

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

ANNEE: 2012

THESE N°: 60

LA MALADIE DE CRAIG
A PROPOS DE CINQ CAS

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Rabab LAHBIB
Née le 26 août 1985 à Rabat
Médecin Interne du CHU Ibn Sina Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Malformation adénomatoïde kystique du poumon - Diagnostic anténatal -
Diagnostic radiologique - Traitement chirurgical.

JURY

Mr. F. ETTEYBI Professeur de Chirurgie Pédiatrique	}	PRESIDENT & RAPPORTEUR
Mr. M. KISRA Professeur de Chirurgie Pédiatrique		JUGES
Mme. M. CHELAOUT Professeur de Radiologie		
Mme. N. HAFIDI Professeur de Pédiatrie		

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إننا أنت العليم الحكيم

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31



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

DOYENS HONORAIRES :

- 1962 – 1969 : Docteur 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

ADMINISTRATION :

- Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie
4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation
10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

11. Mai et Novembre 1982

12. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie
13. Pr. BENOMAR M'hammed Chirurgie-Cardio-Vasculaire

14. Pr. BENSOUDA Mohamed
15. Pr. BENOSMAN Abdellatif
16. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Anatomie
Chirurgie Thoracique
Physiologie

Novembre 1983

17. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
18. Pr. BALAFREJ Amina
19. Pr. BELLAKHDAR Fouad
20. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
21. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

22. Pr. BOUCETTA Mohamed*
23. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
24. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
25. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
26. Pr. NAJI M'Barek *
27. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

28. Pr. BENJELLOUN Halima
29. Pr. BENSAID Younes
30. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
31. Pr. IHRAI Hssain *
32. Pr. IRAQI Ghali
33. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
athologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

34. Pr. AJANA Ali
35. Pr. AMMAR Fanid
36. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE
37. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq
38. Pr. EL HAITEM Naïma
39. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
40. Pr. EL YAACOUBI Moradh
41. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
42. Pr. LACHKAR Hassan
43. Pr. OHAYON Victor*
44. Pr. YAHYAOUUI Mohamed

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

45. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
46. Pr. DAFIRI Rachida
47. Pr. FAIK Mohamed
48. Pr. HERMAS Mohamed
49. Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

50. Pr. ADNAOUI Mohamed
51. Pr. AOUNI Mohamed
52. Pr. BENAMEUR Mohamed*
53. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
54. Pr. CHAD Bouziane
55. Pr. CHKOFF Rachid
56. Pr. KHARBACH Aïcha
57. Pr. MANSOURI Fatima
58. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
59. Pr. SEDRATI Omar*
60. Pr. TAZI Saoud Anas

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

61. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
62. Pr. ATMANI Mohamed*
63. Pr. AZZOUZI Abderrahim
64. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM
65. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
66. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
67. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif
68. Pr. BENSOUDA Yahia
69. Pr. BERRAHO Amina
70. Pr. BEZZAD Rachid
71. Pr. CHABRAOUI Layachi
72. Pr. CHANA El Houssaine*
73. Pr. CHERRAH Yahia
74. Pr. CHOKAIRI Omar
75. Pr. FAJRI Ahmed*
76. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
77. Pr. KHATTAB Mohamed
78. Pr. NEJMI Maati
79. Pr. OUAALINE Mohammed*
Hygiène
80. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH
81. Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

82. Pr. AHALLAT Mohamed
83. Pr. BENOUDA Amina
84. Pr. BENSOUDA Adil
85. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
86. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
87. Pr. CHRAIBI Chafiq

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique

- | | |
|--|-------------------------|
| 88. Pr. DAOUDI Rajae | Ophtalmologie |
| 89. Pr. DEHAYNI Mohamed* | Gynécologie Obstétrique |
| 90. Pr. EL HADDOURY Mohamed | Anesthésie Réanimation |
| 91. Pr. EL OUAHABI Abdessamad | Neurochirurgie |
| 92. Pr. FELLAT Rokaya | Cardiologie |
| 93. Pr. GHAFIR Driss* | Médecine Interne |
| 94. Pr. JIDDANE Mohamed | Anatomie |
| 95. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine | Gynécologie Obstétrique |
| 96. Pr. TAGHY Ahmed | Chirurgie Générale |
| 97. Pr. ZOUHDI Mimoun | Microbiologie |

Mars 1994

- | | |
|--|---|
| 98. Pr. AGNAOU Lahcen | Ophtalmologie |
| 99. Pr. AL BAROUDI Saad | Chirurgie Générale |
| 100. Pr. BENCHERIFA Fatiha | Ophtalmologie |
| 101. Pr. BENJAAFAR Noureddine | Radiothérapie |
| 102. Pr. BENJELLOUN Samir | Chirurgie Générale |
| 103. Pr. BEN RAIS Nozha | Biophysique |
| 104. Pr. CAOUI Malika | Biophysique |
| 105. Pr. CHRAIBI Abdelmjid | Endocrinologie et Maladies Métaboliques |
| 106. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT | Gynécologie Obstétrique |
| 107. Pr. EL AOUAD Rajae | Immunologie |
| 108. Pr. EL BARDOUNI Ahmed | Traumato-Orthopédie |
| 109. Pr. EL HASSANI My Rachid | Radiologie |
| 110. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur | Médecine Interne |
| 111. Pr. EL KIRAT Abdelmajid* | Chirurgie Cardio- Vasculaire |
| 112. Pr. ERROUGANI Abdelkader | Chirurgie Générale |
| 113. Pr. ESSAKALI Malika | Immunologie |
| 114. Pr. ETTAYEBI Fouad | Chirurgie Pédiatrique |
| 115. Pr. HADRI Larbi* | Médecine Interne |
| 116. Pr. HASSAM Badredine | Dermatologie |
| 117. Pr. IFRINE Lahssan | Chirurgie Générale |
| 118. Pr. JELTHI Ahmed | Anatomie Pathologique |
| 119. Pr. MAHFOUD Mustapha | Traumatologie – Orthopédie |
| 120. Pr. MOUDENE Ahmed* | Traumatologie- Orthopédie |
| 121. Pr. OULBACHA Said | Chirurgie Générale |
| 122. Pr. RHRAB Brahim | Gynécologie –Obstétrique |
| 123. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR | Dermatologie |
| 124. Pr. SLAOUI Anas | Chirurgie Cardio-Vasculaire |

Mars 1994

- | | |
|---------------------------|-------------------------|
| 125. Pr. ABBAR Mohamed* | Urologie |
| 126. Pr. ABDELHAK M'barek | Chirurgie – Pédiatrique |
| 127. Pr. BELAIDI Halima | Neurologie |

128. Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
129. Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
130. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
131. Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
132. Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
133. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
134. Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
135. Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
136. Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
137. Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
138. Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

139. Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
140. Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
141. Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
142. Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
143. Pr. BEDDOUCHE Amocrane*	Urologie
144. Pr. BENAZZOUZ Mustapha	Gastro-Entérologie
145. Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
146. Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
147. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
148. Pr. EL MESNAOUI Abbas	Chirurgie Générale
149. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
150. Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
151. Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
152. Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
153. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
154. Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophtalmologie
155. Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
156. Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
157. Pr. RZIN Abdelkader*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
158. Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
159. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

160. Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
161. Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
162. Pr. BELMAHI Amin	Chirurgie réparatrice et plastique
163. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
164. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
165. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
166. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
167. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie

168. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
169. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
170. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
171. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
172. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
173. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

174. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
175. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
176. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
177. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
178. Pr. BOULAICH Mohamed	O.RL.
179. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
180. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
181. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
182. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
183. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
184. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
185. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
186. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
187. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
188. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
189. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
190. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
191. Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
192. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
193. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

194. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
195. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
196. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
197. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
198. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
199. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
200. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
201. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
202. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

203. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
204. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
205. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

206. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
207. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
208. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
209. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
210. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
211. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
212. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
213. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
214. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
215. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
216. Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
217. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
218. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
219. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
220. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
221. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
222. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
223. Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
224. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

225. Pr. AIDI Saadia	Neurologie
226. Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
227. Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
228. Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
229. Pr. BENCHEKROUN Nabih	Ophtalmologie
230. Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
231. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
232. Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
233. Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
234. Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
235. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
236. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
237. Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
238. Pr. LACHKAR Azzouz	Urologie
239. Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
240. Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
241. Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
242. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
243. Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
244. Pr. ROUIMI Abdelhadi	Neurologie

Décembre 2001

245. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
246. Pr. AOUAD Aicha	Cardiologie
247. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
248. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
249. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
250. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
251. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
252. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
253. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
254. Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
255. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
256. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
257. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
258. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
259. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
260. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
261. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
262. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
263. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
264. Pr. DRISSE Sidi Mourad*	Radiologie
265. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
266. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
267. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
268. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
269. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
270. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
271. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
272. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
273. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
274. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
275. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
276. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
277. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
278. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
279. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
280. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
281. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
282. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
283. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
284. Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
285. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
286. Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
287. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale

288. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
289. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie
290. Pr. TAZI MOUKHA Karim	Urologie

Décembre 2002

291. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
292. Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
293. Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
294. Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
295. Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
296. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
297. Pr. BENBOUAZZA Karima	Rhumatologie
298. Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
299. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
300. Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
301. Pr. BICHA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
302. Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
303. Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
304. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
305. Pr. EL ALJ Haj Ahmed	Urologie
306. Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
307. Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
308. Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
309. Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
310. Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
311. Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
312. Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
313. Pr. IKEN Ali	Urologie
314. Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
315. Pr. JAAFAR Abdelouhab*	Traumatologie Orthopédie
316. Pr. KRIOULE Yamina	Pédiatrie
317. Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
318. Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
319. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
320. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
321. Pr. MOUSTAINE My Rachid	Traumatologie Orthopédie
322. Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
323. Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
324. Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
325. Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
326. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
327. Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
328. Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
329. Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
330. Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale
331. Pr. ZRARA Ibtisam*	Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

332. Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
333. Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
334. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
335. Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
336. Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
337. Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
338. Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
339. Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
340. Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
341. Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
342. Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
343. Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
344. Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
345. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
346. Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
347. Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
348. Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
349. Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
350. Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
351. Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
352. Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
353. Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
354. Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
355. Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
356. Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
357. Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
358. Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

359. **Janvier 2005**

360. Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
361. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
362. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
363. Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
364. Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
365. Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
366. Pr. AZIZ Nouredine*	Radiologie
367. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
368. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
369. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
370. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie

371. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
372. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
373. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
374. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
375. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
376. Pr. EL HAMZAoui Sakina	Microbiologie
377. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
378. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
379. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
380. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
381. Pr. KENDOSSI Mohamed*	Cardiologie
382. Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
383. Pr. LYAGoubi Mohammed	Parasitologie
384. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
385. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
386. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
387. Pr. TNACHERI OUazzani Btissam	Ophtalmologie
388. Pr. ZERAIDI Najja	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAoui Fatima Zahra	Dermatologie
427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429. Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAoui Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie

446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
450. Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
451. Pr. NAZIH Naoual	O.R.L
452. Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453. Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
455. Pr. SEFIANI Sana	Anatomie Pathologique
456. Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
457. Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
458. Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila	Anatomie pathologique
459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
462. Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
463. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
464. Pr. OUZZIF Ez zohra *	Biochimie
465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhousain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie

486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim *	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
Pr. EL OUENASS Mostapha	Microbiologie

Pr. ZOUHAIR Said*
Pr. L'kassimi Hachemi*
Pr. AKHADDAR Ali *
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AGADR Aomar *
Pr. KARBOUBI Lamy
Pr. MESKINI Toufik
Pr. KABIRI Meryem
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. BASSOU Driss *
Pr. ALLALI Nazik
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. AMINE Bouchra
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
Pr. KADI Said *

Octobre 2010

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

Microbiologie
Microbiologie
Neuro-chirurgie
Neurologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Rhumatologie
Rhumatologie
Traumatologie orthopédique
Traumatologie orthopédique

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

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
3. Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
5. Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
9. Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie
10. Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
11. Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
13. Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootechnie
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine	
17. Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19. Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
21. Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22. Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23. Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

* *Enseignants Militaires*

A decorative frame with a double-line border and a scalloped, ornate shape, centered on the page. The word "Dédicaces" is written in a bold, black, serif font within the frame.

Dédicaces

A ma très chère mère

Pour ton amour, compréhension et patience qui m'entourent.

Aucun mot ne saurait exprimer ma gratitude et remerciement pour tout ce que tu m'offre.

A mon très cher père

En témoignage de ma reconnaissance envers le soutien, les sacrifices et tous les efforts que tu fais pour mon éducation ainsi que ma formation.

A mon frère Youssef et mes sœurs Hafça et Maroua

Je vous remercie pour votre soutien et encouragement, que Dieu protège et consolide l'union de notre famille.

Que Dieu vous préserve santé et longue vie, et nous unit dans son Paradis

A mes deux grandes mères

A mes tantes et oncles

A mes cousins et cousines

A tous les princes et princesses de la famille

A tous les membres de famille

A ma meilleure amie Meryem

*T'es unique, merci pour tes efforts soutien
et bonté le long de ma carrière médicale.*

*J'espère que dieu te récompense, consolide notre amitié
et nous unit dans son Paradis.*

A mes amies : Ghizlane, Wafae, Nour, Imane, Siham

A Khalto Fatima, Zineb, Chaimae

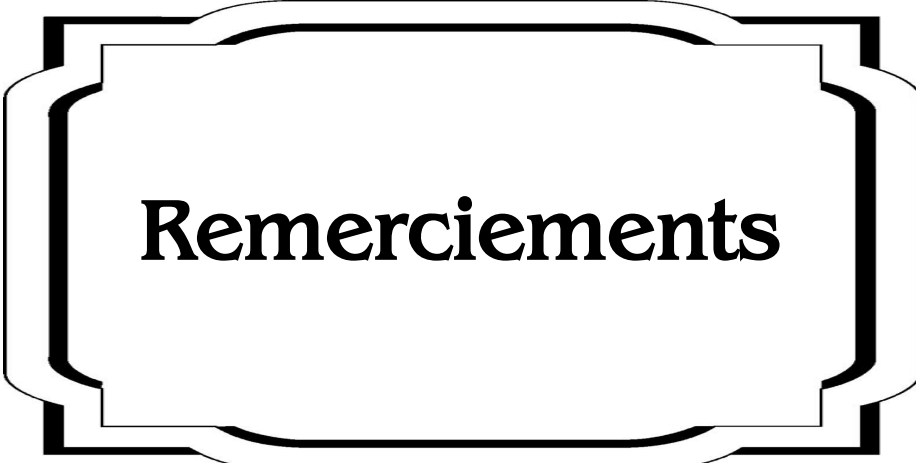
A tous mes collègues pédiatres

A tous mes collègues internes

A tous mes collègues chirurgiens pédiatres

A tous mes collègues medecins

A tous les étudiants en medecine

A decorative frame with a double-line border and a scalloped, ornate shape, containing the text 'Remerciements'.

Remerciements

A notre maitre Monsieur F. Ettayebi

Président et Rapporteur de thèse

Professeur de chirurgie pédiatrique

Chef du service des urgences chirurgicales pédiatriques

Vous nous avez accordé un très grand honneur de bien vouloir nous confier la réalisation de ce travail et en acceptant de présider le jury de notre thèse.

Je vous remercie pour votre encadrement au service, pour la richesse de votre enseignement que ce soit au niveau des staffs, des topos, des visites ou du bloc.

Vos qualités humaines et professionnelles constituent à nos yeux, l'exemple suprême à suivre pour tout praticien.

Veillez trouver ici, le témoignage de ma reconnaissance éternelle, de mon profond respect et ma haute considération.

Qu'il me soit permis de vous témoigner toute ma gratitude et mon profond respect d'avoir bien voulu assurer la direction de ce modeste travail qui, grâce à votre esprit didactique et rigoureux, et vos précieux conseils, a pu être mené à bien.

Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et bonheur.

À notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur M. Kjsra

Professeur de chirurgie pédiatrique

Nous vous remercions pour l'honneur que vous nous faite en acceptant de juger notre travail.

La richesse de votre savoir, votre esprit de synthèse et votre ardeur ont toujours suscité notre admiration.

Veillez trouvez, dans ce travail, le témoignage de notre haute considération et de notre profond respect.

Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et bonheur.

A notre maitre et juge de thèse

Madame le Professeur M. Chellaoui

Professeur d'enseignement supérieur de radiologie

Vous nous avez honoré d'accepter avec grande sympathie de siéger parmi notre jury de thèse.

Veillez trouver ici, chère maitre, le témoignage de notre reconnaissance et de notre grande estime.

Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et bonheur.

A notre Maitre et juge de thèse

Madame le Professeur N. Hafidi

Professeur d'enseignement supérieur de pédiatrie

Nous avons été très sensible à l'amabilité de votre accueil et l'intérêt que vous avez accordé à ce travail en acceptant de le juger.

Veillez trouvez ici, l'expression de ma gratitude, ma profonde reconnaissance, mon admiration et ma grande considération.

Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et bonheur.

A Madame le professeur H. Oubejja

Professeur assistante en chirurgie pédiatrique

Je tiens à vous remercier :

Pour votre soutien et disponibilité tout au long de mon travail,

Pour votre direction avisée, fidèle et exigeante de laquelle cette thèse doit beaucoup,

Pour avoir contribué à la réflexion lors de l'élaboration de ce travail,

Pour vos conseils, œil critique et remarques pertinentes.

Je vous remercie Chaleureusement pour votre encadrement.

Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et bonheur.

A Monsieur Mohamed El Haddoury
Professeur agrégé en Anesthésie Réanimation Pédiatrique

A Monsieur Hicham Zerhouni
Professeur assistant en chirurgie pédiatrique

Merci monsieur pour votre encouragement, vos conseils, et encadrement tout au long de mon stage autant qu'interne, ainsi que durant les mois de préparation de cette thèse

Merci monsieur

A Monsieur Mounir Erraji
Professeur assistant en chirurgie pédiatrique

PLAN

INTRODUCTION	1
MATERIEL ET METHODE :	5
Observation N°1 :	6
Observation N°2 :	9
Observation N°3 :	11
Observation N°4 :	14
Observation N°5:	17
RESULTATS :	23
A. Epidémiologie :	23
B. Clinique :	23
C. Paraclinique :	23
D. Le Traitement :	26
DISCUSSION	28
1. RAPPELS :	29
A. Rappel Embryologique :	29
1. Phase embryonnaire [9-10]:	30
2. Phase fœtale :	33
a) Stade pseudo glandulaire :(6e–16e semaine).....	33
b) Stade canaliculaire : (17e–24e semaine).....	34
c) Stade sacculaire : (25e–36e semaine).....	34
d) Stade alvéolaire (32 semaine – 2 à 3 ans).....	36
3. Développement post natal [9-10]:	36

B. Rappel Anatomique :	37
C. Rappel Physiologique :	46
2. EPIDEMIOLOGIE :	49
3. PHYSIOPATHOLOGIE :	51
4. CLASSIFICATION ET ANATOMIE PATHOLOGIQUE:.....	57
A. Classification :	57
B. Anatomie pathologique :	61
1. Macroscopiquement :	62
2. Microscopiquement :	63
5. DIAGNOSTIC ANTENATAL :	64
A. Echographie anténatale :	64
B. IRM anténatale :	68
6. DIAGNOSTIC POST NATAL :	71
A. La présentation clinique :	71
B. Le bilan post natal :	72
1. La Radiographie pulmonaire :	72
2. L'échographie thoracique :	76
3. La tomodensitométrie :	76
4. L'Endoscopie bronchique :	79
5. L'IRM :	79
7. MALFORMATIONS ASSOCIEES :	80
8. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :	82
A.La séquestration pulmonaire :	82
B.Le kyste broncho génique :	85
C.L'emphysème lobaire géant :	87

D.La Hernie diaphragmatique	88
E.Atélectasie transitoire :	89
F.Autres :	90
9. TRAITEMENT :	91
A.La prise en charge anténatale :	91
1.L'abstention thérapeutique :	92
2.L'interruption thérapeutique de la grossesse :	92
3.Dérivation thoraco-amniotique :	92
4.Les ponctions itératives :	94
5.Chirurgie fœtale à utérus ouvert:	94
B.Prise en charge à la naissance :	95
1.L'accouchement :	95
2. Réanimation néonatale :	96
C.La prise en charge post natale :	97
1. L'abstention thérapeutique :	97
2.Les indications chirurgicales :	97
3. Les moyens et modalités thérapeutiques :	100
4. Le post opératoire : surveillance et complications :	103
10. EVOLUTION :	104
A. A court terme :	104
1.En prénatal :	104
2.Complications :	104
CONCLUSION	107
RESMES	109
BIBLIOGRAPHIE	113

Liste des *abréviations*:

- AG** : Anesthésie générale.
- ATB** : Atrésie trachéo-bronchique.
- CDS** : Cul de sac.
- CHP** : Centre Hospitalier périphérique.
- DLD** : Décubitus latéral droit.
- DLG** : Décubitus latéral gauche.
- EIC** : Espace intercostal.
- ELG** : Emphysème lobaire géant.
- HER** : Hôpital d'Enfant de Rabat.
- ITG** : Interruption thérapeutique de la grossesse.
- KB** : Kyste bronchogénique.
- MAKP** : Malformation adénomatoïde kystique du poumon.
- MBPC** : Malformation broncho-pulmonaire congénital.
- PEC** : Prise en charge.
- SP** : Séquestration pulmonaire.
- TDM** : Tomodensitométrie.
- UCP** : Urgences chirurgicales pédiatriques.



Introduction

La malformation adénomatoïde kystique pulmonaire (MAKP) est la plus fréquente des malformations broncho-pulmonaires congénitales (MBPC), décrite pour la première fois en 1949 par Ch'in et Tang [1].

En 1956, le chirurgien CRAIG essayait d'établir une relation entre les données cliniques, radiologiques et anatomopathologiques de cette malformation, et depuis, elle porte son nom : La Maladie de Craig [2].

C'est une pathologie rare due à une anomalie du développement de l'arbre trachéo-bronchique, secondaire à une prolifération adénomatoïde des structures respiratoires terminales, se manifestant par des kystes de tailles variables pouvant communiquer entre eux [3-5].

La physiopathologie des MAKP reste obscure. La découverte de cette anomalie sporadique est en général fortuite, au cours de l'examen systématique du 2^{ème} trimestre devant une masse thoracique intra-parenchymateuse. Le diagnostic anténatal a amélioré la prise en charge thérapeutique.

Sur le plan clinique elle peut rester asymptomatique, comme elle peut se révéler par des infections respiratoires à répétition, ou une détresse respiratoire néonatale.

Le traitement de la MAKP est chirurgical. L'abstention thérapeutique reste une alternative quand la lésion est asymptomatique.

Le but de notre travail est de :

- Rapporter cinq observations colligées au service des urgences chirurgicales pédiatriques (UCP) de l'hôpital d'enfant de Rabat (HER); en les comparant avec les données de la littérature.

- Insister sur l'importance du diagnostic anténatal par l'échographie qui permet une surveillance régulière de la grossesse.
- Attirer l'attention sur le mode de révélation le plus fréquent, la pneumopathie à répétition qui doit amener à penser à la MAKP.
- Exposer les deux éventualités thérapeutiques, concernant les MAKP asymptomatiques : l'abstention avec surveillance, et la cure chirurgicale.



Materiels
Et methodes

MATERIEL ET METHODE :

Il s'agit d'une étude rétrospective, réalisée sur une période de 9 ans, allant de Janvier 2003, au mois de Février 2012, ayant intéressé cinq enfants atteints de malformation adénomatoïde kystique du poumon, hospitalisés au service des urgences chirurgicales pédiatriques (UCP), de l'hôpital d'enfant de Rabat (HER).

À partir des dossiers médicaux, nous avons recueilli les données concernant le mode de révélation, l'imagerie, le traitement, le diagnostic anatomopathologique et l'évolution clinique et radiologique. Nous nous sommes intéressés, lors de l'étude des dossiers aux critères suivants :

a) Sur le plan anamnestique :

- ✓ L'âge et le sexe.
- ✓ L'origine géographique.
- ✓ Les circonstances de découverte.
- ✓ Le suivi de la grossesse et le mode d'accouchement.
- ✓ L'état de l'enfant à la naissance.
- ✓ L'âge du début des symptômes.
- ✓ Les signes fonctionnels.
- ✓ L'examen général à l'admission.
- ✓ L'examen pleuro pulmonaire.

b) Sur le plan paraclinique :

- ✓ Les signes radiologiques.
- ✓ Les autres examens complémentaires.

c) Sur le plan thérapeutique :

- ✓ Le traitement chirurgical effectué.
- ✓ L'âge au moment de l'intervention.

d) Sur le plan évolutif :

- ✓ L'évolution immédiate.
- ✓ L'évolution à long terme.

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

Observation N°1 :

Il s'agit du nourrisson Bahija S, âgée de 10 mois, de sexe féminin, originaire et habitant Taza, hospitalisée au UCP pour détresse respiratoire.

Le nourrisson est issue d'une grossesse non suivie, accouchement par voie basse à domicile, pas de notion de souffrance néonatale.

Le début de la symptomatologie remontait à deux semaines avant son hospitalisation, par l'installation d'une toux émétisante dans un contexte de fièvre.

La patiente a été mise sous traitement symptomatique et sous antibiotique, mais sans amélioration.

Une radiographie thoracique a été faite à Taza, montrant un pneumothorax droit total motivant son transfert à l'Hôpital d'Enfant de Rabat.

A l'admission, le nourrisson était en bon état général, consciente, apyrétique. L'examen pleuro-pulmonaire trouva un nourrisson légèrement dyspnéique, sans cyanose ni signes de lutte respiratoires, avec un tympanisme à la percussion de l'hémi thorax droit, et abolition des murmures vésiculaires à droite lors de l'auscultation. Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une radiographie thoracique de contrôle a été réalisée, objectivant un aspect de pneumothorax droit.

Une tomodensitométrie (TDM) thoracique (Figure N° 1) a été réalisée montrant un processus lésionnel hypodense renfermant des cloisons, occupant la quasi-totalité de l'hémi champs pulmonaire droit avec atelectasie du poumon gauche. Cet aspect était en faveur d'un emphysème lobaire géant (ELG).

Un bilan préopératoire a été effectué puis la patiente fut opérée.

Le compte rendu opératoire est le suivant :

- Malade sous anesthésie générale (AG), en décubitus latéral gauche (DLG).
- Thoracotomie droite passant par le 5^{ème} espace intercostal (EIC) droit.
- L'exploration trouve une malformation adénomatoïde kystique intéressant le lobe inférieur droit.
- Résection de la malformation.
- Fermeture de la plèvre viscérale.
- Vérification de l'hémostase.
- Mise en place d'un drain thoracique.
- Fermeture pariétale plan par plan.

La patiente a été transférée en réanimation où elle a été mise sous traitement symptomatique avec contrôle du drain thoracique.

Le premier jour, le drain ramenait des sérosités. Après trois jours, le drain était retiré.

Une radiographie de contrôle (Figure N°2) faite après cinq jours montrant un poumon raccordé à la paroi.

Devant la bonne évolution de la malade, elle est sortie après une semaine avec rendez vous de contrôle après un mois.

Le résultat de l'examen anatomo-pathologique a confirmé le diagnostic de la MAKP.



Figure N°1 : Coupe scannographique thoracique montrant un aspect en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique (processus lésionnel hypodense renfermant des cloisons occupant la quasi-totalité du poumon adjacent)



Figure N°2 : Cliché thoracique de face montrant l'aspect radiologique après l'intervention.

Observation N°2 :

Il s'agit du Nourrisson Khawla N, de sexe féminin, âgée de 2 mois et 12 jours originaire et habitant Tanger, hospitalisée pour suspicion d'un kyste bronchogénique pulmonaire gauche.

Le nourrisson est issu d'une grossesse suivie chez un gynécologue à Tanger dont les échographies qui ont été faites sont toutes normales (à 3mois et à 6mois).

L'accouchement a eu lieu par voie basse avec un score d'Apgar à 10/10.

Le début de la symptomatologie remonte à un mois par l'installation d'une toux sèche accompagnée d'un refus de tété, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie. Elle a été traitée comme coqueluche par macrolides et corticothérapie avec une nette amélioration.

Dix jours après l'arrêt du traitement, le nourrisson a présenté une gêne respiratoire avec toux et accès de cyanose, hospitalisée à Tanger pendant trois jours où un bilan a été fait, avec une radiographie thoracique, échographie et TDM thoracique qui ont été en faveur d'un kyste bronchogénique, et la patiente a été adressée à l'HER pour prise en charge.

L'examen à l'admission trouve une cyanose péribuccale, une détresse respiratoire à 5-6/10 et un temps de recoloration supérieur à 3secondes.

La patiente a été transférée en réanimation pour prise en charge préopératoire.

Le compte rendu opératoire :

- Malade sous anesthésie générale (AG), en décubitus latéral droit (DLD).
- Thoracotomie postéro latérale gauche.
- Ouverture du 4^{ème} EIC gauche.
- L'exploration trouve une masse occupant la quasi-totalité du lobe supérieur gauche, avec adhérence à la paroi latérale du thorax.
- La ponction après libération de cette masse ramène à un liquide purulent et un prélèvement bactériologique a été réalisé.
- Kystotomie avec évacuation du contenu.
- Résection du dôme saillant dont les parois sont inflammées, envoyé à l'examen anatomopathologique.
- Capitonnage de la cavité résiduelle.
- Fermeture plan par plan sur un drain thoracique.

Immédiatement après la fin de l'intervention le nourrisson a présenté une hypothermie et tachycardie d'où son transfert en réanimation, intubé ventilé avec un remplissage, transfusion de culot globulaire, et mise sous triple antibiothérapie.

Une échographie de contrôle après une semaine montrait une image hydro-aérique pulmonaire gauche témoignant d'une surinfection.

Une échographie après 4 jours avait montrait une amélioration.

La patiente est sortie sous antibiotiques par voie orale avec rendez vous dans 5 jours plus tard avec un cliché pulmonaire.

Le résultat anatomopathologique parlait d'une MAKP.

Le contrôle à 5 jours et un autre à un mois montraient une bonne évolution clinique et radiologique.

Observation N°3 :

Yassine nourrisson de 2ans, de sexe masculin, habitant Kenitra, hospitalisé pour suspicion de MAKP.

Il a comme antécédent une notion de contact avec les chiens.

Le début de la symptomatologie remonte à 15 jours par l'installation d'une toux productive avec vomissements alimentaires, le tout évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée.

L'enfant a été mis sous antibiotiques pour pneumopathie sans amélioration d'où son hospitalisation au centre hospitalier périphérique (CHP) de Kenitra, un cliché pulmonaire avait objectivé un hydro pneumothorax, une TDM était en faveur d'une formation liquidienne de 8cm multiloculaire avec des niveaux hydro-aériques, mise sur le compte d'un kyste hydatique rompu stade III, l'enfant a été adressé à l'Hôpital d'Enfant de Rabat pour prise en charge.

L'examen à l'admission trouve un enfant en assez bon état général, fébrile à 38,7.

L'examen pleuro pulmonaire trouve un enfant eupnéique avec une matité basale droite à la percussion, diminution des murmures vésiculaires au même niveau, avec présence de quelques râles ronflants.

La radiographie pulmonaire montre un poumon droit opaque (Figure N°3).

L'échographie thoracique objective un hydro pneumo thorax droit.

Un bilan biologique a été fait et était sans particularité.

Une thoracotomie exploratrice a été décidée.

Le compte rendu opératoire :

- Malade sous AG, en DLG.
- Incision thoracique passant par le 5^{ème} EIC droit.
- Dissection sous cutanée.
- Réclinement du muscle grand dorsal et section du grand dentelé.
- Ouverture de l'espace intercostal.
- L'ouverture pleurale met en évidence un gros kyste au niveau du lobe inférieur droit.
- La ponction du kyste ramène un liquide purulent envoyé à l'étude cytobactériologique.
- Aspiration du contenu du kyste.
- Absence de fistule.
- On met en évidence des petits kystes associés cloisonnés.
- Résection de ces kystes envoyés également à l'étude anatomopathologique.
- Périkysectomie.
- capitonnage de la cavité résiduelle.
- Surjet hémostatique.
- Fermeture plan par plan sur un drain thoracique N°16.

Les suites opératoires étaient simples, le malade est resté deux jours en réanimation, il était stable sur le plan respiratoire, le drain avait ramené 150cc de liquide séro-hématique, et il a été retiré quelques jours plus tard.

Le malade est sorti le quatrième jour post opératoire, avec un rendez-vous trois semaines plus tard.

Les résultats de l'examen anatomopathologique étaient en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique pulmonaire avec foyers de remaniements fibro-inflammatoires non spécifiques.



Figure N°3 : Radiographie pulmonaire montrant un poumon droit opaque.

Observation N°4 :

Mohammed O, nourrisson de 8mois, habitant Tanger, admis pour suspicion de malformation adénomatoïde kystique du poumon.

Le nourrisson est issu d'une grossesse suivie, accouchement par voie basse à Tanger.

L'histoire de la maladie remonte à 3mois par l'installation d'une toux chronique dans un contexte de fièvre: tableau de pneumopathies à répétition.

L'examen à l'admission trouva un nourrisson en assez bon état général, fébrile à 39 ,5 .

L'examen pleuro pulmonaire trouve un nourrisson eupneique avec des râles ronflants à l'auscultation.

La radio pulmonaire montrait une opacité basale gauche (Figure N°4).



Figure N°4 : Radiographie pulmonaire montrant une opacité cloisonnée gauche.

La TDM (Figure N°5) montrait la présence de multiples lésions micro kystiques au niveau du poumon gauche avec émoussement du cul de sac (CDS) pleural, avec effet de masse sur le médiastin qui est refoulé à droite ce qui est évoquant d'une MAKP.

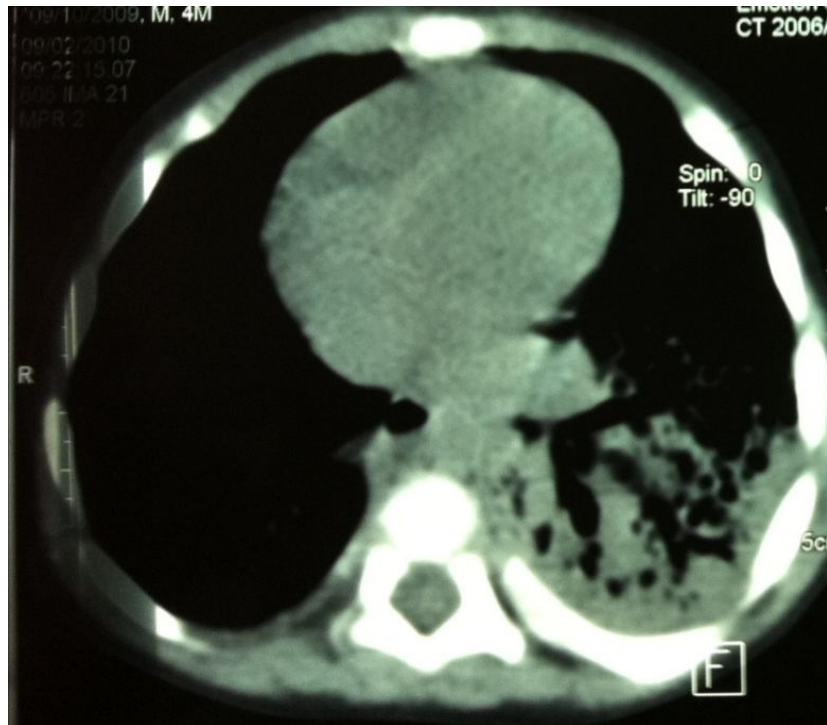


Figure N°5 : TDM thoracique montrant de multiples kystes du lobe inférieur gauche.

Le compte rendu opératoire :

- Malade sous AG en décubitus latéral droit (DLD).
- Thoracotomie gauche passant par le 6^{ème} EIC gauche.
- Ouverture du thorax.

- L'exploration trouve une malformation intéressant le lobe inférieur gauche hépatisé.
- L'aspect macroscopique n'est pas en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique du poumon.
- Libération des brides pariétales.
- Ligatures et sections des éléments du pédicule de la formation un par un.
- Lobectomie inférieure gauche.
- Vérification de l'hémostase.
- Fermeture plan par plan sur un drain de Joly N°14.

Les suites opératoires étaient simples ; le drain était retiré quelques jours plus tard, et le nourrisson est sorti avec rendez-vous pour contrôle après 15jours.

L'examen anatomo-pathologique a confirmé le diagnostic de MAKP.

Observation N°5:

Rihab B, nourrisson de 45jours, de sexe féminin, originaire et habitant Tanger, hospitalisée en Réanimation néonatale pour détresse respiratoire. Le nourrisson est issue d'une grossesse non suivie, menée à terme, accouchement par voie basse médicalisé à l'hôpital Mohamed VI à Tanger, cris immédiat, pas de notion de souffrance néonatale.

Le nourrisson était hospitalisé à trois reprises à J7 de vie, puis à J15 et à l'âge d'un mois pour dyspnée avec cyanose, nécessitant une oxygénothérapie, le nourrisson présente la même symptomatologie après chaque sortie de l'hôpital. Le diagnostic d'emphysème lobaire géant était évoqué par un pédiatre privé, qui a adressé le nourrisson aux UCP pour prise en charge chirurgicale.

L'examen clinique a trouvé une polypnée, une cyanose des extrémités, avec discrète asymétrie thoracique.

La radiographie thoracique (Figure N°6) montrait une hyperclarté pulmonaire gauche, avec refoulement médiastinal à droite en faveur d'un emphysème lobaire géant.



Figure N°6 : Radiographie pulmonaire montrant une hyperclartée gauche et un refoulement médiastinal à droite.

La TDM thoracique (Figure N° 7) a objectivé une volumineuse formation kystique aérique intéressant le lobe inférieur gauche en faveur d'une MAKP type I.

Le bilan préopératoire était normal.

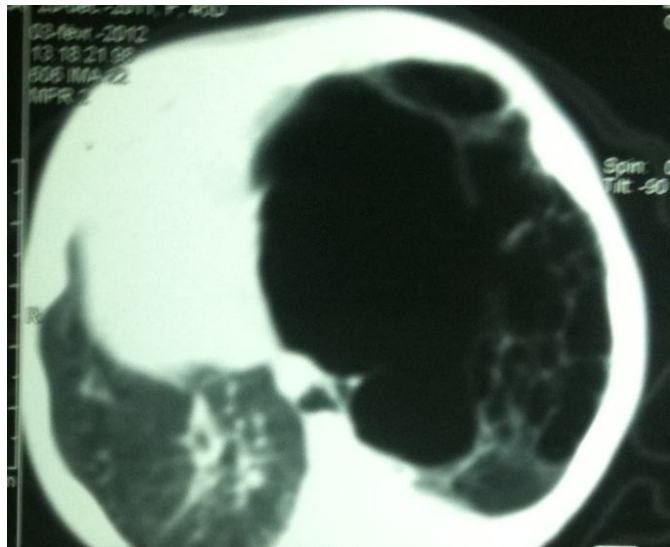


Figure N°7 : TDM thoracique en faveur d'une MAKP inférieure gauche.

Le compte rendu opératoire :

- Malade sous AG, DLD, billot sous thoracique.
- Thoracotomie postéro-latérale gauche passant par le 4^{ème} EIC gauche.
- Ouverture de la plèvre après section partielle du muscle grand dorsal et grand dentelé.
- L'exploration retrouve un lobe inférieur gauche multikystique avec des gros et des petits kystes confirmant le diagnostic macroscopique de MAKP (Figure N°8).
- Lobectomie inférieure gauche (Figure N°9).
- Dissection des vaisseaux lobaires.
- Fermeture de la plèvre médiastinale permettant l'enfoncement du moignon.
- Fermeture plan par plan sur un drain thoracique.

L'évolution était marquée par un séjour postopératoire de quelques jours en réanimation néonatale.

Le drain thoracique était retiré quelques jours plus tard.

Le résultat de l'examen anatomo-pathologique a confirmé le diagnostic de la MAKP.

Le nourrisson est sorti avec un rendez-vous de consultation dans 15 jours plus tard.



Figure N°8 : Aspect per opératoire de la MAKP.

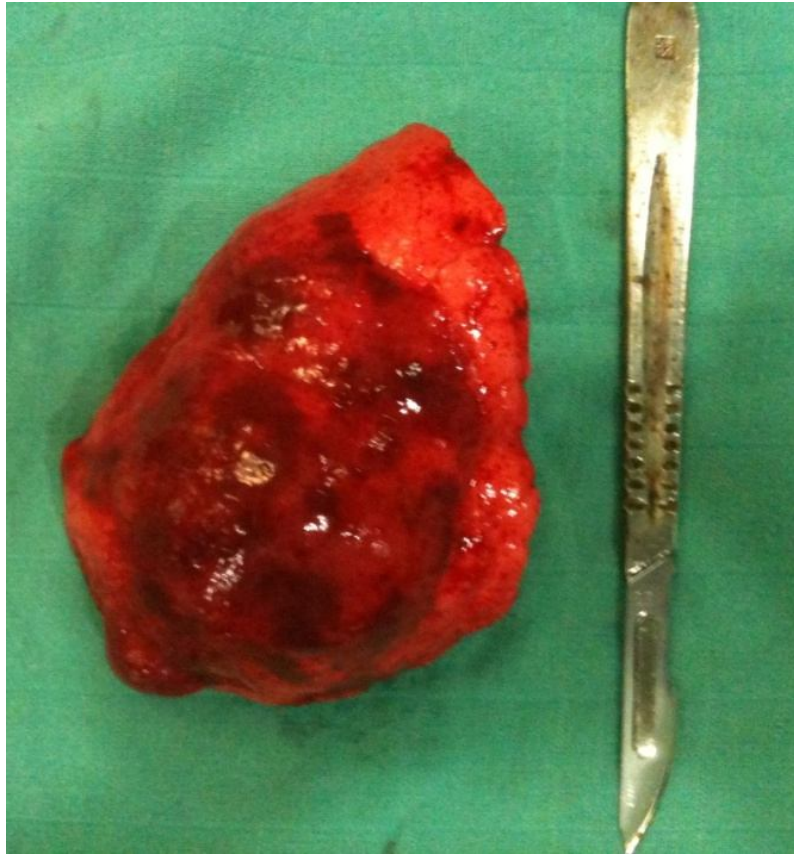


Figure N°9 : Pièce opératoire de la lobectomie comportant la MAKP.



Résultats

RESULTATS :

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

A. Epidémiologie :

1. L'âge :

Au moment du diagnostic, nos patients avaient un âge compris entre 45jours et 2ans avec un âge moyen de 9mois.

2. Le sexe :

Il s'agit de 3 filles et 2 garçons soit un sexe ratio de 0,66.

B. Clinique :

Tous nos patients ont présenté une symptomatologie respiratoire révélée à un âge compris entre la période néonatale et 24 mois : Deux cas de détresses respiratoire, un cas de pneumopathie à répétition et deux cas de broncho-pneumopathies révélées par une toux et une dyspnée. Dans aucun cas un diagnostic anténatal n'a été établi.

C. Paraclinique :

1. La radiographie pulmonaire :

Réalisée chez tous les patients, examen clé pour orienter le diagnostic : Dans un cas elle a révélé la présence de pneumothorax, dans un deuxième un hydro-pneumothorax, dans deux autres elle a révélé la présence d'opacité l'une à contours flous irréguliers. Dans un dernier cas elle a montré une hyperclarté.



Figure N°10 : radiographie pulmonaire montrant une opacité cloisonnée gauche.
(Observation N°4)

➤ Les localisations :

- Un cas au niveau du poumon droit.
- Un cas au niveau du lobe inférieur droit.
- Un cas au niveau supérieur gauche.
- Deux cas au niveau du lobe inférieur gauche.

2. La TDM :

Tous nos patients ont bénéficié d'une TDM.

La TDM a donné un diagnostic erroné dans trois cas : emphysème lobaire géant, kyste broncho génique et kyste hydatique stade III rompu.

Elle a permis d'orienter le diagnostic chez deux cas : lésions kystiques cloisonnées.

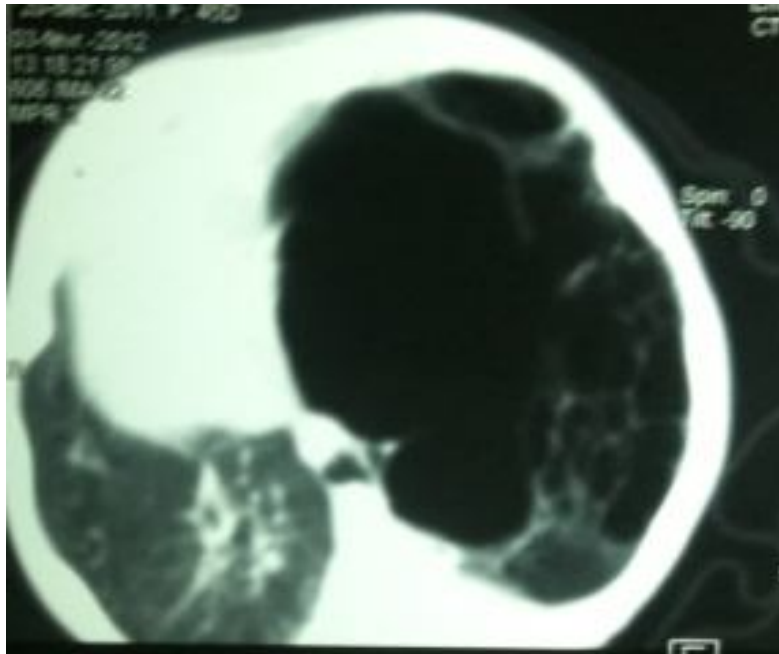


Figure N°11 : TDM thoracique montrant une MAKP inférieure gauche.

(Observation N°5)

D. Le Traitement :

1. La voie d'abord :

Chez un de nos patients, l'incision est passé par le 5^{ème} espace intercostal ; chez les trois par le 4^{ème} espace intercostal. Et chez un seul par le 6^{ème} espace intercostal.

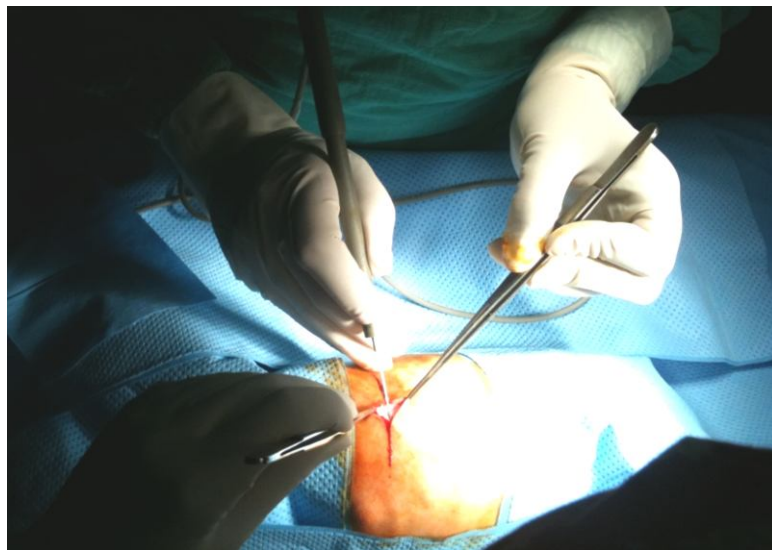


Figure N°12 : incision passant par le 4^{ème} espace intercostal gauche.
(Observation N°5)

2. Le type d'intervention :

Chez nos patients, ont été pratiqué :

- ✧ Deux lobectomies inférieures droites.
- ✧ Une lobectomie supérieure gauche.
- ✧ Une lobectomie inférieure gauche.
- ✧ Une kystotomie inférieure gauche.



Figure N°13 : Lobectomie inférieure gauche (Observation N°5)

3. Les suites opératoires :

Durant le séjour post opératoire en réanimation ; les patients ont bénéficié d'une surveillance clinique et radiologique.

Sur le plan clinique : surveillance de l'état hémodynamique respiratoire et du drain thoracique.

Sur le plan radiologique : clichés radiologiques de contrôle.

Comme complication, une surinfection est survenue chez un patient. Dans les autres cas, l'évolution était bonne.



Discussion

1. RAPPELS :

A. Rappel Embryologique :

La formation et le développement du poumon constituent l'organogénèse pulmonaire. Ils font intervenir deux éléments essentiels : d'une part le diverticule laryngo-trachéal et d'autre part le mésenchyme entourant ce diverticule [6-7].

La morphogénèse pulmonaire concerne les processus de formation des structures pulmonaires qui permettront ; après la naissance ; les échanges de gaz avec l'atmosphère.

Le programme du développement pulmonaire se fait par étapes successives : Il débute par l'ébauche laryngo-trachéale au stade embryonnaire et se termine par la formation des alvéoles.

Le développement pulmonaire associe croissance (prolifération cellulaire) et maturation (différentiation cellulaire). C'est un processus s'étalant durant l'ensemble de la vie fœtale, et se poursuivant au moins 18 à 24 mois après la naissance [8].

Différents stades sont identifiés [9-10]. (Figure N°14)

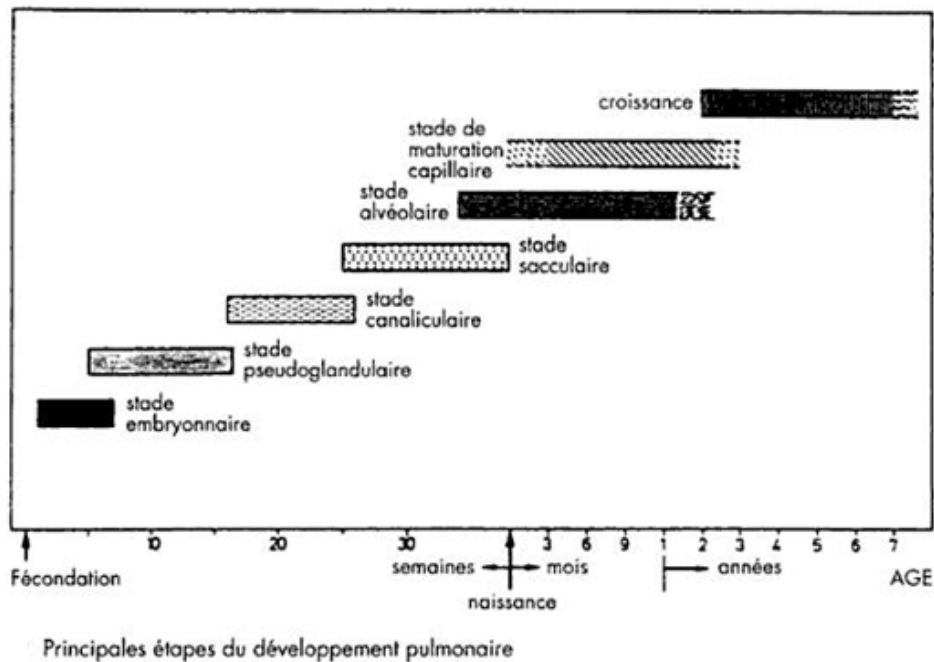
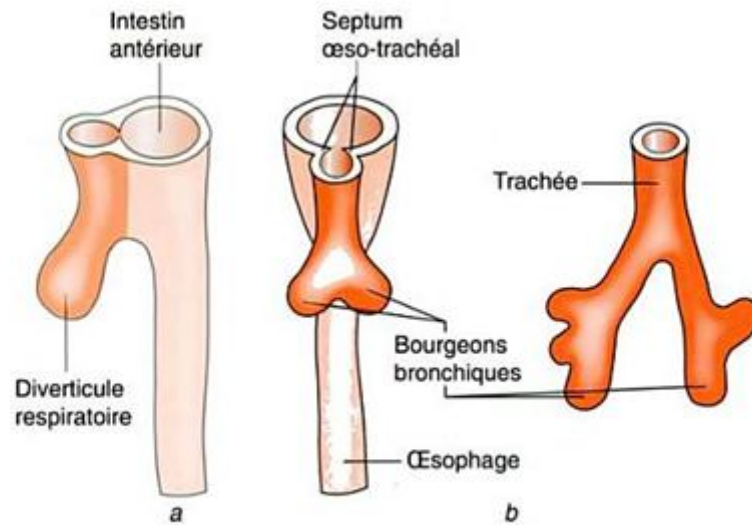


Figure N°14 : principales étapes du développement pulmonaire.

1. Phase embryonnaire [9-10]:

Elle concerne les 5 premières semaines après la fécondation : jusqu'à la 7ème semaine.

L'ébauche pulmonaire apparaît à trois semaines révolues (26° jour). Il s'agit du diverticule laryngo-trachéal qui est une évagination de l'intestin primitif antérieur (portion ventrale de l'œsophage cervical) plus précisément du plancher du pharynx primitif (provenant du feuillet endodermique). Il constitue l'ébauche trachéale qui se développe vers la partie caudale de l'embryon. (Figure N°15)



Mise en place des bourgeons pulmonaires.

Figure N°15 : mise en place du bourgeon pulmonaire.

De ce bourgeon (le tissu endodermique) se développera l'ensemble de l'épithélium de l'arbre respiratoire (voies aériennes et alvéoles) et dont le mésenchyme forme le tissu conjonctif, cartilagineux et musculaire, ainsi que les vaisseaux sanguins et lymphatiques, donc la formation du poumon résulte de l'interaction entre cette ébauche épithéliale et le mésenchyme environnant (feuillet mésodermique) [11].

À son extrémité terminale, apparaissent les bourgeons bronchiques droit et gauche (vers la 4^{ème} semaine) à l'origine des bronches souches qui donnent trois bourgeons lobaires droits et deux bourgeons lobaires gauches. En progressant en direction latérale et caudale, les deux bourgeons pulmonaires se développent vers la cavité péricardo-péritonéale, pénètrent et remplissent les canaux péritonéo-pleuraux, situés de part et d'autre de l'intestin antérieur. (Figure N°16)

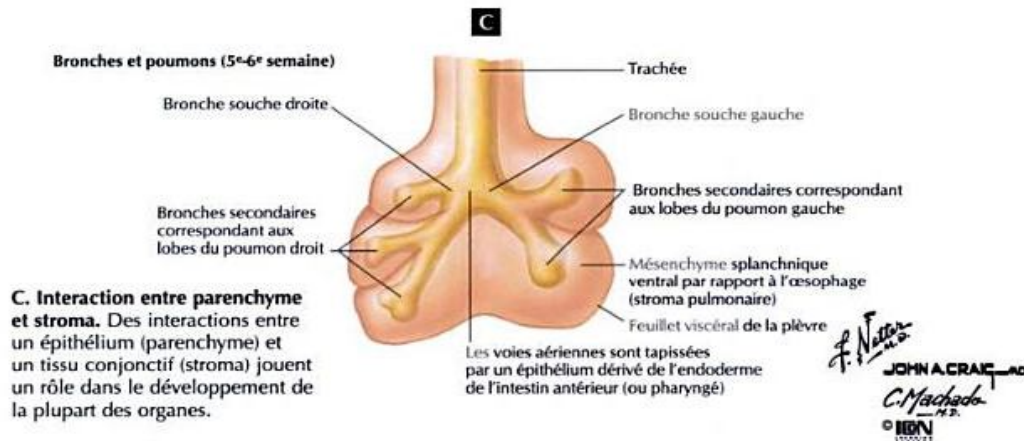


Figure N°16 : Division bronchique.

Les subdivisions vont ensuite se poursuivre, ce qui permet l'apparition des conduits de conduction aériens et d'échanges jusqu'aux canaux alvéolaires. Les bronches lobaires sont individualisées à J35, les bronches segmentaires à J40, les sous-segmentaires à J58. Cette dichotomie progressive aboutit après 17 divisions successives à la mise en place de l'arbre respiratoire vers 24 semaines de gestation (SG) ce qui ne signifie pas l'arrêt de développement de l'appareil respiratoire puisque des divisions vont encore survenir y compris après la naissance.

Les cellules de l'épithélium des bronches primitives sont hautes en forme de colonne, et riches en glycogène. Elles sont indifférenciées mais leur identité pulmonaire est déjà déterminée avec l'expression des marqueurs pulmonaires qui ségrégueront ensuite entre les types cellulaires bronchiolaires et alvéolaires. Les cellules épithéliales sont séparées du mésenchyme par une membrane basale épaisse.

A la fin de ce stade ; les cellules mésenchymateuse autour de la trachée se différencient en cellules cartilagineuses.

La splanchnopleure forme la plèvre viscérale, la somatopleure la plèvre pariétale. Les artères pulmonaire prennent leur origine à partir du 6^o arc aortique et forment un plexus vasculaire dans le mésenchyme entourant l'ébauche trachéo-bronchique. La vascularisation est donc de type systémique (aorte) jusqu'à 30 jours le plexus régresse au fur et à mesure que la croissance du poumon progresse elle est remplacée par l'artère pulmonaire en développement [12-13].

Les veines pulmonaires proviennent d'une évagination de la partie sino-atriale du cœur.

Vers le 50^o jour de gestation ; le stade embryonnaire est terminé ; commence alors la période fœtale qui s'étend des 5-7^o semaines jusqu'au terme.

2. Phase fœtale :

Le parenchyme pulmonaire se différencie progressivement. Au cours de la phase fœtale quatre stades de développement sont individualisés :

a) Stade pseudo glandulaire : (6e–16e semaine)

Ce stade est qualifié de pseudo-glandulaire, car le poumon acquiert un aspect de glande primitive avec un mésenchyme abondant.

C'est l'étape durant laquelle se mettent en place les éléments principaux de l'arbre trachéo-bronchique: mise en place des conduits aériens : La totalité des voies aériennes jusqu'aux bronchioles terminales se forme. Toutes les divisions bronchiques préacinaires (15 à 26 bronchioles par segment) sont constituées. Chacune des extrémités bronchiolaires va être à l'origine d'une unité fonctionnelle pulmonaire : l'acinus.

Dans la région proximale des bronches, on note la présence des cellules ciliées, non ciliées, et des cellules caliciformes. Les battements ciliaires, les cellules neuroendocrines, les glandes muqueuses sont présentes dès ce stade. Le mésenchyme péri épithélial évolue en cartilage, en éléments fibreux et en cellules musculaires lisses.

b) Stade canaliculaire : (17e–24e semaine)

C'est le stade de développement des conduits aériens distaux d'échanges (bronchioles respiratoires et au-delà) au cours duquel la lumière des bronches et bronchioles terminales s'élargit.

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. Dans les futures zones bronchiolaires se différencient progressivement les cellules de Clara.

Les cellules épithéliales coiffant ces capillaires prennent l'aspect de pneumocytes de type I (différenciation). À ce stade débute la sécrétion du surfactant.

Les capillaires se multiplient activement dans le mésenchyme entourant ces conduits, avec apparition des premières barrières alvéolo-capillaires.

c) Stade sacculaire : (25e–36e semaine)

Aptitude à la vie extra-utérine. Les canaux alvéolaires donnent naissance aux sacs terminaux (alvéoles primitifs), la membrane alvéolo-capillaire s'amincit, l'épithélium, initialement cubique, s'amincit en un épithélium pavimenteux vers 26 semaines, dont le réseau capillaire se développe de même que les lymphatiques.

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 bronchiolo-alvéolaire étant marquée par le passage progressif d'un type cellulaire à l'autre.

Pendant cette phase les pneumocytes de type II continuent à sécréter du surfactant, cette production augmente à la fin de la grossesse.

À la fin de ce stade, les espaces distaux sont larges et séparés par des parois épaisses contenant un double réseau capillaire. (Figure N°17)

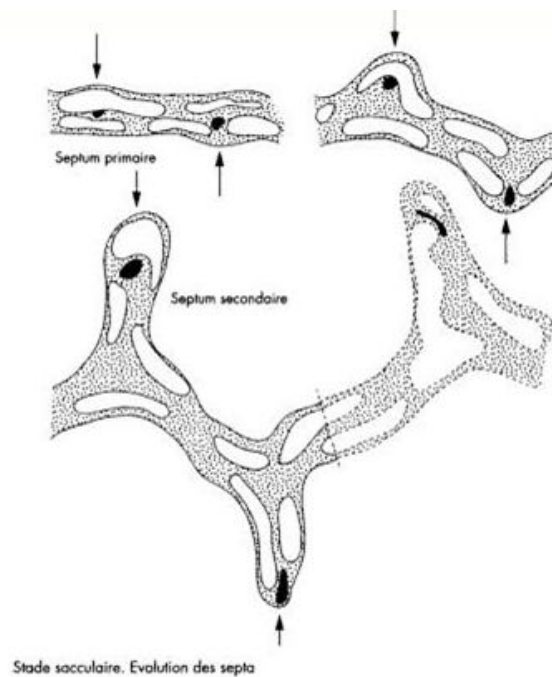


Figure N°17 : Formation des septa.

d) Stade alvéolaire (32 semaine – 2 à 3 ans)

C'est la phase de multiplication alvéolaire et maturation des échanges. L'alvéolisation constitue l'essentiel des phénomènes péri-et postnataux.

Au cours de cette phase, les alvéoles sont bordées par un épithélium alvéolaire mature avec une subdivision des saccules primitifs par des septa secondaires, un amincissement des parois inter-alvéolaires, ces septa inter alvéolaires fœtaux à double capillaire évoluent en septa adulte avec un seul capillaire (fusion du double réseau capillaire en un réseau unique. C'est le stade de maturation micro vasculaire dont la durée est de deux à trois ans postnatales.

A partir de ce stade le poumon fœtal est viable, la barrière air-sang des saccules permet les échanges gazeux.

3. Développement post natal [9-10]:

Après la naissance, le poumon reste longtemps différent du poumon adulte, comme en témoigne la fréquence des problèmes respiratoires de la petite enfance. La surface d'échange alvéolo-capillaire s'accroît, les alvéoles se multiplient en nombre et en taille (pendant environ deux ans).

Le nombre de sacs terminaux se multiplie de 20 millions chez le nouveau-né jusqu'à 300 millions à deux ans, puis ne s'accroît plus jusqu'à l'âge adulte.

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, avec poursuite de l'amincissement de l'épithélium et des contacts vasculaires.

La circulation pulmonaire est remaniée pendant les premiers mois de la vie : le nombre des vaisseaux et l'élasticité de la paroi artérielle augmentent, les anastomoses s'établissent entre les circulations.

B. Rappel Anatomique :

Les poumons sont des organes pairs et asymétriques. Contenus chacun dans une cavité pleurale, ils occupent latéralement la cage thoracique, délimitant le médiastin au milieu. (Figure N°18)

C'est l'organe où siège le phénomène de l'hématose assuré par la membrane alvéolo-capillaire interposée entre l'air inspiré au travers de l'arbre trachéo-bronchique et le sang véhiculé par la petite circulation.

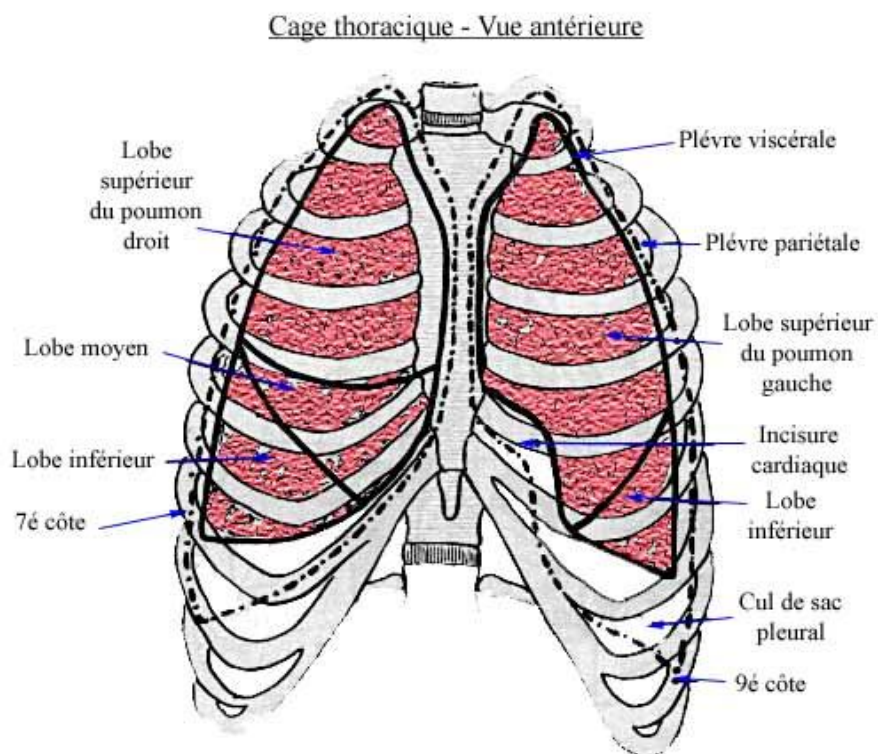


Figure N°18 : configuration externe.

1. Configuration externe :

Situation : Les poumons en nombre de deux, sont contenus dans la cage thoracique, limitée en avant par le sternum et en arrière par la colonne vertébrale.

(Figure N°19)

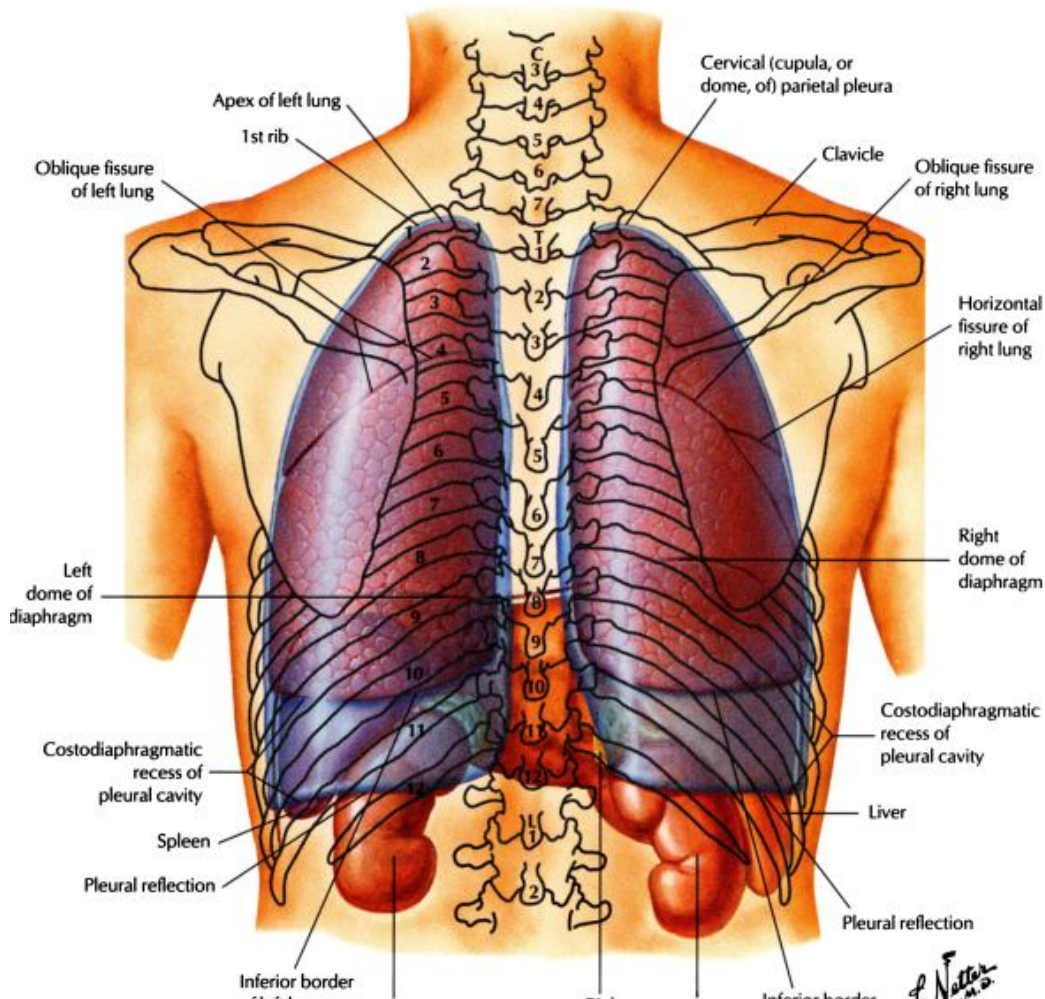


Figure N°19 : Rapports pulmonaires.

Forme : les poumons ont la forme d'un demi-cône irrégulier.

Volume : Le poumon droit est plus volumineux que le gauche en raison de l'emplacement du cœur.

Poids : le poumon droit (700 g) est plus volumineux que le poumon gauche (600 g).

Couleur : La couleur des poumons varie avec l'âge ; rouge brun avant la naissance ; rosée chez l'enfant ; gris rosée chez l'adulte, et tacheté de dépôts pigmentaires chez le sujet âgé.

Consistance : molle et spongieuse.

Elasticité : Les poumons sont dotés d'une grande élasticité ; grâce à laquelle le poumon distendu tend à revenir sur lui-même.

Le poumon présente 2 faces, 3 bords, une base et un sommet :

- Face externe ou costale : convexe dans les deux sens vertical et horizontal ; se moule sur la face interne de la paroi thoracique et porte les empreintes des côtes.

- Face interne ou médiastinale : plane dans le sens vertical, concave dans le sens antéropostérieur ; présente à sa partie moyenne une dépression : le hile pulmonaire, lieu d'épanouissement des différents constituants des pédicules pulmonaires ; se continue en bas par le ligament triangulaire.

- La base : concave dans tous les sens ; se moule sur la convexité de la coupole diaphragmatique.

- Sommet ou apex : déborde vers le haut l'orifice supérieur du thorax, pour venir bomber le creux sus claviculaire à la base du cou.

- Les bords :

Le bord antérieur : sépare en avant la face costale de la face médiastinale.

Le bord postérieur : sépare en arrière la face costale de la face médiastinale.

Le bord inférieur ou circonférentiel : avec deux segments l'un interne ; sépare la face médiastinale de la face diaphragmatique ; l'autre externe ; réunit les faces costales et diaphragmatique.

2. Configuration interne :

Structure générale : le poumon est constitué d'une part par une charpente fibreuse constituant la trame ou interstitium pulmonaire ; et d'autre part par un ensemble de conduits aérifères qui aboutissent à la fin aux alvéoles.

Arbre trachéo bronchique : La trachée se divise en deux bronches souches droite et gauche ; celles-ci se divisent en bronches lobaires, segmentaires puis sous segmentaires, ensuite sus lobaires, sus lobulaires et enfin bronchiolaires terminales. (Figure N°20)

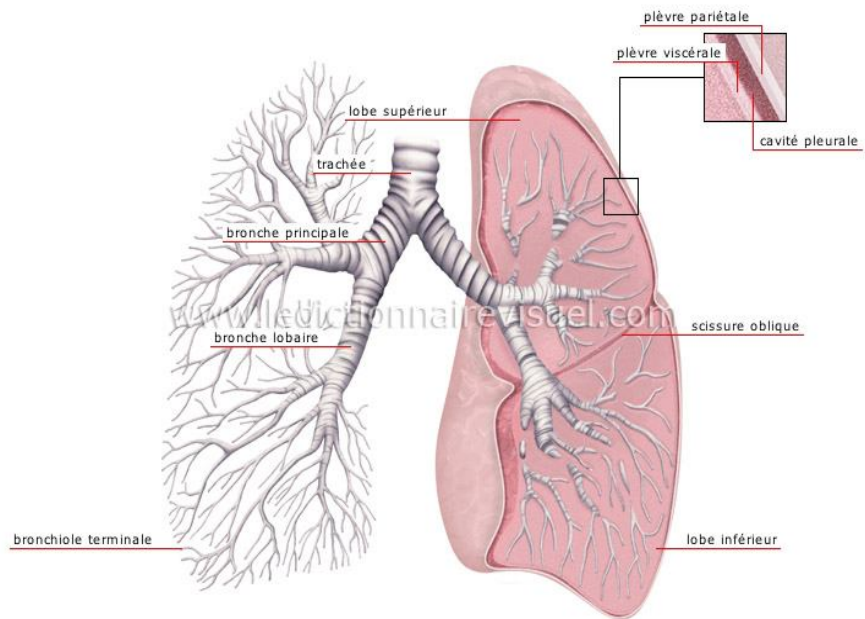


Figure N°20 : Les divisions bronchiques.

Lobes et scissures : Les poumons sont constitués de lobes séparés par des scissures.

(Figure N°21). C'est la segmentation pulmonaire.

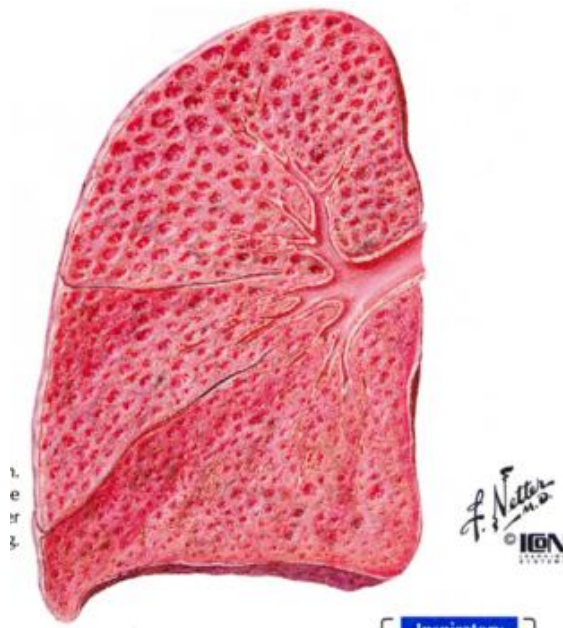


Figure N°21 : Lobe et lobules pulmonaires droits.

Lobule pulmonaire : Il représente l'unité fonctionnelle du poumon, De forme grossièrement polyédrique ayant un volume de 1cm³, de nombre indéterminé, chaque lobule est appendu à une bronche terminale : la bronche sus-lobulaire qui se ramifie en un nombre variable de bronchioles terminales ou bronchioles respiratoires.

Chaque bronchiole se poursuit en formant un canal alvéolaire à l'extrémité duquel s'ouvrent plusieurs petites dilatations sacciformes : les alvéoles.

3. Segmentation pulmonaire :

La segmentation pulmonaire est importante à connaître ; elle est à la base de la possibilité d'exérèse pulmonaire. (Figure N°22)

Chaque poumon présente une segmentation calquée sur la division bronchique.

Les lobes pulmonaires sont subdivisés en segments représentant une unité ventilatoire fonctionnelle.

Le poumon droit : Il se divise en trois lobes : supérieur, moyenne et inférieur.

Le lobe supérieur se divise en trois segments : apical, dorsal et ventral.

Le lobe moyen se divise en deux segments : latéral et médial.

Le lobe inférieur, quand à lui, se divise en cinq segments réparti en deux parties :

- ✧ Segment sup ou segment de Nelson ou segment de Fowler c'est le segment apical.

- ✧ Segment inférieur ou pyramide basale qui se divise en fonction de la division bronchique en quatre segments : para-cardiaque, ventro-basal, latéro-basal et termino-basal.

Le poumon gauche : Il se divise en deux lobes : supérieur et inférieur.

Le lobe supérieur se divise en 2 groupes :

- ✧ Supérieur ou Culmen, divisé en trois segments : apical, dorsal et ventral.
- ✧ Inférieur ou Lingula, divisé en deux segments supérieur et inférieur.

Le lobe inférieur se divise en cinq segments : apical, para-cardiaque, ventro-basal, latero-basal et termino-basal.

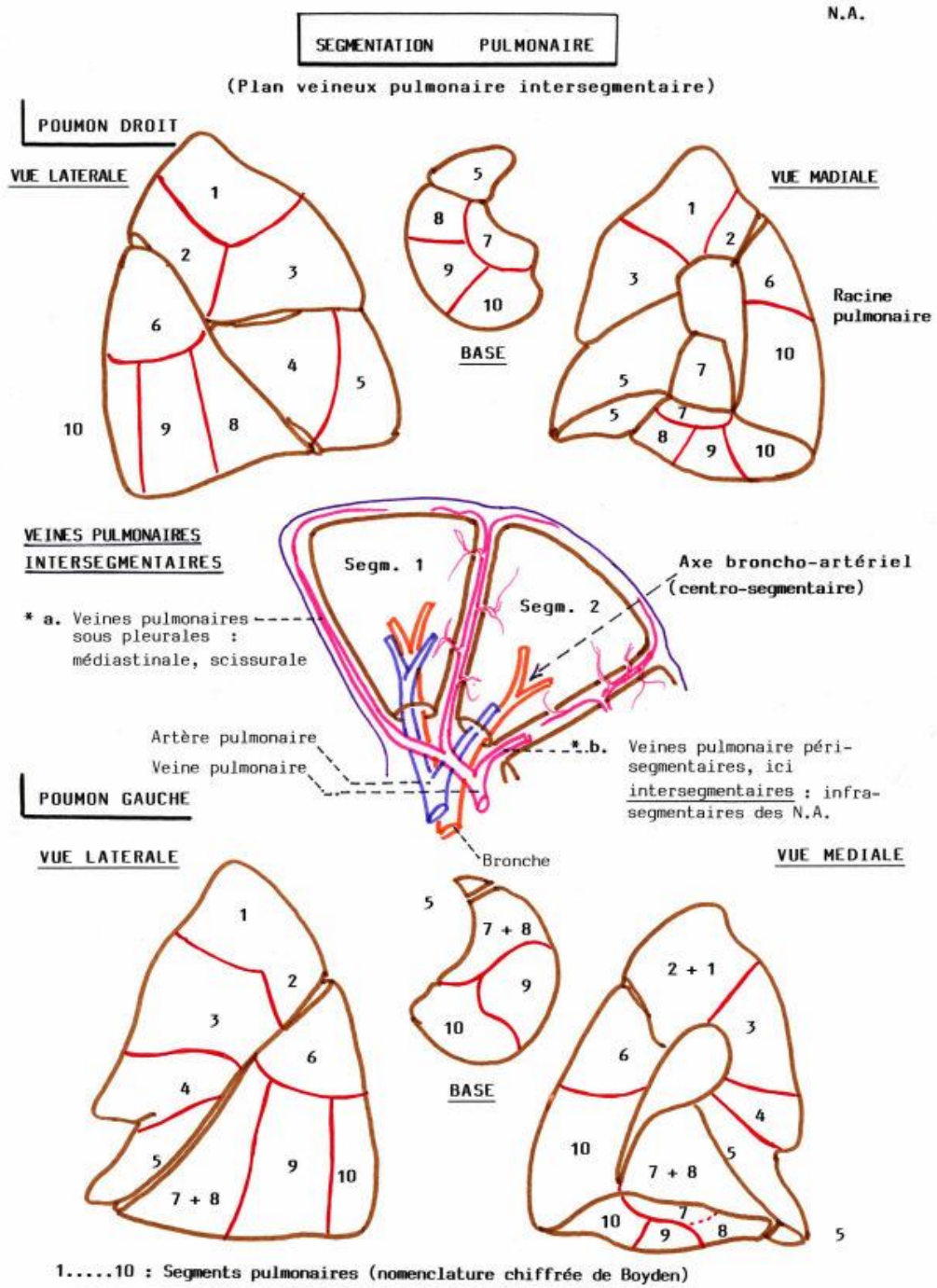


Figure N°22 : Segmentation pulmonaire.

4. Vascularisation pulmonaire :

Le pédicule pulmonaire contient deux types d'éléments :

a. Les éléments fonctionnels :

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

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

b. Les éléments nourriciers :

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

- Les artères bronchiques assurent la nutrition des parois bronchiques, elles cheminent dans le tissu péri bronchique.
- Les veines bronchiques sont disposées en 2 groupes:

Pré bronchique tributaire d'une veine pulmonaire.

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

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

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

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

- Les lymphatiques : sont drainés par trois groupes de nœuds principaux :

Les nœuds médiastinaux antérieur.

Les nœuds médiastinaux latéraux-trachéaux droits et gauches.

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

C. Rappel Physiologique :

1. Mouvements respiratoires fœtaux :

Les mouvements respiratoires sont présents in utero, assurant des échanges entre le liquide intra pulmonaire et le liquide amniotique. L'échographie montre que le fœtus respire 80% du temps à partir de la 12^{ème} semaine. Ainsi, la fréquence des mouvements respiratoires fœtaux devient de plus en plus régulière au fil de la grossesse. Au terme de 36^{ème} semaine, les mouvements respiratoires sont analogues à ceux du nouveau-né. Cette respiration in utero n'a aucun rôle dans les échanges gazeux, par contre, elle permet un exercice des muscles respiratoires [13-14].

Il existe trois types de mouvements respiratoires chez le fœtus :

- Le hoquet.
- Les mouvements rapides et superficiels variables en amplitude et fréquence, ils sont observés à partir de la quinzième semaine, pendant le sommeil paradoxal, mobilisant une quantité minime du liquide trachéal.
- Les gasps rares et profonds que l'on peut rencontrer lors d'une anoxie sévère, responsable d'une inhalation de liquide amniotique.

Les mouvements respiratoires sont modulés par divers facteurs. Ils sont diminués parfois jusqu'à l'arrêt, par l'infection, l'hypoglycémie ou des médicaments (barbituriques, morphine, prostaglandines), en revanche, ils sont augmentés après les repas maternels [14].

2. Etablissement de la première respiration [14] :

L'établissement de la respiration est le résultat des stimuli sensoriels et biochimiques divers :

- Des stimuli extéroceptifs : les sensations tactiles, l'exposition à l'air et au froid.
- Des stimuli proprioceptifs : lors de la modification de la pesanteur en passant d'un milieu liquide à un milieu aérien.
- Des stimuli intéroceptifs : lors du clampage du cordon ombilical qui modifie la répartition des volumes sanguins et des pressions perçues par les barorécepteurs.

La compression de la cage thoracique lors du passage du fœtus à travers la filière génitale expulse le liquide pulmonaire en dehors des alvéoles permettant ainsi l'ouverture des alvéoles, et donc la première respiration. Le liquide restant est refoulé par la première inspiration à travers la paroi alvéolaire, comme en témoigne l'augmentation du débit lymphatique pulmonaire juste après la naissance.

En cas de souffrance fœtale in utero, les stimuli biochimiques tel que l'hypoxie, l'hypercapnie, et l'acidose peuvent être responsables du déclenchement prématuré de la respiration avec comme conséquence une inhalation du liquide amniotique.

La vascularisation pulmonaire est le siège d'une vasodilatation intense à l'origine d'une baisse des résistances pulmonaires et d'augmentation du débit sanguin pulmonaire (multiplié par dix). La structure des vaisseaux pulmonaires évolue après la naissance : la lumière devient plus large ; la paroi plus mince ; et les fibres élastiques de la média plus nombreuses.

L'établissement de la circulation pulmonaire assure l'augmentation des pressions du retour dans les cavités cardiaques gauches et la fermeture du foramen ovale. L'isolement de la circulation pulmonaire systémique se fait par le biais de la fermeture du canal artériel.

A la naissance, trois impératifs déterminent la qualité des échanges pulmonaires :

- La liberté des voies aériennes (aidée par la respiration).
- Une bonne ouverture des alvéoles.
- Une température centrale normale.

2. EPIDEMIOLOGIE :

Les malformations broncho-pulmonaires congénitales (MBPC) sont des malformations rares, en France, leur incidence est estimée à 3,4/10.000 naissances et leur fréquence est estimée à 0,3 pour 1000 [15-16].

La MAKP représente environ 25% des MBPC, soit la malformation la plus fréquente, constituant 71% des MBPC diagnostiquées en anténatal, suivie par les séquestrations pulmonaires, les kystes broncho-géniques et les emphysèmes lobaires congénitaux [4].

Sa fréquence globale est difficile à établir, car elle peut rester asymptomatique et méconnue, son incidence n'est pas connue, supposée entre 1 sur 10.000 et 1 sur 35.000 naissances vivantes, basée sur les rapports de l'Australie et le Canada. La prévalence au Royaume uni est estimée à 9cas sur 100.000 naissances [17-20].

Elle touche indifféremment les deux sexes, sans prédominance d'un sexe par rapport à l'autre [21-23].

La MAKP est une malformation segmentaire pouvant affecter un ou plusieurs segments pulmonaires, dans 80 à 95% des cas elle ne touche qu'un lobe, elle est le plus souvent unilatérale, l'extension à plusieurs lobes peut se rencontrer, mais l'atteinte bilatérale est extrêmement rare (2 % des cas). Elle atteint préférentiellement les lobes inférieurs [21, 24].

En général, la MAKP est isolée, cependant, elle peut s'associer à d'autres malformations dans 18% des cas, soit broncho-pulmonaires (séquestration pulmonaire, bronche trachéale, hypoplasie pulmonaire), soit digestives (hernie diaphragmatique), soit rénales (polykystose, dysgénésie), soit cardiaques [21, 24-30].

Dans notre étude le sexe ratio était de 0,66 avec une légère prédominance féminine. Le poumon gauche était le plus atteint (60%), le lobe inférieur est le plus atteint (80%), un seul lobe était atteint chez tous nos malades.

3. PHYSIOPATHOLOGIE :

A. Hypothèses physiopathologiques des malformations pulmonaires :

La pathogénie reste méconnue, il semble qu'il existe une origine embryologique commune entre les différentes MBPC, comme l'atteste la constatation de l'association de ces malformations sur des pièces anatomo-pathologiques. Le mésenchyme du médiastin primitif contribue à la différenciation de l'épithélium pulmonaire et à la morphogénèse de l'arbre bronchique. Lorsqu'un groupe de cellules épithéliales se sépare du bourgeon trachéal ou pulmonaire, il ne pourra pas subir l'interaction avec le mésenchyme. Si la séparation est très précoce, elle aboutira à un kyste bronchogénique. Si cette séparation est plus tardive, elle sera à l'origine d'une séquestration (extra-ou intra-lobaire). Enfin, si le mésenchyme est anormal, il induit une prolifération des structures bronchiques, sans formation d'alvéoles, ce qui correspond à la MAKP.

1. Au niveau du parenchyme pulmonaire :

L'hypothèse d'une anomalie broncho-vasculaire unique à l'origine de ces anomalies, a été suggérée. Une anomalie de développement de l'extrémité de l'arbre bronchique secondaire par exemple à un traumatisme localisé, une ischémie, une infection ou une adhésion ou tout autre mécanisme va conduire à un processus pathologique. Il semble que ce ne soit pas seulement la nature de cette agression qui soit importante mais aussi et surtout le moment et la sévérité de l'atteinte, qui déterminent la morphologie de la lésion éventuelle dont dépend le devenir [12, 31].

Il s'agit donc volontiers d'un spectre malformatif tel qu'il est décrit par Achiron et al, allant du poumon normal vascularisé par des vaisseaux normaux ou non à un poumon anormal, c'est-à-dire dysplasique vascularisé par des vaisseaux normaux ou non [32].

Cinq possibilités sont individualisées [6] (Figure N°23) :

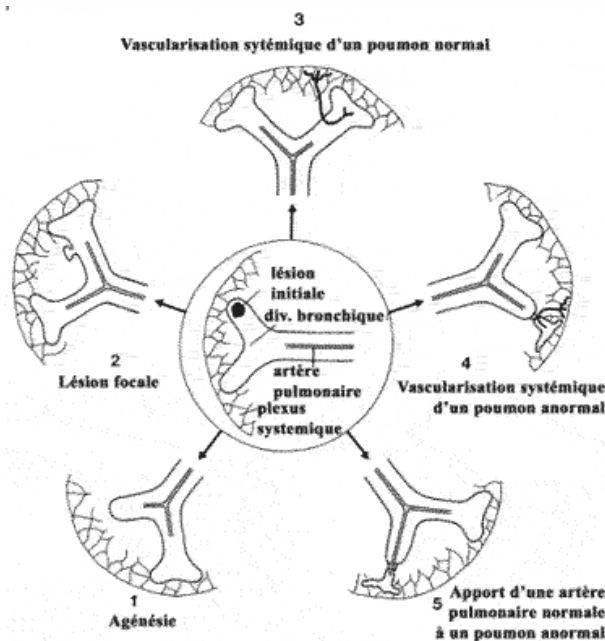


Figure N°23 : Schéma du spectre malformatif décrivant les cinq possibilités

1) En cas d'arrêt du développement bronchique et artériel, la malformation qui en résulte est une agénésie pulmonaire lobaire ou segmentaire, plus l'arrêt survient tard plus la lésion est distale.

2) Quand l'anomalie est localisée avec poursuite d'un développement normal de l'arbre bronchique distal, du parenchyme pulmonaire et des artères pulmonaires, la malformation sera une sténose bronchique ou un kyste bronchogénique.

3) En cas d'un développement normal de l'arbre bronchique avec arrêt de la croissance de l'artère pulmonaire, les vaisseaux systémiques vont donc poursuivre leur croissance parallèlement à celle de l'arbre bronchique. Le site d'origine de ces vaisseaux se déplace distalement avec le déplacement caudal de l'aorte primitive, d'où ils proviennent, et s'arrête dans la partie inférieure du thorax, ou supérieure de l'abdomen. Ces artères aberrantes sont différentes des artères bronchiques normales. Dans la plupart des exemples, dans cette zone de poumon avec un apport artériel anormal, l'arbre trachéo-bronchique sera affecté de façon variable.

4) Quand l'atteinte est suffisamment sévère pour entraîner une interruption du développement à la fois de l'arbre trachéo-bronchique et de l'artère pulmonaire, avec persistance d'un apport systémique artériel au niveau d'une zone de parenchyme pulmonaire anormal, la malformation correspond à la forme classique de séquestration pulmonaire.

5) La dernière possibilité est que, malgré un arrêt complet ou quasi-complet des connections trachéo-bronchiques, l'artère pulmonaire continue à se développer et alimente le parenchyme pulmonaire anormal. Cela correspond aux kystes pulmonaires congénitaux et à la malformation adénomatoïde kystique. L'atteinte des bronchioles terminales, respiratoires et des alvéoles suggère une anomalie survenant tardivement dans le développement.

Le développement du drainage veineux est moins bien connu, mais la survenue d'anomalie du drainage veineux en association avec des anomalies du bourgeon pulmonaire est le plus souvent secondaire à la lésion primitive [12].

2. Au niveau du mésenchyme [6] :

De multiples interactions existent entre le mésenchyme et l'endoderme expliquant l'existence d'associations malformatives observées chez le fœtus atteint de malformation thoracique (par exemple: l'association de séquestration et de malformation adénomatoïde, l'association d'une hernie diaphragmatique et d'une séquestration ou d'une malformation adénomatoïde). En effet, au début du développement, le bourgeon pulmonaire et son mésenchyme sont à proximité de l'intestin primitif dont ils dérivent, ainsi toute agression dans une zone où ces deux organes en développement sont adjacents, va entraîner une atteinte des deux structures.

B. Hypothèses pathogéniques de la MAKP :

La pathogénie de la MAKP reste obscure. Pour certains, il s'agirait d'un arrêt de développement des bourgeons bronchiques pendant la phase embryonnaire induit par une anomalie de vascularisation ou un agent causal (infectieux, chimique ou autres tératogènes) [33-36].

La constitution de la MAKP intervient à un stade précoce du développement pulmonaire. Elle résulte de l'échec du parenchyme pulmonaire à induire une différenciation broncho-alvéolaire normale. Ce phénomène se produirait avant la 8ème semaine de gestation. Pour d'autres, ce phénomène serait plus tardif, autour de 15 semaines d'aménorrhée, ce qui apparaît plus logique sur le plan embryologique et qui expliquerait qu'il n'ait été fait aucun diagnostic de MAKP au premier trimestre. La MAKP ne s'associe pas, sinon de manière fortuite, avec des anomalies chromosomiques. Il n'existe aucun facteur génétique connu [37].

Outre son occurrence sporadique, le caractère habituellement localisé de la MAKP plaide pour une anomalie non génétique du développement pulmonaire anténatal, ne touchant qu'une partie de l'arbre aérien, le reste du poumon se développant normalement. La survenue d'une sténose bronchique d'origine vasculaire a été proposée comme un phénomène fréquemment, sinon constamment, à l'origine de la MAKP. Les études histologiques récentes ne retrouvent toutefois que rarement ces lésions bronchiques. Les données récentes permettent de formuler d'autres hypothèses, et notamment l'arrêt du développement normal, lié à des interactions locales inappropriées entre les nombreux acteurs responsables du contrôle du développement normal [36, 38].

L'évolution prénatale de la MAKP est en fait difficile à prévoir : la malformation peut rester stable, augmenter ou diminuer de volume, comme elle peut se compliquer d'anasarque et/ ou d'hydramnios dans certains cas.

Des cas de régression totale de la MAKP ont été rapportés. Cette éventualité n'excéderait pas plus de 6 à 11 % des cas.

Il est plus fréquent de noter une régression de la taille de la lésion :

- Soit absolue par passage du liquide contenu dans la lésion vers l'arbre bronchique.
- Soit relative, secondaire à l'arrêt de croissance de cette dernière, alors que le poumon sain poursuivrait sa croissance normale. La croissance initiale très rapide de la masse dépasserait largement les capacités d'alimentation vasculaire, et serait donc suivie d'une involution spontanée [39].

L'anasarque représente la complication évolutive majeure de la MAKP in utero. Sur le plan échographique, elle se traduit par épaissement du revêtement cutané, une ascite et des épanchements pleural et péricardique. Elle s'explique par les altérations hémodynamiques secondaires à l'obstacle au retour veineux, et à la compression cardiaque qu'induit le volume de la tumeur (compression de la veine cave inférieure par la déviation médiastinale). Sa fréquence est variable selon les séries : de 7 à 33 % des cas [40].

Les anomalies de la quantité de liquide amniotique sont associées à la MAKP dans 10 à 30 % des cas, c'est l'un des principaux signes d'appel. L'hydramnios est en rapport avec, une diminution de la déglutition fœtale par compression œsophagienne, et avec une augmentation des sécrétions pulmonaires par la MAKP. L'hydramnios majeur peut compromettre la poursuite de la grossesse par le risque d'accouchement prématuré et justifie une intervention thérapeutique. En revanche, le simple excès de liquide n'est pas un élément de mauvais pronostic.

L'hypoplasie pulmonaire du poumon sain en rapport avec la compression par la MAKP et/ou un épanchement pleural est difficile à diagnostiquer. Elle sera suspectée lorsqu'il existe un effet de masse important ou un épanchement pleural, même si la compression n'entraîne pas nécessairement une hypoplasie pulmonaire.

4. CLASSIFICATION ET ANATOMIE PATHOLOGIQUE:

A. Classification :

La classification la plus usuelle de la MAKP proposée par Stocker et ses collaborateurs, a été établie en 1977, elle est fondée sur l'aspect anatomopathologique et essentiellement sur la taille des kystes. Elle permet de comprendre et de classer la présentation échographique de cette malformation, mais ne présente pas d'application clinique, notamment prénatale. Cette classification décrit trois grands types survenant à 3 époques embryonnaires différentes [41]: (Figure N°24)

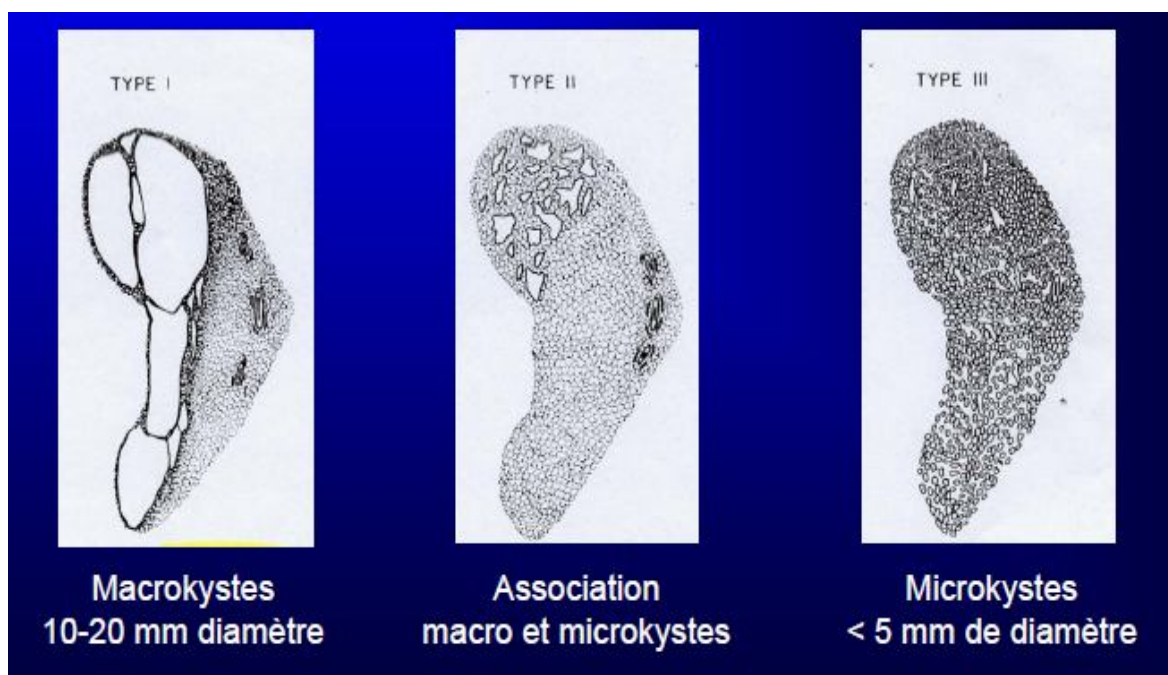


Figure N°24 : Classification de stocker

• **Type I** (50 % à 65% des cas): Les lésions comprennent un ou plusieurs grands kystes de diamètre de 2 à 10 cm, souvent multiloculés avec un kyste souvent prédominant, entouré d'autres kystes plus petits, recouverts d'un épithélium cylindrique pseudo-stratifié, avec des structures alvéolaires apparemment normales. Il s'agirait d'une atteinte tardive de l'embryogénèse due à une anomalie survenant entre la 5^{ème} et la 7^{ème} semaine de gestation : (Figure N°25).

En échographie, il s'agit d'une ou plusieurs images kystiques avec un kyste principal [20, 41] : (Figure N°26).

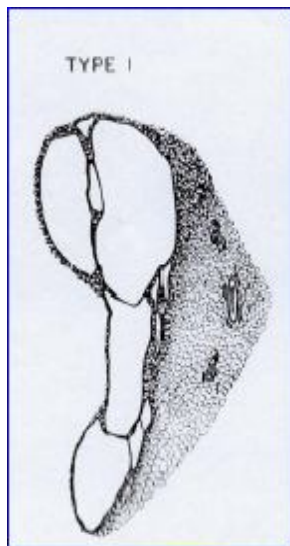


Figure N°25: Type I de Stocker



Figure N°26: Aspect échographique

• **Type II** (25% % à 42% des cas) : les lésions comprennent de multiples kystes de 0,5 à 2 cm, dont l'anomalie est plus distale, ces kystes sont bordés d'un épithélium de type cubique ou cylindrique cilié sans cellules à mucus : (Figure N°27).

En échographie, il s'agit de nombreux kystes anéchogènes réparties de façon anarchique, au sein d'une masse plus échogène que le reste du parenchyme pulmonaire [20, 41] : (Figure N°28).



Figure N°27 : Type II de Stocker

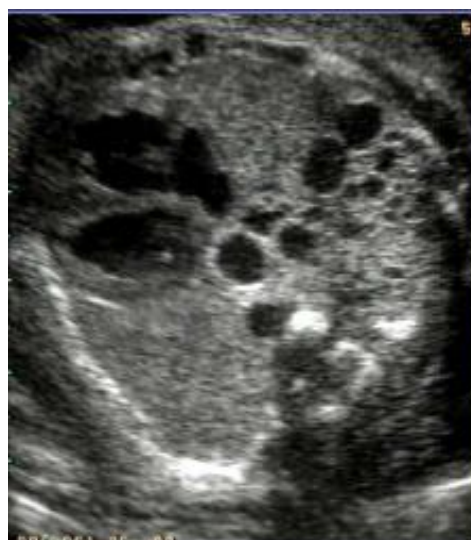


Figure N°28 : Aspect échographique d'un kyste type II

- **Type III:** (8% à 10% des cas) : les lésions sont faites d'innombrables microkystes de moins de 0,5 cm, correspondant à des structures bronchiolaires sans aucune différenciation alvéolaire, bordées par un épithélium cuboïde souvent plié, formant une masse volumineuse, donnant un aspect pseudo-solide à la lésion, étendue à la totalité du segment ou lobe pulmonaire et pouvant comprimer le parenchyme pulmonaire adjacent : (Figure N°29).

Ce type se traduit en échographie sous forme d'une masse solide, hyperéchogène, volontiers de grande [20, 41] : (Figure N°30).



Figure N°29 : Type III de Stocker



Figure N°30 : Aspect échographique d'un kyste type III

Les types II et III sont la conséquence d'une anomalie survenant très tôt dans l'embryogénèse. Les malformations associées sont classiquement plus fréquentes dans le type II mais sont possibles sans le type I et le type III [42].

Il existe d'autres classifications moins usuelles, comme celle décrite par Adzick, celle-ci simplifie la présentation échographique, elle est basée sur des critères anatomopathologiques macroscopiques, ultrasonographiques et pronostiques. Cette classification distingue entre :

- Une forme macrokystique : comprenant un ou plusieurs kystes dont le diamètre est supérieur ou égal à 5 mm, et donc visibles en échographie. Ces lésions représentent 59 % des MAKP.

- Une forme microkystique : comprenant des kystes de diamètre inférieur à 5 mm, donnant un aspect hyperéchogène à la lésion. Cette forme représente 41 % des cas.

Ces deux formes présenteraient, selon ces auteurs, des risques évolutifs prénatals différents avec une fréquence plus élevée d'anasarque dans les formes microkystiques [21, 43].

Récemment, des études réalisées à partir de tissu fœtale ont permis une analyse histologique plus précoce. Elles ont montré que des kystes étaient présents dans la majorité des lésions, mais avec des tailles très variables au sein d'une même malformation. Elles ont également mieux décrit le parenchyme alvéolaire, dont l'aspect immature est parfois compatible avec un aspect de stade du développement pulmonaire, pseudo-glandulaire ou canaliculaire, plus précoce que celui où a lieu la détection [36, 44].

B. Anatomie pathologique :

La MAKP est caractérisée par une croissance anormale des bronchioles terminales, sans glandes bronchiques, ni différenciation alvéolaire, avec une augmentation du volume du lobe affecté. Elle serait due à un arrêt de développement bronchiolaire normal, avec dilatation kystique du parenchyme pulmonaire immature d'aval [45].

Seule l'étude histologique confirme le diagnostic et élimine les autres malformations kystiques pulmonaires [41].

1. Macroscopiquement :

Il existe toujours une augmentation du volume du lobe affecté. Il s'agit d'une masse ferme contenant un matériel solide au sein duquel siègent de nombreux kystes de tailles différentes, ces kystes sont à contenu aérique ou liquidien, limités par une paroi dépourvue de cartilage et sans signes inflammatoires. Sa surface est habituellement lisse rosée, sa consistance est caoutchouteuse, et à la section il s'agit d'une masse charnue rosée, solide, comportant un nombre variable de cavités kystiques de tailles différentes [29, 41, 46] : (Figure N°31).

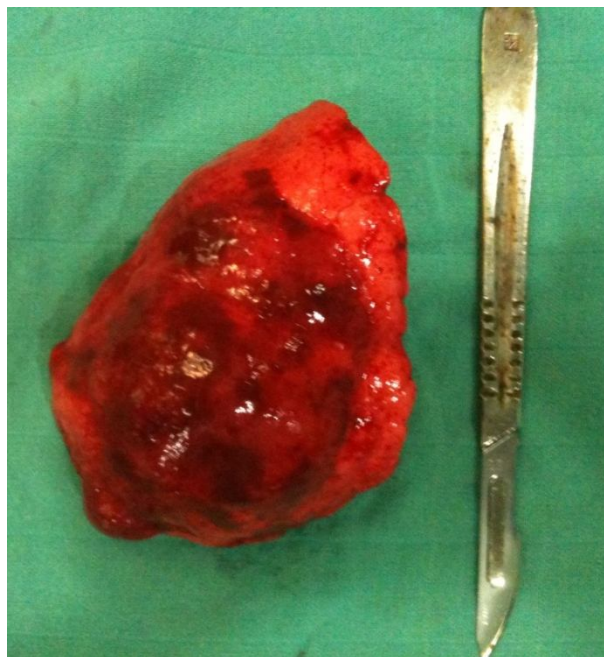


Figure N°31 : Aspect macroscopique d'une MAKP (Observation N°5)

2. Microscopiquement :

La MAKP est une malformation hamartomateuse, caractérisée par une croissance anormale des bronchioles terminales (Figure N°32), dont les critères anatomo-pathologiques ont été définis par Kwittken et Reiner, en 1962 (cités par Stocker) [29, 41, 43, 45] :

- Aspect adénomatoïde des structures respiratoires terminales formant des kystes communiquants, de taille variable, et recouverts d'un épithélium cubique et cilié pseudo-stratifié et de cellules à mucus.
- Muqueuse kystique d'aspect polyploïde, avec augmentation focale du tissu élastique dans la paroi du kyste, sous l'épithélium bronchique.
- Absence de cartilage.
- Cellules muqueuses regroupées sur des portions de la paroi des kystes ou sous forme de glandes à proximité de structures pseudo-alvéolaires.
- Absence d'inflammation.
- Présence occasionnelle d'alvéoles à revêtement mucineux.

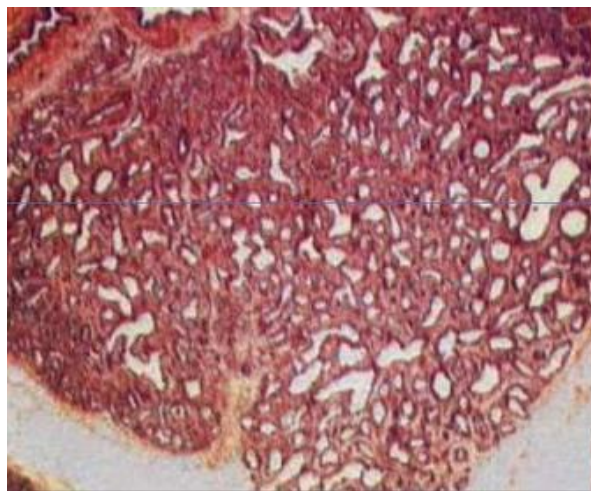


Figure N°32 : Aspect microscopique de la MAKP.

L'examen anatomo-pathologique a confirmé le diagnostic de la MAKP chez tous nos patients.

5. DIAGNOSTIC ANTENATAL :

Actuellement le diagnostic de MAKP est de plus en plus porté en anténatal.

Ce qui permet :

- D'orienter la future mère vers un centre de référence.
- De définir les conditions de la naissance (rapprochement d'un centre de réanimation en cas de risque de complication néonatale ou de complication in utero).
- De discuter les modalités thérapeutiques.
- Le diagnostic anténatal des MAKP est essentiellement échographique [47-48].

A. Echographie anténatale :

L'échographie anténatale reste essentiellement un examen de dépistage. Depuis son avènement, le diagnostic est devenu précoce, en règle facilement posé, permettant une prise en charge néonatale, alors que qu'il ne pouvait être porté que devant des symptômes ou de façon fortuite. Elle permet l'étude du thorax fœtal dès la 20^{ème} voir la 16^{ème} semaine d'aménorrhée, et de s'assurer dès la période anténatale de l'intégrité des fonctions ventilatoires [49].

Le diagnostic échographique est posé devant la visualisation de kystes liquidiens ou d'une masse hyperéchogène homogène. Parfois, il s'agit d'une masse pulmonaire d'aspect kystique ou solide d'échogénicité variable, cela peut poser des difficultés de diagnostic différentiel avec une séquestration ou une rarissime tumeur solide [50].

Les faux négatifs du diagnostic anténatal peuvent être dus à la petite taille de la lésion, ou à des difficultés techniques inhérentes à la diminution des fenêtres acoustiques liés à la minéralisation costale, surtout au cours du 3^{ème} trimestre.

En plus du diagnostic, l'échographie permet une classification des MAKP, l'habituelle classification de Stocker, qui différencie trois types anatomiques selon la taille et le nombre des lésions kystiques, a toutefois peu d'application clinique [51] :

- Le type I se caractérise par une ou plusieurs images kystiques, anéchogènes, intra parenchymateuses à paroi fine, dont le diamètre varie de 20 à 70 mm [42].
- Le type II se caractérise par de plus nombreuses images anéchogènes de 5 à 15 mm réparties de façon anarchique au sein d'une masse plus échogène que le reste du parenchyme pulmonaire [42].
- Le type III réalise une masse hyperéchogène au sein de laquelle il existe des petits kystes infra millimétriques [42].
- A la classification classique de Stocker qui est basée sur des données anatomo-pathologiques, Adzick propose de substituer une classification basée sur les données échographiques, il distingue entre deux formes macro et microkystiques [42] :
- Les formes macrokystiques, regroupant les types 1 et 2 de Stocker (80 %), se traduisant en échographie par une masse hétérogène, associant une composante hyperéchogène dans laquelle existent des images de kystes anéchogènes, arrondies, de taille et de nombre variables, cette masse est en général constitué d'images supérieures à 5 mm, parfois unique et volumineuse, au sein d'un tissu plus échogène que le poumon sain [11] : (Figure N°33).

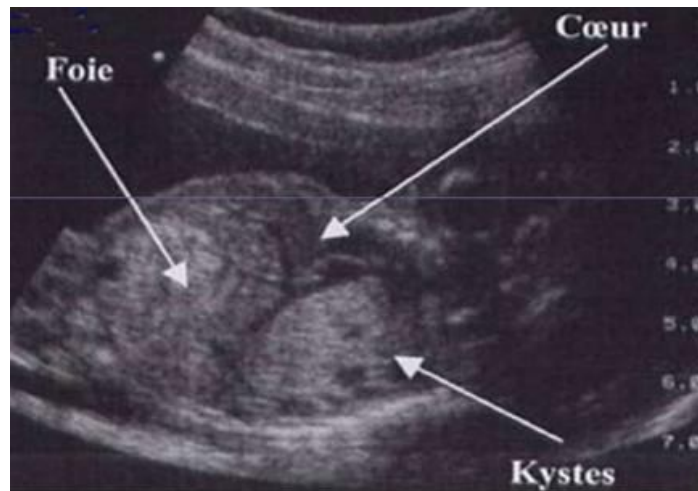


Figure N°33 : forme macrokystique.

✓ Les formes micro kystiques, plus rares (20 %), correspondent au type III de Stocker. Elles se traduisent en échographie sous forme d'une masse limitée, fortement échogène, systématisée, souvent homogène, pseudo-solide volontiers de grande taille contenant des kystes dont le diamètre est inférieur à 5 mm et dont le caractère kystique peut se traduire par un renforcement postérieur [11] : (Figure N°34).

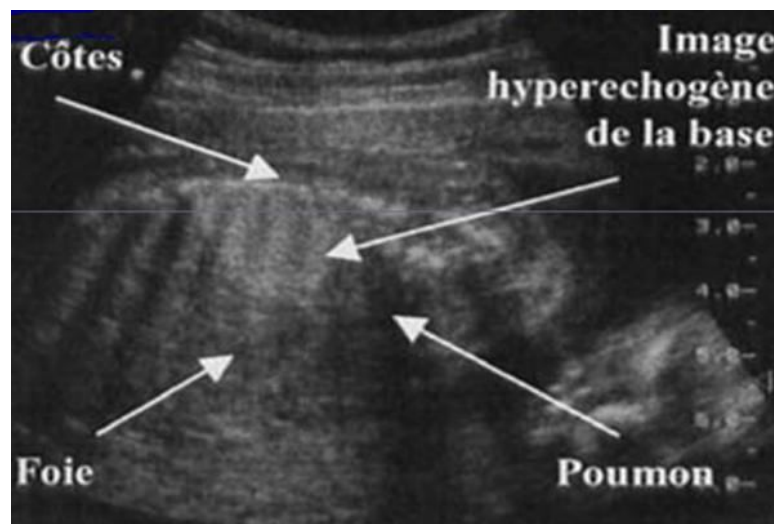


Figure N°34 : forme microkystique.

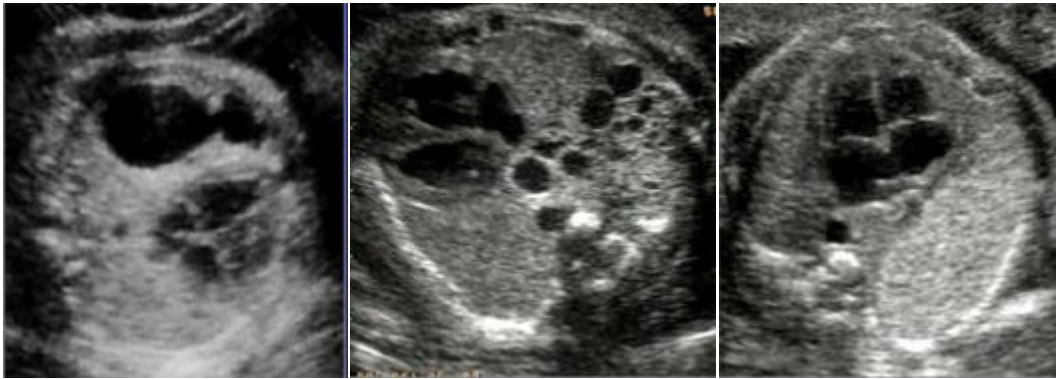


Figure N°35 : aspect échographique de MAKP selon la classification de Stocker ; de gauche à droite : type I, type II et type III.

Le doppler couleur, et le doppler pulsé apportent des arguments diagnostiques supplémentaires par rapport à l'échographie standard. Le doppler couleur ne retrouve pas de flux à l'intérieur de ces kystes. Il ne retrouve pas non plus de vascularisation aberrante provenant directement de l'aorte, sauf dans le cas où une séquestration intra lobaire est associée [6, 16].



Figure N°36 : aspect au doppler d'une MAKP.

L'échographie permet d'évaluer le pronostic et de surveiller la lésion. Le pronostic est fonction de la taille de la lésion et de ses répercussions sur le développement pulmonaire et l'hémodynamique fœtale. La surveillance doit porter sur l'évolution du volume du parenchyme pathologique, parfois important et source de déviation cardio-médiastinale, avec hydramnios par gêne à la déglutition, une éversion du diaphragme et des signes discrets de décompensation fœtale, voire anasarque par compression vasculaire, principal critère pronostique péjoratif. Le parenchyme sain peut alors être comprimé générant ainsi une hypoplasie pulmonaire du poumon sain. Ce volume peut également rester stable perdant son caractère compressif de par la croissance fœtale, voire régresser [16, 49, 51].

Une MAKP peut aussi être diagnostiquée dans le cadre du bilan étiologique d'un hydramnios (ou plus rarement d'une anasarque) dont les signes cliniques auront motivé la réalisation d'un examen échographique supplémentaire.

Aucun de nos cas n'a été diagnostiqué en anténatal.

B. IRM anténatale :

Le complément actuel de l'étude ultrasonore est l'imagerie par résonance magnétique, qui offre une très bonne résolution de contraste et une possibilité d'étude multiplanaire [11].

Le diagnostic est en règle facilement posé en échographie. C'est sans doute dans les formes volumineuses et complexes que l'IRM peut avoir un rôle à jouer dans la localisation et l'évaluation de l'extension lésionnelle, voire dans le diagnostic en cas de forme micro kystique échogène (distinction avec une atrésie bronchique) [52].

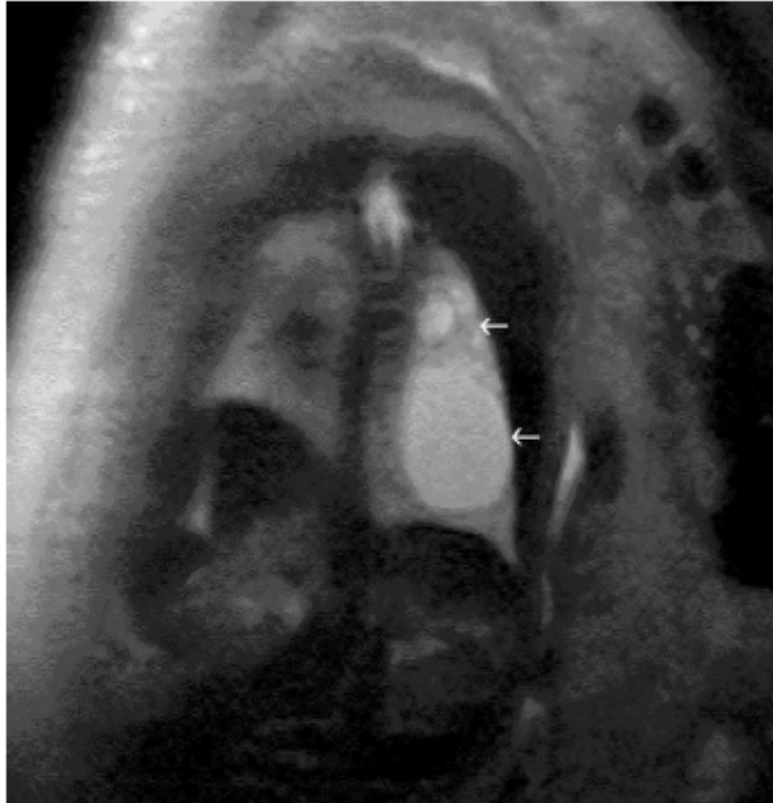


Figure N°37 : MAKP en séquence pondérée T2.

Elle peut également parfaitement reconnaître les autres types de malformations autres que les MAKP : séquestration, kyste broncho-génique, atrésie trachéo-bronchique. L'IRM est réalisable entre la 20^{ème} et la 28^{ème} semaine d'aménorrhée. Elle contribue ainsi dès la période anténatale à une meilleure identification des anomalies thoraciques et à l'évaluation de leur importance permettant d'expliquer le mieux possible aux parents les conséquences en particulier sur la prise en charge postnatale [11].

La réalisation d'une IRM thoracique repose sur des principes communs à l'IRM fœtale. Les séquences rapides pondérées T2, complétées par les séquences T1 permettent une évaluation anatomique du parenchyme pulmonaire et du contenu abdominal. En pathologie fœtale, les séquences pondérées T2 permettent l'étude anatomique et les séquences T1 permettent une analyse du signal. Les kystes, y compris les microkystes, ont un signal très élevé en pondération T2, contrastant avec le reste du parenchyme pulmonaire sain permettant l'identification de la lésion et de sa topographie [51-52].

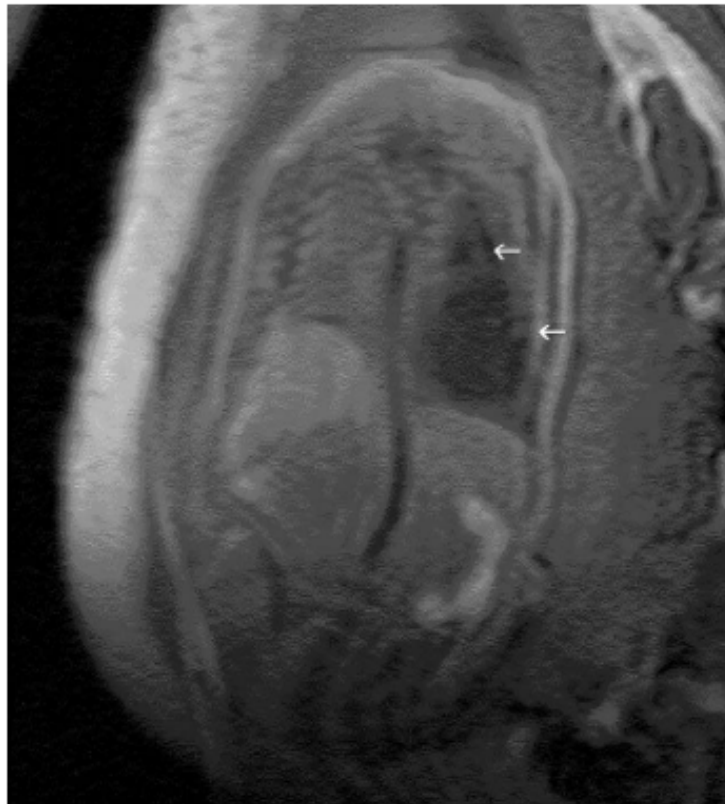


Figure N°38 : MAKP en séquence pondérée T1.

Dans notre série l'IRM anténatale n'a été réalisé chez aucun cas.

6. DIAGNOSTIC POST NATAL :

A. La présentation clinique :

La MAKP peut conduire à des hydrops ou hydramnios, qui à leur tour peuvent entraîner un accouchement prématuré avec grande mortalité néonatale [21].

Souvent, la détresse respiratoire survient en période néonatale, le plus souvent sévère, due à la brutale augmentation du volume pulmonaire par piégeage d'air, comprimant le poumon sain et entravant le retour veineux [4, 53-55, 59].

Les infections broncho-pulmonaires trainantes et récidivantes dans le même territoire, représentent la symptomatologie d'appel la plus fréquente chez le nourrisson, l'enfant plus grand et même chez l'adulte. Devant un tableau d'infection, la récurrence dans le même site, l'aspect d'expansion pulmonaire et l'absence de bronchogramme aérien doivent faire penser à une MAKP [60-61].

La MAKP peut aussi rester asymptomatique méconnue et être de découverte radiologique fortuite [56-58, 62].

La MAKP peut se révéler aussi, dans certains cas moins fréquents, par une dyspnée progressive ou encore par un abcès pulmonaire, due à l'insuffisance du drainage alvéolaire, la surinfection en période néonatale est exceptionnelle. Elle peut aussi être diagnostiquée chez l'enfant voire l'adulte devant une toux non productive [10, 33].

La survenue d'un pneumothorax spontané, comme mode de révélation par augmentation de taille par un mécanisme de piégeage est beaucoup plus rare. (Six cas pédiatriques et deux cas rapportés chez l'adulte décrits en littérature) [63-68].

La MAKP est rarement découverte à l'âge adulte. Les patients plus âgés peuvent se présenter avec broncheectasie ou hémoptysie [10, 33, 69].

D'autres signes rares, ont été observés telle qu'une cyanose par compression, une hémoptysie, un hémothorax, un pyo-pneumothorax ou encore une arythmie [69-71].

Concernant notre série, tous les patients ont présenté une toux avec ou sans fièvre, un cas est révélé par des pneumopathies à répétition, un cas de détresse respiratoire.

B. Le bilan post natal :

Le bilan postnatal est indispensable, même en cas de disparition apparente de la malformation car elle est toujours présente, comprenant une radiographie thoraco-abdominale, une échographie (lorsque la malformation n'est pas aérée ou si elle est proche du diaphragme). Un examen tomodensitométrique avec injection ou une IRM permettent d'apprécier l'extension exacte de la malformation [72].

1. La Radiographie pulmonaire :

La radiographie de thorax est l'examen complémentaire de première intention, durant les premiers jours de vie, suffisant pour poser le diagnostic de MAKP pour de nombreux auteurs [73-75].

Dans les heures immédiates qui suivent la naissance, la malformation se présente sur la radiographie simple comme une opacité occupant un hémithorax, comme pour l'ELC, cette opacité est due à la persistance du liquide alvéolaire dans les cavités kystiques. Puis, l'air va progressivement pénétrer les kystes [6] : (Figure N°39)

La radiographie standard montre des images variables en fonction du type de la MAKP [76] :

- Le type I se présente alors sur les clichés simples, sous forme de volumineux kystes aériques avec déplacement médiastinal.
- Le type II se présente sous forme d'images kystiques de petite taille avec déplacement médiastinal plus modéré.
- Le type III se présente sous forme d'opacités hémithoraciques.

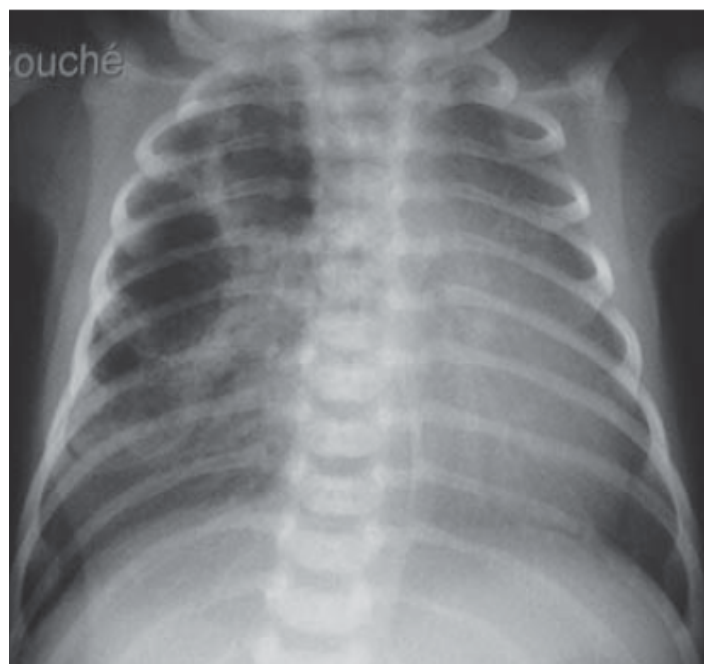


Figure N°39 : opacité cloisonnée du lobe moyen droit.

Des niveaux hydro-aériques peuvent parfois être présents, même en l'absence d'infection pouvant orienter vers un abcès pulmonaire primitif [77-79] : (Figure N°40)



Figure N°40 : niveau hydro-aérique.

Dans les formes sévères, la malformation est expansive, refoulant les structures médiastinales, tassant le diaphragme sous-jacent, et induisant une hernie pulmonaire du côté controlatéral [77] : (Figure N°41)



Figure N°41 : hyperclarté gauche avec refoulement du médiastin à droite.
(Observation N°5)

Lorsque l'enfant grandit et que le diagnostic n'a pas été porté à la naissance, l'aspect radiologique sur le cliché simple, est celui d'une formation kystique ou pluri-kystique à paroi fine associée, en fonction des complications, à des épaissements ou à des niveaux hydro-aériques. Un mécanisme de soupape peut entraîner une mise sous tension de certains de ces kystes [6, 60, 77].

La radiographie de thorax peut également apparaître faussement normale chez le nouveau-né, faisant croire à une régression complète des anomalies dépistées en anténatal ce qui ne préjuge en rien de la disparition réelle de l'anomalie. La sensibilité de la radiographie pulmonaire dans l'évaluation néonatale a été estimée à 61 p. 100. Ainsi comme des faux-négatifs, les faux-positifs sont aussi décrits, ce qui justifie la réalisation d'une tomodensitométrie thoracique, qui prend toute son importance car elle permet de visualiser des lésions résiduelles, même minimales [56, 80-81].

Dans notre série, l'image radiologique était en faveur d'un pneumothorax dans un cas, hydro-pneumothorax dans un deuxième, et sous forme d'opacité bien limité dans deux cas dont l'une évoqué un kyste bronchogénique, et sous forme d'une hyperclarté d'un hémichamp pulmonaire avec refoulement médiastinal dans le dernier cas évoquant un ELG. Dans aucun cas la radiographie standard n'a permis de poser le diagnostic.

2. L'échographie thoracique :

Elle peut être contributive si la masse est périphérique. Elle est utile pour préciser la nature du liquide des MAKP radio- opaques, associée au doppler elle peut éventuellement éliminer un vaisseau anormal en rapport avec une séquestration [79, 82-83].

L'échographie thoracique a été réalisée chez deux de nos patients objectivant dans un cas, une opacité et dans un deuxième cas un hydro-pneumothorax.

3. La tomодensitométrie :

Cet examen permet :

- De conforter le diagnostic avec une bonne corrélation anatomo-clinique.
- De préciser les caractéristiques et le nombre de kystes, ainsi que l'épaisseur des parois.
- D'apprécier l'étendue de la lésion et ses rapports anatomiques.
- De préciser la présence de niveaux et éventuellement, de surinfection ou de troubles ventilatoires associés.
- D'éliminer un diagnostic différentiel, notamment lorsque le volume des kystes est relativement limité. Les diagnostics différentiels qui se posent sont ceux des bronchectasies kystiques, des séquestrations intra-lobaires et beaucoup plus exceptionnellement, des kystes bronchogéniques intra pulmonaires compliqués.
- De discuter du traitement, notamment en fonction du type, de la taille, et du retentissement sur le parenchyme pulmonaire sain [74, 84, 85].

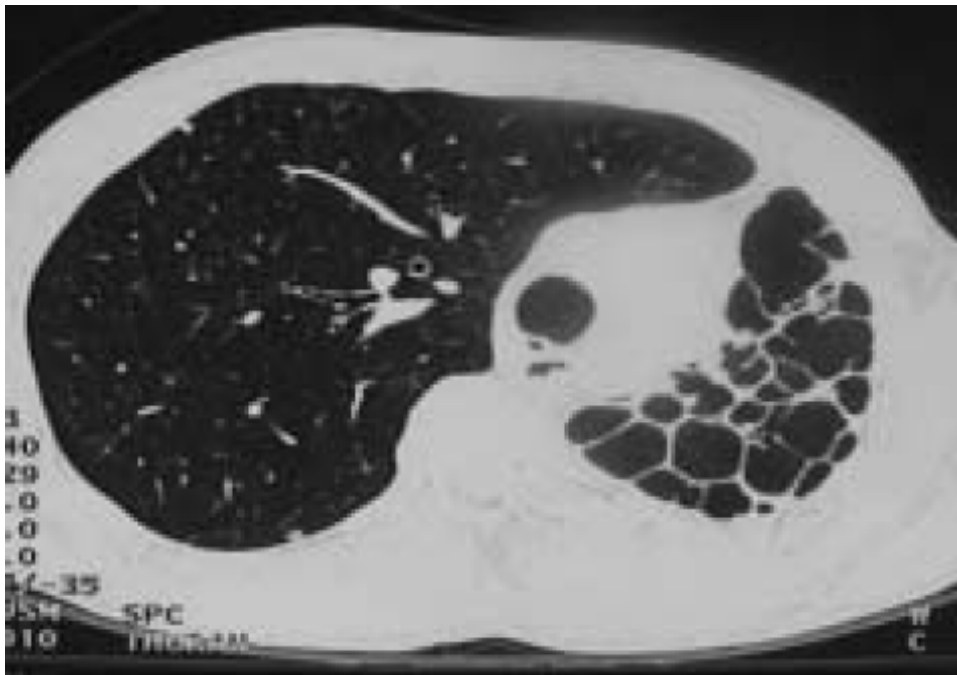


Figure N°42 : coupe scannographique montrant des images kystiques gauche, avec expansion compensatrice à droite.

L'injection de produit de contraste est nécessaire pour préciser la vascularisation, notamment pour éliminer une séquestration [56, 81].

La régression et même la disparition, anténatales comme postnatales des MAKP ont été décrites. Toutefois, dans l'étude de Winters et al incluant dix cas de malformation adénomatoïde kystique et de séquestration pulmonaire ayant régressé ou disparu au cours du suivi échographique, la tomodensitométrie faite après la naissance était toujours anormale. La tomodensitométrie est donc indispensable pour rechercher une MAKP de petite taille [86-90].

Dans une étude de Salles et al [81] en 2005, en cas de diagnostic anténatal, et en l'absence de symptômes, la TDM est réalisée vers le quatrième mois de vie, avant le traitement chirurgical. Elle est réalisée dans les trois premiers mois pour Rittié et al [81], Bagolan et al [75] ont proposé de la réaliser au sixième mois, juste avant l'intervention.

L'apparition de symptômes motive sa réalisation plus précocement, en vue de l'intervention chirurgicale.

Sur la TDM, la MAKP apparaît comme des lésions kystiques de tailles différentes (pour le type I) ou d'une zone hyperdense (pour les types II et III), ces kystes sont connectés aux bronches, et sont bien distingués du parenchyme pulmonaire normal, mais elle peut apparaître comme une lésion solide surtout les premiers jours de vie en raison de la rétention du liquide dans la MAKP [10].

Dans notre série, la TDM a été réalisée chez tous nos patients objectivant chez le premier un processus lésionnel hypo dense de l'hémi-champ droit avec atélectasie gauche ; dans le second une opacité dense ; chez le troisième une formation liquidienne hypo dense et chez le quatrième, de multiples lésions micro-kystiques avec effet de masse, et chez le dernier cas une volumineuse formation kystique aérique.

La sensibilité de la TDM reste élevée par rapport à la radiographie pulmonaire permettant de poser le diagnostic ; ce n'est pas le cas dans notre série où le diagnostic a été posé chez deux malades ; les trois autres malades le diagnostic été celui d'un emphysème lobaire géant chez un cas ; celui d'un kyste broncho-génique chez le second ; et un kyste hydatique chez le troisième. C'est l'exploration chirurgicale et l'anatomo-pathologie qui ont redressé le diagnostic.

4. L'Endoscopie bronchique :

L'endoscopie bronchique en cas de MAKP est normale, ou montre un refoulement bronchique par la masse.

5. L'IRM :

L'IRM analyse le contenu de la malformation et précise son extension. Ses indications sont limitées, en période anténatale, l'IRM permet de préciser le diagnostic de MAKP et ses conséquences, après la naissance, elle a été proposée pour le diagnostic de séquestration pulmonaire ou de kyste bronchogénique médiastinal, donc l'IRM est rarement demandé en cas de MAKP, elle est utile en orientant le diagnostic quand on suspect les autres diagnostics différentiel tel que la séquestration pulmonaire et le kyste bronchogénique [81, 91-92].

L'IRM n'a pas été réalisée chez nos patients.

7. MALFORMATIONS ASSOCIEES :

En général les MAKP sont isolées, mais des cas d'association à d'autres anomalies morphologiques ont été rapportés, bien qu'ils soient rares. La MAKP est associée à d'autres malformations dans 18 % des cas. Les malformations associées sont classiquement plus fréquentes dans le type II, mais sont possibles dans le type I et le type III [6, 25-26, 28, 93].

Les malformations les plus souvent citées dans la littérature sont:

- Les malformations broncho-pulmonaires : séquestration pulmonaire, atrésie bronchique, bronche trachéale, hypoplasie pulmonaire)
- Les malformations génito-urinaires : agénésie rénale bilatérale, dysgénésies rénales dysplasie multi-kystique.
- Les malformations digestives : hernie diaphragmatique, atrésie duodénale, jéjunales ou œsophagienne, imperforation anale, omphalocèle.
- Les malformations cardiaques : tronc artériel commun, communication inter-ventriculaire, tétralogie de Fallot.
- Les malformations cérébrales, les malformations faciales : fente.

L'association des malformations pulmonaires est fréquente, comme le témoigne l'association classique de la MAKP et d'une séquestration pulmonaire. L'association de trois types de malformations pulmonaires (kyste broncho génique, MAKP, et séquestration broncho-pulmonaire) ayant également été décrite [18, 94-97].

Des anomalies chromosomiques associées à une MAKP ont été rapportées : trisomie 18, trisomie 21, mais il s'agit d'une association fortuite. Toutefois, cette pathologie sporadique est le plus souvent isolée et le risque de dyschromosomie n'est alors pas majoré [51].

Bien qu'extrêmement rare, l'association d'une MAKP à une tumeur maligne est possible. Hancock et al [98]. dans une étude rétrospective portant sur 382 tumeurs pulmonaires primitives, observaient une association à une MAKP dans 10 % des cas : Six cas de rhabdomyosarcome, un cas de carcinome broncho-alvéolaire et deux cas de blastomes pulmonaires [66, 98-101].

Chez tous nos patients, aucune malformation associée n'a été observée.

8. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Le diagnostic différentiel radiologique est :

- Celui d'une hyperclarté circonscrite: hernie diaphragmatique, emphysème lobaire géant, kyste bronchogénique ou dysembryonnaire, pneumatocèle post-traumatique ou infectieuse [102-103].
- En cas de formes solides échogènes une séquestration pulmonaire (SP), emphysème lobaire géant (ELC), atrésie trachéo-bronchique (ATB) sont à évoquer [6].

A. La séquestration pulmonaire :

✓ Définition : La séquestration pulmonaire est une affection congénitale rare non héréditaire, secondaire à une anomalie au cours de l'organogénèse pulmonaire. Elle correspond à du tissu pulmonaire non fonctionnel, ayant perdu ses rapports normaux avec l'arbre trachéo-bronchique, et dont la vascularisation artérielle est de type systémique : aorte thoracique ou abdominale [10, 21, 38, 104-106].

Types : Il existe 2 formes [107-109] :

- La séquestration intra lobaire: la plus fréquente (75 %), incluse dans un lobe normal, elle partage avec le poumon, au sein duquel elle siège, les enveloppes et le retour veineux, elle est associée rarement à des malformations, et les complications sont exceptionnelles.
- La séquestration extra lobaire : plus rare (25 %), elle présente une enveloppe pleurale propre, et un retour veineux vers le système azygo cave, elle est associée à d'autres malformations dans 30 % des cas, et peut se compliquer d'hydramnios.

Localisation : Elle siège à la partie inférieure et postérieure du thorax, entre le lobe inférieur du poumon et le diaphragme, le plus souvent à gauche. Elle peut aussi occuper une situation médiane para-médiastinale ou sous-diaphragmatique [110].

Clinique : Les circonstances de découverte des séquestrations pulmonaires sont très variables selon leurs types, le plus souvent asymptomatiques, donc de découverte radiologique ou opératoire. La SP peut se manifester à tout âge, elle peut se révéler par des épisodes d'hémoptysies, par des douleurs thoraciques isolées, par une pleurésie mais, surtout elle est découverte à l'occasion d'infections pulmonaires récidivantes avec fièvre. Cependant, certains cas de séquestrations peuvent être découverts à la suite d'un hémothorax spontané ou d'une insuffisance cardiaque due à un shunt important [111-112].

L'examen clinique est souvent normal en dehors des complications.

Radiographie : La radiographie thoracique de face et de profil précise la topographie des lésions. L'aspect radiologique le plus classique est une opacité dense, homogène, arrondie, ovale ou polycyclique, située le plus souvent dans le segment postéro-basal du lobe inférieur, ainsi ce siège postéro-basal est hautement évocateur. On peut avoir des images kystiques uniques ou multiples, parfois des niveaux hydro-aériques [79].

Cette radiographie peut être normale dans certains cas de SEL [109].

Echographie : L'image échographique peut être tout à fait superposable à une malformation adénomatoïde micro kystique: plage échogène homogène bien limitée, voire segmentaire, de forme triangulaire, voir arrondie, de localisation le plus souvent sus diaphragmatique [51-52].

Le diagnostic anténatal est possible dès la 19^{ème} semaine d'aménorrhée. L'échographie anténatale montre une image hyperéchogène, homogène basi-thoracique, triangulaire si extra-lobaire, ronde si intra-lobaire [51-52].

En cas d'infection ou de communication avec les voies aériennes, la séquestration prend un aspect poly kystique associant des zones claires, des zones denses avec parfois des niveaux liquides.

Doppler : C'est le doppler à codage couleur qui permet de visualiser la vascularisation systémique aberrante. La mise en évidence du pédicule vasculaire systémique, naissant de l'aorte thoracique ou abdominale, ou de ses branches, est très évocatrice du diagnostic [96, 113].

La TDM : permet de mieux préciser la topographie de la lésion. L'injection intraveineuse de produit de contraste entraîne un rehaussement modéré et hétérogène de la séquestration. L'artère systémique est visualisée dans 70 % des cas. La visualisation de l'artère systémique est hautement suggestive d'une SP, mais elle n'est pas pathognomonique [104].

IRM : L'Angio-IRM permet de visualiser l'artère systémique et le retour veineux, elle permet de mieux préciser leurs rapports avec les cavités cardiaques. L'angiographie montre l'artère systémique aberrante et fait une cartographie de la malformation. [114-115].

La bronchographie a surtout un intérêt pour éliminer une bronchectasie, car la séquestration peut comporter des lésions de bronchectasies, sans oublier que l'association des deux est possible [104, 111, 116].

Traitement : Le traitement des séquestrations pulmonaires est chirurgical, vu le risque inévitable d'infections à répétition et de complications spontanées possibles, en particulier un hémothorax, parfois mortel. Cette chirurgie doit être proposée loin des épisodes aigus [109].

En cas de séquestration extra-lobaire, une exérèse sélective est préférentiellement réalisée. Cette exérèse est facile car la lésion est séparée du poumon adjacent [109].

En cas de SP intra-lobaire, la lobectomie est le traitement de choix [118].

Le traitement des séquestrations pulmonaires intra ou extralobaires par embolisation a été proposé comme alternative au traitement chirurgical [119-120].

Les séquestrations pulmonaires ont probablement un pronostic plus favorable, à moyen ou long terme [80].

B. Le kyste broncho génique :

Définition : Les kystes bronchogéniques (KB) sont des structures kystiques isolées, constituées de tissu bronchique anormal, isolés du reste de l'axe bronchique, sécrétant du mucus. Ils sont souvent attachés à la trachée, ou à une bronche, mais ne communiquent pas avec elle. Ils sont limités par une paroi de type bronchique, avec un épithélium pseudo-stratifié, fait de cellules cylindriques ciliées et de cellules caliciformes, du muscle lisse, et du cartilage [38, 121-122].

Topographie : il est situé au niveau de l'axe trachéo-bronchique, du médiastin moyen, des hiles pulmonaires ou de topographie intra-pulmonaire [51-52].

Les manifestations cliniques sont variables et varient selon la taille du kyste et sa localisation. Chez le nouveau-né, la détresse respiratoire par compression est fréquente. Chez l'enfant, les phénomènes infectieux sont au premier plan. Les formes asymptomatiques représentent 20 à 30 % [79].

L'échographie anténatale : montre une image anéchogène arrondie ou ovale à paroi fine bien circonscrite. Le plus souvent uniloculaire, ils peuvent être pluri focaux, de taille variable, à contenu transonore ou rarement échogène, pouvant alors évoquer une formation solide [51, 121].

La radiographie du thorax visualise une opacité homogène arrondie ou ovalaire, unique et à contours nets. En cas de communication avec les voies aériennes, le KB se présente sous forme d'une image claire finement cerclée.

L'échographie montre une formation anéchogène si le kyste est périphérique [79].

La TDM révèle une opacité bien limitée, ne prenant pas le contraste. L'existence d'une hémorragie intra-kystique fait augmenter la densité du kyste [79].

L'IRM : L'aspect en IRM est celui d'un kyste intra-parenchymateux, bien limité, uniloculaire, parfois multiloculaire, homogène, ne communiquant pas avec l'arbre bronchique, au signal élevé en pondération T2. L'IRM élimine une formation solide en cas de contenu échogène, elle peut contribuer à la distinguer d'une malformation adénomatoïde kystique, en cas de trappage. L'IRM est l'examen de choix pour le diagnostic des formes médiastinales du KB [52, 79].

Le traitement du KB relève de la chirurgie, vu les risques de compression, d'infection, d'hémorragie et de dégénérescence, l'exérèse chirurgicale est indiquée même en cas de KB asymptomatique. L'exérèse est le plus souvent facile chez l'enfant, et peut se faire par thoracoscopie. [79].

C'est en fait l'anatomopathologie qui permet d'affirmer le diagnostic. La présence de cartilage et de muscle lisse est indispensable au diagnostic [38, 77].

L'évolution, en cas d'exérèse complète, est favorable [118].

C. L'emphysème lobaire géant :

Définition : L'ELG correspond à une distension alvéolaire localisée à un lobe pulmonaire en rapport avec une obstruction bronchique à l'expiration [38, 79].

La clinique : Les manifestations cliniques apparaissent à la naissance dans 33 % des cas, et avant l'âge de un mois dans 50 % des cas. La dyspnée est le signe révélateur le plus fréquent, l'ELC est asymptomatique et découvert de façon fortuite chez le grand enfant ou même chez l'adulte. Le diagnostic anténatal de l'emphysème lobaire géant est exceptionnel [5, 122-124].

A l'examen, le thorax paraît asymétrique, un héli-thorax distendu, peu mobile et hypersonore avec diminution des murmures vésiculaires et déviation des bruits du cœur. Une polypnée et des signes de lutte respiratoire peuvent être présents [79].

La radiographie du thorax : L'aspect radiologique est le plus souvent caractéristique. Le lobe atteint apparaît distendu, hyper-clair avec hernie médiastinale, mais contenant une fine trame vasculaire, ce qui permet d'éliminer un pneumothorax. Cette distension refoule le médiastin et comprime le lobe homolatéral [79].

La TDM : permet de confirmer le diagnostic et de préciser la topographie. Le lobe atteint paraît hyper-clair et hypo-vascularisé [79].

La scintigraphie pulmonaire : de perfusion montre une hypofixation traduisant l'hypo-vascularisation du lobe emphysémateux. La scintigraphie de ventilation montre une diminution de la ventilation du lobe atteint qui prend l'aspect d'une lacune à l'inspiration et d'un foyer radioactif isolé à l'expiration [125-126].

Le traitement est chirurgical, et consiste en une lobectomie. Le traitement conservateur a été décrit pour de rares formes résolutive spontanément.

L'évolution, après traitement chirurgical, est favorable, la croissance du poumon restant peut atteindre 90 % [118].

D. La Hernie diaphragmatique

La hernie diaphragmatique est le principal diagnostic différentiel des pathologies pulmonaires fœtales. En règle facile, il repose sur la mise en évidence du défaut diaphragmatique, et la visualisation des structures digestives intra-thoraciques. L'absence de mouvements péristaltiques et la continuité du diaphragme orienteront vers une MAKP [51].

Le type le plus fréquent est la hernie diaphragmatique par le foramen de Bochdalek, le plus souvent gauche. Les hernies par le foramen de Morgani et l'orifice hiatale sont exceptionnellement observées en période anténatale [52].

Le diagnostic est en règle obtenu en échographie grâce à l'observation de signes indirects [52] :

- Estomac intra-thoracique sur le bord postéro-latéral gauche du cœur.
- Ou estomac médian et horizontalisé en cas de hernie droite.
- Anses intestinales ascensionnées.
- Lobe gauche du foie intra-thoracique.
- Déviation droite.
- Compression du cœur.

Toutefois, la déviation cardio-médiastinale droite, premier signe d'appel de la hernie gauche, est aussi observée en cas de pathologie parenchymateuse volumineuse et ne constitue donc pas un signe discriminatif [51].

E. Atélectasie transitoire :

Des phénomènes d'atélectasie segmentaire transitoire peuvent se produire. Ils se traduisent sur le plan échographique par une hyperéchogénicité du parenchyme pulmonaire en aval de l'atélectasie, simulant une MAKP de type micro-kystique. Cette hyperéchogénicité disparaît lorsque l'atélectasie se lève. Ce phénomène pourrait expliquer certaines disparitions de MAKP.

F. Autres :

Les autres diagnostics différentiels de la MAKP, moins fréquents sont :

- Le kyste neuro entérique.
- La duplication œsophagienne.
- La sténose de l'artère trachéobronchique.
- L'atrésie trachéo-bronchiques
- Les Tumeurs rares du médiastin :
 - Le neuroblastome.
 - Le tératome.
 - Le lymphangiome kystique thoracique.
- Les Kystes pleuro-péricardique.
- Le pneumatocèle.
- L'agénésie, l'aplasie, et l'hypoplasie pulmonaire.
- Le Kyste hydatique du poumon.

9. TRAITEMENT :

La prise en charge des MAKP doit être multidisciplinaire en anté et en post natale.

Elle fait intervenir :

- Les gynécologues obstétriciens.
- Les réanimateurs.
- Les néonatalogues.
- Les pédiatres.
- Les chirurgiens pédiatres.
- Les radiologues.
- Les anatomo-pathologistes.

A. La prise en charge anténatale :

La prise en charge varie selon le moment du diagnostic. En période prénatale, une fois le diagnostic posé, la surveillance obstétricale clinique et échographique rapprochée s'impose [81, 103].

La surveillance échographique va s'acharner à apprécier les signes de gravité prénataux :

- Malformation volumineuse (risques compressifs, hypoplasie pulmonaire).
- Malformation bilatérale.
- Déviation médiastinale.
- Malformations associées.
- Hydramnios voire anasarque.

Cette appréciation permet d'agir en période anténatale : l'anasarque fœtale étant la principale indication de thérapeutique anténatale.

Cette surveillance va permettre aussi d'évaluer le risque de détresse respiratoire néonatale, le but étant de préparer la prise en charge périnatale, et de proposer la naissance en maternité de niveau III en cas de risque. Les indications thérapeutiques prénatales sont peu fréquentes [40].

1. L'abstention thérapeutique :

En l'absence d'anasarque, et avant de prendre une décision, une période d'observation est de mise, certaines lésions régressant spectaculairement [127-128].

2. L'interruption thérapeutique de la grossesse (ITG) :

Dans les formes mal tolérées, létales avec anasarque, l'interruption thérapeutique de la grossesse peut se justifier [129].

L'interruption médicale de la grossesse peut être proposée aussi en cas de malformation associée et/ou d'hydrops sans possibilité de drainage, bien que des observations de résolution spontanées d'une anasarque aient pu être observées.

3. Dérivation thoraco-amniotique :

Le but :

Elle permet le drainage continu, du contenu kystique de la MAKP, dans la cavité amniotique jusqu'à la naissance, où sera pratiquée une cure chirurgicale.

Ce drainage soulage le poumon, entraînant une diminution de la pression intra-thoracique, et permettant au poumon sain une croissance normale, cela peut entraîner la régression de l'anasarque, quand il existe, grâce à l'amélioration du retour veineux [129].

Les indications :

Les indications thérapeutiques prénatales sont peut fréquentes. Elles concernent

- Les lésions macro kystique avec un kyste prédominant ou unique, lorsque le pronostic vital du fœtus est mis en jeu.
- Les MAKP mal tolérées avec anasarque et hydramnios majeurs, principaux critères de pronostic péjoratif.
- Les MAKP volumineuses, parfois source de déviation cardiomédiastinale, avec hydramnios par gêne à la déglutition, voire anasarque par compression vasculaire, accompagné ou non par une hypoplasie pulmonaire du parenchyme sain [51, 103].

La technique :

Le drainage kysto-amniotique ou thoraco- amniotique, consiste à l'introduction d'un cathéter sous guidage échographique, faisant communiquer par une sonde en double queue de cochon, la cavité amniotique avec le kyste pulmonaire prédominant [129].

Les complications :

Même si la technique réussit, et que le drain est resté en place, la mortalité reste élevée, malgré la réduction du volume tumoral, en particulier à cause de la persistance de petits kystes non vidangés par le drain.

Les complications en rapport avec ce geste sont [18, 130] :

- La rupture prématurée des membranes et l'accouchement prématuré.
- La migration du cathéter avec réapparition de l'anasarque.
- L'infection.

4. Les ponctions itératives :

L'amniocentèse de décompression est indiquée en cas d'hydramnios majeur, secondaire à la déviation médiastinale par compression œsophagienne.

La thoracocentèse simple peut être une manœuvre de temporisation. Dans les formes macro kystiques, on peut proposer des ponctions, parfois itératives, des principaux kystes. Cependant, le liquide se réaccumule rapidement.

Les complications en rapport avec ces gestes sont la rupture prématurée des membranes et l'infection. [18, 130].

5. Chirurgie fœtale à utérus ouvert:

Les indications de la chirurgie ouverte sont :

✓ Les formes micro kystiques, qui ne sont pas accessibles aux techniques percutanées, notamment quand il existe des facteurs mettant en jeu le pronostic vital, surtout l'anasarque [48, 129].

✓ Les formes macro kystiques avec échec de techniques percutanées.

Cette chirurgie consiste à reséquer le ou les lobes atteints, afin de rétablir la pression intra-thoracique normale, et par conséquent la régression de l'hydramnios et de l'anasarque.

La tocolyse précède généralement le geste qui constitue une agression et une menace d'accouchement prématuré.

La technique :

Après une anesthésie générale de la mère, une incision médiane ou transversale est pratiquée suivie d'une hystérotomie ; le bras et le thorax du fœtus sont extériorisés, le liquide amniotique est conservé à température constante. Une thoracotomie fœtale est pratiquée suivie par une exérèse du ou des lobes atteints. Enfin fermeture avec réinjection du liquide amniotique.

La surveillance hémodynamique de la mère et du fœtus permettent d'optimiser les chances de réussite : les principales causes d'échecs étant la défaillance cardio-vasculaire fœtale et l'accouchement prématuré.

B. Prise en charge à la naissance :

En cas de diagnostic anténatal, une prise en charge néonatale s'impose.

1. L'accouchement :

L'accouchement dans une unité expérimentée dotée de réanimation doit être envisagé lorsque le diagnostic a été suspecté en anténatal. Il n'y a pas d'indication à extraire prématurément le fœtus, sauf en cas d'apparition de signes de décompensation, en l'absence de possibilité de drainage. [118].

2. Réanimation néonatale :

La prise en charge postnatal devra se faire en milieu spécialisé multidisciplinaire (maternité de niveau III, réanimation néonatale et équipe chirurgicale adaptée).

En effet, un quart des enfants présentera des signes de détresse respiratoire à la naissance. Ainsi, Waszak et al [74] rapportent, dans une série de 21 cas de malformation adénomatoïde kystique sans caractère de gravité à l'échographie anténatale, 28% de détresses néonatales sévères, justifiant l'utilisation de techniques de ventilation à haute fréquence, en attente de la chirurgie, avec une mortalité néonatale nulle et une morbidité négligeable.

La prise en charge en réanimation néonatale, a pour but de stabiliser le malade :

- La prise en charge respiratoire, elle va de la simple oxygénothérapie à la ventilation assistée.
- Prise en charge hémodynamique comprends un remplissage avec surveillance maintien des constantes
- Le bilan est lancé en parallèle comportant en premier temps une radiographie pulmonaire et bilan biologique préopératoire.

Selon les conditions et les indications, un bilan de deuxième intention est demandé, comportant une TDM et un bilan malformatifs à la recherche des malformations associées.

C. La prise en charge post natale :

1. L'abstention thérapeutique :

En l'absence de tout symptôme, l'observation est la règle, pour certaines équipes, notamment dans les formes bien tolérées ainsi que dans les lésions kystiques de petite taille, mais le patient et sa famille doivent être informés des possibles complications mécaniques et infectieuses, et du risque, certes faible mais avéré, de complications néoplasiques à moyen et à long terme [127, 129, 131].

Van Leeuwen et al [85].ont soulevé aussi problème des modalités de surveillance en cas d'abstention chirurgicale et notamment celui de l'irradiation liée à la répétition d'examens radiologiques.

Les vaccins contre l'haemophilus influenza type B et le streptocoque pneumonie sont fortement recommandés pour éviter les complications infectieuses mortelles [10].

2. Les indications chirurgicales :

En présence de symptomatologie clinique :

L'existence de symptômes respiratoires est une indication d'intervention dans des délais plus brefs, voire en urgence, ceux-ci quelque soit l'âge. [10, 75].

En absence de symptômes :

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

En cas de MAKP asymptomatique, la majorité des auteurs indiquent la chirurgie surtout dans la petite enfance, divers arguments sous-tendent cette attitude: [131-135].

✓ La chirurgie a pour but d'éviter les complications, essentiellement les infections récurrentes, le pneumothorax ou de retentissement sur le poumon adjacent, voir cancérisation. [102].

Face aux complications potentielles, il faut souligner le très faible risque d'un geste chirurgical réalisé par une équipe expérimentée [136-137].

✓ La résection chirurgicale, quand l'enfant est asymptomatique, permet de diminuer la durée d'hospitalisation et la survenue de complications. [18, 132-133].

✓ Cette attitude permet d'intervenir sur des enfants en bonne santé, dans de bonnes conditions, ce qui permet de profiter du potentiel de croissance pulmonaire des quartes premières années de vie. [132-133].

✓ L'abstention thérapeutique présente l'inconvénient d'une surveillance clinique régulière et scannographique annuelle de très longue durée [138].

✓ L'intervention peut être rendue plus difficile par des remaniements locaux liés à l'inflammation quand la chirurgie n'est indiquée qu'après une longue durée de surveillance et après l'apparition de complications.

Pour d'autres auteurs, il y a controverse quant à la nécessité d'effectuer une excision des MAKP asymptomatiques. L'approche « conservatrice » d'abstention s'appuie sur quatre arguments principaux:

- a) Le taux faible de complications infectieuses au cours des trois premières années.
- b) les risques évolutifs d'une MAKP étant négligeables devant les risques inhérents à la chirurgie thoracique.
- c) L'absence de lien clairement établi entre malformation kystique et dégénérescence ;
- d) La possibilité de régression spontanée avec l'âge, la chirurgie amène à opérer des enfants, dont la MAKP ne se serait peut-être jamais manifestée [19, 44].

L'âge d'intervention des MAKP asymptomatiques : En revanche, l'âge auquel un enfant asymptomatique doit être opéré est plus discuté. En l'absence de symptômes ou de doute sur le diagnostic, il paraît raisonnable de différer l'intervention de quelques mois par rapport à la naissance, afin de faciliter la prise en charge anesthésique et en réanimation, l'âge de 3 à 6 mois est recommandé par plusieurs grands centres. En effet, plus l'âge augmente plus l'inflammation a été retrouvée (ce qui rend le geste lui-même techniquement difficile), raison de plus pour opérer dans le premier semestre de vie [75, 131].

Bagolan et al [75] et Cacciari et al [139] qui rappelaient la disparition de certaines lésions après la naissance, ont proposé l'intervention chirurgicale à partir du sixième mois. Pour Salles et al [81], Les patients asymptomatiques,

ayant bénéficié du diagnostic anténatal, ont donc été opérés en moyenne au septième mois de vie. D'autres auteurs justifient un traitement chirurgical très précoce, dès le premier semestre, par les similitudes sinon les liens entre malformation adénomatoïde kystique et certaines tumeurs pulmonaires malignes. Ainsi, Berbel et al [140] ont rapporté trois cas de blastome pleuro-pulmonaire, se présentant comme une lésion pulmonaire kystique chez des enfants de moins de six mois. Seul l'examen anatomopathologique permet alors de poser le diagnostic avec précision [132, 141].

La taille de la MAKP :

Dans certains cas comme les kystes de petite taille (< 3 cm), l'indication opératoire est 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 de long cours [102, 125, 131].

3. Les moyens et modalités thérapeutiques :

Les modalités de la chirurgie varient d'une équipe à l'autre, par thoracotomie ou thoracoscopie. Cette dernière paraît une bonne alternative à la première, et ayant beaucoup d'avantage par rapport à elle, la thoracoscopie permet [142-143] :

- Une diminution du risque de déformation thoracique, de scoliose, et donc une préservation de l'esthétique.
- Un bon contrôle de la douleur post opératoire.
- Une hospitalisation plus courte.
- Des suites opératoires meilleures.

La conversion en thoracotomie se fait dans le tiers des cas, comme ça été rapporté dans une étude de cohorte de LAN et collaborateurs [142].

La thoracotomie est pratiquée en postéro-latéral, souvent au niveau du 4^{ème} ou 5^{ème} espace intercostal : (Figure N°43)

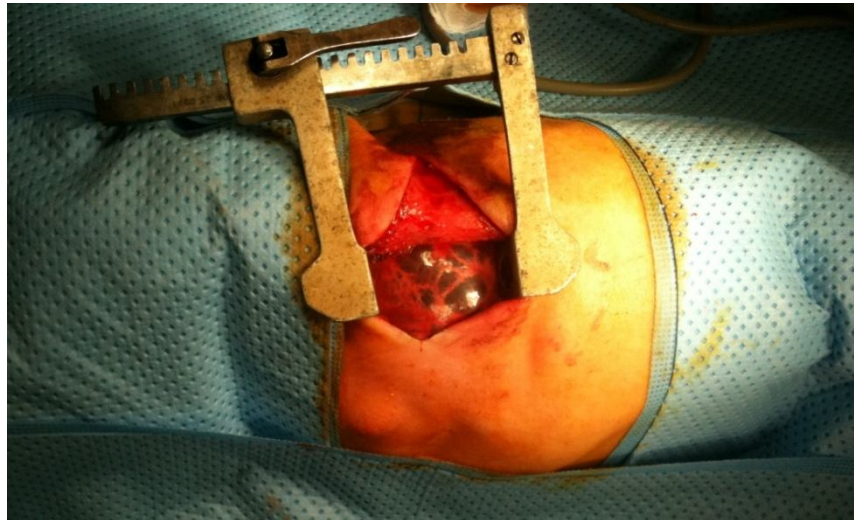


Figure N43 : Thoracotomie postéro-latérale gauche passant par le 4^{ème} EIC gauche.
(observation N°5)

Le geste chirurgical consiste en :

✓ Une lobectomie : c'est le geste le plus souvent pratiqué, c'est l'intervention de choix, elle est préférée à la résection segmentaire, puisqu'elle évite la fuite prolongée d'air, et les infections post opératoires récurrentes secondaires à une résection incomplète de la lésion. Elle peut intéressée un ou plusieurs lobes : (Figure N°44)

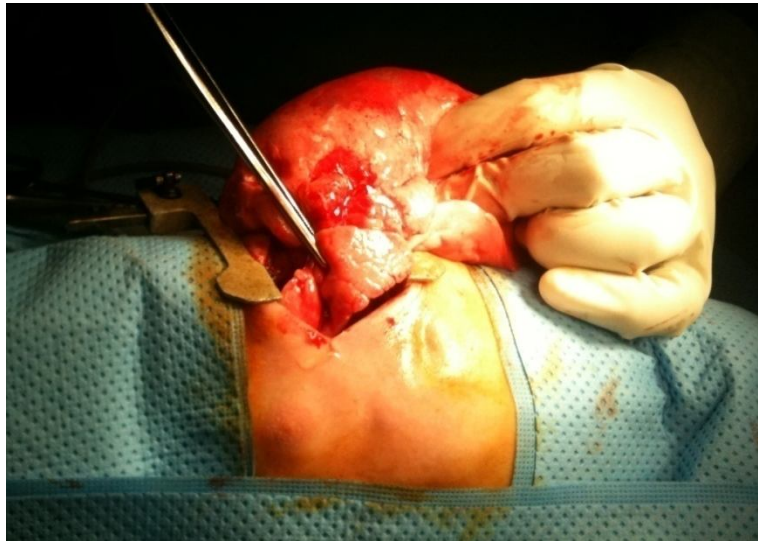


Figure N°44 : lobectomie inferieure gauche. (Observation N°5)

Elle a été pratiquée chez quatre de nos malades.

- ✓ Une segmentectomie est réalisée plus rarement, car le plan de clivage n'est généralement pas individualisé, mais elle expose aux risques infectieux et de récurrence, le geste étant insuffisant, le poumon restant contenant encore des lésions échappant à l'exploration chirurgicale [102].
- ✓ Une exérèse économe limitée à la zone pathologique : kystectomie. Certaines équipes favorisent un geste limité, malgré une morbidité péri opératoire potentiellement plus importante, elle doit s'accompagner d'un capitonnage du poumon adjacent [131].

Elle était pratiquée chez un de nos patients.

- ✓ Une pneumonectomie est de pratique exceptionnelle, quand la MAKP atteints tout un poumon.

4. Le post opératoire : surveillance et complications :

La surveillance post opératoire doit être prolongée. Le pronostic après la chirurgie est bon dans les formes ne touchant qu'un lobe et ne s'accompagnant pas d'hypoplasie pulmonaire [144].

Les complications de la chirurgie sont rares, on cite parmi lesquels [137-138] :

- Le pneumothorax.
- L'épanchement pleural.
- La détresse respiratoire.
- L'infection.
- L'hémoptysie.
- L'hémothorax.
- Les kystes résiduels (au cours du suivi postopératoire).

10. EVOLUTION :

A. A court terme :

1. En prénatal :

L'évolution prénatale de la MAKP est variable : elle peut aboutir à une anasarque fœtale dans 40% des cas, ou régresser totalement dans 15% des cas.

La survenue d'une anasarque est le principal facteur pronostique de la MAKP. La mortalité est alors très importante, près de 100 % des cas en l'absence de traitement. L'hydramnios majeur expose à l'accouchement prématuré avec ses propres conséquences, en l'absence de prise en charge obstétricale adéquate.

Le pronostic fœtal est bon, en l'absence d'anasarque, le taux de survie est voisin de 100 % chez ces fœtus. En plus de l'anasarque, le pronostic est fonction des malformations associées, de l'existence d'une hypoplasie pulmonaire et le terme de la naissance : les nouveaux nés prématurés risquent une mortalité élevée. L'interruption médicale de la grossesse reste le principal facteur de mortalité chez les fœtus porteurs d'une MAKP [145-147].

2. Complications :

Le pronostic des MAKP semble essentiellement dépendre de la taille de la malformation initiale [48]. Pour Jouvét et al. [148] et Neilson et al. [149], l'existence d'une forme bilatérale ou d'une hypoplasie pulmonaire associée constitue des facteurs pronostiques péjoratifs.

En l'absence d'intervention, l'évolution peut être émaillée de complications.

Les complications liées à la chirurgie sont dominées par l'infection, le pneumothorax et l'hémorragie.

Le pronostic à long terme des MAKP est bon. Après intervention, ces enfants pourront mener une vie normale, sans restriction en particulier dans leurs activités sportives.

Le suivi à moyen et long terme reposera essentiellement sur l'imagerie et les épreuves fonctionnelles respiratoires. La règle est le maintien de paramètres fonctionnels normaux lorsque la résection a été limitée, mais dans certains cas, l'exploration fonctionnelle respiratoire peut montrer soit un syndrome restrictif proportionnel au volume pulmonaire réséqué, ou une amputation des volumes inférieurs au volume réséqué, authentifiant la théorie de la croissance alvéolaire compensatrice, ou enfin une augmentation du rapport volume résiduel sur capacité pulmonaire totale, indicateur de distension [150].

Lors du suivi, l'imagerie peut amener à la découverte de kystes résiduels, complication possible des MAKP, surtout quand la résection était incomplète [74].

Dans notre étude ; chez un seul malade on note une surinfection. Chez le reste l'évolution était favorable.

✓ Les séquelles orthopédiques : sont dominées par les dystrophies de la paroi thoracique et la scoliose, observées après résection pulmonaire étendue. Certaines équipes proposent la mise en place d'expandeurs intra thoraciques dont le volume peut être modifié en fonction de la croissance. Le but de ces expandeurs est de limiter essentiellement la scoliose secondaire [150].

Les séquelles esthétiques : sont caractérisées par une asymétrie thoracique, ou une anomalie de croissance ou de position de la glande mammaire, qui doit être dépistée, car un traitement par prothèse peut être proposé après la fin de la puberté [80].

✓ Le risque de Transformation maligne :

Des cas de dégénérescence en blastome pleuro-pulmonaire, en carcinome bronchoalvéolaire ou en rhabdomyosarcome ont été rapportés [132, 141].

Le risque tumoral associé aux MAKP est une interrogation majeure, bien qu'il soit controversé, souvent utilisée comme argument en faveur de l'intervention, l'absence totale de risque ne pouvant être affirmée.

Environ 40 cas d'association de MAKP et de carcinome bronchio-alvéolaire, de rhabdomyosarcome ou de pleuro-pneumoblastome ont été publiés [151]. Les carcinomes bronchio-alvéolaires sont associés à des MAKP de type I, et sont observés en règle à l'âge adulte, mais ont été décrits dès l'âge de 11 ans [151]. Toutefois, il est aussi possible qu'il s'agisse d'associations de lésions malformative et tumorale chez le même patient, plutôt que de la dégénérescence d'une unique lésion initiale, reflétant éventuellement une même susceptibilité génétique [19].

La MAKP est considérée par certains auteurs comme la seule lésion préinvasive du carcinome bronchioloalvéolaire mucineux. Ils ont par ailleurs démontré l'existence d'abérations congénitales communes, à type de gènes sur les chromosomes 2 et 4, entre l'hyperplasie adénomateuse atypique et pouvant se voir dans la MAKP, et l'adénocarcinome pulmonaire [152].



Conclusion

La MAKP résulte d'une perturbation du développement embryologique d'une bronche lobaire ou segmentaire, responsable d'un défaut de maturation alvéolaire, et de la formation d'un tissu bronchiolo-alvéolaire immature.

Le diagnostic des malformations adénomatoïdes kystiques pulmonaires chez l'enfant est évoqué cliniquement. Il est confirmé par l'imagerie.

Les infections broncho-pulmonaires trainantes et récidivantes représentent la symptomatologie d'appel la plus fréquente. Devant une pneumopathie récidivante dans un même lobe pulmonaire, il faut toujours rechercher une cause sous-jacente par la réalisation des examens para-cliniques.

L'examen tomodensitométrique du thorax permet de confirmer le diagnostic suspecté sur le cliché de thorax, avec une bonne corrélation anatomoclinique.

La prise en charge des MAKP a été modifiée par le diagnostic anténatal. Nous pouvons donc proposer une attitude thérapeutique en cas de découverte d'une MAKP, faisant appel à une équipe multidisciplinaire associant obstétriciens, néonatalogues, chirurgiens pédiatriques, pneumo-pédiatres, radiologues et anatomopathologistes.

Pour les MAKP symptomatiques, l'intervention doit être réalisée rapidement, voire en urgence, selon l'intensité des symptômes. Pour les autres MAKP asymptomatiques et diagnostiquées avant la naissance, le traitement chirurgical est habituellement recommandé au cours du deuxième semestre de vie, afin de limiter le risque de complication. La pièce opératoire fera toujours l'objet d'un examen anatomopathologique.



Résmés

Résumé

Titre : La maladie de Craig a propos de cinq cas

Auteur : LAHBIB RABAB

Mots clés : Malformation adénomatoïde kystique du poumon – diagnostic anténatal – diagnostic radiologique– traitement chirurgical.

La malformation adénomatoïde kystique du poumon est la plus fréquente des malformations pulmonaires. Elle est due à une anomalie du développement fœtal, correspondant à un trouble de la différenciation des bronchioles terminales, avec par conséquence, la formation de kystes qui peuvent communiquer entre eux.

Depuis l'avènement de l'échographie anténatale, le diagnostic est devenu précoce, permettant une prise en charge néonatale.

Il faut toujours y penser, en cas d'infections pulmonaires récurrentes. Le diagnostic est confirmé par l'imagerie : Radiographie pulmonaire, TDM voire IRM, afin d'assurer une prise en charge adéquate, et d'éviter les complications infectieuses ou néoplasiques potentielles. Le diagnostic est confirmé par l'étude anatomopathologique.

Nous rapportons une étude rétrospective de cinq enfants, colligés au service des urgences chirurgicales pédiatriques, de l'hôpital d'enfant de Rabat, entre 2003 et 2012.

Notre étude comporte deux garçons et trois filles, dont la moyenne d'âge été de neuf mois. Aucun de nos patients n'a bénéficié d'un diagnostic anténatal.

La symptomatologie chez nos patients était une toux chez tous les patients dont un ayant fait des pneumopathies à répétition.

La radiographie n'a permis que d'évoquer une malformation pulmonaire chez nos patients. La TDM a permis de confirmer le diagnostic chez deux patients, chez les trois autres, le diagnostic initial était redressé par la chirurgie, et surtout l'anatomo-pathologie.

Le geste chirurgical a consisté en une lobectomie dans quatre cas, et kystectomie en un seul cas. L'examen anatomo-pathologique a confirmé le diagnostic chez tous les patients. L'évolution était favorable chez tous nos patients.

Abstract

Title : Craig malformation about five cases

Author : LAHBIB RABAB

Key words : Cystic adenomatoid malformation of the lung – prenatal diagnosis – radiological diagnosis – surgical treatment

Cystic adenomatoid malformation of the lung (CAML) is the most common congenital lung malformation, caused by abnormal fetal development, corresponding to a disturbance of the differentiation of terminal bronchioles, with consequent, formation of cysts that can communicate with each other.

Since the advent of prenatal ultrasound, the diagnosis became early, facilitating the management in newborn.

We should think about CAML, when we have recurrent chest infections. The diagnosis is confirmed by imaging: chest radiography, tomography and magnetic resonance imaging (MRI) in order to ensure adequate care and prevent infectious complications or neoplasia. The diagnosis is confirmed by pathological examination.

We report a retrospective study of five children gathered in pediatric surgical emergencies, the hospital's child of Rabat, between 2003 and 2012.

Our study has two boys and three girls, whose average age was nine months. None of our patients did have a prenatal diagnosis.

The symptoms in our serie were a cough in all patients, with recurrent pneumonia in one case.

Radiography has suspected a lung malformation in our patients. Tomography confirmed the diagnosis in three patients. In the others, the initial diagnosis was corrected with surgery and especially, with the pathological examination.

The surgery consisted in lobectomy in four cases and cystectomy in one case. The pathological examination confirmed the diagnosis in all patients.

The evolution was favorable in all patients.

ملخص

العنوان: مرض كريج بصدد 5 حالات

من طرف: الحبيب رباب

الكلمات الأساسية: التشوه الغدوماني الكيسي للثة - التشخيص قبل الولادة - التشخيص بالأشعة العلاج الجراحي.

التشوه الغدوماني الكيسي هو تشوه الرئة الخلقي الأكثر شيوعا ، والناجم عن خلل في نمو الجنين الطبيعي والمتمثل في اضطراب تشكل القصيبات مع من تشكل أكياس قادرة على التواصل مع بعضها البعض. منذ ظهور الموجات فوق الصوتية قبل الولادة، أصبح التشخيص مبكرا مما دعم طرق رعاية الأطفال حديثي الولادة.

يجب طرح احتمال وجود هذا التشوه ، كلما صادفنا تعفن متكرر للثة ، و نستطيع تأكيد التشخيص عن طريق التصوير الطبي : التصوير الشعاعي للصدر ، الأشعة المقطعية والتصوير بالرنين المغناطيسي بهدف ضمان توفير الرعاية الكافية ومنع حدوث المضاعفات المحتملة من تعفن أو أورام. يتم تأكيد التشخيص عن طريق الفحص الدقيق للتشوه.

نستعرض دراسة استعادية لخمسة أطفال توبعوا في وحدة المستعجلات الجراحية للأطفال في مستشفى الأطفال بالرباط ، بين عامي 2003 و 2012.

دراستنا ضمت خمسة أطفال : صبيان و ثلاث فتيات، كان متوسط أعمارهم تسعة أشهر. لم يتلقى أي من المرضى التشخيص قبل الولادة.

كل مرضانا كانوا يعانون من السعال ومريض من بينهم كان يعاني أيضا من تعفن رئوي متكرر. لم يمكن التصوير الشعاعي إلا من طرح إمكانية وجود تشوه بالرئة بدون أي تحديد لنوعه.

أما الأشعة المقطعية فقد مكنت من تأكيد نوع التشوه و التشخيص لدى مريضين.

في الحالات الثلاث الأخرى، تم تصحيح التشخيص بعد الجراحة وخاصة بعد الفحص والتشخيص الدقيق.

وتمثلت العملية الجراحية في استئصال الفص في أربعة حالات ، واستئصال الكيس في حالة واحدة.

أكد التشريح لدقيق المرض في جميع الحالات .كان التطور ايجابي لدى جميع مرضانا.



Bibliographie

- [1] **Ch'in KY, Tang MY:** Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48: 221-9.
- [2] **Bale P.M: cong Cyst Malf. Of the lung:** a form of congenital bronchiolar adenomatoid malf. *AM, J, CLIN. PATHOL.* 1979, 71, 411.
- [3] **S. Sahli, F. Fitouri, R. Jemai, M. Gasmi, A. Essid, N. Sghairoun, M. Hamzaoui** SFCP-P49 – Chirurgie visceral: Les malformations adénomatoïdes kystiques du poumon, Hôpital d'enfants, Tunis, Tunisie *Archives de Pédiatrie* 2008 ; 15 : p887 p922.
- [4] **Walker J, Cudmore RE:** Respiratory problems and cystic adenomatoid malformation of lung. *Arch Dis Child* 1990; 65:649-50.
- [5] **Evard V, Ceulemans J, Coosemans W:** Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999; 23: 1123–32.
- [6] **Muriel Brun, Eric Dobremez Carole Le Manh, Brigitte Maugey-Laulom, Claudie Labessan, Jean-François Chateil:** Malformations adénomatoïdes kystiques pulmonaires et séquestrations pulmonaires de l'ante au post-natal. 2003.
- [7] **Vanneuville G, Garcier JM, Filaire M :** Notions d'anatomie évolutive de l'arbre laryngo-trachéo-bronchique de l'enfant. In: Labbé A, Dutau G, editors. *Endoscopie bronchique de l'enfant*. Paris: Elsevier; 2001. p. 15–32.
- [8] **Bourbon JR. :** Le développement pulmonaire. In: Dehan M, Micheli JL. *Le poumon du nouveau-né*. Paris, Doin éditeurs, 2000: 1-13.

- [9] **Labbé A** : Croissance et maturation pulmonaire. 2e édition. In: LabbéA, Dutau G, editors. Pneumologie de l'enfant. Arnette, Groupe Liaison SA Paris; 2003. p. 3–12.
- [10] **Kotecha S**. Lung growth: implications for the newborn infant. Arch Dis Child Fetal Neonatal 2000; 82:F69–74.
- [11] **Y. Robert ,V. Cuilleret, P.Vaast, L. Devisme, P. Mestdagh, C. Boyer, L. Storme** : IRM thoracique foetale ; Prenatal thoracic MR imaging. Archives de pédiatrie 2002. P 340-346.
- [12] **Clements BS, Warner JO**: Pulmonary sequestration and related congenital broncho-pulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. Thorax, 1987; 42: 401-408.
- [13] **Rypens F, Robert Y, Boyer C, Dequiedt X, Rocourt N**, Le thorax foetal, Imageris du foetus. Graphibel ed. 1999, Paris: Sociétre française de radiologie. 63-73.
- [14] **F.Encha-razavi E.Escudier**: Embryologie humaine, de la moleculle à la clinique. 4^eédition P : 181-186.
- [15] **Stoll C, Dott B, AlembikY, Roth MP, Fink S**. Malformations congénitales observées dans une série de 131 760 naissances consécutives pendant dix ans. Arch Fr Pediatr 1991;48:549–54.
- [16] **M Brasseur, Daudruy, D Eurin, V Ickowicz, A Liard, E Verspyck, P Le Dosseur** : apport de l'échographie avec Doppler couleur et pulsé dans les malformations pulmonaires du fœtus. Elsevier Masson, J Radiol 2007 ; 88 ; 269-76.

- [17] **Gornall AS, Budd JLS, Draper ES, Konje JC, Kurinczuk JJ.** Congenital cystic adenomatoid malformation: accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population. *Prenat Diagn* 2003; 23:997–1002.
- [18] **Laberge J. M., Flageole H., Pugash D. et al.** Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther*, 2001; 16: 178-86.
- [19] **Fitzgerald DA.** Congenital cyst adenomatoid malformations: resect some and observe all. *Paediatr Respir Rev*, 2007; 8: 67-76.
- [20] **By K. Allegaert, M. Proesmans, G. Naulaers, P. Moerman, T. Lerut,** and H. Devlieger Leuven, Belgium: Neonatal Transthoracic Puncture in a Case of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. *J Pediatr Surg* 2002. 37:1495-1497.
- [21] **N. Scott Adzick, Michael R. Harrison, Alan W. Flake, Lori J. Howell, Mitchell S. Golbus, Roy A. Filly,** and The UCSF Fetal Treatment Center San Francisco, California: Fetal Surgery for Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung *Journal of pédiatric Surgery*, Vol 28, No 6 (June). 1993: pp 806-812.
- [22] **Lujan M, Bosque M, Mirapeix RM, Marco MT, Asensio O, Domingo C.** Late-onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Embryology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow-up. *Respiration* 2002; 62: 148–54.

- [23] **Wesley JR, Heidelberger KP, Dipietro MA:** Diagnosis and management of congenital cyst disease of the lung in children. *J Pediatr Surg* 1986; 21:202–7.
- [24] **Cloutier MM, Schaeffer DA, Hight D:** Congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1993; 103: 761-4.
- [25] **Vevecka E, De Boeck K, Moerman P, Van Raemdonck D, Lerut T.** Tracheal bronchus associated with congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonol* 1995; 20: 413-6.
- [26] **Zangwill BC, Stocker JT.** Congenital cystic adenomatoid malformation within an extra-lobar pulmonary sequestration. *Pediatr Pathol* 1993; 13: 309-15.
- [27] **Morin C, Filiatrault D, Russo P.** Pulmonary sequestration with historic changes of cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Radio* 1989; 19: 130-2.
- [28] **Cass DL, Crombleholme TM, Howell LJ, Stafford PW, Ruchelli ED, Adzick NS.** Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 986-90.
- [29] **Stocker JT:** Congenital and developmental diseases. In: Dail DH, Hammar SP. Editord. *Pulmonary pathology*. Berlin. Springer-Verlag; 1994: 155-81.

- [30] **Sean EM, John DP, Marilyn JS, Jensen ER, Schuler PM, and Hirsch R, Mychaliska GB:** Congenital cystic adenomatoid malformation connected to an extralobar pulmonary sequestration in the contralateral chest: common origin. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 13-7.
- [31] **MacKenzie T. C., Guttenberg M. E., Nisenbaum H. L., Johnson M. P., Adzick N. S.** A fetal lung lesion consisting of bronchogenic cyst, bronchopulmonary sequestration, and congenital cystic adenomatoid malformation: the missing link *Fetal Diagn Ther*, 2001; 16: 193-5.
- [32] **Achiron R, Hegesh J, Yagel S.** Fetal lung lesions: a spectrum of diseases. New classification based on pathogenesis, two dimensional and color Doppler ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 24: 107-114.
- [33] **Oh BJ, Lee JS, Lim CM, Koh Y:** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults: clinical and CT evaluation of seven patients. *Respirology* 2006; 11: 496-501.
- [34] **Lackner RP, Thompson AB, Rikkers LF, Galbraith TA:** Cystic adenomatoid malformation involving an entire lung in a 22year old woman. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1827-9.
- [35] **Alka Mary Mathai , Hema Kini , Muktha R. Pai, Ashok B. Shetty b, Nirupama Murali:** Congenital cystic adenomatoid malformation; a department of Pathology, Kasturba Medical College, Karnataka 575001, India; *Journal of Pediatric Surgery* (2010) 45, E25–E28.

- [36] Kreiger PA, Ruchelli ED, Mahboubi S et al: Fetal pulmonary malformations defining histopathology. *Am J Surg Pathol*, 2006; 30: 643-649.
- [37] **Alt B, Shikes RH, Stanford RE, Silverberg SG**: Ultrastructure of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Ultrastruct Pathol*, 1982; 3: 217-228.
- [38] **Langston C**: New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg*, 2003; 12: 17-37.
- [39] **Saltzman DH, Adzick NS, Benacerraf BR**. Fetal cystic adenomatoid malformation of the lung: apparent improvement in utero. *Obstet Gynecol* 1988; 71: 1000-2.
- [40] **Queizan A., F. Lopez-Vasquez, J. Cuadros** : Malformation congénitale kystique adénomatoïde du poumon. *Un Pediatr Esp* 12:297, 1979.
- [41] **Stocker JT, Madewell JE, Drake RM**. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hum pathol* 1977; 8:155-71.
- [42] **J.P Bernard Ph. Saada** : Malformations kystiques adénomatoïdes congénitales du poumon: aspects échographiques, classification, diagnostic différentiel.
- [43] **Adzick N. S., Harrison M. R., Glick P. L. et al**. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg*, 1985; 20: 483-8.

- [44] Cha I, Adzick NS, Harrison MR, Finkbeiner WE: Fetal congenital cystic adenomatoid malformations of the lung: a clinicopathologic study of eleven cases. *Am J Surg Pathol*, 1997; 21: 537-544.
- [45] **Liechty K. W., Crombleholme T. M., Quinn T. M., Cass D. L., Flake A. W., Adzick N. S:** Elevated platelet-derived growth factor-B in congenital cystic adenomatoid malformations requiring fetal resection. *J Pediatr Surg*, 1999; 34: 805-9; discussion 809-10.
- [46] **Moerman P. Fryns JP. Vanderberghe K. et AL:** Pathogenesis of cong. Cyst. Aden. Malfor. Of the lung. *Histology* 1992; 21: 315-21.
- [47] **Reece EA, Lockwood CJ, Rizzo N, Pilu G, Bovicelli L, Hobbins JC.** **Intrathoracic** malformations of the fetus: sonographic detection and clinical presentation. *Obstet Gynecol* 1987; 70:627–32.
- [48] **Adzick NS, Harrison HR, Combleholme TN.** Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179:884–9.
- [49] **Lacy DE, Shaw NJ, Pilling DW,Walkinshaw S.** Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. *Acta Pediatr* 1999; 88: 454–8.
- [50] **Diwan RV. Brennan JN, Philipson EH, Jain S. Bellon EM.** Ultrasnaic prenatal diagnosis of type 11 congenital cystic adenomatold malformation of lung. *J Clin Ultrasound* 1983;I 1:218-21 6 Revillon Y. Jan D, Plaltner V et al. Congenital cystic adenoma.

- [51] **P.Vaast ,V. Houfflin-Debargé , J.P. Dubos , M. Bonnevalle , L. Storme , Y. Robert , F. Puech** : Les malformations pulmonaires du fœtus à l'adulte, quelle prise en charge ? Diagnostic et pronostic en antenatal Prenatal investigation of bronchopulmonary malformations. Archives de pédiatrie 11 (2004) 518–519.
- [52] **Hubbard AM, Azdick NS, Crombleholme TM, Coleman BG, Howell L, Haselgrove JC, et al.** Congenital chest lesions: diagnosis and characterization with prenatal MR imaging. Radiology 1999; 212: 43–8.
- [53] **Monni G, Paladini D, Ibba RM, Teodoro A, Zoppi MA, Lambert A, et al.** Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a report of 26 cases and review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol 2000;16:159–62.
- [54] **Crombleholme TM, Harrison MR, Langer JC, et al:** Early experience with open fetal surgery for congenital hydronephrosis. J Pediatr Surg 23:1114-1121, 1988.
- [55] **Harrison MR, Adzick NS, Jennings RW, et al:** Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. Lancet 336:1965-1967, 1990.
- [56] **Calvert JK, Lakhoo K.:** Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. J Pediatr Surg, 2007; 42: 411-414.
- [57] **Rocha G, Fernandes PC, Proença E et al:** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung – the experience of five medical centres. Rev Port Pneumol, 2007; 13: 511-523.

- [58] **Sueyoshi R, Okazaki T, Urushihara N et al:** Managing prenatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Surg Int*, 2008; 24: 1111- 1115.
- [59] **Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H.** Cystic adenomatoid malformation: volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoide malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2002;37:331–8.
- [60] **Cloutier MM, Schaeffer DA:** Hight D. Congenital cystic ndonomatoid malformation. *Chest* 1993;103:761-4.
- [61] **M. Malih , M. Bounasse:** Maladie de Craig. A propos de 3 cas *Revue des Maladies Respiratoires* Vol 22, N° HS1 - janvier 2005 p. 53.
- [62] **Coran AG, Drongowski R:** Congenital cystic disease of the trachéobronchial tree in infants and children. Experience with 44 consecutive cases. *Arch Surg* 1994; 129:521–7.
- [63] **Gardikis S, Didilis V, Polychronidis A et al:** Spontaneous pneumothorax resulting from congenital adenomatoïd malformation in a pre-term infant: case report and literature review. *European Journal of pediatric Surgery*, 2001; 12: 195-198.
- [64] **FitzgeraldI DA:** Congenital cyst adenomatoid malformations: resect some and observe all *Paediatr Respir Rev*, 2007; 8: 67-76.
- [65] **H. Spontaneous** pneumothorax in cystic adenomatoid malformation. Unusual clinical and histologic features. *Chest* 1991; 99: 1292-3.

- [66] **Adirim TA, King R, Klein BL.** Radiological case of the month: congenital cystic adenomatoid malformation of the lung and pulmonary blastoma. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997; 151: 1053-4.
- [67] **Simonsen K.** Sudden death due to bilateral spontaneous pneumothorax caused by rupture of congenital lung cysts. *Z Rechtsmed* 1990; 103: 379-83.
- [68] **Jordan KG, Kwong JS, Flint J, Mtiller NL.** Surgically treated pneumothorax. Radiologic and pathologic findings. *Chest* 1997; 111: 280-5.
- [69] **Khemiri M, Khaldi F, Hamzaoui A, Chaouachi B, Hamzaoui M, Becher SB, Bellagha I, Barsaoui S.** Cystic pulmonary malformations: clinical and radiological polymorphism. A report on 30 cases Service médecine infantile A, hôpital d'Enfants Bab Saadoun-Jabbary, CP 2007 Tunis, Tunisie.
- [70] **Harada K, Noguchi T, Miura T, Kawano Y, Kashima K, Kawahara K :** Successful treatment of an adult patient with pulmonary abscess secondary to congenital cystic adenomatoid malformation. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 53: 580-2.
- [71] **Dahabrech J, Zisis C, Vassiliou M, Arnogiannaki N:** Congenital cystic adenomatoid malformation in an adult pressing as lung abscess. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 720-3.
- [72] **Kouchi K., Yoshida H., Matsunaga T. et al.** Intralobar bronchopulmonary sequestration evaluated by contrast- enhanced three-dimensional MR angiography. *Pediatr Radiol*, 2000; 30: 774-5.

- [73] **Schwartz MZ, Ramachandran P.** Congenital malformation of the lung and mediastinum, a quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg* 1997; 32:44–7.
- [74] **Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, Chappuis JP, et al.** Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int* 1999; 15:326–31.
- [75] **Bagolan P, Nahom A, Giorlandino C, Trucchi A, Bilanciani E, Inserra A, et al:** Cystic adenomatoid malformation of the lung: clinical evolution and management. *Eur J Pediatr* 1999; 158:879–82.
- [76] **Durand Ch, Nughes F, Bibollet C et al :** Kystes bronchogéniques, séquestrations et malformations kystiques adénomatoïdes du poumon. in *XiXè Journées de Radiologie Pédiatrique*. 1997. Hôpital Armande Trousseau, Paris.
- [77] **Berrocal T, Madrid C, Novo S et al:** Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *RadioGraphics*, 2004; 24: e17.
- [78] **F Kieffefl, A Ferri RO, JF Magny t, Y Coatantiec, Y Revillon, M Voyer :** Malformation kystique adénomatoïde du poumon révélée chez un nouveau-né par une image d'abcès pulmonaire *Arch Pédiatr* 1996;3:470.-472.
- [79] **K. Bousetta, N. Aloui-Kasbi, Z. Fitouri, A. Sammoud b, S.B. Becher, A. Hammou, S. Bousnina** Malformations pulmonaires congénitales. Apport de l'imagerie *Journal de pédiatrie et de puériculture* 17 (2004) 370–379.

- [80] **J.-L. Rittié, K. Morelle, P. Micheau, F. Rancé, F. Brémont** : Devenir à moyen et long terme des malformations pulmonaires de l'enfant. Archives de pédiatrie 11 (2004) 520–521.
- [81] **M. Salles, A. Deschildre, C. Bonnel, J.P. Dubos, M. Bonnevalle, L. Devismes, S. Errera, R. Sfeir, M. Glowacki, C. Santos, C. Thumerelle** : Diagnostic et traitement des malformations bronchopulmonaires congénitales : analyse de 32 observations. Archives de pédiatrie 12 (2005) 1703–1708.
- [82] **Lal R, Lama TK, Bhatnagar V. Congenital lung cyst ; Eur . J. Pediatr .Sueg .1999 Oct9 (5) : 334-6.**
- [83] **Salle B, Rebaud A, Rudigos R.C, Mellier G** : Diagnostic antenatal des malformations du poumon. J. Gynecol . Obster. Biol Reprod. 1993 ; **22 :53-57.**
- [84] **Kim WS, Lee KS, Kim IO, Suh YL, Im JG, Yeon KM, et al.** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: CTpathologic correlation. Am J Roentgenol 1997; 168: 47-53.
- [85] **Paterson A.** Imaging evaluation of congenital lung abnormalities in infants and children. Radiol Clin North Am 2005;43:303–23.
- [86] **Winters WD, Effmann EL, Nghiem HV, Nyberg DA.** Disappearing fetal lung masses: importance of postnatal imaging studies. Pediatr Radiol 1997; 27:535–9.
- [87] **Harrison MR, Adzick NS, Longaker MT, et al:** Successful repair in utero of a fetal diaphragmatic hernia after removal of herniated viscera from the left thorax. N Engl J Med 322:1582- 1584, 1990.

- [88] **Langer JC, Harrison MR, Schmidt KG, et al:** Fetal hydrops and death from sacrococcygeal teratoma: Rationale for fetal surgery. *Am J Obstet Gynecol* 160:1145-1 150, 1989.
- [89] **Nakano S, Tashiro C, Nishimura M, et al:** Perioperative use of high-frequency oscillation immediately after birth in two neonates with congenital cystic adenomatoid malformation. *Anesthesiology* 74:939-941,1991.
- [90] **Levin D, Mills L, Weinberg A:** Hemodynamic, pulmonary vascular and myocardial abnormalities secondary to pharmacologic constriction of the fetal ductus arteriosus. *Circulation* 60:360- 364, 1979.
- [91] **Bagolan P, Nahom A, Giorlandino C:** Cystic adenomatoid malformation of the lung: clinical evolution and management. *Eur J Pediatr* 1999; 158:879–82.
- [92] **Kuga T, Inoue T, Sakano H, Zenpo N, Oga A, Esato K.** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung with an oesophageal cyst: report of case. *J Pediatr Surg.*2001; 36:E4.
- [93] **Kuller JA, Yankowitz J, Goldberg JD, Harrison MR, Adzick NS, Filly RA, et AL.** Outcome of antenatally diagnosed cystic adenomaid malformations. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 167: 1038-41.
- [94] **Barnes NA, Pilling DW.** Bronchopulmonary foregut malformations: embryology, radiology and quandary. *Eur Radiol* 2003; 13: 2659-73.
- [95] **Miller JA, Corteville JE, Langer JC.** Congenital cystic adenomatoid malformation in the fetus: natural history and predictors of outcome. *J Pediatr Surg* 1996; 31:805-8.

- [96] **Samuel M, Burge DM.** Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associated with congenital cystic adenomatoid malformation. *Thorax* 1999; 54:701-6.
- [97] **Bush A.** Congenital lung disease: a plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr Pulmonol*, 2001; 32: 328-37.
- [98] **Hancock BJ, Di Lorenzo M, Youssef S, Yazbeck S, Marcotte JE, Collin PP.** Childhood primary pulmonary neoplasms. *J Pediatr Surg* 1993; 28 : 1133-6.
- [99] **D'Agostino S, Bonoldi E, Dante S, Meli S, Cappellari F, Musi L.** Embryonal rhabdomyosarcoma of the lung arising in cystic adenomatoid malformation: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1381-3.
- [100] **Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, Hansen K, Kurkchubasche AG, Wesselhoeft CW, et al.** The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2000; 35:801–5.
- [101] **Kaslowky RA, Purdy S, Dangman BC, Mc Kenna BJ, Brien T, Ilves R, et al.** Bronchioloalveolar carcinoma in a child with congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1997; 112:548–51.
- [102] **C. Lejeune, A. Deschildre , C. Thumerelle , R. Cremer , S. Jaillart, B. Gosselin, F. Leclerc I :** Pneumothorax révélateur d'une malformation adénomatoïde kystique du poumon chez un enfant de 13 ans *Arch Ptdiatr* 1999 ; 6 : 863-6.

- [103] **A. Ayadi-Kaddour, S chaabouni, S Merai, S Ben Mrad, H Djilani, F Tritar, F El Mezni:** malformation adénomatoïde kystique du poumon à propos de trois cas de révélation tardive. *Revue Mal Resp* 2008 ; 25 : 338-43.
- [104] **Allard. P. Cosnard G., Dauphin M., VicensI J. L. Jeanbour Quin D. Natalif., L'HER P., Pharaboz CH.,Derosier CH.**
- [105] **Morin C, Filliatrault D. and Russo P.** Pulmonary sequestration with histologic changes of cystic adenomatoid malformation. *Pediat. Radiol* 1989, 19: 130-132.
- [106] **Vogt-Moykopf I., Rau B, Branscheid D** Surgery for congenital malformations of the lung. *Ann. Chir (Chir. Thorac. Cardio-Vasc)*, 1992, 46, n°2, 141-156.
- [107] **Wimmish K.J, Aghax P, Brady T.M** **Bilateral pulmonary sequestration: computed tomographic appearance.** *AJR* April 1983, 140: 689-690.
- [108] **Brocard H.** Malformations de l'appareil respiratoire. EMC (Paris), Pathologie respiratoire, 600OA50, 1976, 4p.
- [109] **Sauvanet A., Regnard J. F, Calanducci F., RO JA S - Miranda A,** DartevelleA PH, Levasseur PH. Les séquestrations pulmonaires : aspects chirurgicaux. A propos de 61 observations *Rev. Pneumol. Clin.* 1991, 47, 126-132.
- [110] **Kamata S., Sawai T., Nose K. et al:** Extralobar pulmonary sequestration with venous drainage to the portal vein: a case report. *Pediatr Radiol*, 2000; 30: 492-4.

- [111] **Gustafson R.A., Murray G. F., Warden H.E, Hill R.C., Rozar E.G**
Intralobar sequestration. Admitted diagnosis. *Ann Thorac Surg*, 1989,
47 : 841-847.
- [112] **Clements B.S, Warner A J.O., Shinebourne.E.A** Congenital broncho-
pulmonary vascular malformations: clinical application of a simple
anatomical approach in 25 cases. *Thorax* 1987, 42, 409-416.
- [113] **Romero R, Chernevenack FA, Kotzen J:** Antenatal sonographic
findings of extralobar pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 1982;
1:131–2.
- [114] **Sheung F, Shu-Hang NG, Tze-Yulee L:** No invasive imaging of
bronchopulmonary sequestration. *AJR Am J Roentgenol* 2000;
175:1005–12.
- [115] **Frazier AA, Rosaldo De Christenson ML, Stocker JT, Templeton
PA.** Intralobar sequestration. Radiologic pathologic correlation.
Radiographics 1997; 17:725–45.
- [116] **Savic B., Birtel FJ., Tholen W., Funke HD., Knoche R.** Lung
sequestration : report of seven cases and review of 540 published cases.
Thorax, 1979, 34: 96-101.
- [117] **Felker RE, Tonkin ILD:** Imaging of pulmonary sequestration. *AJR Am
J Roentgenol* 1990; 154:241–9.
- [118] **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.

- [119] **Tokel K., Boyvat F., Varan B.** Coil: embolization of pulmonary sequestration in two infants: a safe alternative to surgery. *AJR Am J Roentgenol*, 2000; 175: 993-5.
- [120] **Curros F., Brunelle F.** Prenatal thoracoabdominal tumor mimicking pulmonary sequestration: a diagnosis dilemma. *Eur Radiol*, 2001; 11: 167-70.
- [121] **Nuchtern JG, Harberg FJ.** Congenital lung cysts. *Semin Pediatr Surg*, 1994; 3: 233-243.
- [122] **Takeda S, Miyoshi S, Inoue M et al.** Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1999; 15: 11-17.
- [123] **Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM.** Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000;35:792–5. Jaubert F, De Blic J. Malformation de l'appareil respiratoire. *Encycl Med Chir* 1989 (Elsevier SAS, Paris), Pneumologie, 6025-A10, 10p.
- [124] **Jaubert F, De Blic J :** Malformation de l'appareil respiratoire. *Encycl Med Chir* 1989 (Elsevier SAS, Paris), Pneumologie, 6025-A10, 10p.
- [125] **Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ.** Congenital lobarempysema: experience with 21 cases. *Pediatr lobar emphysema: experience with 21 cases. Pediatr Surg Int* 2001; 17:88–91.
- [126] **Karnack I, Senocak ME, Ciftci AO:** Congenital lobar emphysema diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999; 34:1347–51.

- [127] **Revillon Y, Jan D, Plaltner V et al.** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1993; 28:1009-11.
- [128] **Mashlach R, Hnd M, Friedman S, Schocnfeld A. Ovadia J, Mndob P:** Antenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adcnomatoid malformation of the lung: spontaneous resolution in utero. *J Clin Ultrasound* 1993; 21:453-7.
- [129] **Adzick N5, Harrison MR. Flake AW. Howell LS. Golbus MS, Filly RA:** Fetal surgery for cystic adonomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28:806-12.
- [130] **Monni G., Paladini D., Ibba R. M. et al:** Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a report of 26 cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2000; 16: 159-62.
- [131] **Sauvat F, Michel JL, Benachi A, Emond S, Revillon Y:** Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2003; 38:548–52.
- [132] **Papagiannopoulos K., Hughes S., Nicholson A. G., Goldstraw P:** Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. *Ann Thorac Surg*, 2002; 73: 1594-8.

- [133] **Marshall K. W., Blane C. E., Teitelbaum D. H., van Leeuwen K.** Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *AJR Am J Roentgenol*, 2000; 175: 1551-4.
- [134] **Granata C, Gambini C, Balducci T, Toma P, Michelazzi A, Conte M, Jasonni V** : Bronchioloalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child: a case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonol* 1998; 26: 230-1.
- [135] **Ioachimescu OC, Mehta AC**: From cystic pulmonary airway malformation to bronchioloalveolar carcinoma and adenocarcinoma of the lung. *Eur Respir J* 2005; 26: 1181-7.
- [136] **Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, De Baere T, De Leyn P, Deneffe G, et al** : Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999;23:1123–32.
- [137] **Ribet ME, Copin MC, Gosselin BH**: Bronchogenic cysts of the lung. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1636–40.
- [138] **Van Leeuwen K, Teitelbaum DH, Hirschl RB, Austin E, Adelman SH, Polley TZ, et al**: Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications and natural history. *J Pediatr Surg* 1999; 34:794–9.

- [139] **Cacciari A, Ceccarelli PL, Pilu GL, Bianchini MA, Mordenti M, Gabrielli S, et al.** A serie of 17 cases of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: management and outcome. *Eur J Pediatr Surg* 1997; 7:84–9.
- [140] **Berbel O, Pellicer C, Lopez-Andreu JA, Roques JM, Ferris-Tortajada J, et al :** Cystic adenomatoid malformation of the lung: clinical evolution and management. *Eur J Pediatr* 2000; 159:621–2.
- [141] **Federici S., Domenichelli V., Tani G. et al:** Pleuropulmonary blastoma in congenital cystic adenomatoid malformation: report of a case. *Eur J Pediatr Surg*, 2001; 11: 196-9.
- [142] **Lan T Vu, Diana L. Farmer:** Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Journal of Pediatric Surgery* 2008: 43, 35-39.
- [143] **Albanese CT, Sydorak RM, Tsao K, Lee H.** Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions. *J Pediatr Surg* 2003; 38:553–5.
- [144] **Jaby 0, Larroquet M, Balquet P, Gruner M.** Cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatr Pulmonol Suppl* 1997; 16: 13 1.
- [145] **Ganesh S: Adult congenital lung disease.** *Eur J Cardio Thoracic Surg* 2005; 28: 483-9.
- [146] **Balquet P. Aubry I. Neushwaders et Al :** Maladie de Craig de l'enfant. *Ann ; Radiol.* 1993, 26 : 129-37.
- [147] **Salmon PJ. Coibion –Jossa V. Guiot-Ramaut M. :** degenerescence aden. Kyst. Cong. Du poumon : *Rev. Pneumol. Clin.* 1997, 53 :33-36.

- [148] **Jouvet P, Dommergues M, Michel JL** : Malformations bronchopulmonaires. In: Dehan M, Micheli JL, editors. Le poumon du nouveau-né. Paris: Collection Progrès en Pédiatrie. Doin; 2000. p. 211–21.
- [149] **Neilson IR, Russo P, Laberge JM, et al**: Congenital adenomatoid malformation of the lung: current management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1991; 26:975–81.
- [150] **Zach MS, Eber E**: Adult outcome of congenital lower respiratory tract malformations. *Arch Dis Child* 2002; 87:500–5.
- [151] **Laberge JM, Puliagandla P, Flageole H**: Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg*, 2005; 14: 16-33.
- [152] **Stacher E, Ullmann R, Halbwedl I, Cogg-Kammere M, Boccon-Gibod L, Nicholson AG, Sheppard MN, Carvalho L, Franca MT, Macsweeney F, MorresioHauf A, Popper HH**: Atypical goblet cell hyperplasia in congenital cystic adenomatoid malformation as a possible preneoplasia for pulmonary adenocarcinoma in childhood: a genetic analysis. *Hum Pathol* 2004; 35: 565-70.

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 بالجميل الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بوانع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي 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 بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشر في .

مرض كويج

بصدد خمس حالات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة : رباب المصيب

المزودة في: 26 أغسطس 1985 في الرباط

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لغفل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: التسوء الغوماني الكيسي للرنه - التشخيص قبل الولادة -
التشخيص بالأشعة - العلاج الجراحي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

مشرف و رئيس

أعضاء

السيد: فؤاد الطيبي
أستاذ في جراحة الأطفال
السيد: محيّر كيميرا
أستاذ في جراحة الأطفال
السيدة: منية الشلاوي
أستاذة في علم الأشعة
السيدة: نعيمة الحافظي
أستاذة في طب الأطفال