscérolyse du poumon sont à l'origine des fuites aériques postopératoires. En général, la réexpansion du poumon restant associée à un bon drainage thoracique permet un contact paroi-poumon sur l'ensemble de la cavité thoracique. La réaction inflammatoire qui suit l'intervention permet une cicatrisation et la disparition de ces fuites en moins d'une semaine. Cette persistance témoigne d'une altération de la cicatrisation pulmonaire, d'une mauvaise réexpansion pulmonaire, ou de facteurs opératoires prédisposants (bilobectomies).

- Pneumothorax à l'ablation d'un drain : si le décollement est minime et qu'il n'existait pas de fuite aérique préalable, la règle est la surveillance par radiographie à 24 et à une semaine car le réaccolement se fera spontanément en quelques semaines. Si le décollement est important, il est nécessaire de repositionner un drain thoracique. le but est de ne pas laisser à terme un espace pleural vide en proie à l'infection.

- Réhabilitation thoracique - problème de l'espace résiduel post-résection : après lobectomie, la réhabilitation thoracique se fait par distension du parenchyme restant et réduction de la cavité thoracique par attraction

médiastinale et ascension diaphragmatique. Après lobectomie inférieure, et surtout bilobectomie inférieure et moyenne, la réhabilitation se fait au prix d'une ascension et d'une déformation majeure de la coupole diaphragmatique. Le cul-de-sac postérieur ne peut être comblé puisque le lobe supérieur s'adapte mal à cet angle mort. De même, après lobectomie supérieure, le ou les lobes restants ont de la difficulté à réhabiter totalement l'apex de la cavité thoracique. Or une cavité thoracique résiduelle est à risque d'infection et donc de fistulisation. Une attention particulière doit être prise pendant l'intervention pour minimiser au maximum cet espace.

- Emphysème sous-cutané généralisé postopératoire est toujours secondaire à une insuffisance du drainage pleural. Son apparition est progressive et atteint l'ensemble du thorax, les bras, le visage et notamment les paupières, l'ensemble de l'abdomen. L'emphysème est sans gravité mais gêne de manière importante le patient. Les étiologies à éliminer en premier lieu sont la coudure ou l'occlusion d'un drain, le déplacement d'un drain mal fixé en dehors de la cavité thoracique ou enfin la déconnexion des drains du module d'aspiration. En dehors de ces problèmes de drainage, les deux principales étiologies sont la fistule bronchopleurale et la brèche pulmonaire en regard de la thoracotomie.

c. L'atélectasie postopératoire :

Elle survient la plupart du temps dans les 3 jours suivant la chirurgie. La plupart des atélectasies sont des atélectasies des bases pulmonaires totalement asymptomatiques, mais il peut s'agir d'un collapsus lobaire à l'origine d'un effet shunt. L'atélectasie prédispose à l'infection pulmonaire.

d. Volvulus du lobe :

Il s'agit d'un cas particulier à ne pas confondre avec une atélectasie isolée du lobe. A l'opposé de l'atélectasie qui, au départ, peut être silencieuse, le volvulus du lobe s'accompagne de nombreux signes cliniques : saignement pleural et bronchique, hyperthermie, état de choc. La radiographie pulmonaire montre une atélectasie du lobe. La fibroscopie bronchique fait le diagnostic en mettant en évidence une spirale des plis muqueux fermant la lumière de la bronche lobaire.

e. Complications bronchiques

Fistule bronchique précoce : est une complication grave à l'origine d'une morbidité et mortalité importantes. Elle s'observe presque exclusivement après lobectomie inférieure ou bilobectomie inférieure et moyenne. La prévention est essentielle et débute pendant l'intervention. Le diagnostic est porté en cas de bullage excessif dans les drains au stade précoce. A un stade plus tardif, il se fait chez un patient fébrile, présentant une toux et des crachats sérosanglants.

VIII. Anatomie pathologique

1. Topographie

L'atteinte du lobe supérieur gauche est la plus répandue dans la littérature.

Callafé et al. [32] rapportent des valeurs de :

- 54% pour le lobe supérieur gauche
- 22,72% pour le lobe supérieur droit
- 9% pour le lobe moyen droit
- 2,27% pour le lobe inférieur gauche
- 2,27% pour le lobe inférieur droit

Dans notre étude, l'atteinte du lobe supérieur gauche était prédominante avec un taux à 77,7%. L'atteinte bilobaire a été notée chez un seul patient. Le lobe inférieur gauche était impliqué dans un seul cas.

2. Aspect macroscopique [18,148] :

Le diagnostic de certitude de l'ELG est apporté par l'histologie de la pièce opératoire qui met en évidence les lésions d'emphysème [10,46,116].

Le poumon est examiné de façon approfondie. La couleur, la taille et la consistance des zones distendues et des zones comprimées sont des éléments à analyser [18]. On notera également le poids, le degré et l'homogénéité de la distension, on recherchera également la preuve d'une obstruction bronchique [68].

A l'ouverture, le poumon jaillit en dehors du thorax (Fig. 37), immobile, il ne s'exsuffle pas. Il est uniformément et massivement distendu, pouvant atteindre 4 à 5 fois le volume d'un lobe normal [148].



Fig. 37 : Le lobe supérieur gauche distendu fait saillie en dehors de l'hémithorax ouvert chirurgicalement [68].

Les segments ou lobes emphysémateux sont d'un rose pâle, la consistance est spongieuse comme du caoutchouc mousse à la coupe donnant une sensation de crépitation. Alors que les zones saines sont d'un rose vif, de volume réduit, parfois atelectasiques [18,148].

Sa surface est parsemée de petites bulles, typiquement de la taille d'une tête d'épingle [148].

Il ne s'affaisse pas à la coupe et paraît avoir une compliance réduite [148].

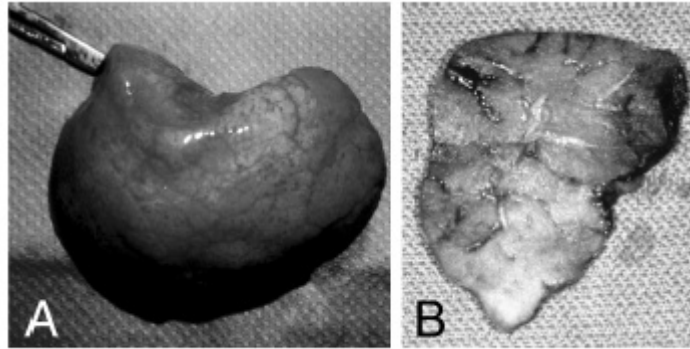


Figure 38 : A : Le lobe réséqué reste distendu et peut montrer l’empreinte des côtes. B : La coupe montre un parenchyme pulmonaire qui paraît normal, dans lequel les alvéoles distendues ne peuvent être vues à l’œil nu [68].

3. Etude microscopique

L’étude microscopique permet de confirmer le diagnostic d’ELG, d’en déterminer l’aspect, parfois même la cause de l’emphysème.

3 ou plusieurs coupes peuvent être réalisées pour l’étude histologique [68,149,150]. Sur les lames, on évalue le degré de distension alvéolaire, la complexité de l’architecture acinaire, et la preuve de l’emphysème interstitiel ou d’autres pathologies impliquant des septas interlobulaires [68].

Des colorations spéciales, telles que le trichrome de Masson, le PAS et les sels de fer peuvent être utilisées [68].

Mani et al. [68] préconisent d’effectuer un compte radial alvéolaire (CRA) en traçant une ligne perpendiculaire partant de la jonction des bronchioles terminales au septum fibrovasculaire. (Fig. 39)

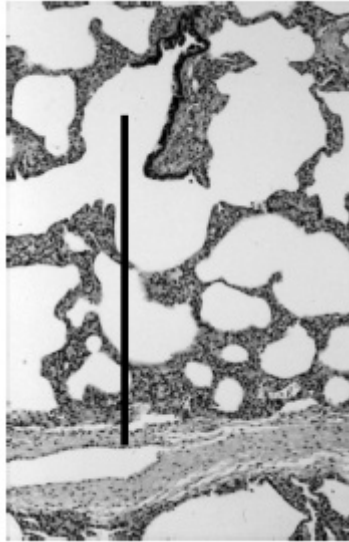


Figure 39 : Le compte radial alvéolaire est déterminé par une ligne perpendiculaire qui s'étend du centre de la bronchiole / lumière alvéolaire au bord le plus proche de l'acinus. H&E x 10 [68].

Nombreux auteurs se sont intéressés à l'étude histologique de l'ELG, dont Mani et al. [68], et ont pu déterminer différents aspects microscopiques :

- Le lobe polyalvéolaire avec un CRA très élevé (3 à 5 fois supérieur à celui d'un poumon normal au même âge) où l'on trouve une architecture acineuse périphérique complexe. Cette forme serait en rapport avec une apparition précoce des symptômes [68]. Hislop et Reid [37] étaient les premiers à décrire cet aspect d'ELG. Dans la série de Mani et al, 27,3% des cas avaient un lobe polyalvéolaire [68].
- Un lobe emphysémateux classique, avec des alvéoles distendues, sans aucune lésion parenchymateuse [23,68,129]. (Fig. 40)

- Un lobe polyalvéolaire avec la présence de bronchioles serpentineuses ressemblant à ceux retrouvés dans la séquestration extralobaire. (Fig. 41)
- Un lobe polyalvéolaire avec un emphysème sous pleural et une formation bulleuse, attribué à l'infarctus périphérique résorbé des acini. (Fig. 42)
- Un parenchyme pulmonaire composé de nombreuses petites structures kystiques pouvant être bordées par des cellules alvéolaires.
- Un emphysème pulmonaire interstitiel sans la présence d'un lobe polyalvéolaire. (Fig. 43)
- Des anomalies du collagène alvéolaire réalisant une dysplasie fibreuse alvéolaire, et des anomalies du tissu élastique peuvent être rencontrées [38].
- Une anomalie de structure de type obstructif de la bronche segmentaire ventilant ce territoire ou une anomalie congénitale du cartilage peut être notée [11,13,20]. (Fig.44)

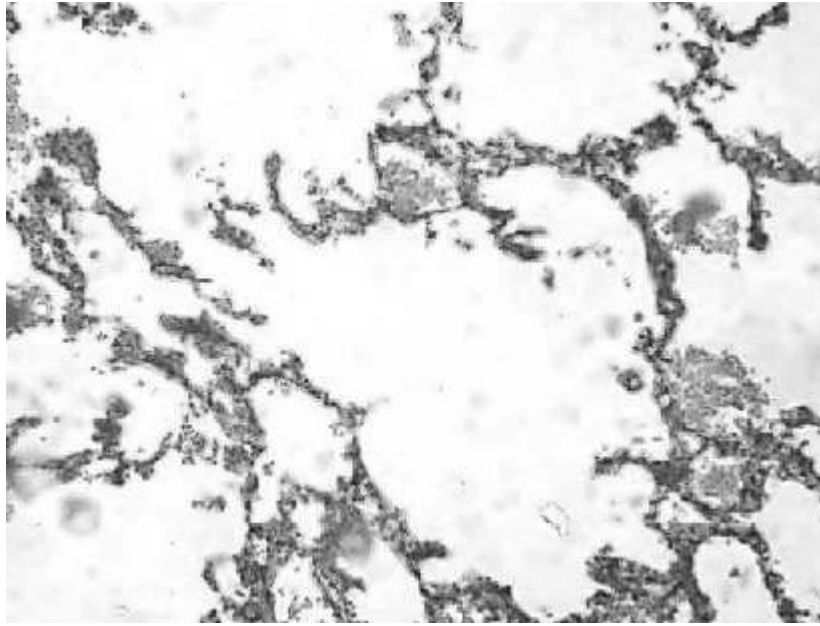
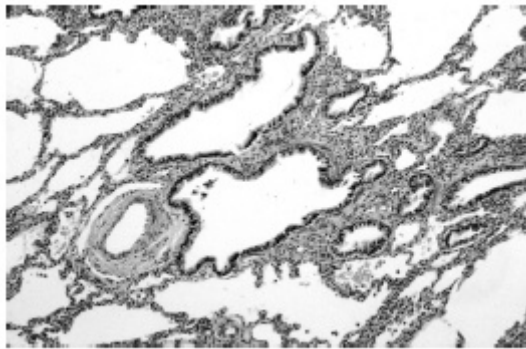


Figure 40 : Image microscopique montrant des espaces alvéolaires distendus [129].



**Figure 41: Une bronchiole complexe repliée ou « serpentineuse » avec un épithélium redondant (ressemble à celles trouvées dans la séquestration pulmonaire).
H&E x 10 [68].**

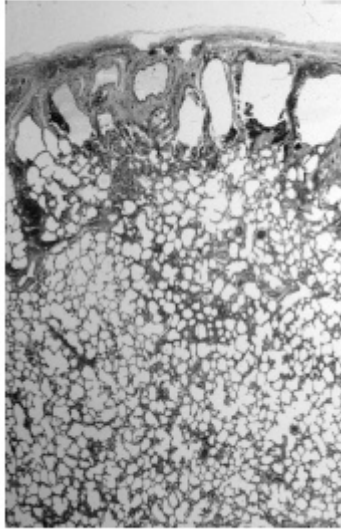


Figure 42 : Kystes périphériques dans un lobe polyalvéolaire. Les kystes sous-pleuraux associés à l'infarctus périphérique du poumon recouvrent les acini hyperplasiques. H&E x2 [68]

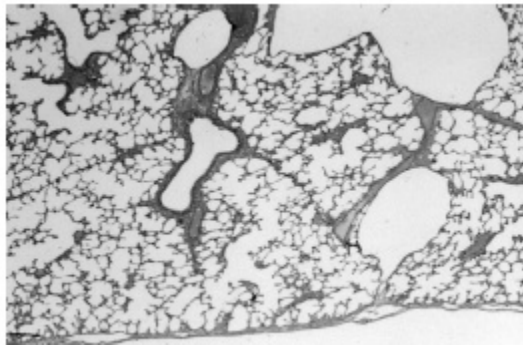


Figure 43: Les espaces distendus remplis d'air présents dans le septum interlobulaire représentent l'emphysème pulmonaire interstitiel. H&E x 4 [68]

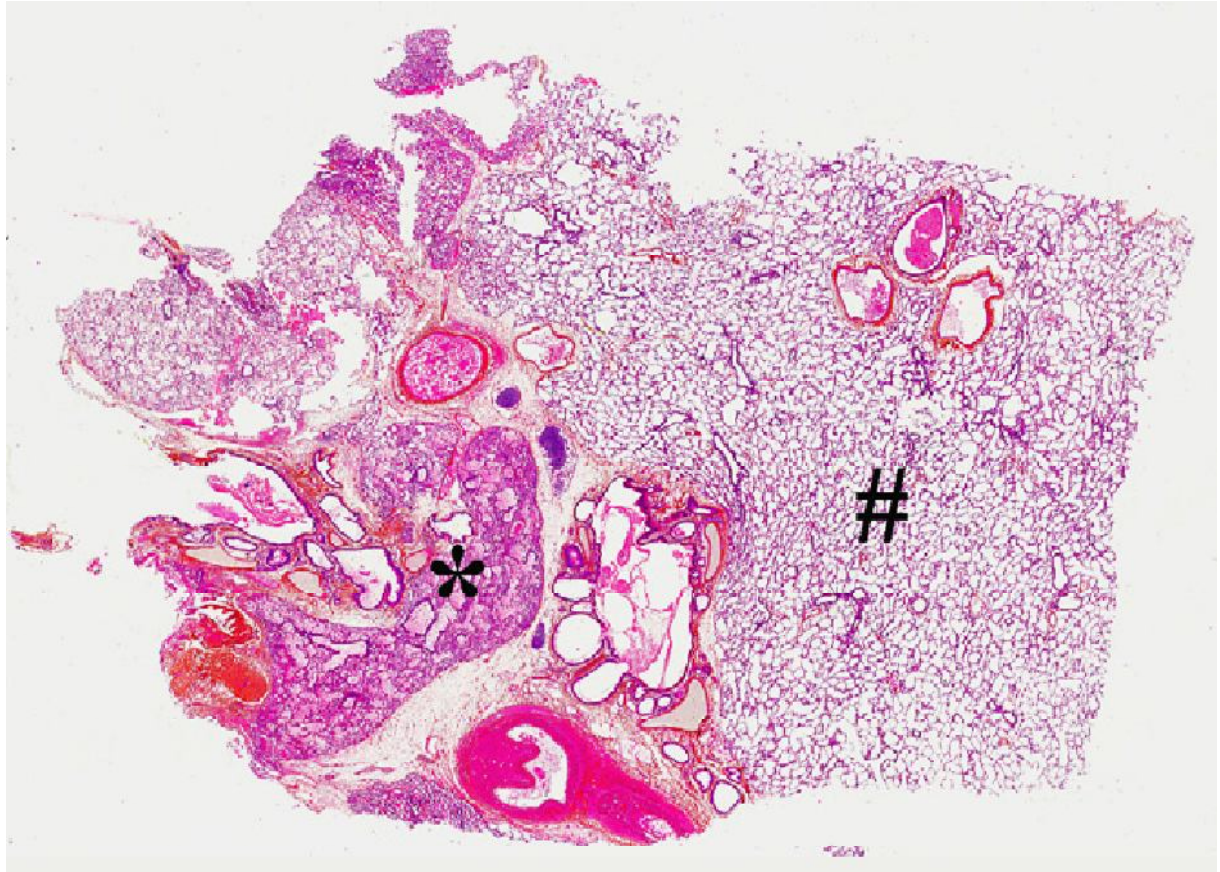


Figure 44 : Coupe histologique de la pièce opératoire. Anomalie de structure de la bronche de drainage (*) avec alvéoles emphysémateuses (#) qui apparaissent affaissées après exsufflation de la lésion [11].

IX. Dépistage anténatal

L'ELG est rarement diagnostiqué en période anténatale [66].

La prévalence de cette rare maladie est de 1 par 20.000 à 30.000 accouchements, tandis que la prévalence pendant la grossesse reste inconnue. Le nombre de cas rapportés en néonatal est supérieur à ce qui peut être découvert en anténatal [40].

L'usage de plus en plus fréquent de l'échographie prénatale a permis de dépister les lésions congénitales pulmonaires de façon précoce [7]. Cependant, très peu de cas ont été publiés dans la littérature [40].

1. L'échographie anténatale :

Plus sensible que l'IRM, l'échographie anténatale permet de dépister l'ELG de façon précoce.

Ce diagnostic, bien que basé sur l'observation d'un territoire pulmonaire hyperéchogène in utéro, reste difficile, puisque l'échogénicité pulmonaire est élevée in utéro [9,11,116].

De plus, cette hyperéchogénicité est non spécifique et fait rarement évoquer l'ELG parmi les premières étiologies [9,11,116]. Elle peut aussi bien correspondre à une MAKP, une SP, ou une atrésie bronchique [7,9,40,50,66,116]. Mais l'ELG doit rester à l'esprit. Cette similitude témoignerait très probablement d'anomalies communes du développement pulmonaire [66].

Les signes échographiques fœtales de l'ELG sont habituellement repérables dès le deuxième trimestre (17–24 SA). La sécrétion accrue de liquide

pulmonaire à partir de cet âge les renforce [116]. Ils incluent principalement (Fig. 55) :

- Un processus expansif pulmonaire hyperéchogène, homogène [7,9,10,116], qui serait du au trapping liquidien dans les alvéoles [40,151].
- Avec ou sans lésions kystiques ou associé à des lésions kystiques mixtes [9] : ce qui pose le problème de diagnostic différentiel entre l'ELG et la MAKP.
- La topographie préférentielle de l'E.L.G est lobaire supérieur et moyenne, alors que pour la MAKP elle est essentiellement lobaire inférieure [8,9].
- Sans flux sanguin anormal [9] : L'étude en mode Doppler permet de retrouver une arborisation vasculaire pulmonaire normale à basse résistance [151]. La distinction entre l'ELG et la SP est favorisée par la découverte d'un pédicule systémique aberrant au Doppler couleur qui écarte l'hypothèse d'un ELG [119].
- Une déviation médiastinale, un refoulement du cœur [11,138].
- Une distension bilatérale avec hyperéchogénicité uniforme des poumons, accompagnés par une compression du cœur, et une dilatation de la trachée et des bronches principales seraient en faveur d'une atresie bronchique, qui pourrait être la cause de l'ELG ou d'autres malformations pulmonaires congénitales [40].
- Une inversion diaphragmatique, Un polyhydramnios, un hydrops fœtal peuvent également être vus, et sont des signes prédictifs de détresse respiratoire sévère pouvant être mortelle [10,116,138].



Figure 55 : Thorax fœtal (coupe parasagittale). Poumon hyperéchogène et refoulement du cœur en arrière [11].

Le mode évolutif de ces lésions semble être différent. Grâce à l'application de plus en plus répandue de l'échographie anténatale et l'utilisation importante de l'imagerie, on a pu remarquer différents modes d'évolution de cette hyperéchogénicité [23] :

- L'atténuation progressive des signes échographiques est fréquente pouvant aller jusqu'à la disparition totale au troisième trimestre [115,116]. D'autres disparaîtront sur l'échographie prénatale pour réapparaître lors d'un contrôle post-natal [40]. Quinton et Smoleniec [116] ont décrit un poumon fœtal hyperéchogène découvert à 18 semaines gestationnelles qui a complètement disparu vers la 29^{ème} semaine. Cette régression serait due à une levée de

l'obstacle (mucus...) et/ou d'une vidange du liquide piégé lors des mouvements respiratoire fœtaux [151].

- La taille a régressé chez certains patients qui étaient asymptomatiques à la naissance ou légèrement symptomatiques. « 3.c » Ceci peut également être constaté en cas de MAKP ou SP [7,9].

- D'autres cas ont vu leurs symptômes s'aggraver manifestant une détresse respiratoire et nécessitant une intervention chirurgicale à la période néonatale [7].

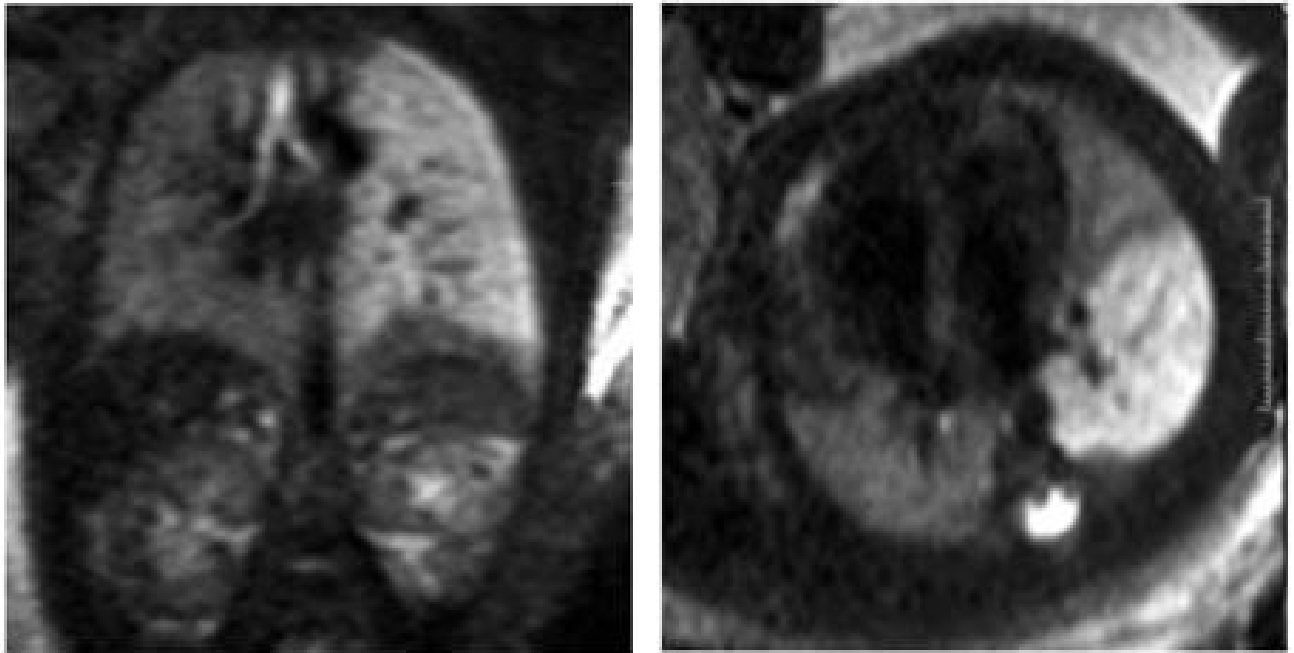
Dans tous les cas, un suivi échographique est indispensable à la recherche de signes de gravité (anasarque) et pour apprécier le risque de détresse respiratoire néonatale.

Aucun de nos patients n'a bénéficié d'un diagnostic anténatal.

2. L'IRM fœtale :

L'IRM thoracique fœtale comprend l'étude des poumons et du médiastin. Les poumons fœtaux sont hyperintenses en T2 du fait de leur fort contenu en eau et sont bien délimités. Elle permet une bonne évaluation volumique de la lésion pulmonaire et une appréciation fidèle du parenchyme sain mais le diagnostic différentiel est rarement possible [7,47,49].

Dans la plupart des cas, l'IRM n'apporte pas de renseignement supplémentaire par rapport à l'échographie dans l'évaluation d'une malformation pulmonaire congénitale que ce soit une MAKP, une SP ou un ELG et ne permet pas de distinguer ces trois entités qui apparaissent toutes en hypersignal T2 [152]. (fig. 56)



A.

B.

Figure 56 : Emphysème lobaire géant, à 30 SA, coupes d'IRM en T2 dans les plans coronal (A) et axial (B) montrant une hyperintensité homogène d'une partie du poumon gauche [152].

Les caractéristiques principales de l'ELG à l'IRM sont (Fig. 56):

- L'hyperintensité homogène.
- Absence de kystes, ce qui permet le diagnostic différentiel avec la plupart des MAKP macrokystiques.
- Les vaisseaux sont en hyposignal T2 et ont une répartition normale (Fig. 9) ; il n'y a pas de vascularisation systémique.
- Le poumon sain adjacent est comprimé, en hyposignal. Le médiastin est refoulé.
- De plus, l'IRM concourt à la recherche d'une cause obstructive médiastinale (Ex :kyste bronchogénique) [151].

3. Avantages :

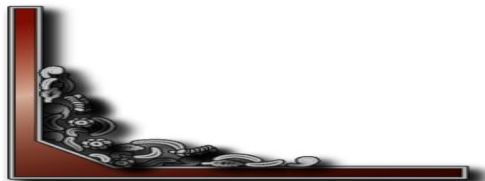
L'évocation prénatale de l'ELG permet :

- D'organiser la naissance à proximité d'une unité de réanimation pédiatrique pour faire face à une éventuelle décompensation respiratoire précoce et réaliser les explorations postnatales dans les meilleurs délais [11].
- De vérifier en postnatal le diagnostic d'ELG avant l'apparition de symptômes [40].
- Le suivi de l'ELG même quand les anomalies semblent avoir disparu in utéro [40].
- D'organiser le traitement chirurgical avant l'apparition de signes cliniques graves et/ou de complications [135]. ou au contraire encourager l'abstention thérapeutique pour les lésions régressives et asymptomatiques [23].

Actuellement, la sortie des nouveau-nés se fait après les 24 heures de vie. Dans le cas d'un diagnostic anténatal d'ELG, comme d'autres malformations pulmonaires, il serait plus sage de prolonger le séjour en nurserie et d'accorder une importance particulière ainsi qu'un suivi rapproché à ces patients, avant l'apparition de toute symptomatologie sévère [23].



Conclusion



L'emphysème lobaire géant est une malformation pulmonaire congénitale rare, qui peut être diagnostiqué en anténatale. Sa physiopathologie reste imprécise.

C'est une urgence chirurgicale dont le diagnostic est radio-clinique.

Les signes sont non spécifiques et peuvent évoquer différentes étiologies.

Bien que la résection en est le traitement de choix, l'abstention thérapeutique est une option à considérer.

L'anatomie pathologique permet de confirmer le diagnostic.

L'évolution immédiate et au long court est le plus souvent satisfaisante.

Une meilleure connaissance de cette entité, un dépistage précoce permettrait une meilleure prise en charge.



Résumés



Résumé

Titre : Emphysème lobaire géant congénital (à propos de 9 cas)

Auteur : Mme Soussi Mouna

Mots clés: Emphysème congénital – Détresse respiratoire – Lobectomie – Diagnostic anténatal-
Malformation pulmonaire

Introduction :

L'emphysème lobaire géant est une étiologie rare, qui peut être responsable d'une détresse respiratoire nécessitant une prise en charge urgente.

Il s'agit d'une distension emphysémateuse isolée, systématisée, touchant le plus souvent le lobe supérieur gauche.

Son diagnostic est essentiellement radio-clinique, et la lobectomie en est le traitement le plus répandu.

Grâce aux progrès scientifiques, la découverte prénatale de cette malformation est devenue possible.

Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au service de chirurgie viscérale pédiatrique CHA de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, sur une période s'étalant entre mai 2004 et mars 2013. Elle comprend 9 patients hospitalisés pour emphysème lobaire géant.

Résultats :

Sur le plan épidémiologique, l'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic était de 5 mois avec des extrêmes de 2 et 13 mois. On notait une nette prédominance masculine avec un sexe ratio de 3,5.

La symptomatologie variait d'une légère dyspnée à une détresse respiratoire aigüe.

La radiographie thoracique ainsi que le scanner thoracique, qui montraient principalement une hyperclarté parenchymateuse, ont permis de confirmer le diagnostic chez tous nos patients.

La prédominance du lobe supérieure gauche était respectée dans notre étude.

Tous les patients ont bénéficié d'une lobectomie, marquée par une évolution immédiate et au long cours favorables. Un seul patient a gardé un traitement pour bronchiolite alvéolaire à long terme.

Les résultats histologiques concordaient avec le diagnostic d'emphysème lobaire géant chez tous les patients.

Summary

Title: The giant congenital lobar emphysema (about 9 cases)

Author: Soussi Mouna

Key-Words: Congenital emphysema – respiratory distress – Prenatal discovery – Congenital malformation

Introduction :

The giant lobar emphysema is a rare cause, which may be responsible for respiratory distress requiring urgent care.

It is a secluded emphysematous distension, systematized, affecting mostly the left upper lobe.

The diagnosis is essentially clinical and radiological, and lobectomy is the most common treatment.

Thanks to scientific advances, prenatal discovery of this malformation has become possible.

Material and methods :

This is a retrospective study conducted in the department of paediatric visceral surgery CHA in Hospital Child at Rabat, over a period spanning between May 2004 and March 2013. It includes 9 patients hospitalized for giant lobar emphysema.

Results:

On the epidemiological level, the average age of our patients at the diagnosis was 5 months with extremes of 2 and 13 months. There was a marked male predominance with a sex ratio of 3,5.

The symptoms ranged from mild dyspnea to acute respiratory distress.

The chest radiograph and chest CT scan, which showed mainly parenchymal lucency have confirmed the diagnosis in all patients.

The predominance of the left upper lobe was observed in our study.

All patients underwent lobectomy, marked by immediate changes and long-term favorable. One patient kept a treatment for cellular bronchiolitis for long-term.

Histological findings were consistent with the diagnosis of giant lobar emphysema in all patients.

المخلص

العنوان: النفاخ الفصي الرئوي (بصدد 09 حالات)

من طرف: منى السوسي

الكلمات الأساسية: النفاخ الخلقي - ضائقة تنفسية - استئصال الفص - التشخيص قبل الولادة - تشوه رئوي.

مقدمة:

النفاخ الفصي الرئوي هو مرض نادر قد يكون مسؤولاً عن ضائقة تنفسية تتطلب رعاية عاجلة.

هو انتفاخ ممتد منعزل منتظم يصيب الفص العلوي الأيسر.

تشخيصه أساساً سريري - إشعاعي. إستئصال الفص المصاب هو العلاج الأكثر شيوعاً.

بفضل التقدم العلمي، أصبح من الممكن إكتشافه قبل الولادة.

وسائل ومواد

يتعلق الأمر بدراسة استرجاعية أجريت في قسم الجراحة العميقة للأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط، على فترة تمتد من مايو 2004 إلى مارس 2013. وتتضمن 9 حالات للنفاخ الفصي العملاق.

النتائج:

على المستوى الوبائي، عند التشخيص كان معدل السن لمرضاة 5 أشهر و انحصرت اعمارهم ما بين شهرين و 13 شهراً. مع غالبية ملحوظة للذكور بنسبة 3,5.

الأعراض تتراوح من ضيق في التنفس خفيف إلى ضيق حاد.

أكدت الصور الصدرية بالأشعة والصور المقطعية السكانية هذا التشخيص عند كل المرضى التي اظهرت شفافية مبالغة و تمدد في أحد الفصوص.

و قد لوحظت غلبة الفص العلوي الأيسر في دراستنا.

خضع جميع المرضى لاستئصال جراحي للفص، تميز بنتائج فورية إيجابية و على المدى الطويل مرضية. لكن استوجب علاج التهاب القصبيات على المدى الطويل لدى مريض واحد.

نتائج التشريح المرضي أكدت تشخيص النفاخ الفصي عند جميع الحالات.



Bibliographie



- [1] Labbé A, Saulnier J.P, Déchelotte P. Développement pulmonaire et malformations. Archives de pédiatrie 11 (2004) 515–517. Elsevier.
- [2] Embryologie humaine [en ligne]. Les Universités de Fribourg, Lausanne et Berne (Suisse). Disponible à l'URL : <http://www.embryology.ch/francais/rrespiratory/phasen01.html>
- [3] Rabineau D, Dupont J.M, Plateaux P. Embryologie humaine [en ligne]. Université et faculté de médecine Paris Descartes [mise à jour le 25/06/2013]. Disponible à l'URL : <http://cvirtuel.cochin.univ-paris5.fr/Embryologie/Accueil/Accueil.html>
- [4] Moore L. et Dalley F. Livre d'anatomie médicale, traduit par A.Dhem et J.Milaire. Edition DeBoeck, 2006.
- [5] Correia-Pinto J, Gonzaga S, Huang Y, Rottier R. Congenital lung lesions—underlying molecular mechanisms. Seminars in Pediatric Surgery (2010) 19, 171-179. Elsevier.
- [6] Mordant P, De Dominicis F, Bernac P, Riquet M. Malformations trachéobronchiques et parenchymateuses pulmonaires de l'adulte relevant d'un traitement chirurgical. Revue de Pneumologie clinique. Elsevier (2012) 68, 110—116.
- [7] Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, et al. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. J Pediatr Surg 2000;35: 792-5.
- [8] Adzick S, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell L.J. Fetal lung lesions: management and outcome. Am J Obstet Gynecol 1998;179:884–9.

- [9] Babu R, Kyle P, Spicer RD. Prenatal sonographic features of congenital lobar emphysema. *Fetal Diagn Ther* 2001;16:200–2
- [10] Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW, Estroff JA, Barnewolt CE, Lillehei CW, et al. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol* 2006; 9:361–73.
- [11] Konan Blé R, Coste K, Blanc P, et al. : Congenital lobar emphysema: a rare etiology of hyperechoic lung. *Gynecol Obstet Fertil* 2008, 36(5): 529-31.
- [12] Swischuk LE. Acute respiratory distress in a young infant. *Pediatric Emergency Care* 1991; 7: 255 –7.
- [13] Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. *Pediatric Clinics North Am* 1994; 41: 453 –72.
- [14] Bailly E. Formations aériennes géantes du poumon chez l'enfant. Thèse de Médecine N° 516, Lyon, 1956.
- [15] Stovin PG. Congenital lobar emphysema. *Thorax* 1959;14:254-8.
- [16] Floyd FW, Repici AJ, Gibson ET, et al. Bilateral congenital lobar emphysema surgically corrected. *Pediatrics* 1963; 31:87-96.
- [17] Sylvester KG, Ghole S, Albanese CT. Congenital bronchopulmonary malformations. In: Holcomb GW, Murphy JP, editors. *Ashcraft's Pediatric Surgery*. Philadelphia: PA, Saunders Elsevier; 2010. p. 279-8.

- [18] Daniil U. Krivchenya, Eugene O. Rudenko, Alexander G. Dubrovin: Congenital emphysema in children: Segmental lung resection as an alternative to lobectomy. *Journal of Pediatric Surgery*. Elsevier (2013) 48, 309 – 314.
- [19] Roberts P.A, Holland A.J.A, Halliday R.J, Arbuckle S.M, and Cass D.T. Congenital Lobar Emphysema: Like Father, Like Son. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 37, No 5 (May), 2002: pp 799-801.
- [20] Pardes J.G, Auh Y.H, Blomquist K, et al. Diagnosis of congenital lobar emphysema. *J Comput Assist Tomogr* 1983; 7:1095-7.
- [21] Doull I.J, Connett G.J, Wamer J.O. Bronchoscopic appearances of congenital lobar emphysema. *Pediatric Pulmonology* 1996; 21 (3): 195 – 7.
- [22] Karnak I, Senocak M.E, Ciftci A.O, Buyukpa-mukcu N: Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999;34:1347–1351.
- [23] Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer J.C: Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *Journal of Pediatric Surgery* (2006) 41, 1058–1061.
- [24] Kruse R.L., Lynn H.B. Emphysème lobaire chez le nourrisson. *Mayo. Clin. Proc.*, 1969, 44 : 525-534.
- [25] Robertson R, James E.S. Congenital lobar emphysema. *Pediatrics* 1951;8:794-804.

- [26] Orenstein D.M, Emphysema and overinflation, in: R.E. Behrman (Ed.), Nelson Textbook of Pediatrics, 16th ed. WB Saunders, Philadelphia, 2000, p. 1303.
- [27] Lincoln J.C.R, Stark J, Subramanian S, et al. Congenital lobar emphysema. *Ann Surg* 1971;173:55-62.
- [28] Leape L.L, Longino L.A. Infantile lobar emphysema. *Pediatrics* 1964;34:246-55.
- [29] Chiba T, Albanese C.T, Farmer D.L, et al. Balloon tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia: experimental studies. *J Pediatr Surg* 2000;35:1566-70.
- [30] Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2003;12:17-37.
- [31] Carrol E.D, Campbell M.E, Shaw N.J, Pilling DW: Congenital lobar emphysema in congenital cytomegalovirus infection. *Pediatr Radiol* 1996;26:900–902.
- [32] Callafé R. Chirurgie du poumon clair dyspnéisant de l'enfant. Thèse de médecine N°251 D, Lille, 1972.
- [33] Okur H, Kucukaydin M, Ozturk A, Balkanli S, Boekurt A. Giant bronchogenic cyst presenting as a lobar emphysema in a newborn. *Ann-Thorac-Surg.* 1996; 62 (1): 276–8.
- [34] Bailey P.V, Tracey T, Connors RH, deMello D, Lewis JE, Weber R. Congenital bronchopulmonary malformations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 597 – 60.

- [35] Chao M.C, Karamzadeh A.M , Ahuja G. Congenital lobar emphysema: an Otolaryngologic perspective. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (2005) 69, 549—554.
- [36] Policard A. Considérations histiophysiologiques sur les états de distension alvéolaire. *J. Fr. Med. Chir. Thorac.*, 1954, 8 : 582.
- [37] Hislop A, Reid L. New pathological findings in emphysema of childhood. 1. Polyalveolar lobe with emphysema. *Thorax* 1970;25: 682-90
- [38] Hislop A., Reid L. New pathological findings in emphysema of childhood overinflation of a normal lobe. *Thorax* 1971, 26: 190-194.
- [39] Alcorn D, Adamson TM, Lambert TF, et al: Morphological effects of chronic tracheal ligation and drainage in the fetal lamb lung. *J Anat* 123:649-660, 1977.
- [40] Pariente G, Aviram M, Landau D, et al. Prenatal diagnosis of congenital lobar emphysema. *J Ultrasound Med* 2009;28:1081-4.
- [41] Mikhailova V. Congenital lobar emphysema in childhood . *Khirurgiia (Sofia)*. 1996; 49 (3): 8 – 12.
- [43] Gross RE, Lewis JE: Defect of anterior mediastinum; Successful surgical repair. *Surg Gynecol Obstet* 80:549-554, 1945
- [44] Man D.W, Hamdy M.H, Hendry G.M, et al: Congenital lobar emphysema: problems in diagnosis and management. *Arch Dis Child* 58:709-712, 1983.
- [45] Lacquet L.K, Lacquet A.M: Congenital lobar emphysema. *Prog Pediatr Surg* 10:307-320, 1977.

- [46] Seo T, Ando H, Kaneko K, Ono Y, Tainaka T, Sumida W, et al. Two cases of prenatally diagnosed congenital lobar emphysema caused by lobar bronchial atresia. *J Pediatr Surg* 2006;41:17–20.
- [47] Schwartz M.Z, Ramachandran P. Congenital malformations of the lung and mediastinum—a quarter century of experience from a single institution. *J Pediatric Surg* 1997; 32: 44 –7.
- [48] Oldham K.T: Lung, in Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP eds; *Surgery of Infants and Children—Scientific Principles and Practice*. Philadelphia, PA Lippincott-Raven, 1997, pp 935-970.
- [49] Thakral C.L, Maji D.C, Sajwani M.J. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001;17:88-91.
- [50] Khemiri M, Khaldi F, Hamzaoui A, Chaouachi B, Hamzaoui M, Ben Becher S, Bellagha I, Barsaoui S. Les malformations pulmonaires kystiques: polymorphisme clinique et radiologique. À propos de 30 observations. *Revue de Pneumologie clinique* (2009) 65, 333—340.
- [51] Bappal B, Ghani SA, Chaudhary R, Sajvani MJ. Congenital lobar emphysema: a review of 10 cases. *Indian- J-Pediatr*. 1996; 63 (6): 801- 8.
- [52] Berlinger NT, Porto DP, Thompson TR. Infantile lobar emphysema. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987; 96 : 106–111.
- [53] Canals-Riazuelo J, Boix Ochoa J, Peiro J.L, Ezzedine M, Cobos Barroso N, Linan Cortes S, Toran Fuentes N. Congenital lobar emphysema: report of 38 cases. *Cir Pediatr* 1994; 7 : 97–101.

- [54] Vaillant J. Emphysèmes malformatifs lobaires géants du Nourrisson. A propos de 107 cas. Thèse de médecine, Paris, 1961, N° 73.
- [55] Wesenberg RL. The Newborn Chest. Hagerstown, Harper and Row, 1973; pp. 187–198
- [56] Bollinger E. Congenital lobar emphysema. Neonatal Network 1988; 7 : 41–46.
- [57] Keslar P, Newman B, Oh KS. Radiographic manifestations of anomalies of the lung. Radiol Clin North Am 1991; 29 : 255–270.
- [58] Critchley P.S, Forrester-Wood C.P, Ridley P.D. Adult congenital lobar emphysema in pregnancy. Thorax 1995; 50 :909–910.
- [59] Khemiri M, Khaldi F, Ben Becher S, et al. Congenital lobar emphysema. Report of 17 cases. Tunis Med 2008;86:373—7.
- [60] McDonald CF, Pierce RJ, Barter CE, Chou St, Daniel FJ. Congenital lobar emphysema requiring surgery in adult life. Aust NZ J Med 1986; 16: 501–505
- [61] Kirks D.R. Practical Pediatric Imaging in Diagnostic Radiology of infants and children. Little Brown 1994; 2nd Ed. 577 – 588.
- [62] Al-Salem AH, Gyamfi YA, Grant CS. Congenital lobar emphysema. Can J Anaesth 1990;37:377-9.
- [63] Monin L, Didier F, Vert L, et al. Giant lobar emphysema: neonatal diagnosis. Pediatr Radiol 1979; 8:259-60.

- [64] Stigers K.B, Woodring J.H, Kanga J.F. The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. *Pediatr Pulmonol* 1922; 14 : 160–170
- [65] Liebner E.J. Emphysema regional and generalized of the lungs in infants. *Pediatrics*, 1959, 24: 1050-1055
- [66] Hadchouel-Duvergé A, Lezmi G, Blic J , Delacourt C. Malformations pulmonaires congénitales : histoire naturelle et hypothèses pathogéniques. *Revue des Maladies Respiratoires* (2012) 29, 601—611
- [67] Asok Kumar Datta, Syamali Mandal and Jadab Kumar Jana. Congenital lobar emphysema: a case report. *Cases Journal* 2009, 2:67
- [68] Mani H, Suarez E and Stocker J. T. The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: a study of 33 cases. *PAEDIATRIC RESPIRATORY REVIEWS* (2004) 5(Suppl A), S313–S320
- [69] Cremin BJ, Movsowitz H. Lobar emphysema in infants. *Br J Radiol* 1971; 44: 692
- [70] Hendren W, McKee DM. Lobar emphysema of infancy. *J Pediatr Surg* 1966; 1: 247
- [71] Raynor A.C, Cap M.P, Sealy W.C. Lobar emphysema of infancy; diagnosis, treatment and etiological aspects. *Ann Thorac Surg* 1967; 4: 374–385
- [72] Durand C. In: Adamsbaum C, editor. *Imagerie pédiatrique et fœtale*. Flammarion; 2007. p. 424–39

- [73] Murray G.F. Congenital lobar emphysema. *Surg Gynecol Obstet* 1967; 124: 611
- [74] Andrade C.F, Ferreira H.P.C, Fischer G.B. Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol* 2011;37:259-7.
- [75] Ekkelkamp S, Vos A, Successful treatment of a newborn with bilateral congenital lobar emphysema, *J. Pediatr. Surg.* 22 (1987) 1001- 1002.
- [76] Cote CJ. The anesthetic management of congenital lobar emphysema. *Anesthesiology* 1978; 49: 296-8.
- [77] Donnelly LF, Frush DP. Localized radiolucent chest lesions in neonates: causes and differentiation. *AJR* 1999;172:1651—8
- [78] Cunha Fatureto M, Pinheiro Ferreira D, Amaro Ferraz D, et al. Congenital lobar emphysema: Study of a case. *Rev Port Pneumol* 2008, 14(6): 893-896.
- [79] Senyuz O.F., Danismend N., Erdogan E., Yeker D., Buyuunal C., Oruc N. Congenital lobar emphysema – a report of 5 cases.
- [80] Toftdhal D.B., Sorensen H.R. Surgical management of thoracic anomalies in infants. Respiratory-tract malformations, congenital chylothorax and mediastinal masses. *Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1988, 22 (1): 61-63.
- [81] Cay A, Sarihan H. Congenital malformations of the lung. *J-Cardiovasc-Sur-* (Adam). 2000; 41 (3): 507-10
- [82] Takeda S, Miyoshi S, Inoue M, Omori K, Okumura M, Yoon HE, Minami M, Matsuda H. Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. *Eur-J- Cardiothorac-Surg.* 1999; 15 (1): 11-7.

- [83] 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;44:1027—33.
- [84] Tander B, Yalcin M, Yilmaz B, Ali Karadag C, Bulut M. Congenital lobar emphysema: a clinicopathologic evaluation of 14cases. *Eur J Pediatr Surg* 2003;13:108—1.
- [85] Idro R.I, Kisémbó H and Mugisa D. Congenital lobar emphysema: a diagnostic challenge and cause of progressive respiratory distress in a 2 month-old infant. *African Health Sciences Vol 2 No 3 December 2002*.
- [86] Piégay F, Revillon Y, Remy-Jardin M , Delacourt C: Traitement des malformations bronchopulmonaires de l'enfant. *Revue des Maladies Respiratoires Actualités (2011) 3*, 158-161.
- [87] Bousetta K, Aloui-Kasbi N, Fitouri Z, Sammoud A, Becher S.B, Hammou A, Bousnina S. Malformations pulmonaires congénitales. Apport de l'imagerie. *Journal de pédiatrie et de puériculture 17(2004)370–379*
- [88] Baudain P.H, Martin G. Les malformations congénitales des voies aériennes intrathoraciques de l'enfant. *Encycl. Méd. Chir. Radiodiagnostic III, 32496 A10, 10-1984, 22p.*
- [89] DeLaveaucoupet J, Labrune M, Lallemand D. Diagnostic des détresses respiratoires néonatales d'origine thoracique. *Encycl. Med. Chir. Radiodiagnostic III 32498 M10, 2-1990, 24p.*
- [90] Mir Sadaqat, Javaid A. M, Raiesia Karim. Congenital lobar emphysema in an adult. *Lung India. Vol 28. Issue 1. Jan - Mar 2011.*

- [91] Berteloot L, A. Bobbiob, Millischer A.-E -Bellaïche, Lambota K, Bretona S, Brunellea F. Malformations pulmonaires congénitales, le point de vue du radiologue. *Revue des Maladies Respiratoires* (2012) 29, 820—835.
- [92] Malviya S, Voepel-Lewis T, Tait AR, et al. Pentobarbital vs chloral hydrate for sedation of children undergoing MRI: efficacy and recovery characteristics. *Paediatr Anaesth* 2004;14:589—95.
- [93] Schulte-Uentrop L, Goepfert MS. Anaesthesia or sedation for MRI in children. *Curr Opin Anaesthesiol* 2010;23:513—7.
- [94] CIRTACI. Contrast agents: guidelines at last. *J Radiol* 2005;86(6 Pt 1):671—87.
- [95] Ducou Le Pointe H, Thorax H. Techniques d'exploration : aspects normaux et principales indications. In: Adamsbaum C, editor. *Imagerie pédiatrique et foetale*. Médecine-Sciences F Paris: SFIPP; 2007. p. 397—410.
- [96] Madrid C, Novo S, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics* 2004; 24:e17.
- [97] : Anoop Raj Gogia, Jeetendra Kumar Bajaj, Farah Husain, Vimal Mehra. Anaesthetic Management of A Case of Congenital Lobar Emphysema. *J Anaesth Clin Pharmacol* 2011; 27(1): 106-108
- [98] Mhiri R, Chaabouni M, Loulou F, Ben Salah M, Tahri H, Mahfoudi A, Karray A, Nouri A, Triki A. Emphysème lobaire géant à propose de 8 cas. *Tunisie médicale*, 2003, 81 : 38-47.

- [99] Donato L, Litzler S, Tran T.M.H, Mihailidou E. Bronchoscopie interventionnelle en pédiatrie. Archives de pédiatrie 14 (2007) S216-S221
- [100] Lokman Saim, Abdullah Sani Mohamad, Valuyeetham Kamaru Ambu. Congenital lobar emphysema: a case with bronchial septum. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. Elsevier. Volume 28, Issues 2–3, January 1994, Pages 241–246.
- [101] Thompson A.j, Reid A.J, Reid M. Congenital lobar emphysema occurring in twins. J. Perinat. Med. 2000, 28, 155-157.
- [102] Silverman F.N, Kuhn J.P. An integrated imaging approach in Caffey's Pediatric x – ray diagnosis. Mosby 1993: 9th Ed. 2003 –04.
- [103] Druon G, Etude de l'emphysème lobaire géant congénital. Thèse paris, 1967, N° 304 : 93p.
- [104] Jewsbury P. Surgical treatment of cystic disease and emphysema in young children. British J. Surg. 1955, 42: 601-607.
- [105] Wegener W.A, Velchik M.G. Ventilation- perfusion scintigraphy in an adult with congenital unilateral hyperlucent lung. Clin. Nucl. Med. Oct 1990, 15 (10) : 683-687.
- [106] Velkova K., Digital subtraction angiopulmography in children. Folia. Med. Plovdiv. 1992, 34 (1): 37-40.
- [107] Maiya S, Clarke JR, More B, Desai M, Parikh D. Bilateral Congenital lobar emphysema: how should we proceed? Pediatr Surg Int 2005;21:659—61.

- [108] Ekkelkamp S., Vos A. Successful surgical treatment of a newborn with bilateral congenital lobar emphysema. *J. Pediatr. Surg.* Nov 1978. (11) : 1001-1002.
- [109] Haller Jr JA, Golladay ES, Pickard LR, et al: Surgical management of lung bud anomalies: lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformation, and intralobar pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 28:33-43, 1978.
- [110] Gordon I., Dempsey J.E. Infantile lobar emphysema in association with congenital heart disease. *Clin. Radiol.* Janv 1990. 41 (1): 48-52.
- [111] Becker M.R., Schindera F., Maier W.A. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Prog. Pediatr. Surg.* 1987, 21, 112-117.
- [112] Suen HC, Mathisen DJ, Grillo HC, LeBlanc J, McLoud TC, Moncure AC, et al. Surgical management and radiological characteristics of bronchogenic cysts. *Ann Thorac Surg* 1993;55:476—81.
- [113] Hourrier S, Salomon L.-J, Bault J.-P, Dumez Y, Ville Y. Malformations pulmonaires congénitales: diagnostic et prise en charge anténataux. SÉRIE «ANOMALIES DU DÉVELOPPEMENT PULMONAIRE». *Revue des Maladies Respiratoires* (2011)28, 1017—1024.
- [114] Al-Bassam A, Al-Rabeeh A, Al-Nassar S, et al. Congenital cystic disease of the lung in infants and children (experience with 57 cases). *Eur J Pediatr Surg* 1999;9:364-8.
- [115] Blau H, Barak A, Karmazyn B, et al. Postnatal management of resolving fetal lung lesions. *Pediatr* 2002;109:105-8.

- [116] Quinton AE, Smoleniec JS. Congenital lobar emphysema—the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:169-71
- [117] Mikio Toyoshima, Takafumi Suda and Kingo Chida. Asymptomatic Congenital Lobar Emphysema in a Young Adult. *Intern Med* 51: 2839-2840, 2012
- [118] Wall M.A, Eisenberg J.D, Campbell J.R. Congenital lobar emphysema in a mother and daughter. *Pediatrics*, 1982, 70, 131-133.
- [119] Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations: antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;27:45–52
- [120] Williams S, Burton EM, Day S, Hanley M, Marcado-Deane MG, Rogers DA. Combined sequestration, bronchogenic cyst, and dysgenetic lung simulating congenital lobar emphysema. *South-Med-J.* 1996; 89 (12): 1220-2
- [121] Piégay F, Regnard J.- F, Delacourt C, Remy-Jardin M. Malformations pulmonaires découvertes à l'âge adulte. *Revue des Maladies Respiratoires Actualités* (2011) 3, 162-166
- [121] Tempe D.K, Virmani S, Javetkar S, et al. Congenital lobar emphysema: pitfalls and management. *Ann Card Anaesth* 2010;13:53-8
- [122] Paramalingam S, Parkinson E, Sellars M, et al. Congenital segmental emphysema: an evolving lesion. *Eur J Pediatr Surg* 2010;20:78-81

- [123] Costa AS, Perfeito JAJ, Forte V. Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned? *J Bras Pneumol* 2008;34:661-6
- [124] Lilly JR, Wesenberg RL, Shikes RH. Segmental lung resection in the first year of life. *Ann Thorac Surg* 1976;22:16-22
- [125] Hume-Smith H., Lauder G. Anaesthesia for specialist surgery in infancy. *Anaesth. & Intensive care Med.* 2008, 9 : 1347-1351.
- [126] Mridu Paban Nath, Sachin Gupta, Ashish Kumar, Anulekha Chakrabarty. Congenital lobar emphysema in neonates: Anaesthetic challenges. *Indian Journal of Anaesthesia* | Vol. 55| Issue 3 | May-Jun 2011 280
- [127] Karpelowsky J. Paediatric Thoracoscopic Surgery. **Paediatric Respiratory Reviews.** Volume 13, Issue 4 , Pages 244-251, December 2012
- [128] Albanese CT, Sydorak RM, Tsao K, Lee H. Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions. *J Pediatr Surg* 2003;38:553–5
- [129] Divya Chandran-Mahaldar, Subbaih Kumar, Kathamuthu Balamurugan, Arani R Raghuram, Rammaih Krishnan, Kannan. Congenital Lobar Emphysema. *Indian Journal of Anaesthesia* 2009; 53 (4):482-485
- [130] Koontz CS, Oliva V, Gow KW, Wulkan ML. Video-assisted thoracoscopic surgical excision of cystic lung disease in children. *J Pediatr Surg.* 2005;40(5):835-7
- [131] Hylas Paiva da Costa Ferreira, Fischer G.B, Felicetti J.C, Camargo J.J.P, Andrade C. F. Surgical treatment of congenital lung malformations in pediatric patients. *J Bras Pneumol.* 2010;36(2):175-180

- [132] Davies H.M. Recent advances in the surgery of the lung and pleura. *Br J Surg* 1913; 1: 228-58
- [133] Brunn HB. Surgical principle underlying one stage lobectomy. *Arch Surg* 1929; 18:490.
- [134] Churchill ED, Sweet RH, Sutter L, Scannel JG. The surgical management of carcinoma of the lung: a study of cases treated at the Massachusetts General Hospital from 1930-50. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1950; 20:349
- [135] Salles M, Deschildre A, Bonnel C, J.P. Dubos, Bonneville M, Devismes L, S. Errera, R. Sfeir, Glowacki M, Santos C, Thumerelle C. Diagnostic et traitement des malformations bronchopulmonaires congénitales : analyse de 32 observations. *Archives de pédiatrie* 12 (2005) 1703–1708
- [136] Binet J.P., Langlois J., Belloy A., Chollet M., Potteman N., Conso J.F. Traitement chirurgical des emphysèmes lobaires malformatifs du nourrisson (à propos de 56 cas opérés). *Ann. Chir. Infant. Paris*, 1972, 13 : 59-64.
- [137] Mercier O., Fadel E. Lobectomies pulmonaires. Elsevier Masson SAS Paris, *Pneumologie*, 6-000-P-42, 2007.
- [138] Usui N, Kamata S, Sawai T, et al. Outcome predictors for infants with cystic lung disease. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 603–606
- [139] Krivchenya D, Dmitrieva TV, Slepov AK. Diagnosis and treatment of lobar emphysema in children. *Grudn Khir* 1987;5:40-3.
- [140] Gossot D, Stern J.B, Girard P, Caliandro R, Raynaud C, Debrosse D, Magdeleinat P. Lobectomies et segmentectomies par thoracoscopie exclusive pour pathologie bénigne ou métastatique. *Rev Mal Respir* 2008 ; 25 : 50-8.

- [141] Granato F, Voltolini L, Spina D, Paladini P, Gallazzi M, Gotti G. VATS for congenital lobar emphysema: A case report. *Minerva Chir* 2009;64:111-5
- [142] Khen-Dunlop N, Sarnacki S, Révillon Y. Quand les malformations pulmonaires congénitales doivent-elles être opérées ? *Revue de Pneumologie clinique* (2012) 68, 101—109
- [143] Nasr A, Bass J. Thoracoscopic vs open resection of congenital lung lesions: a meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery* (2012) 47, 857 – 861.
- [144] Holli M.A, Segar W.E. The maintenance need for water in parenteral fluid therapy. *Pediatrics* 1957;19:823-832.
- [145] 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
- [146] Conan A., Drongowski R. Congenital cystic disease of the tracheobronchial tree in infants and children: experience with 44 consecutives cases. *Arch. Surg.* May 1994, 129 (5): 521-527.
- [147] Kennedy C., Habibi P., Matthew D., Gordon I. Lobar emphysema : long term imaging follow-up. *Radiology.* Jul 1991, 180 (1) : 189-193.
- [148] Cabane F, Bonenfant J.L. et Coll. *Anatomie pathologie.* 2ème édition. Maloine. SA. Paris, 1986 : p961.
- [149] Husain AN, Siddiqui NH, Stocker JT. Pathology of arrested acinar development in postsurfactant bronchopulmonary dysplasia. *Hum Pathol* 1998; 29: 710–717

- [150] Emery J.H, Mithal A. The number of alveoli in the terminal respiratory unit of man during late intrauterine life and childhood. Arch Dis Child 1960; 35: 544–547
- [151] Pasquali R, Potier A, Gorincour G. Evaluation du poumon fœtal en imagerie. Gynécologie Obstétrique & fertilité. 36 (2008) 587–602
- [152] Garel C. Imagerie thoracique foetale. Imagerie pré et post-natale. J Gynecol Obstet Biol Reprod 2005 ; 34 (suppl. au n° 1) : 2S18-2S23

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 le respect de la vie humaine dès la conception.
- Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.
- Je m'y engage librement et sur mon honneur.

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .

والله على ما أقول شهيد .

النفخ الفصي الرئوي (بصدد 09 حالات)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

السيدة: منى السوسي

المزداة في: 04 يناير 1987 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: النفخ الخلقي - ضائقة تنفسية - استئصال الفص -
التشخيص قبل الولادة - تشوه رئوي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد: محمد نجيب بنحماموش أستاذ في جراحة الأطفال
مشرف	السيد: منير كسرى أستاذ مبرز في جراحة الأطفال
أعضاء	السيد: شفيق المهرابي أستاذ مبرز في طب الأطفال
	السيدة: نجاة العلمي أستاذة مبرزة في التشريح الدقيق
	السيد: مبارك عبد الحق أستاذ في جراحة الأطفال