



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

Année 2018

Thèse N° 150

Imagerie des malformations broncho- pulmonaires congénitale de l'enfant

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 24/05/2018

PAR

Mr. Yahya ELATIQUI

Né le 07 Mars 1992 à Youssoufia

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Imagerie – Rx standard – Scanner thoracique – Malformation broncho –
pulmonaire – Malformation adénomatoïde kystique – Emphysème lobaire géant –
Séquestration pulmonaire – kyste bronchogénique – Agénésie pulmonaire –
Hypoplasie pulmonaire

JURY

Mme.	N. CHERIF IDRISSI EL GANOUNI Professeur agrégé de Radiologie	PRESIDENT
M.	H. JALAL Professeur agrégé de Radiologie	RAPPORTEUR
M.	M.OULAD SAIAD Professeur agrégé de Chirurgie Pédiatrique	} JUGES
M.	K. EL OUAFI EL AOUNI Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
Mme	S. ALJ Professeur agrégé de Radiologie	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

وَقُلْ رَبِّ
أَدْخِلْنِي مَدْخَلَ صِدْقِي
وَأَخْرِجْنِي مَخْرَجَ صِدْقِي
وَأَجْعَلْ لِي مِنْ لَدُنْكَ سُلْطَانًا نَصِيرًا



Serment d'hippocrate

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

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

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

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

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

Les médecins seront mes frères.

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

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

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

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





LISTE DES PROFESSEURS



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUY YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie - générale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISI Khalid	Traumato- orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino- laryngologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie - Virologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie - générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie

BOUAITY Brahim	Oto-rhino-laryngologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie – réanimation	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie – chimie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NAJEB Youssef	Traumato-orthopédie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie-réanimation
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SAIDI Halim	Traumato-orthopédie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie-réanimation	SARF Ismail	Urologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique A/B
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	TASSI Noura	Maladies infectieuses
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique A
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique

ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADALI Nawal	Neurologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AISSAOUI Younes	Anesthésie – réanimation	HAROU Karam	Gynécologie–obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie–obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie–vasculaire périphérique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALJ Soumaya	Radiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo–phtisiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMACHI Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie–obstétrique A	MADHAR Si Mohamed	Traumato– orthopédie A
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie B	MOUFID Kamal	Urologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo–phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENJILALI Laila	Médecine interne	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie

BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	QACIF Hassan	Médecine interne
BOURRAHOUEAT Aicha	Pédiatrie B	QAMOUISS Youssef	Anesthésie- réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	RADA Nouredine	Pédiatrie A
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	RAFIK Redda	Neurologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZYANI Mohammed	Médecine interne

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDEFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	Hammoune Nabil	Radiologie

ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	JALLAL Hamid	Cardiologie
AIT BATAHAR Salma	Pneumo– phtisiologie	JANAH Hicham	Pneumo– phtisiologie
AKKA Rachid	Gastro – entérologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ALAOUI Hassan	Anesthésie – Réanimation	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
AMINE Abdellah	Cardiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LALYA Issam	Radiothérapie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	MARGAD Omar	Traumatologie – orthopédie
BABA Hicham	Chirurgie générale	MILOUDI Mohcine	Microbiologie – Virologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto–Rhino – Laryngologie
BELBACHIR Anass	Anatomie– pathologique	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie – Réanimation	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	NADER Youssef	Traumatologie – orthopédie
BOUCHAMA Rachid	Chirurgie générale	NADOUR Karim	Oto–Rhino – Laryngologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie

BOUKHRIS Jalal	Traumatologie – orthopédie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio – Vasculaire
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHRAA Mohamed	Physiologie	REBAHI Houssam	Anesthésie – Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	RHARRASSI Isam	Anatomie – pathologique
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	TAMZAOURTE Mouna	Gastro – entérologie
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio–organique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	YASSIR Zakaria	Pneumo– phtisiologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
HAMMI Salah Eddine	Médecine interne	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio– Vasculaire

LISTE ARRÊTÉE LE 12/02/2018



DÉDICACES



*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...
Tous les mots ne sauraient exprimer ma gratitude,
Mon amour, mon respect, et ma reconnaissance...
Aussi, c'est tout simplement que...*



Je dédie cette thèse à... 

A mon très cher père

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

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

Tes prières ont été pour moi d'un grand soutien moral tout au long de mes études. Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, mon amour éternel et ma considération pour les sacrifices que tu as consenti pour mon éducation et mon bien être.

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

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

A ma merveilleuse mère

Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon amour et mon affection.

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

Tes qualités humaines exceptionnelles font de toi une mère exemplaire et un modèle de vertu. Tes prières ont été pour moi un grand soutien moral au long de mes études.

J'espère que tu trouveras, chère mère, dans ce travail le fruit de ton dévouement et de tes sacrifices ainsi que l'expression de ma gratitude et de mon profond amour.

Puisse Dieu te préserver des aléas de la vie et te procurer longue vie afin que je puisse à mon tour te combler.

A mon très cher grand-père (Ahmed zaghoul)

Tues le pilier de notre famille et le grand exemple de dévouement, de sagesse et de tendresse que tous vos fils et petit-fils suivront Durant toute leur vie .

En témoignage de mon respect et de mon amour, je t' exprime toute ma gratitude.

Que Dieu te procure santé et longue vie.

A mes très chères sœurs (Fatema ezzahra, Oum Keltoum, Ijlale et Kenza)

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

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

A mon très cher frère Sidi Mohammed

Tu as toujours été là pour moi, à partager les moments les plus difficiles, mais aussi les plus joyeux. Je te dédie ce travail, en guise de reconnaissance de ton amour, de ta compréhension et de ta générosité avec tous mes vœux de bonheur et de réussite.

A la mémoire de ma grand-mères (lala halima)

tu nous a quittés pour un monde meilleur, laissant dans notre vie un vide immense. Que Dieu le tout-puissant nous donne la force pour supporter ton absence, toi qui nous a tant aimé et tant donné.

Dans nos pensées tu resteras, dans nos coeurs tu vivras et dans notre vie nous nous souviendrons toujours de toi, de ta bonté, de ta générosité, de ta simplicité et surtout de ta sagesse.

Que Dieu le tout-puissant t'accorde Son infinie miséricorde et t'accueille dans Son éternel Paradis.

A la mémoire de mes grands-parents

Puissent vos âmes reposent en paix. Que Dieu, le tout puissant, vous couvre de Sa Sainte miséricorde et vous accueille dans son éternel paradis

A toute la famille Elatiqi et Zaghloul :

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

A mes meilleurs amis (Zakaria Elhachimi, Othmane fertit, Hamza Elyachkouri, Moncef Jaboua, Nabil Louridi, Yacine Elmeghraoui , Youssef Amara, Amine Mahmoud, Redouane Sarrakh, Yasser Elgoudani , Zakaria Elhamri, Zakaria Elkhalani , Youssef nassim, Anass Lamame, Abdelkarim Elloux, Hassan Elkhou , Adil elouarag, Meryem elhassnaoui, Yaacoub bellough)


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

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

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



REMERCIEMENTS



*Je suis profondément reconnaissant
pour les efforts déployés par mes tuteurs
Je vois en vous une source intarissables
de science et de sagesse*

*A notre maître et président et de thèse Madame le professeur N. CHERIF
IDRISSIR EL GANOUNI Professeur Agrégé de Radiologie*

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

*Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir nous ont
énormément marqués.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et
notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et
humaines.*

*Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde
gratitude.*

*A notre maître et rapporteur de thèse Monsieur le professeur H. JALAL ,
Professeur agrégé en Radiologie*

*Vous nous avez confié ce sujet sans aucune réserve. Nous souhaitons être
digne de cet honneur.*

*Vous nous avez guidés tout au long de notre travail en nous apportant
vos précieux et pertinents conseils. Nous vous remercions pour votre
patience et votre soutien lors de la réalisation de cette thèse.*

*Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre gratitude, notre respect, et
notre admiration pour votre compétence et votre sérieux.*

A notre maître et juge de thèse Monsieur le professeur M.OULLAD

SAIAD, Professeur Agrégé en Chirurgie pédiatrique

*Nous avons le privilège de vous compter parmi les membres du jury de
notre thèse.*

*En dehors de votre compétence et votre sérieux que nous avons toujours
constaté, votre gentillesse, votre bon accueil et vos remarquables qualités
humaines et professionnelles méritent toute admiration et tout respect.*

Qu'il nous soit permis de exprimer notre profonde gratitude.

A notre maître et juge de thèse Monsieur le professeur K.EL OUAFI EL

AOUNI, Professeur agrégé en Chirurgie Pédiatrique

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

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

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

A notre maître et membre de jury de thèse madame le professeur S. ALJ,

Professeura agrégée en Radiologie

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

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

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



ABBREVIATIONS



Liste des abréviations :

CCI	: Service de chirurgie viscérale pédiatrique
ATCD	: Antécédent
MAKP	: Malformation adénoïde kystique pulmonaire
SP	: Séquestration pulmonaire
SIL	: Séquestration intralobaire
SEL	: Séquestration extralobaire
ELG	: Emphysème lobaire géant
KB	: Kyste bronchogénique
Rx	: Radiographie standard
TDM	: Tomodensitométrie
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
PDC	: Produit de contraste
EIC	: Elargissement des espaces intercostaux
LID	: Lobe inférieur droit
LIG	: Lobe inférieur gauche
LMD	: Lobe moyen droit
LSG	: Lobe supérieur gauche
LSD	: Lobes supérieur droit
SA	: Semaine d'aménorrhée



INTRODUCTION	1
MATERIELS & METHODES	3
I. Type de l'étude	4
II. Population cible	4
III. Variables étudiées	4
IV. Collecte des données	4
V. Analyse statistique	5
VI. ÉTHIQUE	5
RÉSULTAT	6
I. Données épidémiologiques	7
1. Taille de l'échantillon	7
2. Répartition selon l'âge	7
3. Répartition selon le sexe	7
4. Répartition selon la fréquence	8
II. Données cliniques	8
1. L'âge d'apparition des symptômes	8
2. La symptomatologie	9
3. Examen clinique	9
III. Imagerie	12
1. MAKP	12
2. ELG	14
3. Séquestration pulmonaire	18
4. Kyste bronchogénique	20
5. MAKP+séquestration pulmonaire	22
6. Agénésie pulmonaire	24
7. Hypoplasie pulmonaire	25
8. Traitement	26
DISCUSSION	29
I. Rappel Embryologique sur le développement de l'appareil respiratoire.....	30
1. PHASE EMBRYONNAIRE (22 jours à 8 semaines) :	30
2. PHASE PSEUDOGLANDULAIRE (5 à 17 semaines).....	32
3. PHASE CANALICULAIRE (16 à 28 semaines).....	33
4. PHASE SACCULAIRE (26 à 36 semaines).....	34
5. PHASE ALVEOLAIRE (36 semaines à 1 an et demi).....	35
6. STADE DE LA MATURATION MICROVASCULAIRE (naissance à 3ans).....	35
7. LES PAROIS AERIENNES.....	35
8. VASCULARISATION PULMONAIRE.....	36
9. INNERVATION.....	38
10. LYMPHATIQUES.....	39
11. LES CAVITES EMBRYONNAIRES.....	39
12. EMBRYOLOGIE MOLECULAIRE.....	42

II. Rappel anatomique des poumons[9]:.....	43
1. Structure générale	43
2. La segmentation pulmonaire	45
III. Radio-anatomie broncho-pulmonaire	50
1. Radiographie thoracique	50
2. Tomodensitométrie thoracique	92
IV. Physiopathologie des malformations pulmonaires	109
V. Les principales malformations pulmonaires congénitales	110
1. Malformation adénomatoïde kystique du poumon	110
2. Emphysème lobaire géant	120
3. Séquestration pulmonaire	130
4. Kyste bronchogénique	140
5. Défauts de développement pulmonaire	149
CONCLUSION	158
ANNEXES	160
RÉSUMÉS.....	164
BIBLIOGRAPHIE.....	168



INTRODUCTION



Les malformations congénitales du poumon correspondent à des anomalies de développement de l'arbre trachéo-bronchique. Elles sont rares et polymorphes. Leur fréquence globale est difficile à établir car elles peuvent rester asymptomatiques et méconnues.

Elles constituent une urgence diagnostique et thérapeutique compte tenu du risque de détresse respiratoire et d'infection.

Elles sont classiquement étudiées ensemble du fait d'une origine embryologique commune ; cependant, leur présentation clinique, histologique, ainsi que leur prise en charge, diffèrent. Certaines conduites à tenir sont codifiées, d'autres, jusqu'à présent validées, sont en train de se modifier.

Les plus fréquentes sont:

- Emphysème lobaire géant.
- Malformation adénomatoïde kystique
- Séquestration pulmonaire.
- Kyste bronchogénique.

L'imagerie occupe une place fondamentale dans le diagnostic de ces malformations congénitales, leur caractérisation et leur prise en charge. Depuis l'avènement de l'échographie anténatale, le diagnostic est devenu précoce, permettant une prise en charge néonatale.

L'objectif de ce travail est de décrire les aspects radiologiques que peuvent prendre les différentes malformations pulmonaires congénitales à travers une étude rétrospective réalisée au service de radiologie hôpital mère et enfant et au service de chirurgie infantile B au CHU Mohammed VI de Marrakech.



MATERIELS & METHODES



I. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive, réalisée aux services de Radiologie hôpital mère et enfant et de chirurgie infantile B au CHU Mohammed VI de Marrakech.

II. Population cible :

Il s'agit d'un échantillon de 22 patients colligés sur une durée de 8 ans étendue entre 2010 et 2017 aux services de radiologie hôpital mère-enfant et de Chirurgie infantile B, au CHU Mohammed VI de Marrakech.

Les critères d'inclusion :

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

Les critères d'exclusion :

- Dossiers non exploitables.
- Patients perdus de vue.

III. Variables étudiées :

Données épidémiologiques, cliniques

Données radiologiques

Données thérapeutiques

IV. Collecte des données :

La collecte des données cliniques, des comptes rendus radiologiques et des images de radiographie thoracique standard et de TDM thoraciques s'est faite à partir des archives des

services de Radiologie et de chirurgie infantile. L'ensemble des variables étudiées ont été collectées en utilisant une fiche d'exploitation préétablie : «Annexe I»

V. Analyse statistique :

L'analyse statistique des données a été réalisée à l'aide du programme Microsoft Excel.

VI. ÉTHIQUE :

L'analyse des dossiers de manière rétrospective ne nécessite pas un consentement du patient, et ce type de travail ne demande pas de soumission formelle à une commission d'éthique.

Pour respecter le secret médical, on a gardé l'anonymat dans les fiches d'exploitation.



RÉSULTAT



I. Données épidémiologiques :

1. Taille de l'échantillon :

Notre série comprenait 22 Patients atteints de malformations pulmonaires congénitales.

2. Répartition selon l'âge :

Dans notre série, l'âge moyen est de 15 mois avec des extrêmes allant de la période neonatale a l'âge de 13 ans, un cas a été diagnostiqué en période prénatal, les autres cas ont été diagnostiqués en post natal.

3. Répartition selon le sexe:

Une prédominance du sexe masculin a été notée avec 54,5% des garçons (12cas) contre 45,5% des filles (10 cas) soit un sexe ratio de 1,2.

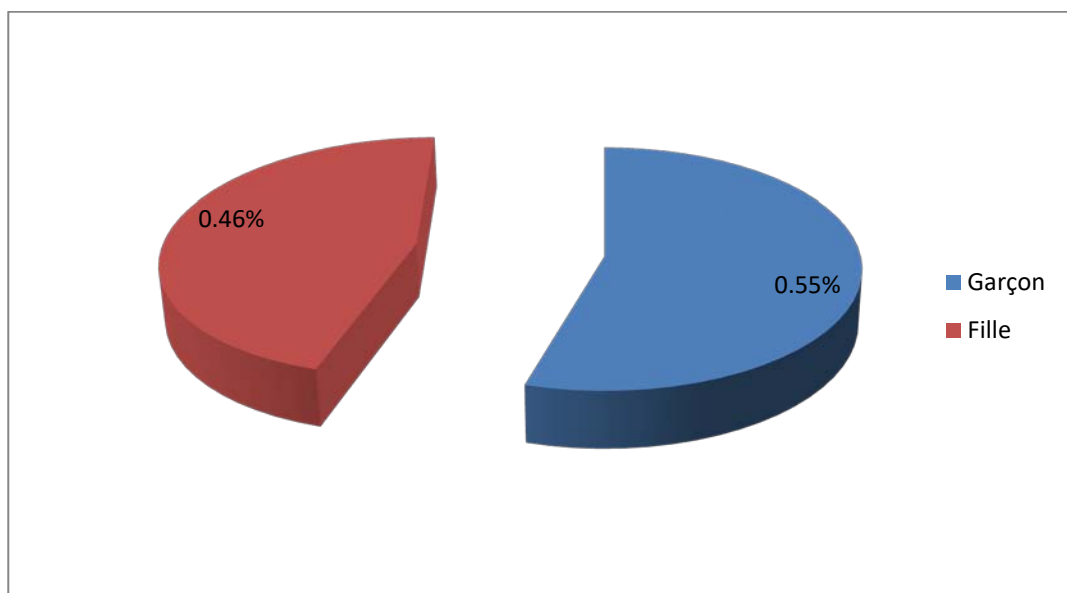


Figure 1: Répartition des cas selon le sexe.

4. Répartition selon la fréquence :

Les malformations pulmonaires congénitales retrouvées chez nos malades sont :

Tableau I : Répartition des malformations selon la fréquence

Malformations	Nombre (n)	Pourcentage(%)
MAKP	7	31,81%
ELG	6	27,27%
Séquestration pulmonaire	3	13,63%
Kyste bronchogénique	3	13,63%
MAKP+Séquestration	1	4,54%
Agénésie pulmonaire	1	4,54%
Hypoplasie pulmonaire	1	4,54%

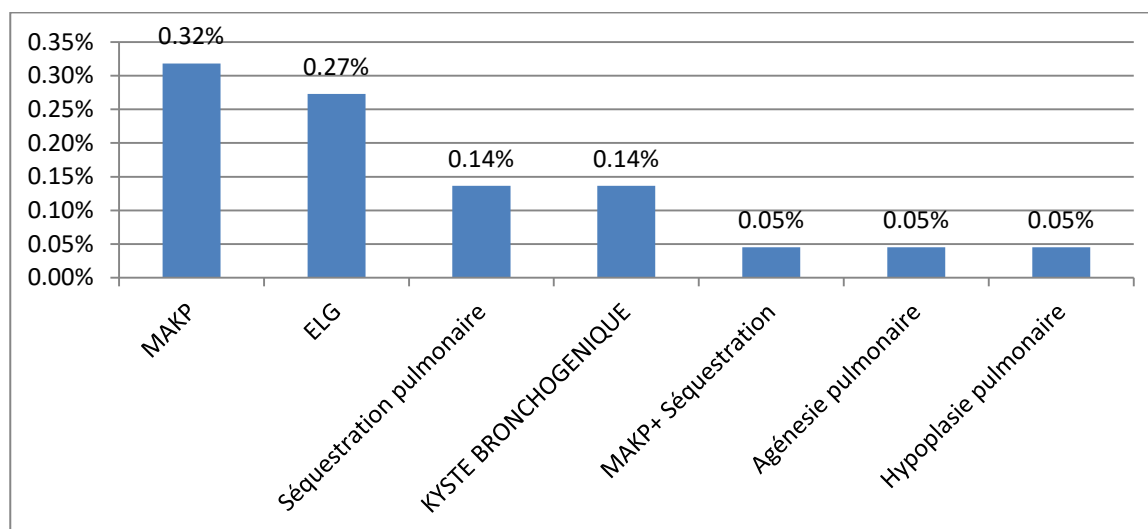


Figure 2 : répartition des malformations selon la fréquence

II. Données cliniques :

1. L'âge d'apparition des symptômes :

Dans notre série l'ensemble des malades ont présenté une symptomatologie respiratoire, révélée à un âge compris entre la période néo-natale et l'âge de 13 ans.

2. La symptomatologie :

La symptomatologie clinique était dominée par la détresse respiratoire (n= 11), suivie par les infections respiratoires (n = 8), la dyspnée (n = 5) ,l'hémoptysie (n = 2) et douleur thoracique (n=1).

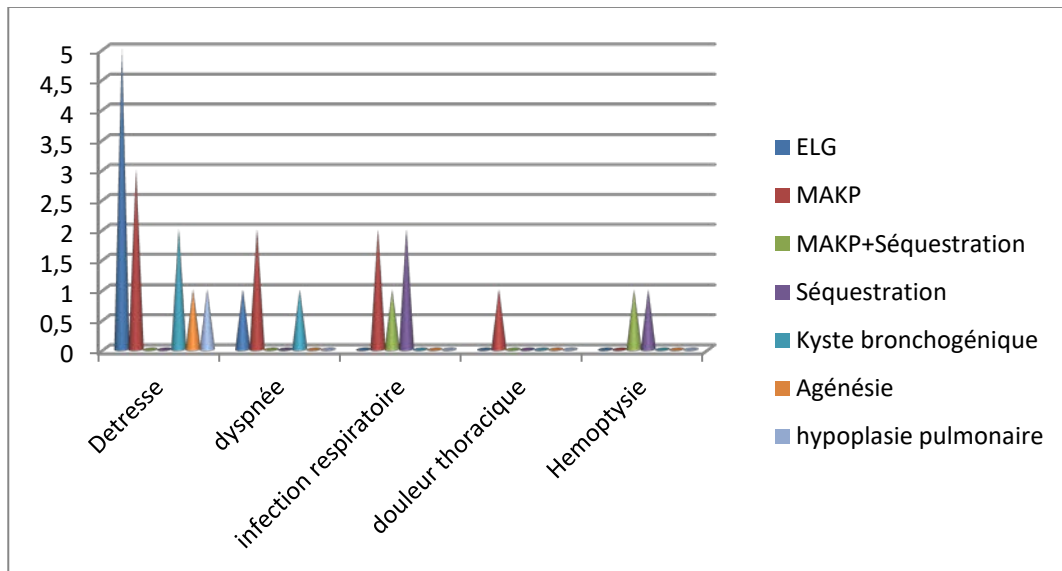


Figure 3 : Répartition des principaux symptômes

3. Examen clinique :

3.1. MAKP :

a. l'inspection

- Distension thoracique chez 6 de nos patients avec des signes de lutttes respiratoire chez un patient.
- Dans 1 cas l'inspection n'a pas révélé d'anomalie

b. Percussion :

- Matité basi-thoracique gauche dans 4 cas et droite dans 2 cas

- Percussion normale dans 1 cas

c. Auscultation :

- Diminution des murmures vésiculaires du même côté avec déplacement des bruits du cœur (6cas)
- Auscultation normale (1cas)

3.2. ELG :

a. l'inspection :

- Distension thoracique avec des signes de luttés a type de tirage sus-sternal et sous costal (6cas)

b. Percussion :

- Tympanisme au niveau de l'hémichamps gauche dans 3 cas et au niveau de l'hémichamps pulmonaire droit dans 3 cas.

c. La palpation :

- A la palpation on retrouve une diminution des vibrations vocales (6cas).

d. Auscultation :

- Diminution des murmures vésiculaires avec déviation des bruits du cœur(6cas).

3.3. Séquestration pulmonaire :

a. l'inspection :

- Des signes de luttés a type de tirage sus-sternal, interet sous costal (3cas)

b. Percussion :

- Tympanisme au niveau basithoracique gauche (2cas) et droit(1cas)

c. La palpation :

- A la palpation on retrouve souvent une diminution des vibrations vocales(3cas)

d. Auscultation :

- Diminution des murmures vésiculaires avec des râles basithoraciques(3cas)

3.4. Séquestration+MAKP :

- L'examen clinique était strictement normal.

3.5. kyste bronchogénique :

a. Inspection :

- Signes de lutte respiratoire type de tirage sus-sternal et inter-costal

b. Percussion :

- A la percussion tympanisme basithoracique

c. palpation :

- Pas d'anomalie à la palpation.

d. Auscultation :

- Pas d'anomalie à l'auscultation.

3.6. Agénésie pulmonaire :

a. Inspection :

- Déformation thoracique
- Signes de lutte respiratoires dominé par le tirage inter et sous-costal avec battement des ailes du nez.

b. Percussion :

- Matité de l'hemi-thorax

c. Palpation :

- Asymétrie de transmission des vibration vocale.

d. Auscultation :

- Absence des bruits respiratoires
- Déviation des bruits du cœur à droite

3.7. Hypoplasie pulmonaire :

- Atténuation des bruits respiratoires

III. Imagerie :

Tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique et d'une tomodensitométrie thoracique. La TDM thoracique a permis de poser le diagnostic dans les 22 cas.

1. MAKP :

Dans notre étude le nombre de patients présentant une malformation adénomatoïde kystique était de l'ordre de 7.

1.1. Radiographie thoracique :

Tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique objectivant :

- Opacité basithoracique : gauche (3 cas), droite (1 cas).
- Hyperclarté avasculaire refoulant les éléments du médiastin vers le côté controlatéral: poumon droit (2 cas), poumon gauche (1 cas).

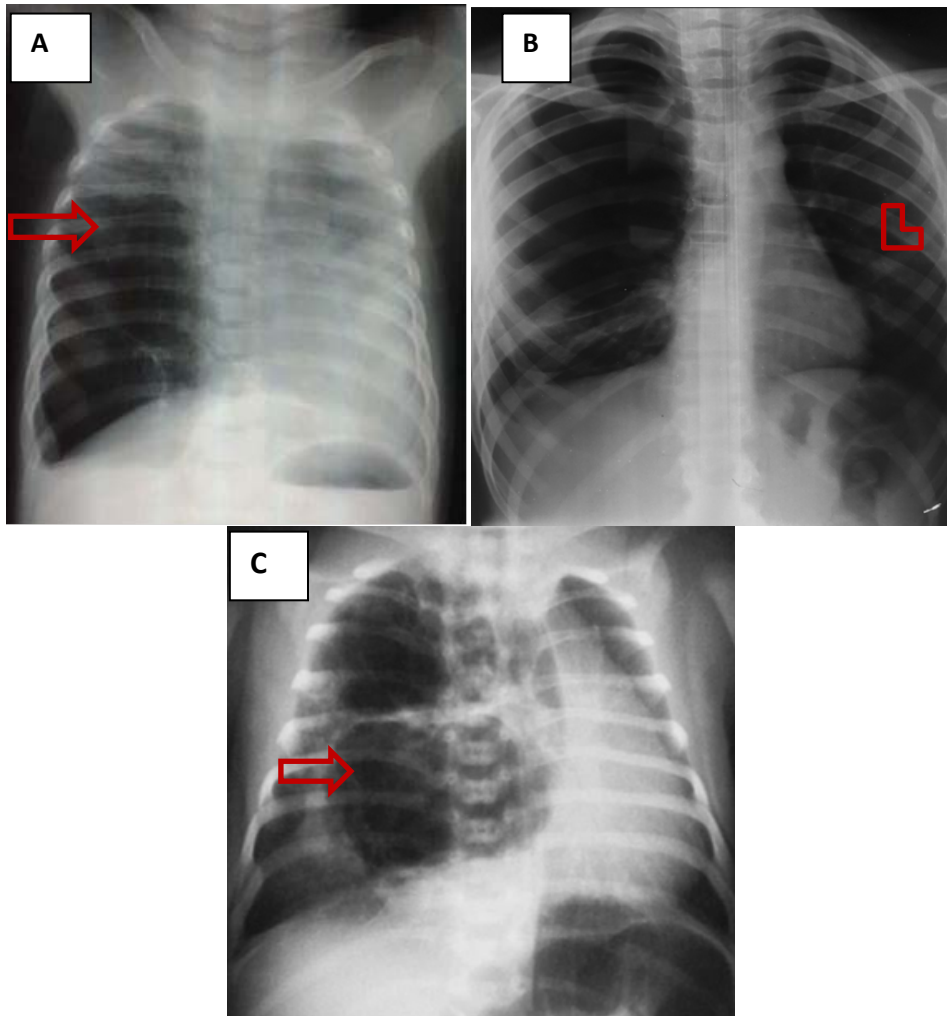


Figure 4 :

- A : Radiographie thoracique de face objectivant une hyperclarté avasculaire occupant la partie moyenne et inférieure du poumon droit (flèche), refoulant le cœur vers le côté controlatéral(MAKP).
- B :Radiographie thoracique de face montrant une hyperclarté occupant les 2/3 supérieurs du poumon droit avec refoulement du cœur à gauche (tête de la flèche)(MAKP).
- C :Radiographie de thorax montrant des lésions kystiques cloisonnés de tonalité aérienne, refoulant les éléments du médiastin (flèche) (MAKP)

1.2. TDM thoracique :

Tous nos patients ont bénéficié d'une TDM thoracique objectivant :

- Une volumineuse masse multikystique aérique à parois propres, refoulant les éléments du médiastin vers le côté controlatérale :droite (4 cas), gauche (3 cas).
- Une hernie transmédiastinale a été associée dans un cas.

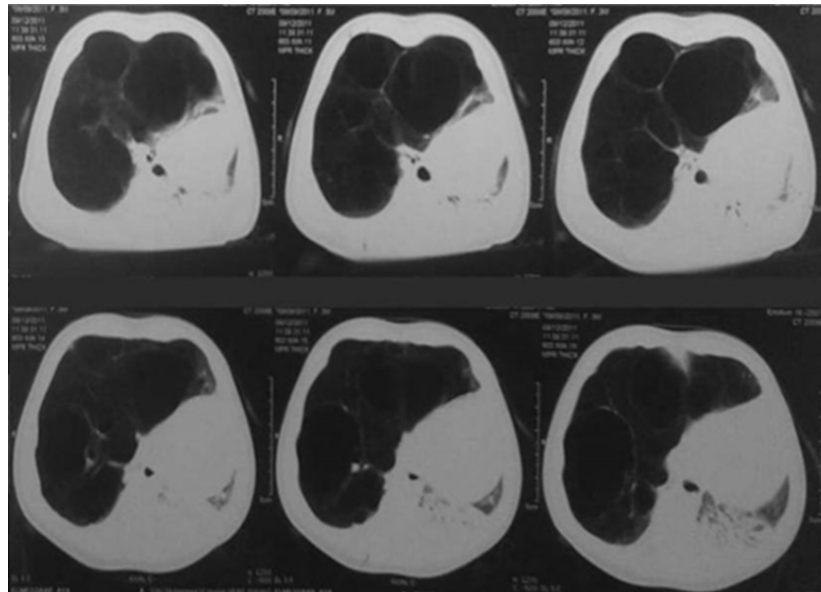


Figure 5:TDM thoracique montrant des formations kystiques basales droites refoulant le cœur et les éléments du médiastin vers le côté controlatéral avec hernie transmédiastinale antérieure et atélectasie du poumon gauche (MAKP).

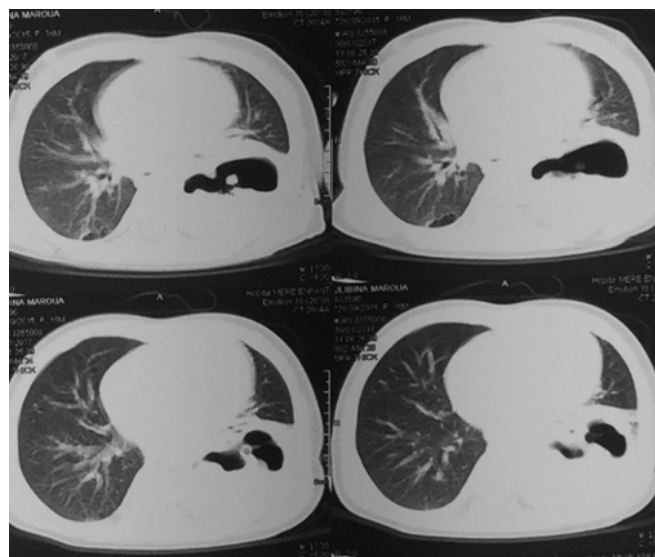


Figure 6 :TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse (coupe axiale) montrant une formation kystique multiloculée basale gauche siège de niveau hydro-aérique (MAKP).

2. ELG :

Dans notre étude le nombre de patients présentant un emphysème lobaire géant était de l'ordre de 6.

2.1. Radiographie thoracique :

Tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique objectivant :

- Hyperclarté du :
 - ❖ lobe supérieur gauche (2 cas)
 - ❖ lobe moyen droit (1 cas)
 - ❖ lobe supérieur droit(1 cas)
 - ❖ lobe moyen et supérieur droit (1 cas)
 - ❖ l'hémichamps gauche (1 cas).
- Une hernie transmédiastinale a été retrouvée dans tous les cas.
- Une atélectasie homolatérale a été retrouvée dans 4 cas.

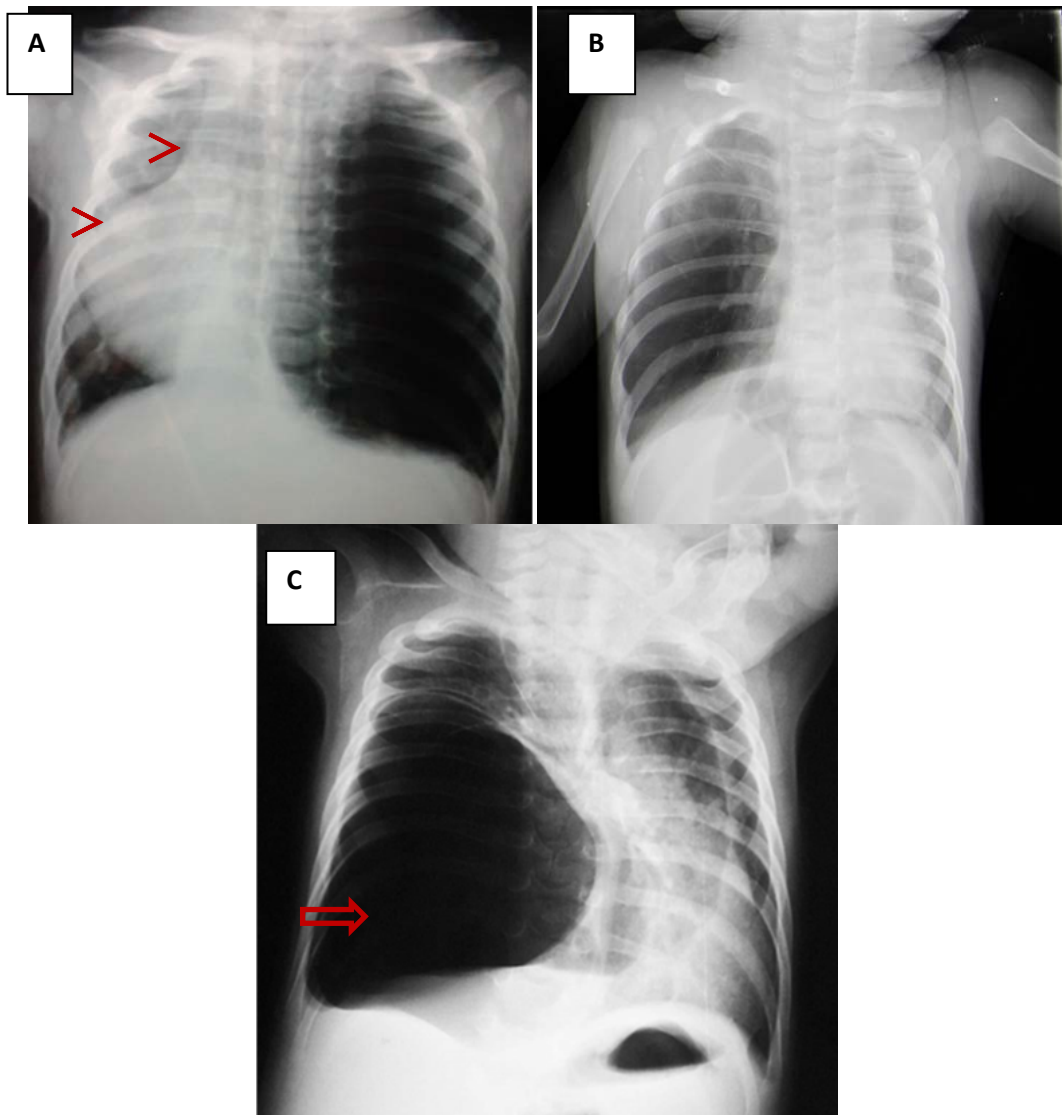


Figure 7 :

- A :Radiographie thoracique de face montrant une hyperclarté de l'hémichamps gauche avec refoulement du cœur et du médiastin à droite (tête de la flèche) et élargissement des espaces intercostaux (ELG).
B:Radiographie thoracique face mettant en évidence une hyperclarté de l'hémichamps droit avec refoulement du cœur et élargissement des espaces intercostaux (ELG).
C :Emphysème lobaire géant du lobe moyen droit(flèche)

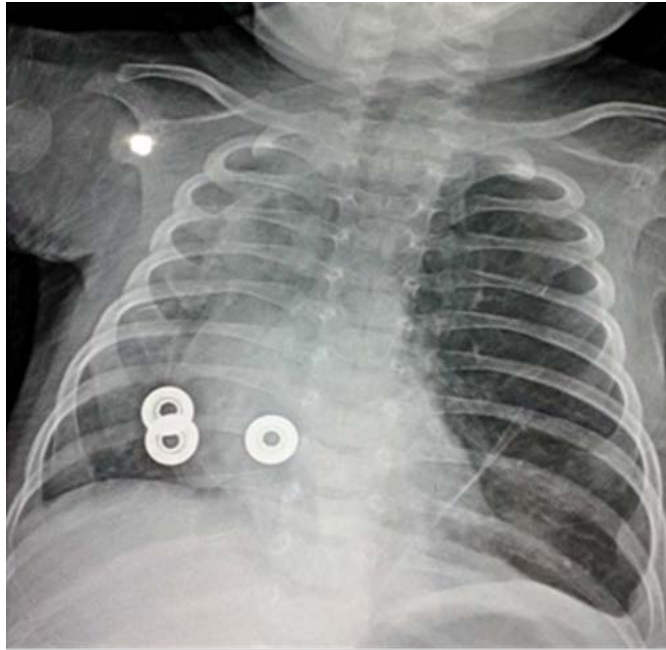


Figure 8 : Radiographie thoracique de face objectivant une hyperclarté pulmonaire gauche (ELG).

2.2. TDM thoracique :

La TDM a permis de confirmer le diagnostic d'ELG dans tous les cas:

- Lobe supérieur gauche dans 2 cas
- Lobe supérieur droit dans 1 cas
- Lobe moyen dans 1 cas
- Lobe moyen et supérieur droit dans 1 cas
- L'hémichamps gauche dans un cas.

Une hernie transmédiastinale a été associée dans la totalité de nos cas.

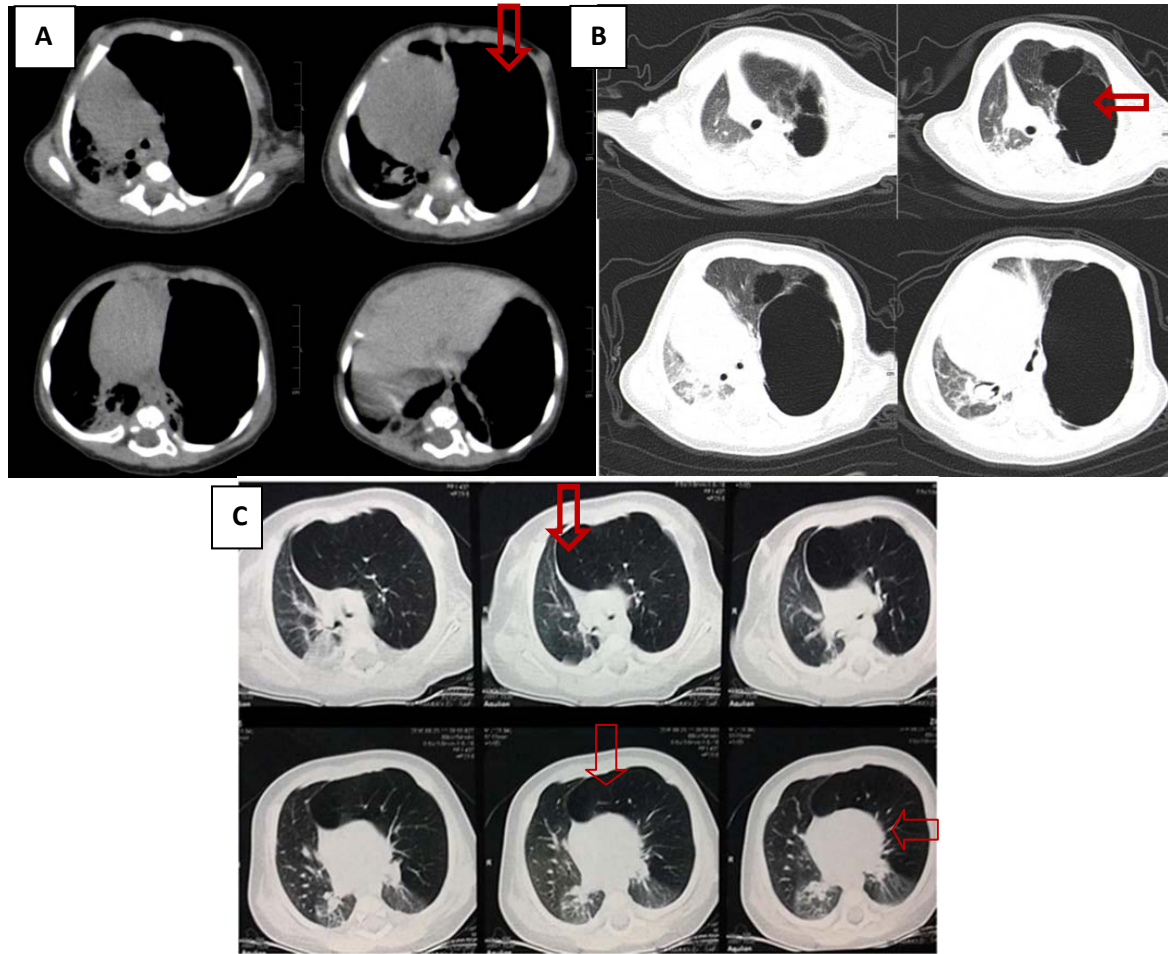


Figure 9 :

- A :TDM thoracique en fenêtre médiastinale sans injection du PDC en coupes axiale montrant une expansion de l'hémichamp pulmonaire gauche (flèche) responsable d'un refoulement du médiastin et du poumon controlatérale avec hernie transmédiastinale antérieure (ELG).
- B : TDM thoracique en coupe axiale en fenêtre parenchymateuse montrant une volumineuse bulle d'emphysème occupant le lobe supérieur gauche (flèche) refoulant les éléments du médiastin vers le côté controlatéral avec hernie transmédiastinale (ELG).
- C: TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse en coupe axiale montrant une expansion emphysemateuse du poumon gauche refoulant les éléments du médiastin vers le côté controlatéral avec hernie transmédiastinale antérieure (flèche) (ELG).

3. Séquestration pulmonaire :

Dans notre étude le nombre de patients présentant séquestration pulmonaire était de l'ordre de 3.

3.1. Radiographie thoracique :

Tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique objectivant :

- Structure vasculaire dilatée, rétro-cardiaque gauche (1 cas)
- Opacité basi-thoracique postérieure, homogène et bien limitée (2 cas).

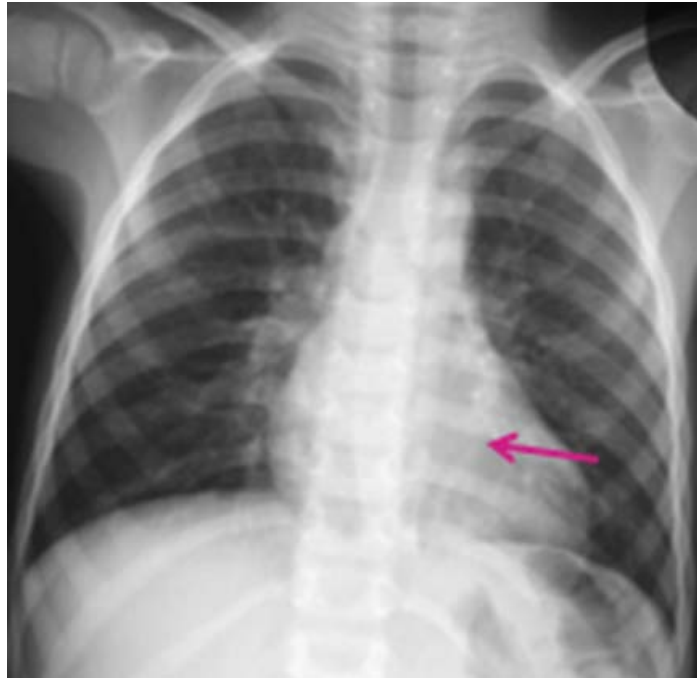


Figure 10 : Radiographie thoracique face objectivant une structure vasculaire dilatée, rétro-cardiaque gauche (flèche) (Séquestration pulmonaire).

3.2. TDM thoracique :

Tous nos patients ont bénéficié d'une TDM thoracique objectivant :

- Foyer de condensation la gouttière costo-vertébrale gauche(1 cas)
- multiples images kystiques juxtaposées à parois fines et à contenu aérique (2 cas).
- La vascularisation artérielle se fait par des branches artérielles issues de l'aorte thoracique.
- Le drainage veineux se fait dans la veine cave inférieure (2 cas), la veine pulmonaire(1 cas)

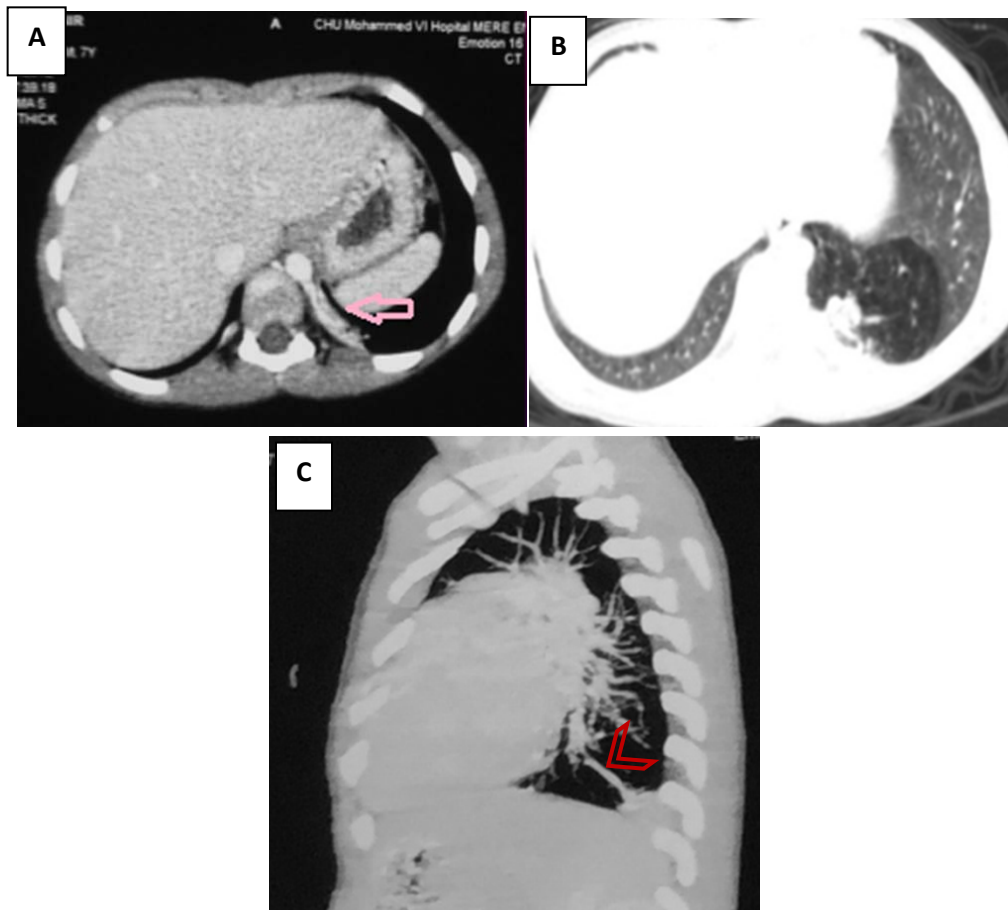


Figure 11 :

A,B et C : TDM thoracique en fenêtre médiastinale et parenchymateuse en coupes axiales (A et B) et reconstitution sagittale (c) objectivant une masse solide de la gouttière costo-vertébrale gauche, vascularisée par des branches artérielles issues de l'aorte thoracique (flèche) et un drainage veineux vers la veine pulmonaire inférieure gauche (tête de flèche) , correspondant à la structure vasculaire déjà visualisé sur la Rx thorax (Sequestration pulmonaire).

4. Kyste bronchogénique

Dans notre étude le nombre de patients présentant un kyste bronchogénique était de l'ordre de 3.

4.1. Radiographie thoracique :

Tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique objectivant :

- Image bulleuse de la base pulmonaire droite (2 cas)
- opacité de tonalité hydrique du médiastin postérieur associée à un aspect en grisaille de l'hémichamps pulmonaire gauche évoquant un épanchement pleural (1 cas).



Figure 12 :Radiographie thoracique de face objectivant une image bulleuse basi-thoracique droite (Kyste bronchogénique).

4.2. TDM thoracique :

Tous nos patients ont bénéficié d'une TDM thoracique objectivant :

- Un kyste bronchogénique uniloculaire du :
 - Lobe inférieur droit (1 cas)
 - Lobe moyen (1 cas).
- Une masse kystique à contenu liquidien homogène et à paroi épaisse, rehaussée de façon intense après injection de PDC ; associée à un épanchement liquidien pleural homolatéral (1 cas).



Figure 13 :TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse en coupe axiale montrant une formation kystique à paroi fine du LID (flèche) (Kyste bronchogénique).

5. MAKP+séquestration pulmonaire :

Dans notre étude le nombre de patients présentant l'association d'une malformation adénomatoïde kystique et de séquestration pulmonaire était de l'ordre de 1 cas.

5.1. Radiographie thoracique :

Tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique objectivant :

- une volumineuse cavité de densité aérique du lobe inférieur gauche avec des images nodulaires diffuses.

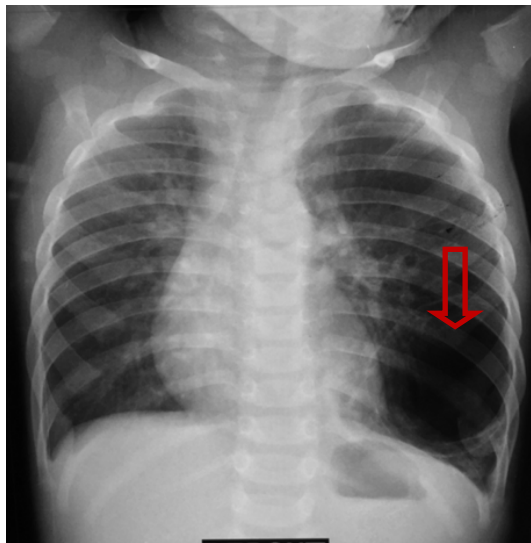


Figure 14 : Une radiographie thoracique de face montrant unecavité de densité aérique du lobe inférieur gauche (flèche) (MAKP+Séquestration pulmonaire).

5.2. TDM thoracique :

La TDM thoracique chez ce patient a objectivé :

- De multiples cavités kystiques du poumon gauche de densité aérique à paroi fine, siège d'une fine cloison et de niveaux hydro-aériques.
- Une condensation parenchymateuse arrondie sous pleural en regard de l'angle costo-vertébrale gauche, siège de bulles d'air, avec individualisation d'une structure vasculaire en son sein prenant naissance de l'aorte abdominale en rapport avec une branche systémique.

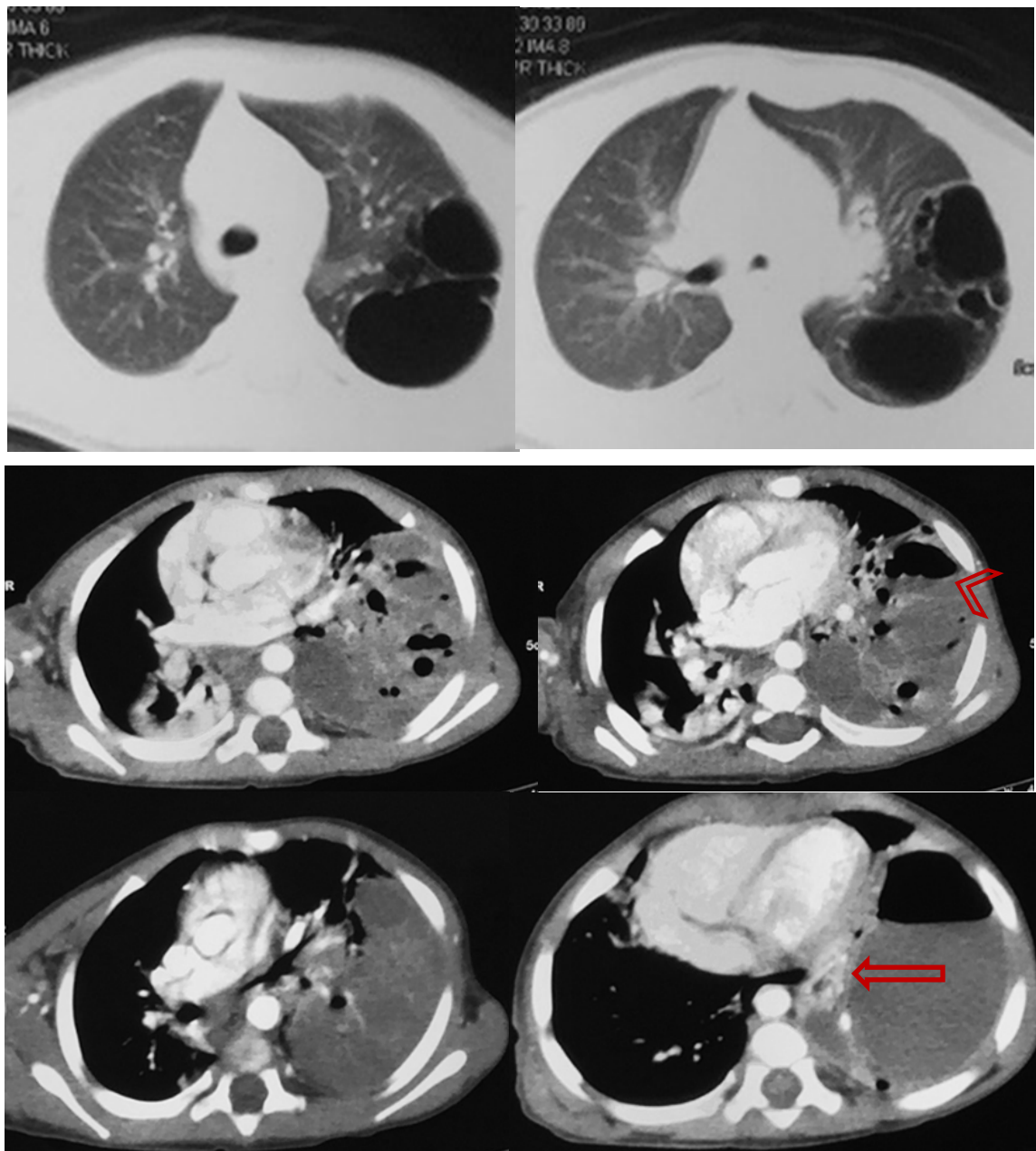


Figure 15 :TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse et médiastinale en coupes axiales avec injection du PDC montrant une condensation parenchymateuse basale gauche ayant une vascularisation systémique (flèche) associée à des images kystiques cloisonnées siège de niveaux niveau hydro-aérique(tête de flèche) (MAKP+Séquestration pulmonaire).

6. Agénésie pulmonaire :

Dans notre étude le nombre de patients présentant une agénésie pulmonaire était de l'ordre de 1 cas.

6.1. Radiographie thoracique :

Tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique objectivant :

- Hémichamps pulmonaire droit opaque et rétractée.
- Déviation des structures médiastinales vers le côté droit.
- Poumon gauche hyperclair avec hernie transmédiastinale.



Figure 16 :Radiographie thoracique de face montrant un hémichamp pulmonaire droit opaque avec une compensatrice du poumon gauche et déplacement des éléments du médiastin vers le côté droit.

6.2. TDM thoracique :

La TDM thoracique chez ce patient a objectivé :

- Une agénésie pulmonaire droite avec une bronche souche aplasique et déplacement des éléments du médiastin à droite.

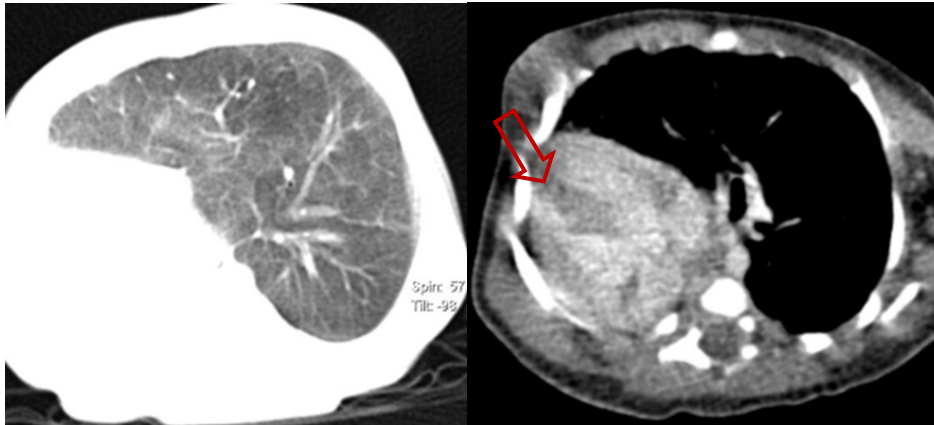


Figure 17 : TDM en coupes axiales fenêtres parenchymateuse et médiastinale montrant un hemichamp pulmonaire droit occupé par le cœur sans individualisation du poumon droit (flèche) avec expansion compensatrice du poumon gauche et agénésie de l'artère pulmonaire droite (Agénésie pulmonaire droite).

7. Hypoplasie pulmonaire :

Dans notre étude le nombre de patients présentant une hypoplasie pulmonaire était de l'ordre de 1 cas.

7.1. TDM thoracique :

La TDM thoracique chez ce patient a objectivé :

- Un poumon gauche hypoplasique avec déplacement des éléments du médiastin vers le côté atteint.

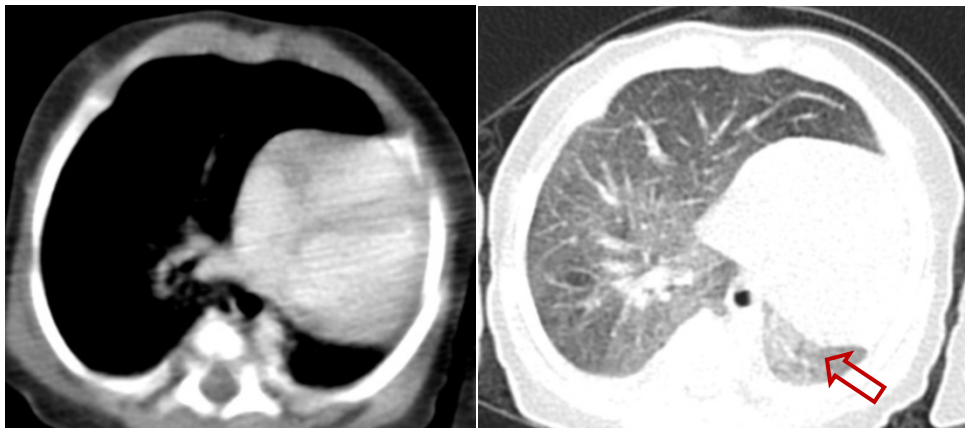


Figure 18 : TDM thoracique en coupes axiales en fenêtre médiastinale et parenchymateuse objectivant un poumon gauche hypoplasique (flèche) avec déplacement des éléments du médiastin vers le côté atteint (Hypoplasie pulmonaire droite).

8. Traitement :

8.1. MAKP :

- 4 patients dans notre série ont bénéficié d'un traitement chirurgical qui a essentiellement consisté en une lobectomie des lobes atteints.
- L'évolution clinique et radiologique est satisfaisante.



Figure 19 :Une photographie du lobe pulmonaire réséqué contenant une MAKP
Service de chirurgie pédiatrique B – CHU Med VI [28].

8.2. ELG :

- Nos 6 patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical qui a également consisté en une lobectomie des lobes atteints
- Evolution clinico-radiologique satisfaisante chez 5cas, cependant l'évolution post opératoire immédiate a été marqué par une détresse respiratoire, avec hypoxie et hypercapnie chez un cas.

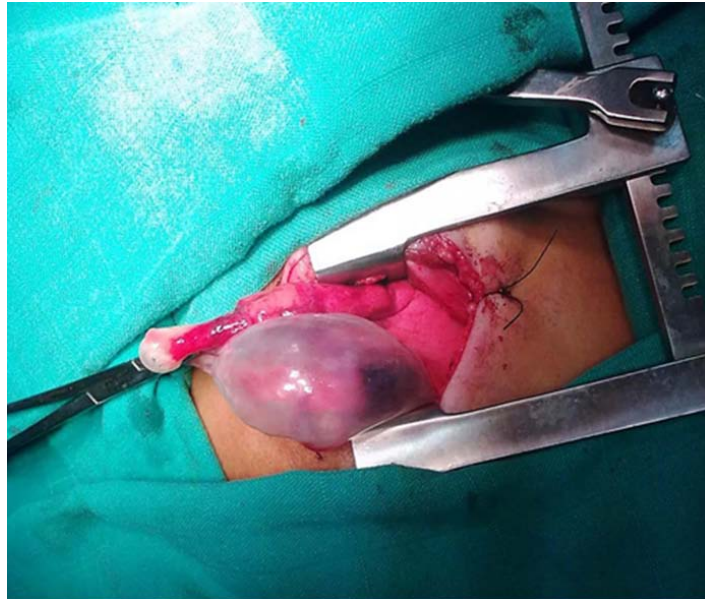


Figure 20 : Photographie peropératoire d'un ELG
Service de chirurgie pédiatrique B – CHU Med VI [28]

8.3. Séquestration pulmonaire :

- L'ensemble de nos patients présentant une séquestration pulmonaire ont bénéficié d'un traitement chirurgical qui a consisté une résection complète des masses avec section ligature des artères systémique.
- L'évolution radio-clinique à long terme paraît satisfaisante.

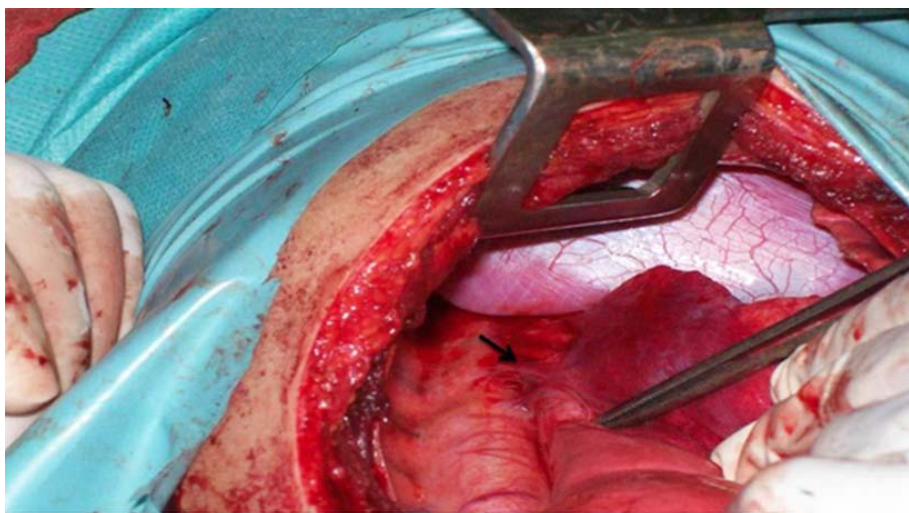


Figure 21 : vue peropératoire d'une séquestration et son vaisseau nourricier (la flèche)
Service de chirurgie pédiatrique B – CHU Med VI [28]



Figure 22: Une photographie d'une pièce de séquestrectomie
Service de chirurgie pédiatrique B - CHU Med VI [28]

8.4. Kyste bronchogénique :

- Donnée thérapeutique non retrouvé.

8.5. Agénésie pulmonaire :

- Donnée thérapeutique non retrouvée.

8.6. Hypoplasie pulmonaire :

- Donnée thérapeutique non retrouvée



DISCUSSION



I. Rappel Embryologique sur le développement de l'appareil respiratoire[1-5]

Le poumon n'est pas nécessaire en tant qu'organe respiratoire au cours de la vie intra-utérine, cependant, il doit être développé pour pouvoir être immédiatement fonctionnel à la naissance. Il a un rôle important dans la production du liquide amniotique (15mL/Kg/j).

Peu après la formation des 3 feuillets embryonnaires (gastrulation), la plicature embryonnaire constitue l'endoderme de l'intestin antérieur.

L'ensemble du système respiratoire se développe à partir du diverticule respiratoire endodermique, dérivé de l'intestin antérieur.

La formation du système respiratoire se décompose en 5 phases successives se chevauchant et permettant la constitution de l'arbre respiratoire de la proximalité à la distalité. Le diverticule respiratoire apparaît au 22ème jour de développement, et le développement pulmonaire se poursuit bien après la naissance.

1. PHASE EMBRYONNAIRE (22 jours à 8 semaines) :

Le stade embryonnaire commence par l'apparition d'une gouttière dans la partie ventrale du larynx : le sillon laryngo-trachéal (sulcuslaryngotrachealis).

Puis à J22, caudalement à ce sillon, l'endoderme de l'intestin antérieur émet un diverticule respiratoire (ou bourgeon pulmonaire) sur sa face ventrale, dans la partie caudale de l'intestin pharyngien. Ce diverticule croît et reste enveloppé dans le mésoderme splanchnopleural, qui le sépare de l'intestin primitif par 2 lames latérales de prolifération, et qui sera à l'origine de la vascularisation des poumons, du tissu conjonctif, du cartilage et des muscles bronchiques. L'ébauche forme alors un tube borgne à son extrémité caudale, communiquant avec l'intestin pharyngien par son extrémité céphalique qui deviendra l'orifice laryngé, séparé de la base de la langue par l'épiglotte.

Il existe un contrôle par le mésenchyme de cet endoderme pulmonaire concernant sa ramification, grâce à un mécanisme d'induction réciproque.

La séparation entre trachée et œsophage sera achevée à la 7ème semaine de développement, mais les mécanismes de cette séparation ne sont pas totalement élucidés. Il existe deux théories principales l'expliquant : la théorie traditionnelle, de la septation, qui veut que deux lames mésenchymateuses croissant dans le sens caudo-rostrale se rencontrent et divisent ces deux structures, et la théorie du « tap-water »[6] dans laquelle le diverticule laryngo-trachéal se développe rapidement à partir du plancher pharyngien au sein du mésenchyme pré-intestinal caudalement. Un gradient d'apoptose achèverait de séparer la trachée de l'œsophage, tel que le suggère WILLIAMS [7].

Du 26e au 28e jour, le bourgeon pulmonaire s'allonge et se divise en 2 bourgeons bronchiques primaires, gauche et droit, qui formeront les bronches souches gauche et droite. Le bourgeon gauche est plus petit et presque horizontal, le droit s'étend presque parallèlement au futur œsophage, et plus caudalement.

Au cours de la 5e semaine, une deuxième génération de ramifications produit 3 bourgeons bronchiques secondaires à droite et 2 à gauche.

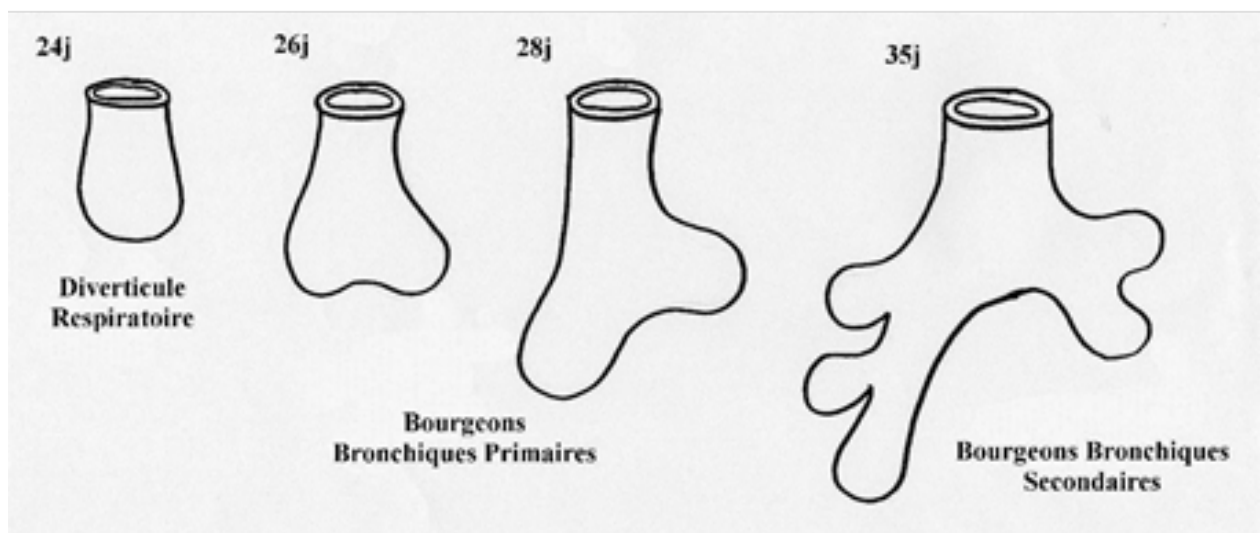


Figure 23 :Phase embryonnaire [1]

2. PHASE PSEUDOGLANDULAIRE (5 à 17 semaines)

Il se forme 14 générations supplémentaires de ramifications, jusqu'aux bronchioles terminales, comportant un épithélium cubique (qui formera les cellules épithéliales ciliées et les cellules sécrétrices). Chacune des extrémités bronchiolaires sera à l'origine d'une unité fonctionnelle pulmonaire: l'acinus.

Des cellules endocrines actives (cellules de Kulschitsky ou dense-coregranulatedcells), sécrétant de la bombésine et de la sérotonine apparaissent relativement précocement au cours du développement pulmonaire. Contrairement aux précurseurs des pneumocytes d'origine endodermique, ces cellules sont d'origine ectodermique (neuro-ectodermique) puisqu'elles proviennent de la crête neurale. Il est probable que la bombésine joue, par l'intermédiaire de mécanismes paracrines, un rôle décisif dans le développement pulmonaire, particulièrement dans la prolifération des pneumocytes de type II.

Dans les voies de conduction pulmonaires centrales de l'air, l'épithélium commence à se différencier en cellules ciliées et en cellules en gobelet (caliciformes).

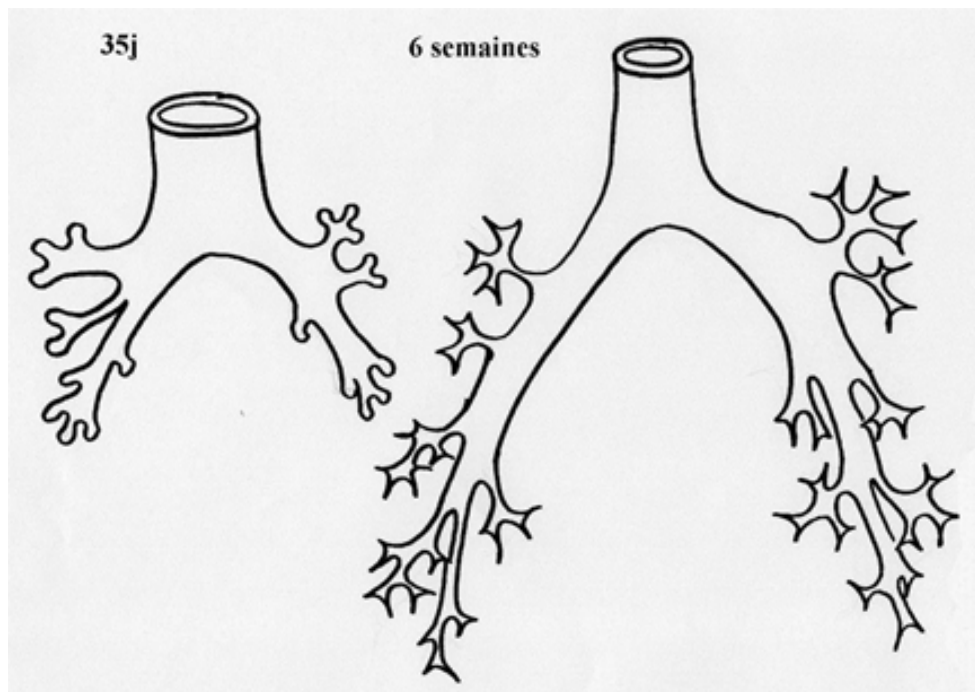


Figure 24 : PHASE PSEUDOGLANDULAIRE [1]

3. PHASE CANALICULAIRE (16 à 28 semaines)

A la 28e semaine, 16 générations de ramifications ont produit les bronchioles terminales qui se divisent en 2 ou plusieurs bronchioles respiratoires. Ces canaux alvéolaires sont bordés d'un épithélium aplati au niveau des minces cloisons alvéolaires. Les vaisseaux respiratoires commencent à se développer. On assiste au début de la différenciation des cellules en cellules ciliées, sécrétrices, neuroendocrines et alvéolaires. Puis la lumière des tubules s'élargit et une partie des cellules épithéliales s'aplatit. Les pneumocytes de type II cubiques se différencient en pneumocytes de type I pavimenteux.

Les premiers mouvements respiratoires peuvent déjà être détectés à la fin de la période embryonnaire. Ils sont sous le contrôle du centre respiratoire situé dans le tronc cérébral. Ces mouvements respiratoires sont paradoxaux, à savoir que lorsque le diaphragme se contracte, le thorax se déplace vers l'intérieur et inversement.

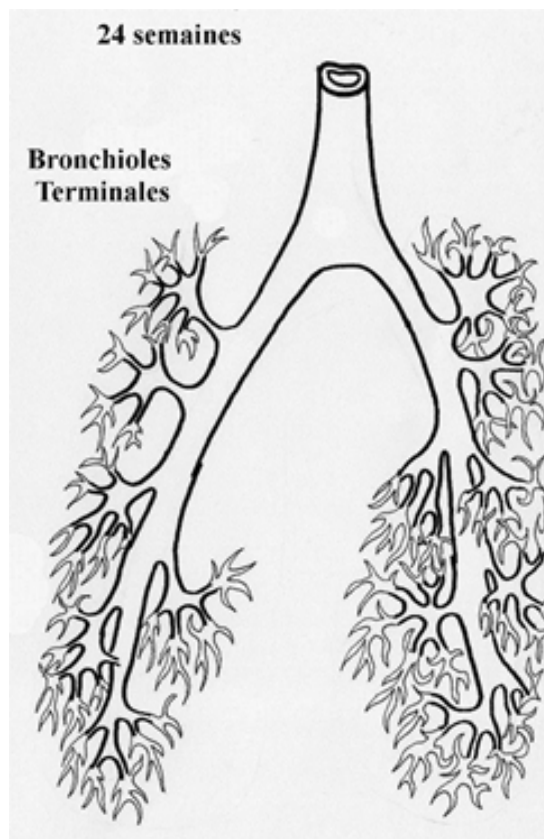


Figure 25 : PHASE CANALICULAIRE [1]

4. PHASE SACCLAIRE (26 à 36 semaines)

A la fin de la période canaliculaire, au début de la période sacculaire (environ 25 semaines), une partie substantielle du liquide amniotique est produite par l'épithélium pulmonaire. La maturation pulmonaire peut dès lors être mesurée cliniquement sur la base de l'activité des pneumocytes de type II qui commence à sécréter le surfactant.

A l'extrémité distale de chaque division terminale se forment des sacs alvéolaires aux parois lisses tapissées de pneumocytes de type I et II. Les septas (septas primaires) entre les sacs alvéolaires sont encore épais à ce stade et contiennent les réseaux capillaires de deux sacs voisins. Le mésenchyme des septas est très riche en cellules, en revanche, les fibres de collagène et élastiques sont encore rares. Cette matrice joue toutefois un rôle décisif dans la croissance et la différenciation de l'épithélium sus-jacent. A la fin de ce stade, les fibroblastes interstitiels commencent à produire du matériel extracellulaire dans l'espace inter-canaulaire et inter-sacculaire.

Les bronchioles respiratoires se divisent pour former les sacs terminaux (alvéoles primitives). Elles sont entourées de capillaires. Les pneumocytes de type II commencent à sécréter le surfactant. A ce stade, les échanges gazeux sont possibles, les prématurés de 26 semaines peuvent donc survivre, mais avec une possible insuffisance respiratoire (Maladie des membranes hyalines).

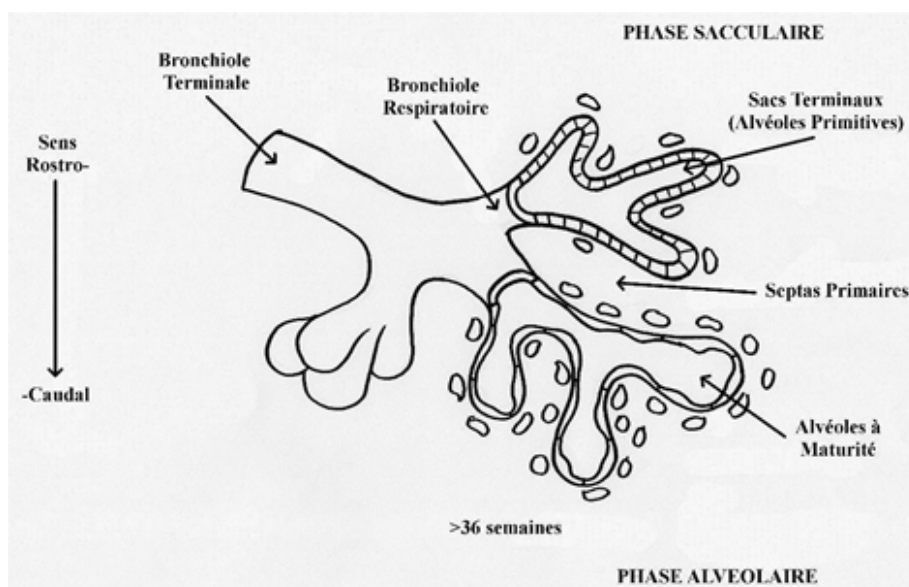


Figure 26 : PHASE SACCLAIRE [1]

5. PHASE ALVEOLAIRE (36 semaines à 1 an et demi)

Ainsi, chez le nouveau-né à terme, le nombre d'alvéoles est estimé globalement au tiers des 300 millions d'alvéoles définitives. Le développement des alvéoles commence en périphérie et progresse de manière centripète. Le parenchyme formant les septas primaires entre les sacs alvéolaires est constitué par une double épaisseur de capillaires. Puis, il y a la constitution des sacs alvéolaires définitifs, avec des alvéoles à maturité. Les espaces très réduits entre les alvéoles, occupés par le reste de mésenchyme, vont donner l'intersticium (tissus conjonctif très fin) où cheminent les vaisseaux sanguins.

6. STADE DE LA MATURATION MICROVASCULAIRE (naissance à 3 ans)

Il existe une formation et une différenciation de sacs terminaux additionnels jusqu'à l'âge de 2 ans. Un processus de septation divise les alvéoles, et ce, jusqu'à l'âge de 6-8 ans.

Dans le poumon adulte, on distingue les voies de conduction de l'air, des voies respiratoires. Dans les voies de conduction de l'air, toutes les branches de l'arbre bronchique dont les parois contiennent du cartilage et des glandes séro-muqueuses sont des bronches. Lorsque les parois sont dépourvues de ces deux structures, il s'agit de bronchioles.

7. LES PAROIS AERIENNES

L'endoderme du diverticule respiratoire est responsable de la formation de la muqueuse bronchique et des cellules épithéliales des alvéoles, tandis que le mésoderme splanchopleural est responsable de la formation des muscles, cartilage, plèvre viscérale. Il semblerait que les muscles lisses bronchiques entraînent un péristaltisme causant une obstruction bronchique transitoire permettant la croissance des bourgeons bronchiques. Ces muscles régulent la pression intra-bronchique et créent des vagues de fluides, vers la proximalité de l'arbre respiratoire, où il sera mélangé au liquide amniotique ou dégluti.

8. VASCULARISATION PULMONAIRE

Avant le 2ème mois, la vascularisation du diverticule respiratoire dépend de celle de l'intestin primitif antérieur : un plexus afférent provenant des branches ventrales des aortes dorsales et un réseau efférent drainé par les branches des veines cardinales antérieures. Ces réseaux se ramifient au cours de la ramification des voies aériennes.

La segmentation du cono-truncus forme le tronc de l'artère pulmonaire qui communique avec la partie proximale des 6èmes arcs. Ce nouveau trajet afférent s'abouche au plexus initial du diverticule respiratoire et constitue les vaisseaux pulmonaires. Les branches afférentes issues des aortes dorsales régressent excepté les plus crâniales qui formeront les artères bronchiques.

Au 2ème mois, la partie dorsale de l'oreillette donne naissance à 4 évaginations qui entrent en connexion avec le réseau efférent de l'ébauche pulmonaire. Elles formeront les veines pulmonaires qui drainent le sang préférentiellement vers l'oreillette gauche. Quelques veines primitives de l'ébauche persistent et deviennent les veines bronchiques, qui se jettent dans le système azygos puis dans la veine cave supérieure.

Les capillaires pulmonaires sont, eux, originaires du mésenchyme environnant et se connectent secondairement au réseau vasculaire provenant des arcs aortiques.

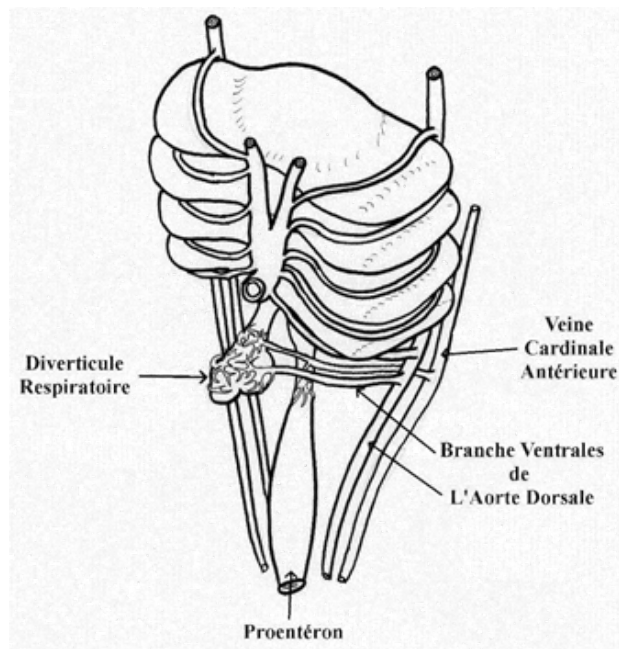


Figure 27 : Vascularisation systémique du diverticule respiratoire[1].

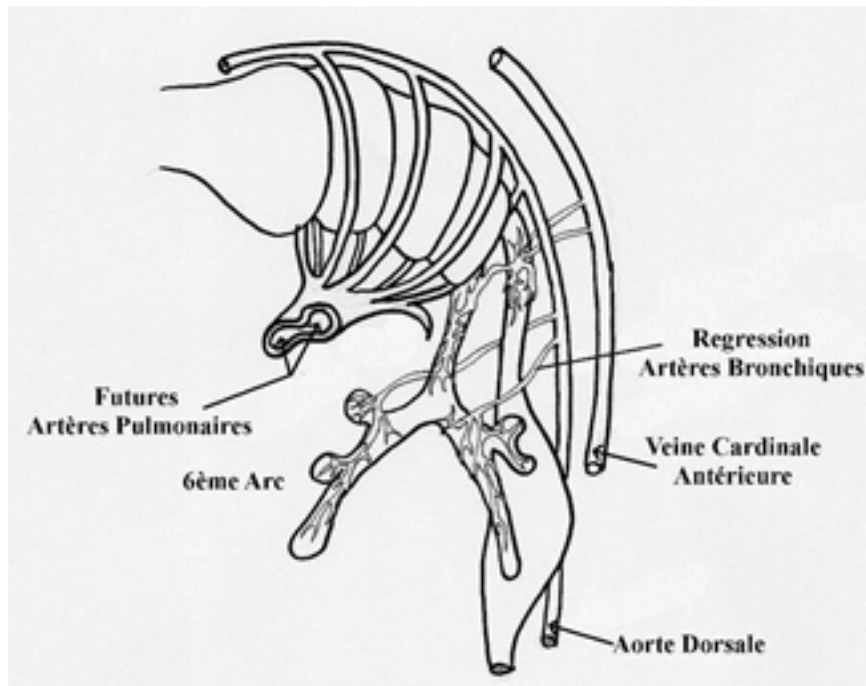


Figure 28 : La vascularisation pulmonaire [1].

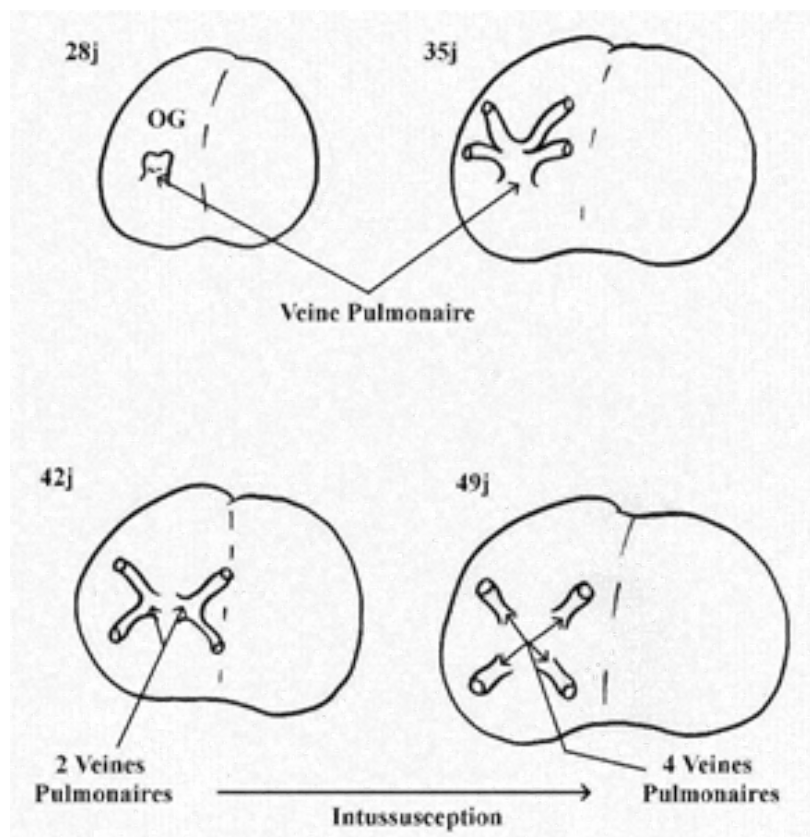


Figure 29 : Les veines pulmonaires [1].

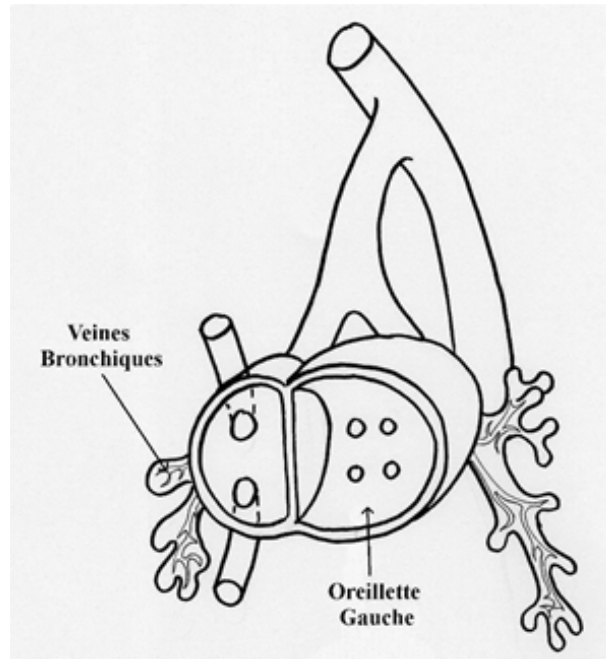


Figure 30 : Les veines systémiques [1].

9. INNERVATION

L'innervation parasympathique et sympathique des poumons prend naissance dans un plexus nerveux de la région thoracique. Au stade 13 (32 jours), des cellules ayant migré depuis les crêtes neurales forment un plexus nerveux extra-pulmonaire partant du nerf vague (parasympathique) et des ganglions cervicaux et thoraciques supérieurs du tronc sympathique.

Avec la croissance de l'ébauche pulmonaire, la totalité de l'arbre bronchique sera progressivement approvisionné par les cellules des crêtes neurales en migration et en prolifération. Elles forment le plexus intra-mural des poumons.

A la fin de la période embryonnaire, un plexus nerveux externe s'est également formé en dehors de l'ébauche cartilagineuse de la trachée et des bronches principales. Un plexus nerveux péri-bronchique interne, entre l'épithélium et le cartilage, se développera un peu plus tard en même temps que se développeront la musculature lisse et les glandes de la muqueuse bronchique. Dans la région la plus distale des bronchioles, où le cartilage fait défaut, on ne distingue plus de plexus nerveux interne et externe, on ne parle alors plus que de plexus nerveux péri-bronchique.

10. LYMPHATIQUES

Les vaisseaux lymphatiques pulmonaires se développent à la fin de la période embryonnaire à partir d'un plexus dans la région du hile, issu du canal thoracique. Ces vaisseaux accompagnent les bronches et les artères pulmonaires en tant que système lymphatique péri-bronchique et c'est comme système lymphatique inter-segmentaire et sous-pleural qu'ils accompagnent les branches des veines pulmonaires.

Le système lymphatique se développe à partir d'un système pair. Il ne subsiste finalement que le canal thoracique, qui rassemble la lymphe de l'ensemble du corps, y compris celle du poumon, qu'il déverse dans la circulation sanguine à l'angle formé par les veines jugulaire interne et sous-clavière gauches.

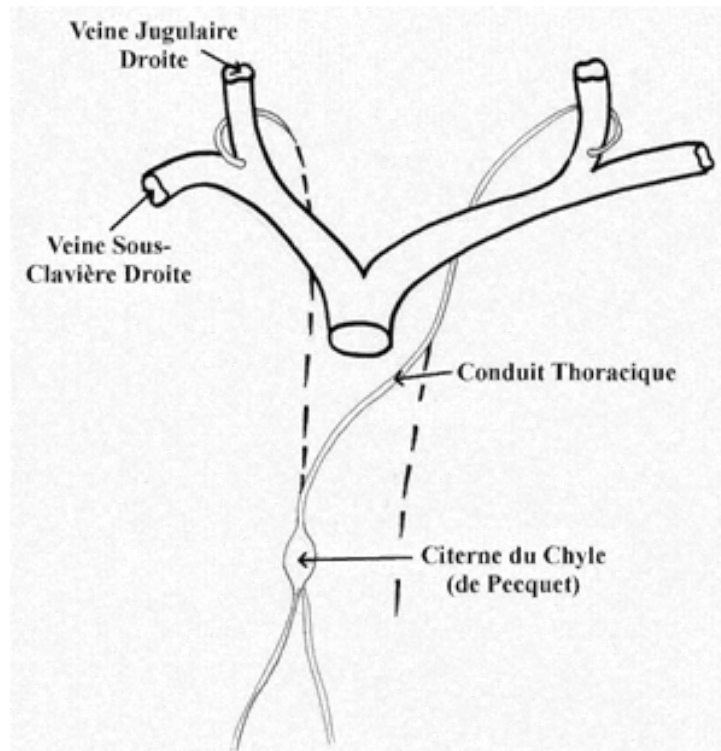


Figure 31 : La période fœtale lymphatique [1].

11. LES CAVITES EMBRYONNAIRES

Au cours de la 4^{ème} semaine, les cavités embryonnaires se divisent :

Le septum transversum, bloc mésodermique en coin, divise partiellement le cœlome en une cavité péricardique primitive (thoracique) et une cavité péritonéale (abdominale). Ce septum est entraîné vers le bas par la plicature crâniale du corps et la croissance différentielle des régions de la tête et du cou. Il formera une partie du futur diaphragme.

Les plis pleuro-péricardiques frontaux se forment sur la paroi latérale du corps au niveau de la cavité péricardique primitive et fusionnent ensemble à la face ventrale du mésoderme de l'intestin antérieur, divisant la cavité péricardique primitive en cavité péricardique définitive et 2 cavités pleurales. Celles-ci communiquent initialement avec la cavité péritonéale via les canaux péricardio-péritonéaux, mais sera fermée par les membranes pleuro-péritonéales qui s'accroissent de la face dorsale du corps jusqu'au septum transversum.

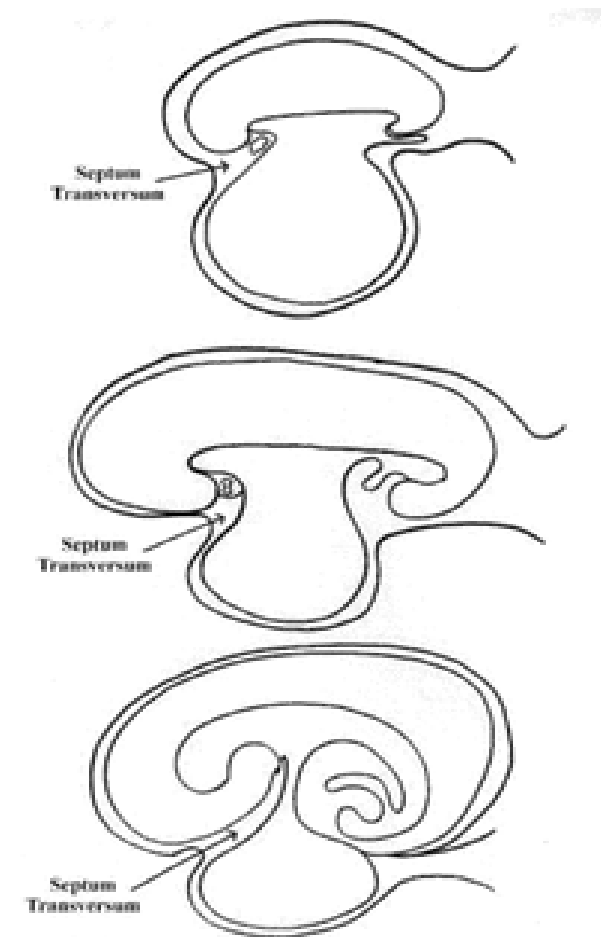


Figure 32 : Le septum transversum [1].

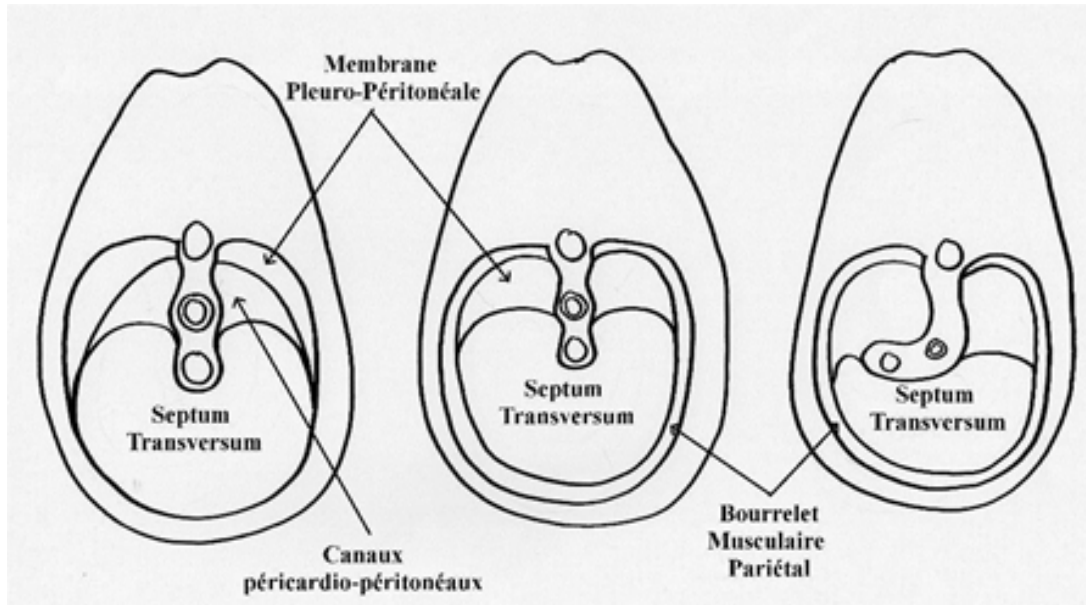


Figure 33 : Formation du diaphragme [1].

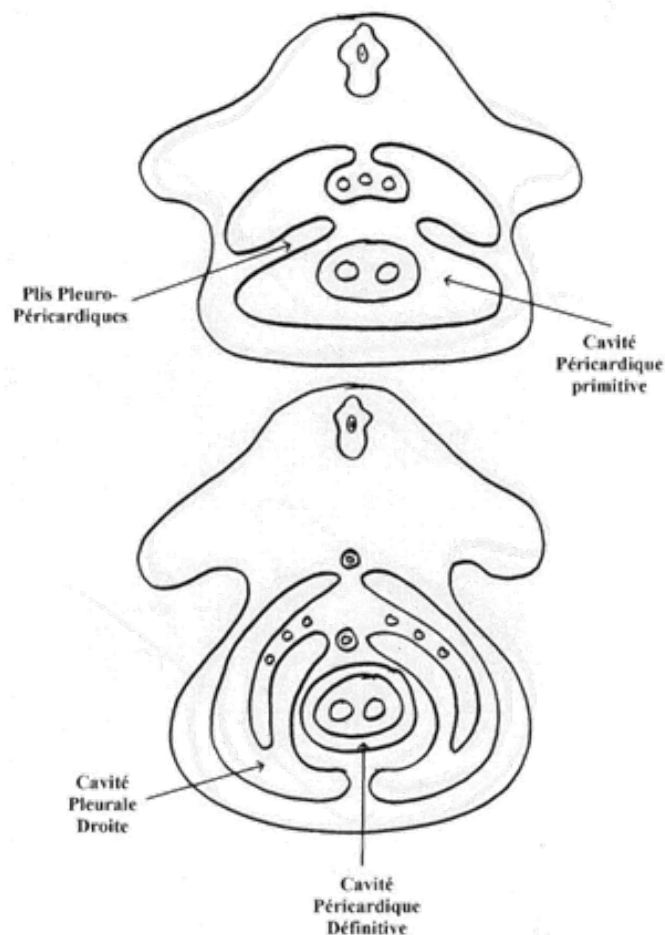


Figure 34: Les cavités embryonnaires [1].

12. EMBRYOLOGIE MOLECULAIRE

L'interaction entre l'épithélium endodermique respiratoire et le mésenchyme environnant est responsable du bourgeonnement persistant des voies pulmonaires.

Tout commence par l'expression du facteur de transcription Nkx2.1 au niveau de la partie antérieure de l'endoderme de l'intestin primitif antérieur, initié par le signal Wnt lui-même dépendant du signal du BoneMorphoProtein (BMP). Le FibroblastGrowth Factor-10 (FGF-10) est impliqué dans le branchement primitif de la trachée. Le FGF-10 joue également un rôle dans la ramification de l'arbre aérien et dans la différenciation épithéliale, et pourrait être responsable d'un cercle vicieux entraînant des anomalies du tonus bronchique, une obstruction fonctionnelle et une dilatation bronchique, conduisant à la malformation [8]. Le signal du VEGF depuis l'épithélium vers l'endothélium permet le développement des hémangioblastes et des capillaires pulmonaires. Son inhibition se traduit par un défaut d'alvéolisation à la naissance.

Le gène Sonichedghehog (Shh) est impliqué dans l'axe droite-gauche et est impliqué dans le développement du poumon et de l'intestin antérieur. Sa mutation peut entraîner les anomalies que l'on retrouve dans les associations VACTERL (Vertèbres, Ano-rectal, Cardiaque, Trachée, Œsophage, Rein, Membres).

En outre, on trouve des composants spécifiques de la matrice extracellulaire, tels que le collagène de type I et III, ainsi que des protéoglycanes et les glycopeptides fibronectine et syndecan. Ces molécules sont présentes autour des canaux et au niveau des bifurcations de l'arbre respiratoire. Elles sont responsables de la consolidation des structures déjà mises en place. On ne les retrouve pas en revanche dans les zones de bourgeonnement actif. Le Thyroid-Transcription Factor-1 (TTF1) est formé par les cellules épithéliales des espaces aériens et joue un rôle important dans le contrôle des divisions bronchiques. Son expression diminue à partir du stade sacculaire.

II. Rappel anatomique des poumons:

1. Structure générale :

Ils sont situés à l'intérieur de chacune des deux cavités pleurales. Ils sont destinés à assurer l'hématose. Ce sont des organes pairs mais dissymétriques [9].

❖ CARACTERISTIQUES GENERALES

Les poumons sont situés dans la partie latérale de la cavité thoracique, de part et d'autre du médiastin, auquel ils sont reliés par les éléments du pédicule pulmonaire. Ils ont la forme d'une pyramide irrégulière à base diaphragmatique, concave vers le bas, fortement incliné en bas et en arrière [9].

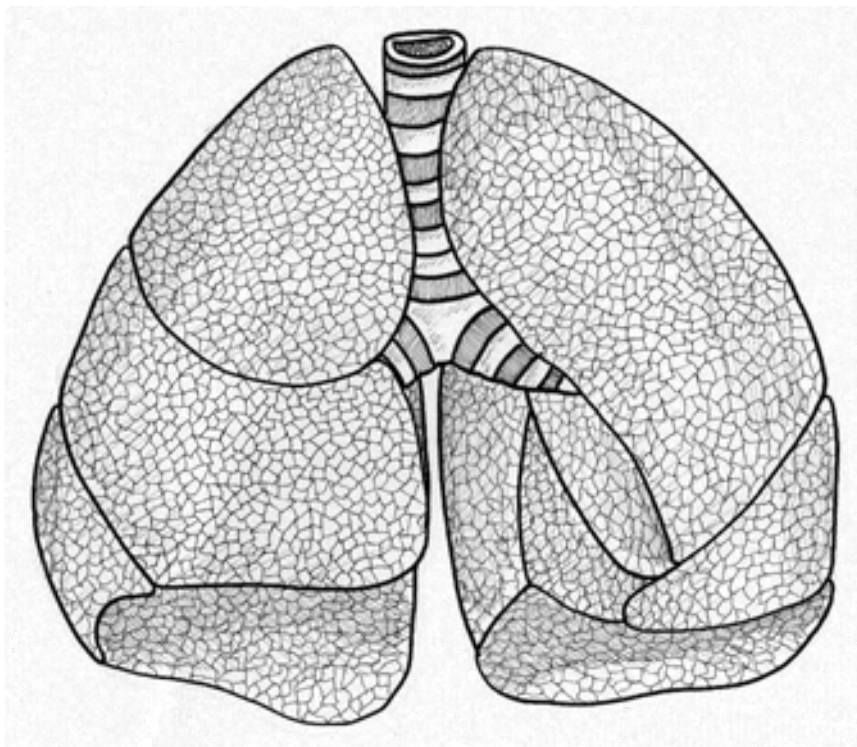


Figure 35 : Les poumons, vue antérieure [9]

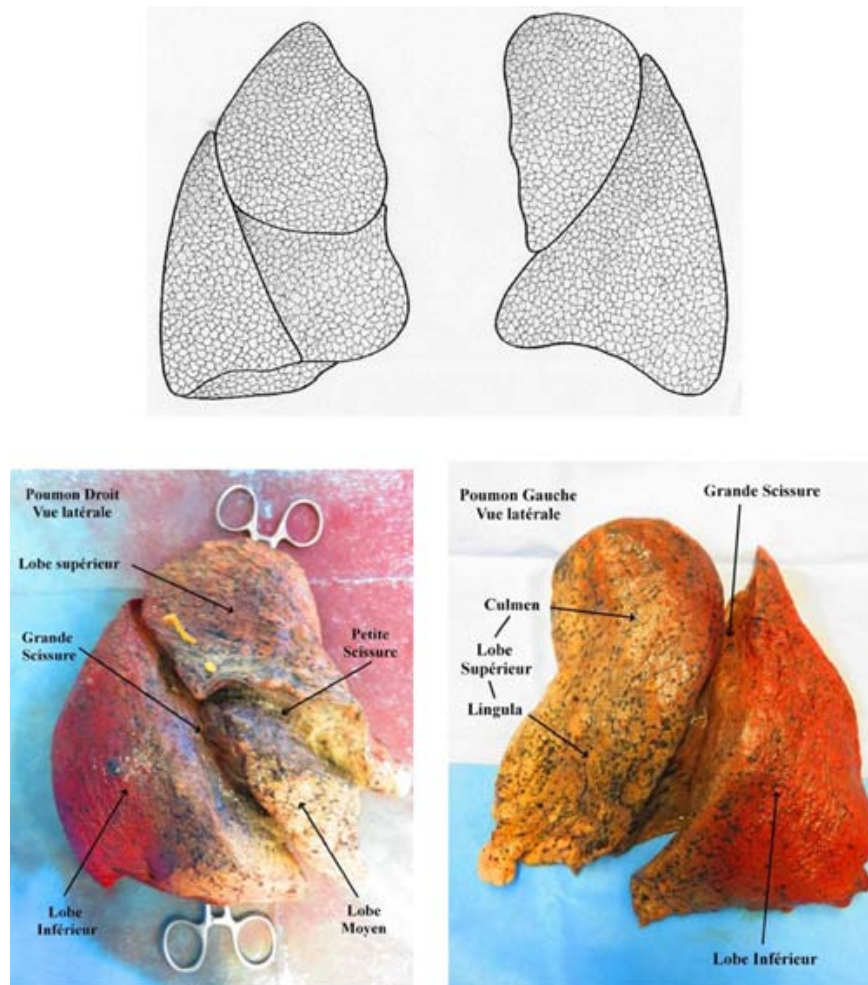


Figure 36 : Les poumons, vue latérale [9]

Ils sont constitués d'un intersticiium et d'un ensemble de conduits aérifères [9] :

- L'intersticiium : formé de fibres conjonctivo-élastiques, il permet le passage des vaisseaux et nerfs pulmonaires
- Les conduits aérifères :
 - Partie conductrice = 16 générations :
 - Aux bronches segmentaires (ou tertiaires), font suite plusieurs générations de bronches inter-segmentaires (jusqu'à un diamètre d'environ 1 mm) et elles sont suivie par les bronchioles (diamètre < 1 mm) qui deviennent, suite à plusieurs divisions, des bronchioles terminales (diamètre d'environ 0.4 mm). Ces dernières se divisent à leur tour à plusieurs reprises et représentent la partie

terminale des voies de conduction de l'air. Ces mesures sont basées sur les préparations histologiques. Lors des moulages, qui conservent probablement les voies respiratoires de manière plus fiable par rapport aux conditions physiologiques, les calibres mesurés sont plus grands.

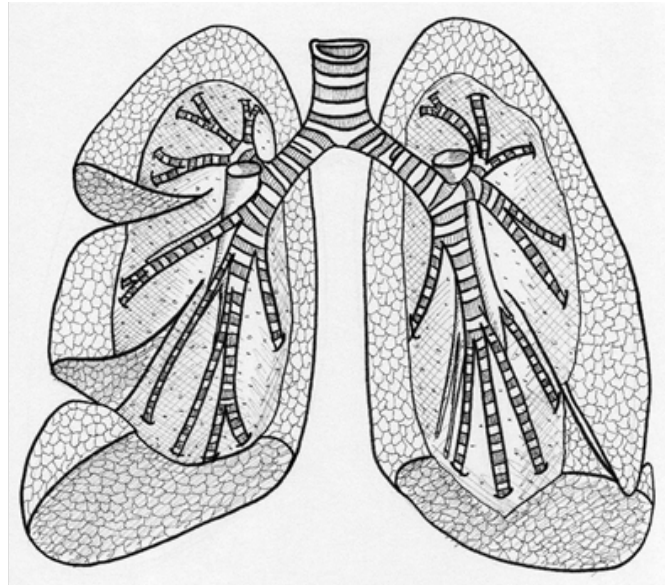


Figure 37 : L'arbre bronchique [9]

- Partie respiratoire = 7 générations :
- Les bronchioles terminales vont donner naissance à plusieurs générations de Bronchioles respiratoires (3 générations). Elles sont suivies par plusieurs générations de Canaux alvéolaires (3 générations), qui se terminent par les Sacs alvéolaires (dernières générations = 23 générations)

2. La segmentation pulmonaire :

Les lobes pulmonaires : Ils sont au nombre de trois à droite et deux à gauche, limités nettement par les scissures pulmonaire tapissées de plèvre viscérale. Chaque lobe possède un pédicule bronchique et un pédicule artériel bien individualisés, mais pas obligatoirement un pédicule veineux propre [9].

Les segments pulmonaires : séparés entre eux par un plan inter-segmentaire où chemine les veines de deux segments adjacents, ont un pédicule bronchique et un pédicule artériel propres, mais pas forcément de pédicule veineux individualisé [9].

2.1. LE POUMON DROIT

Il est constitué de trois lobes, séparés par deux scissures : la grande scissure séparant les lobes supérieur et moyen du lobe inférieur, et la petite scissure séparant le lobe supérieur et moyen. La face inférieure est concave, se moule sur le diaphragme et répond à la face supérieure du foie [9].

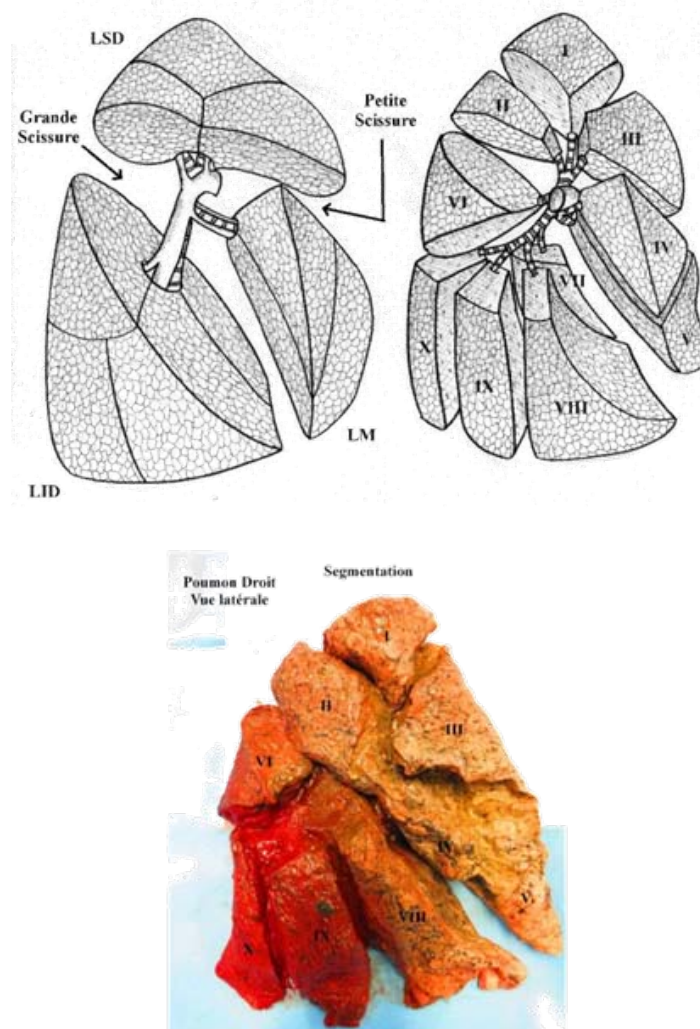


Figure 38 : Le poumon droit, vue latérale [9].

La face médiastinale présente à sa partie médiane le hile pulmonaire, délimité par la réflexion de la plèvre viscérale et pariétale, prolongée vers le bas par le ligament triangulaire [9].

Les scissures séparent les lobes pulmonaires, elles sont tapissées par un feuillet de plèvre viscérale qui se réfléchit au fond de la scissure sur les éléments du pédicule. La grande scissure est presque toujours complète, la petite scissure ne l'est que dans 17% des cas. Il existe des scissures par excès, entre les segments apical et antérieur au niveau du lobe supérieur et au niveau du lobe inférieur dont le segment apical (de Fowler) est parfois isolé [9].

Distribution bronchique droite : Dès son arrivée dans le hile, la bronche souche droite donne la bronche lobaire supérieure droite qui se détache à angle droit de la partie externe du tronc principal, et a un calibre de 6mm. Puis elle prend le nom de bronche intermédiaire longue de 15–20mm et donne la bronche lobaire moyenne (calibre 3–4mm) sur sa face antérieure. Puis, elle donne la bronche lobaire inférieure (calibre de 8mm). La bronche de Nelson naît de la face postérieure de l'axe bronchique, puis le bouquet terminal ventile le territoire de la pyramide basale. La division artérielle est assez voisine de la distribution bronchique, mais la distribution veineuse est très différente : il existe 3 réseaux veineux, un péri-alvéolaire, véritablement fonctionnel, un réseau péri-bronchiolaire et un réseau sous-pleural. Les veines cheminent à la périphérie des territoires parenchymateux, dans les cloisons inter-lobulaires, les plans inter-segmentaires et enfin dans le tissu cellulaire sous-pleural [9].

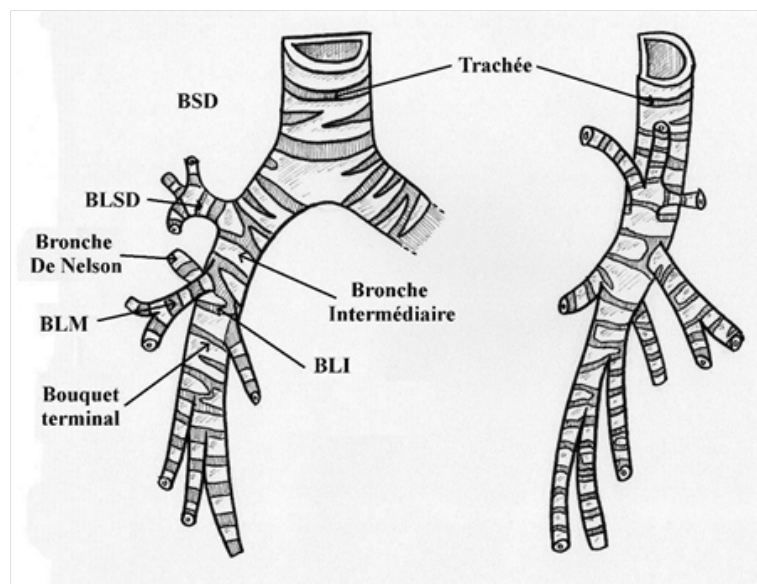


Figure 39 : Distribution bronchique droite. Vues antérieure et latérale [9].

2.2. LE POUMON GAUCHE

Il est constitué de deux lobes séparés par une scissure. Sa face inférieure est concave dans toutes les directions, et répond au lobe gauche hépatique, à la grosse tubérosité gastrique, à la surrénale gauche et à la rate postérieurement [9].

Le lobe supérieur contient un groupe supérieur, le culmen et un groupe inférieur, la lingula [9].

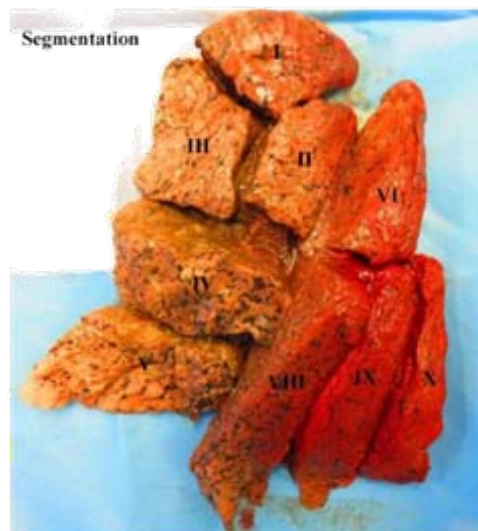
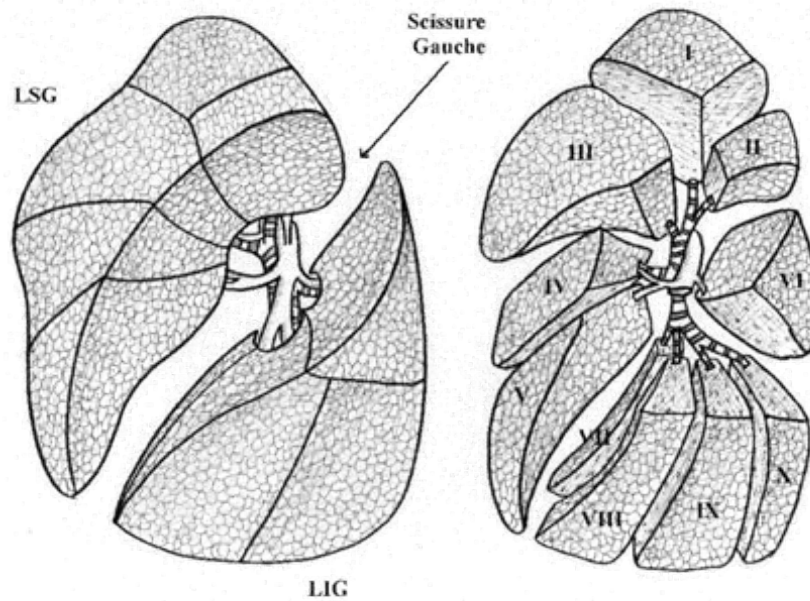


Figure 40 : Segmentation pulmonaire gauche. Vue latérale [9].

La face médiastinale présente à sa partie médiane le hile pulmonaire, délimité par la réflexion de la plèvre viscérale et pariétale, prolongé vers le bas par le ligament triangulaire [9].

La scissure gauche sépare le lobe supérieur du lobe inférieur. Elle est plus constante que la scissure droite. Il arrive exceptionnellement qu'une scissure surnuméraire isole le segment inférieur de la lingula [9].

Distribution bronchique gauche : Après un trajet de 5cm, la bronche souche gauche se divise en bronche lobaire supérieure et bronche lobaire inférieure. La bronche lobaire supérieure, d'un calibre de 7-8mm, mesure environ 1cm, elle est croisée par en dessus par la crosse de l'artère pulmonaire gauche, puis se divise en un tronc culminal et un tronc lingulaire. La bronche lobaire inférieure donne rapidement la bronche de Nelson à sa face postérieure. Puis la bronche basale commune ventile la pyramide basale. L'artère pulmonaire gauche décrit une crosse qui passe au-dessus de l'origine de la bronche lobaire supérieure et rejoint progressivement le bord externe de l'arbre bronchique. La veine supérieure gauche ne reçoit pas d'affluents scissuraux contrairement à droite, elle ne draine que le lobe supérieur gauche. La veine pulmonaire inférieure gauche draine, quant à elle, le lobe inférieur [9].

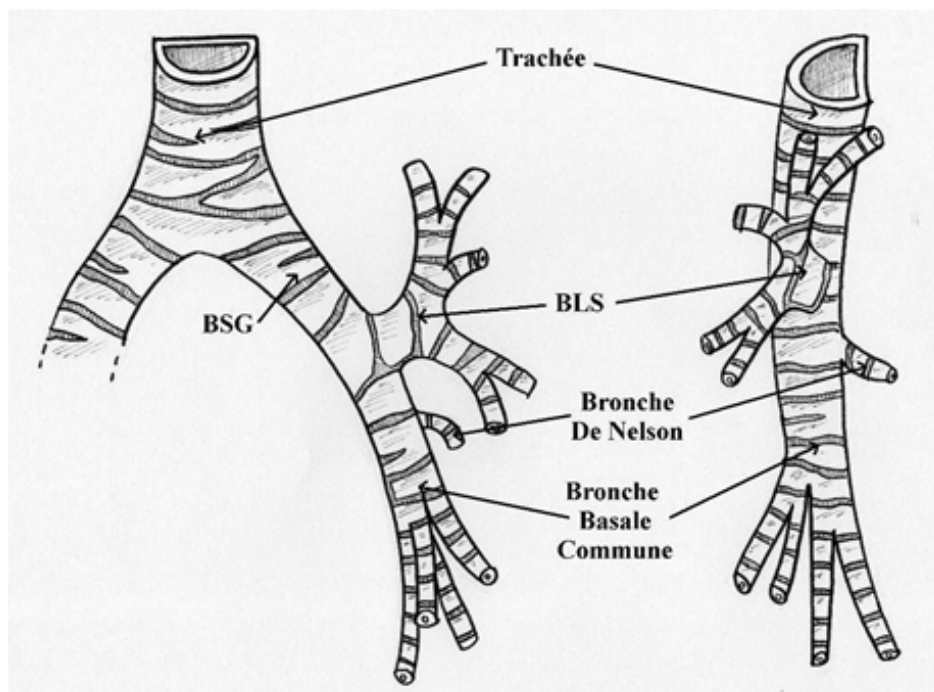


Figure 41: Distribution bronchique gauche. Vues antérieure et latérale [9].

III. Radio-anatomie broncho-pulmonaire [10]:

1. Radiographie thoracique[11] :

1.1. Intérêt :

La radiographie pulmonaire simple reste l'examen de première intention de toute pathologie thoracique chez l'enfant.

1.2. Technique :

Comme chez l'adulte, la radiographie du thorax chez le grand enfant est réalisée en incidence postéro-antérieure, à l'aide d'une grille antidiffusion. Chez le petit enfant et le nourrisson, le cliché est pratiqué avec un rayon antéropostérieur, sans grille, si possible en orthostatisme, ce qui nécessite l'emploi de statifs spécifiques permettant de maintenir l'enfant en bonne position.

Les couples écrans-films argentiques sont de sensibilité élevée, ce qui permet de limiter l'irradiation et le temps de pose, et ainsi de diminuer le flou dynamique.

a. Place des techniques de numérisation

La numérisation de la radiologie conventionnelle constitue une évolution inéluctable dans les différents secteurs de l'imagerie. Sur le plan technique, l'introduction de la numérisation est essentielle pour l'intégration aux réseaux d'images, pour le post-traitement éventuel et pour le stockage des informations.

Pour le thorax, des évaluations qualitatives et diagnostiques ont été réalisées avec différents systèmes. Toutes les techniques de numérisation ne sont toutefois pas équivalentes et il faut être vigilant pour bien adapter chaque technique à chaque demande radioclinique.

b. Quelle technique utiliser en pratique courante ?

Dans le cadre des radiographies thoraciques, l'utilisation des écrans radioluminescents à mémoire est actuellement validée en pédiatrie. Cette technique est équivalente, sur le plan

diagnostique, au couple écrans/film. Cette application est particulièrement pertinente pour la réalisation des clichés au lit, en particulier dans les services de réanimation où la constance des résultats obtenus apporte une nette amélioration dans la prise en charge continue des patients. Le gain en irradiation est toutefois faible, sinon négligeable selon les différentes études.

Les détecteurs plans matriciels constituent une alternative valable aux écrans radioluminescents. Les principaux avantages sont l'absence de manipulation du support, l'obtention du résultat en temps réel, la diminution de l'irradiation. Le coût reste actuellement élevé et l'expérience en radiopédiatrie est encore limitée.

La fluorographie numérique n'est actuellement pas suffisante pour obtenir une qualité diagnostique en radiographie thoracique standard comparable aux techniques traditionnelles et aux deux autres techniques numériques. Cet aspect est d'autant plus important que le champ d'exploration est grand, en particulier chez l'adolescent, même si la réduction de l'irradiation délivrée est conséquente. La fluorographie numérique peut en revanche apporter des éléments complémentaires, en particulier pour l'étude du médiastin, les études dynamiques des voies aériennes supérieures (larynx, trachée). L'approche dynamique peut également être utile pour l'appréciation des variations de volume des poumons lors du cycle respiratoire.



Figure 42 :Radiographie thoracique avec écran radioluminescent à mémoire. A. Traitement de l'image de type « conventionnel ». B. Renforcement de contour ; meilleure visibilité des structures osseuses, du médiastin[11].



Figure 43 : Radiographie thoracique en fluorographie numérique [11].

1.3. Radiographie thoracique face :

L'analyse de l'ensemble des éléments constituant l'image thoracique normale doit être réalisée après s'être assuré de la bonne réalisation technique de l'incidence.

a. Critères de réussite :

L'analyse d'un cliché doit toujours commencer par l'analyse des critères techniques : cliché de face, en inspiration, debout ou couché.

Chez le nourrisson et le petit enfant, l'immobilité, la station debout et le contrôle de l'inspiration bloquée ne peuvent être obtenus spontanément. Il est indispensable pour positionner l'enfant de face et le maintenir dans cette position d'utiliser un matériel de contention adapté à l'âge de l'enfant. Une incidence de face est jugée sur la symétrie des clavicules et des côtes. Une discrète rotation du cliché entraîne une asymétrie de la transparence pulmonaire et ne permet pas une analyse correcte du médiastin.

Pour obtenir un cliché en inspiration, il faut que la prise du cliché se fasse au début du cri de l'enfant, ce qui correspond en fait au tout début de l'expiration, expliquant que la trachée puisse être discrètement encochée malgré des critères d'inspiration respectés sur les plages pulmonaires : ces critères classiques d'une bonne inspiration sont la projection du cinquième arc antérieur ou du huitième arc postérieur des côtes sur les coupes diaphragmatiques. Ce repère

est parfois trompeur et on peut y associer la courbure des coupes diaphragmatiques (flèche diaphragmatique peu marquée), le degré d'horizontalisation des côtes (variable chez le petit lorsque le cliché est pris en hyperlordose, la morphologie de la silhouette cardio-médiastinale ; les structures hilaires doivent être bien définies avec des bords nets. Un cliché en expiration modifie la transparence pulmonaire et peut simuler un aspect de pneumopathie interstitielle.

Un cliché réalisé en discret oblique, en décubitus et/ou en expiration, entraîne un étalement de la silhouette cardio-médiastinale et un aspect de fausse cardiomégalie. L'incidence en décubitus modifie la répartition de la perfusion pulmonaire. Le gradient de perfusion apicobasal, lié à la gravité, est responsable en position debout d'une hypervascularisation des bases par rapport aux sommets. Ce gradient devient nul en position couchée ; la vascularisation est alors équivalente aux bases et aux sommets.

a.1. Paroi thoracique :

L'étude initiale de la paroi thoracique permet de reconnaître les repères normaux et le cas échéant d'y dépister une anomalie.

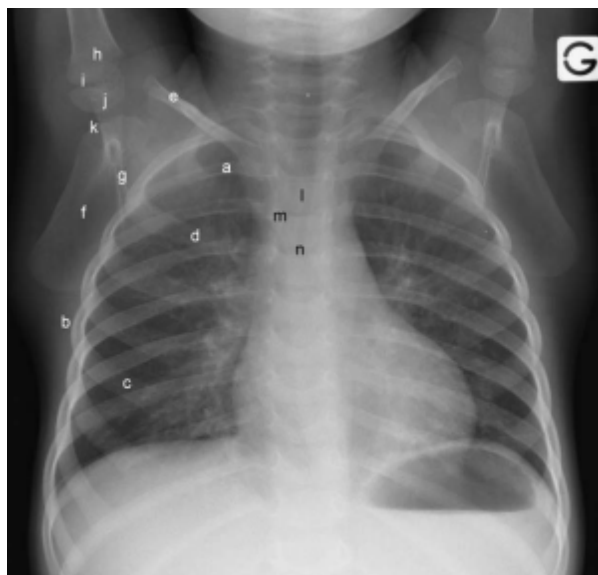


Figure 44 : Thorax osseux. a. Arc postérieur de la côte ; b. arc moyen de la côte ; c. arc antérieur de la côte ; d. extrémité antérieure de la côte ; e. clavicule vue en enfilade avec nouure centrale (bras relevés) ; f. omoplate ; g. épine de l'omoplate ; h. métaphyse humérale ; i. cartilage de conjugaison ; j. épiphyse humérale ; k. cavité glénoïde ; l. corps vertébral ; m. pédicules ; n. disque intervertébral [11].

❖ Structures osseuses :

✓ Gril costal :

Chaque côte comprend un arc postérieur, horizontal ou oblique en bas et en dehors, un arc moyen mal visible qui correspond au bord latéral du gril costal, et un arc antérieur descendant, oblique en bas et en dedans. Si cet arc antérieur a une orientation ascendante, ceci indique que le cliché est pris en hyperlordose, ce qui est fréquent chez le petit enfant du fait des moyens de contention. La portion antérieure du gril costal est entièrement cartilagineuse et n'est pas visible.

✓ Clavicules :

Elles se projettent à la partie supérieure des poumons, mais elles peuvent être rejetées au-dessus des apex pulmonaires quand l'enfant est en hyperlordose. La symétrie parfaite des deux clavicules est un bon repère pour apprécier la qualité de l'incidence. L'aspect des clavicules dépend de la position des bras.

✓ Omoplates :

La visibilité des omoplates varie avec la position des bras. Quand les bras sont relevés, les omoplates sont chassées en dehors et en avant, et ne gênent pas la lecture des poumons. Plus les bras sont abaissés, plus les omoplates trouvent leur position postérieure normale et se projettent sur la région axillaire.

✓ Sternum :

Il n'est pas visible chez l'enfant, chez qui il se projette sur le médiastin et le rachis. Seul le manubrium est quelquefois visible

✓ Extrémité supérieure des humérus :

Son aspect est variable en fonction du degré d'ossification.

✓ Rachis :

La visibilité du rachis à travers la silhouette cardio-médiastinale associée à une bonne image des deux poumons est un critère de qualité du cliché thoracique de face. Les corps vertébraux apparaissent rectangulaires, avec des angles arrondis chez le petit et bien dessinés chez l'enfant plus grand. Chez le nouveau-né, la hauteur relative des corps vertébraux ossifiés est égale à celle des espaces intervertébraux. Avec la croissance, la hauteur des corps vertébraux augmente et celle des disques diminue.

❖ Diaphragme

Il comporte deux coupoles séparées par le cœur qui s'appuie sur la partie interne de la coupole gauche. Elles dessinent une courbe à convexité supérieure peu marquée, généralement harmonieuse. Elles forment, en dehors, avec la paroi thoracique, les culs-de-sac costo-diaphragmatiques qui sont plus ou moins aigus.

✓ Coupole droite :

Elle se confond avec l'opacité du foie. Elle se projette en regard du huitième espace intercostal postérieur lorsque l'inspiration est satisfaisante

✓ Coupole gauche :

Elle est visible, car silhouettée entre l'air pulmonaire en haut et la poche à air gastrique en bas. Seule sa partie interne est effacée par l'ombre cardiaque. Chaque fois qu'elle est visible en totalité, il faut suspecter un processus pathologique (hyperaération pulmonaire, pneumomédiastin).



Figure 45 :Diaphragme normal de face [11]

❖ Plèvre :

La plèvre n'est pas visible chez un enfant normal dans la grande majorité des cas. Il existe parfois dans la région axillaire haute, dans la concavité de l'arc moyen des deuxième, troisième et quatrième côtes, une petite ligne opaque, fine, qui correspond à la réflexion de la plèvre sur les muscles sous-costaux.

❖ Poumons

Les deux poumons correspondent aux structures radio-transparentes, visibles entre le médiastin en dedans, le diaphragme en bas et la paroi thoracique en haut et en dehors. Toutes les structures visibles à l'intérieur des poumons normaux correspondent à des vaisseaux. L'armature conjonctive et les structures interstitielles ne sont pas visibles à l'état normal car il s'agit de structures très fines, noyées dans un volume d'air très important, en dessous du pouvoir de définition de l'examen radiologique. Le mot « trame » ne doit pas être employé car il évoque la notion de tissu conjonctif de soutien, alors que les seules structures visibles sont les structures vasculaires.

✓ Vaisseaux du poumon

Les vaisseaux du poumon sont répartis en deux réseaux . Le réseau primaire correspond aux gros vaisseaux apparents et facilement dissociables les uns des autres dans les régions

hilaires et périhilaires. Le réseau secondaire correspond aux vaisseaux plus périphériques. Au-delà des régions périhilaires, les vaisseaux s'amincissent progressivement et donnent naissance à des arborisations de taille décroissante. Les vaisseaux vus en coupe donnent des opacités micronodulaires rondes et les vaisseaux vus longitudinalement donnent des opacités en bande. La combinaison des deux types d'opacités réalise une structure réticulomicronodulaire normale qu'il ne faut pas confondre avec une pathologie interstitielle. Les vaisseaux ne sont plus visibles à la périphérie des poumons et ne vont jamais jusqu'à la paroi. Ce défaut de visibilité s'explique par la très petite taille des vaisseaux périphériques qui existent mais qui sont en dessous du pouvoir de définition. Il existe donc une bande claire pulmonaire périphérique avasculaire, physiologique. Cette bande mesure de 1 à 2 cm en fonction de l'âge de l'enfant. Quand la largeur de cette bande augmente, elle traduit toujours un phénomène pathologique d'hypovascularisation ou d'hypercaraéation pulmonaire.

❖ Scissures :

✓ Grandes scissures :

Elles ne sont pas visibles sur le cliché de face, car elles ne sont pas tangentes au rayonnement. Toute visibilité de l'une d'entre elles doit faire évoquer une modification de son orientation spatiale, secondaire à un trouble de la ventilation (atélectasie, emphysème).

✓ Scissure horizontale :

Elle est la seule visible à l'état normal sur le cliché de face. Elle sépare le lobe moyen du lobe supérieur droit.

✓ Scissures accessoires

La scissure azygos est la plus fréquente. La veine grande azygos décrit sa crosse en plein parenchyme pulmonaire en dehors du médiastin pour se jeter dans la veine cave supérieure. Elle entraîne avec elle les deux feuillets pleuraux qui constituent la scissure.

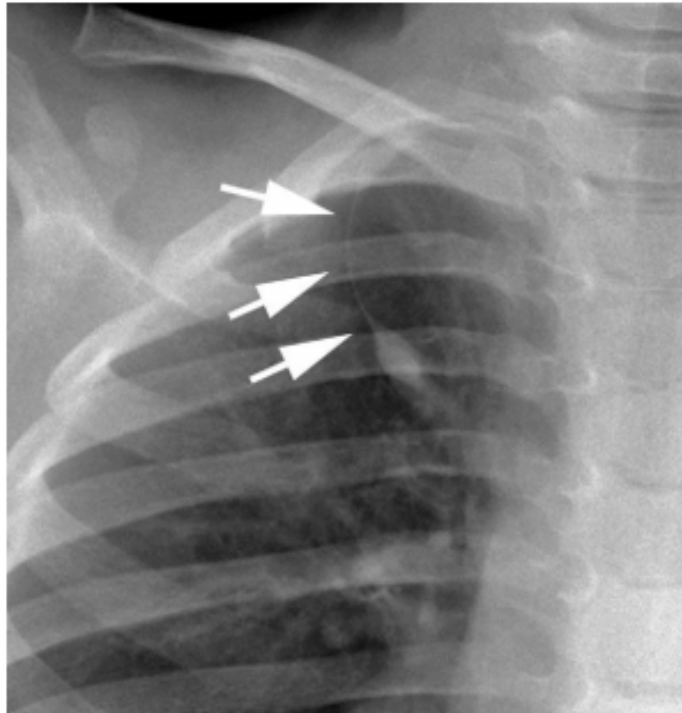


Figure 46 : Scissure azygos (flèches) [11].

❖ Médiastin :

Le médiastin représente une colonne de structures hydriques entourées par l'air des deux poumons. Quand le rayonnement incident est tangent à l'interface entre deux milieux de densité différente (air et eau), il apparaît une ligne sur l'image radiographique.. À chaque ligne correspond une structure anatomique donnée. Ces lignes sont reconnaissables sur des clichés normaux de bonne qualité. Il existe deux groupes de lignes, antérieures et postérieures, auxquelles il faut rajouter la ligne paratrachéale droite, située dans le médiastin moyen.

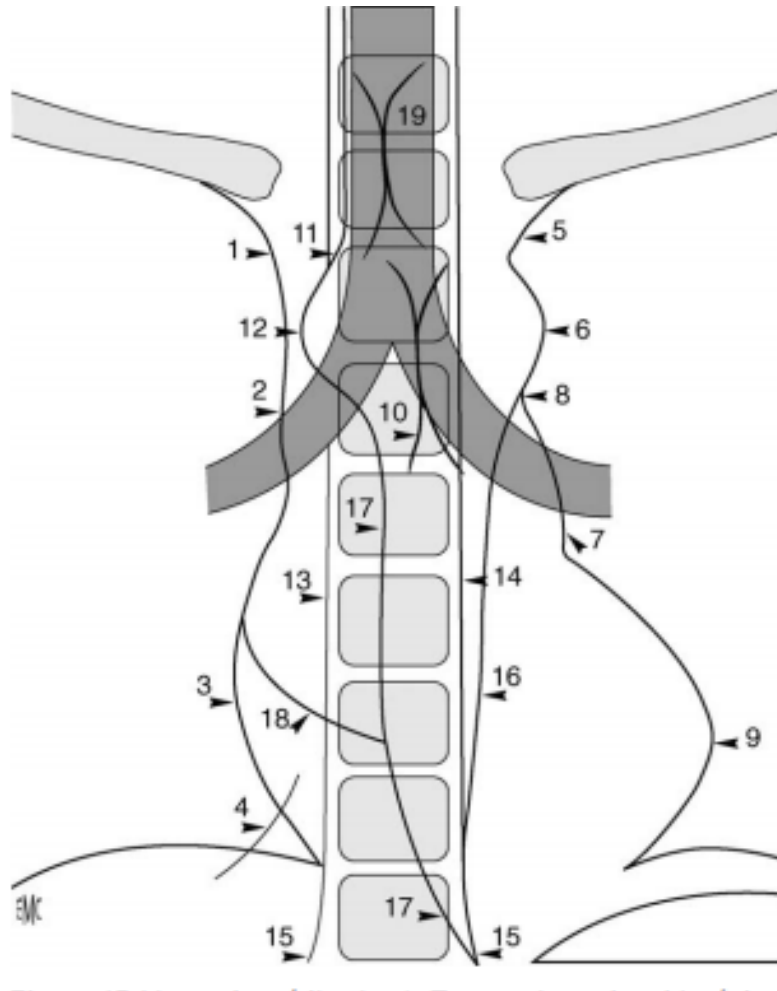


Figure 47 : Lignes du médiastin. 1. Tronc veineux brachiocéphalique droit ; 2. veine cave supérieure ; 3. oreillette droite ; 4. veine cave inférieure intrathoracique ; 5. artère sous-clavière gauche ; 6. bouton aortique ; 7. artère pulmonaire ; 8. incisura aortico-pulmonaire ; 9. ventricule gauche ; 10. ligne de réflexion antérieure des deux poumons ; 11. ligne paratrachéale droite ; 12. veine grande azygos ; 13. ligne paravertébrale droite ; 14. ligne paravertébrale gauche ; 15. pseudofuseau paravertébral ; 16. ligne para-aortique gauche ; 17. ligne para-azygo-œsophagienne ; 18. ligne de réflexion sur l'oreillette gauche [11].

✓ Lignes antérieures :

Elles correspondent à la réflexion du poumon sur les structures médiastinales antérieures, le cœur en bas et les gros vaisseaux en haut. Chez le nourrisson, certaines ne sont pas visibles du fait de la présence du thymus.

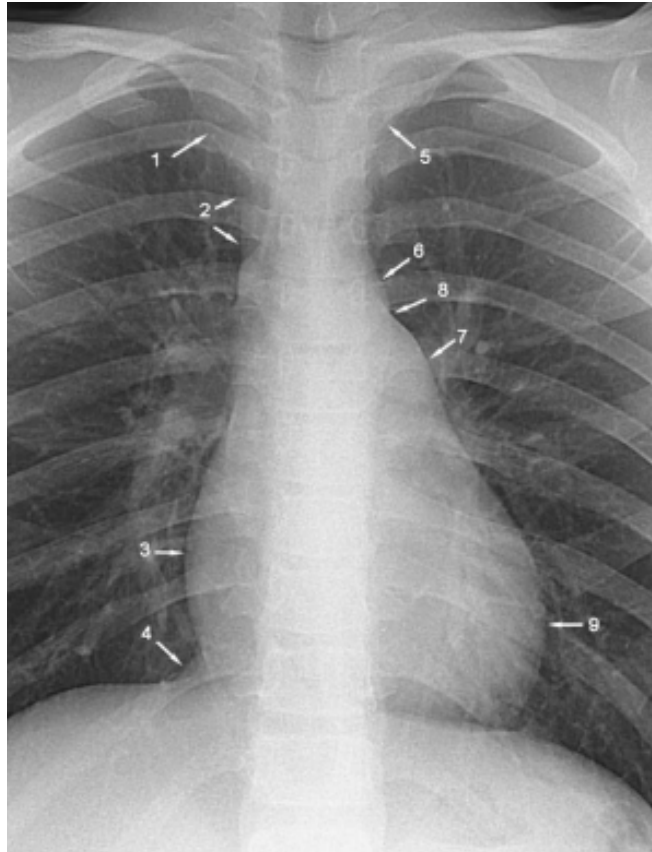


Figure 48 :Lignes antérieures du médiastin. 1. Tronc veineux brachiocéphalique ; 2. veine cave supérieure ; 3. oreillette droite ; 4. veine cave inférieure intrathoracique ; 5. artère sous-clavière gauche ; 6. bouton aortique ; 7. artère pulmonaire ; 8. incisure aortopulmonaire ; 9. ventricule gauche[11].

✓ Ligne antérieure droite

Correspond au bord interne du poumon droit. Elle se compose de deux arcs, supérieur et inférieur. L'arc supérieur droit est rectiligne et déborde légèrement le rachis. Il correspond au bord externe de la veine cave supérieure. Il se poursuit en haut par une ligne concave en bas et en dehors qui s'écarte du rachis pour rejoindre le bord inférieur et interne de la clavicule et qui correspond au bord externe du tronc veineux brachiocéphalique droit. L'arc inférieur droit, en continuité avec le précédent en région hilare, est convexe en dehors et correspond à l'oreillette droite. Il se raccorde avec le diaphragme selon un angle aigu qui est comblé par une petite opacité oblique en bas et en dehors, rectiligne ou concave, qui correspond à la portion intrathoracique de la veine cave inférieure.

✓ Ligne antérieure gauche

Correspond au bord interne du poumon gauche. Elle comprend classiquement trois arcs. L'arc supérieur gauche correspond à la sommation de la crosse de l'aorte et de la portion initiale de l'aorte descendante. C'est le classique « bouton aortique ». L'arc moyen gauche correspond au bord externe du tronc de l'artère pulmonaire. L'arc inférieur gauche correspond au bord externe du ventricule gauche.

✓ Ligne de jonction pulmonaire médiastinale antérieure :

Elle est visible chez le grand enfant quand le thymus a diminué de taille. Les deux languettes pulmonaires s'engagent dans l'espace rétrosternalprévasculaire et vont au contact l'une de l'autre. À leur accollement, elles restent séparées par les deux plèvres qui donnent une ligne opaque grossièrement verticale, quelquefois oblique, qui se projette à la partie supérieure du médiastin, toujours en dessous du bord supérieur du manubrium, en avant de la clarté trachéale .

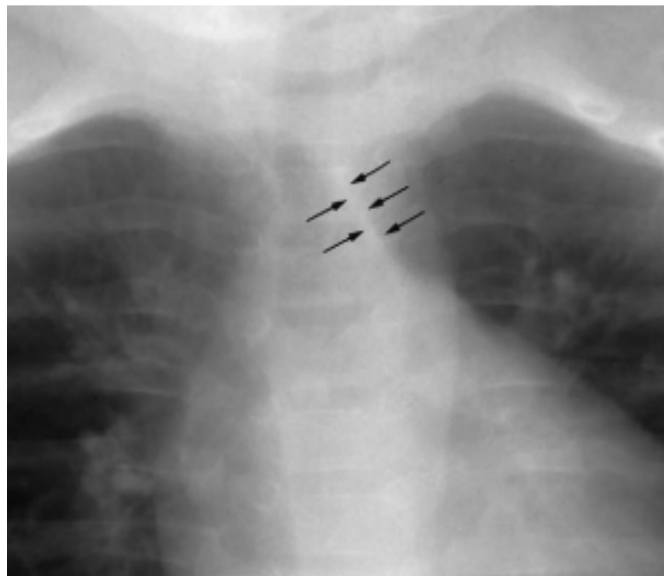


Figure 49 : Lignes de jonction pulmonaire antérieure (flèches)[11].

✓ Ligne paratrachéale droite :

Alors que, à gauche, le lobe supérieur reste à distance de la trachée dont il est séparé par l'aorte et les vaisseaux de la base, à droite le lobe supérieur vient s'appliquer étroitement sur la face latérale droite de la trachée. La ligne paratrachéale droite correspond à la paroi trachéale droite et à la plèvre silhouettées par l'air endotrachéal, et par l'air du lobe supérieur droit.

✓ Veine grande azygos :

La crosse de l'azygos chemine sur la face postérolatérale droite de l'œsophage puis contourne l'angle trachéobronchique droit en regard de D4-D5 pour s'aboucher dans la veine cave supérieure. La crosse de l'azygos est silhouettée par l'air du poumon droit en regard de l'angle trachéobronchique droit . Elle se présente comme une opacité hydrique convexe en dehors, qui est quelque fois appelée le bouton azygos.

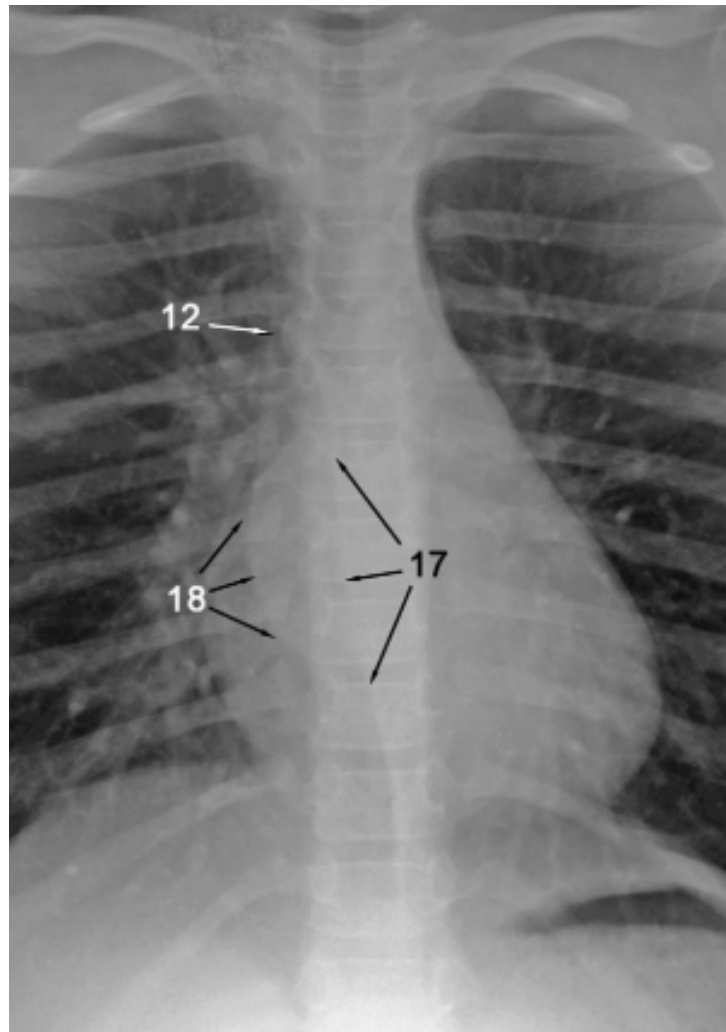


Figure 50 :Ligne trachéo-azygo-œsophagienne. 12. Crosse de l'azygos ; 17. ligne para-azygo-œsophagienne ; 18. ligne de réflexion sur l'oreillette gauche[11]

✓ Les lignes postérieures :

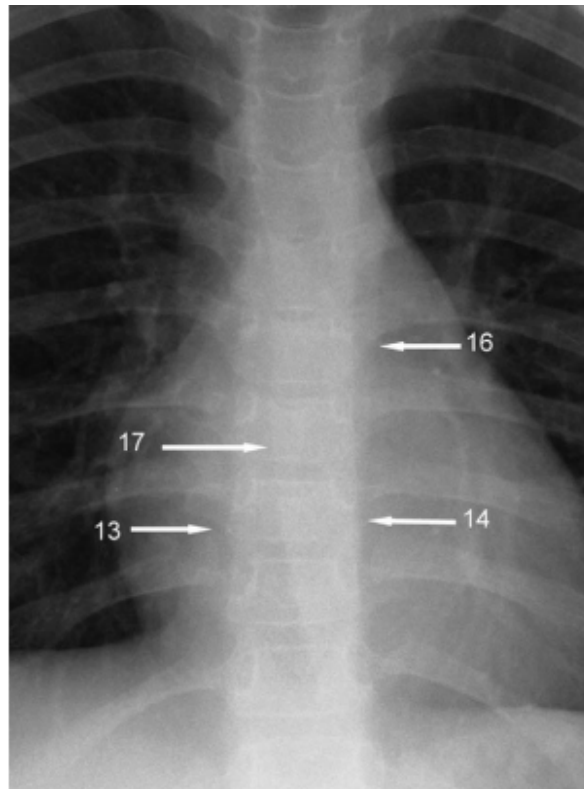


Figure 51 :Lignes postérieures. 13. Ligne paravertébrale droite ; 14. ligne paravertébrale gauche ; 16. ligne para-aortique gauche ; 17. ligne para-azygo-œsophagienne[11].

✓ Lignes paravertébrales :

Elles sont créées par la tangence entre le poumon et les faces latérales du rachis dorsal. À droite, cette ligne est inconstante à l'état normal et ne se voit que dans la moitié des cas. Elle est rectiligne, surtout visible de D8 à D12, mesurant moins de 5 mm d'épaisseur. À gauche, elle correspond à la ligne de réflexion du cul-de-sac pulmonaire rétroaortique sur le flanc du rachis. Elle est mieux visible qu'à droite. Elle se confond progressivement en bas avec la ligne para-aortique. Le fuseau physiologique paravertébral : en D10- D12, les lignes paravertébrales peuvent s'écarter du rachis sans que cette image ait de signification pathologique. Ce débord est plus marqué à gauche et la ligne peut avoir un aspect légèrement ondulé et correspond à l'image des piliers du diaphragme. Cet écartement ne doit jamais être supérieur à la largeur du pédicule vertébral adjacent ; du côté droit, il faut être très méfiant lorsqu'il existe un tel débord.

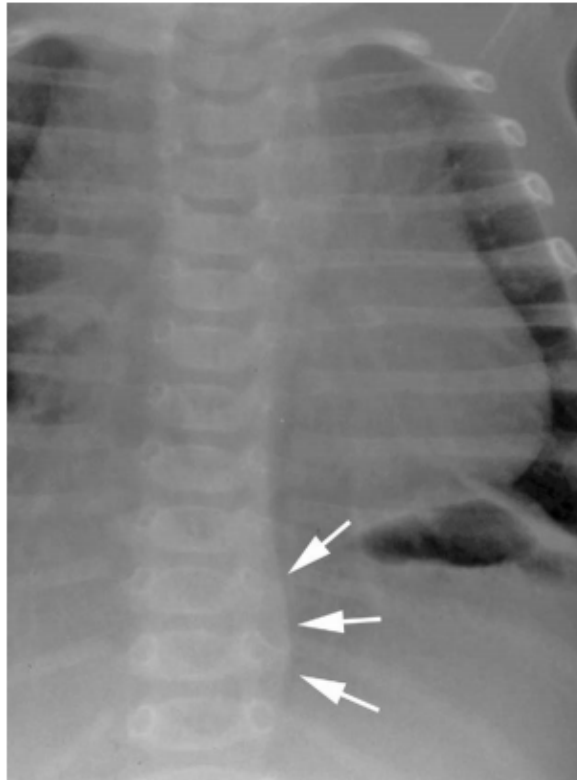


Figure 52 :Pseudofuseauparavertébral : écartement physiologique de la ligne paravertébrale gauche (flèches)[11].

✓ Ligne para-aortique gauche :

Elle est créée par la tangence du lobe inférieur gauche avec l'aorte descendante. Elle naît en haut de l'arc supérieur gauche où elle est en continuité avec le bouton aortique. Elle descend oblique en bas et en dedans pour se rapprocher progressivement du rachis. Cette obliquité est expliquée par le trajet de l'aorte descendante qui est latérovértébrale de D4 à D8, qui commence à croiser le rachis en D8- D9 pour devenir entièrement pré-rachidienne en D11-D12. En bas, la ligne para-aortique rejoint la ligne paravertébrale gauche et se confond avec elle. Cette ligne para-aortique est très peu marquée chez le nouveau-né et devient de plus en plus apparente avec la croissance de l'enfant.

✓ Ligne para-azygo-œsophagienne :

Elle correspond à la ligne de réflexion médiastinale du poumon qui s'engage dans le récessus interazygoœsophagien depuis la bifurcation trachéale jusqu'au niveau de l'orifice

diaphragmatique. Ce récessus pulmonaire s'étend vers la gauche devant le rachis. Cette ligne médiane prévertébrale a une forme en S allongé. Son tiers supérieur souscarinaire est légèrement concave à droite.

Ses deux tiers inférieurs rétrocardiaques sont convexes à droite. Elle se termine en regard de l'orifice aortique du diaphragme. La partie la plus haute de cette ligne peut apparaître en continuité avec l'opacité du bouton azygos dans l'espace intertrachéobronchique droit.

✓ Ligne de réflexion du poumon sur l'oreillette gauche :

Cette ligne, qui n'est jamais visible à l'état normal chez l'adulte, se voit chez 50 % des petits enfants. Elle a une forme de « quart de lune » convexe en bas et à droite . Elle naît du bord inférieur de la bronche souche droite et elle rejoint la ligne para-azygo-œsophagienne.

✓ Ligne de jonction postérieure :

Au-dessus du cœur et de la crosse aortique, les lobes supérieurs qui se moulent sur la face latérale du rachis (partie haute des lignes paravertébrales) peuvent former une languette prévertébrale en arrière de l'œsophage et venir au contact l'une de l'autre pour déterminer une ligne d'affrontement. Cette ligne est très inconstante (5 %). Elle se projette sur la ligne médiane au-dessus du manubrium sternal, ce qui permet de la différencier de la ligne de jonction antérieure. Elle se divise en V vers le haut pour se poursuivre avec la ligne périphérique des apex pulmonaires. En bas, elle s'écarte au-dessus des crosses aortiques et azygos. À droite, elle peut être en continuité avec le bouton azygos.

❖ Hiles pulmonaires :

Ils sont constitués anatomiquement par les artères et les veines pulmonaires ,les bronches souches, les ganglions lymphatiques enveloppés par un manchon pleural qui se prolonge en bas par le ligament triangulaire. Ils sont accompagnés par une coulée de tissu cellulaire qui se continue en dedans avec le tissu cellulaire du médiastin, et en dehors avec le tissu interstitiel péribronchique et périvasculaire.

✓ Hile droit :

Il a la forme d'un Y couché sur le côté. La branche supérieure correspond à l'artère lobaire supérieure et à la veine pulmonaire supérieure. La partie moyenne correspond à la bifurcation de l'artère pulmonaire. La branche inférieure correspond à l'artère lobaire inférieure qui croise la bronche intermédiaire avant de s'incurver en bas et en dedans, parallèlement au bord du cœur.

✓ Hile gauche :

Il est moins apparent que le hile droit en partie masqué par l'arc moyen. Il est plus haut situé que le hile droit, quelquefois au même niveau, jamais plus bas. Il a une forme de virgule qui correspond à l'artère pulmonaire gauche sortant de l'ombre médiastinale immédiatement en dessous du bouton aortique, au-dessus de la clarté de la bronche souche gauche.

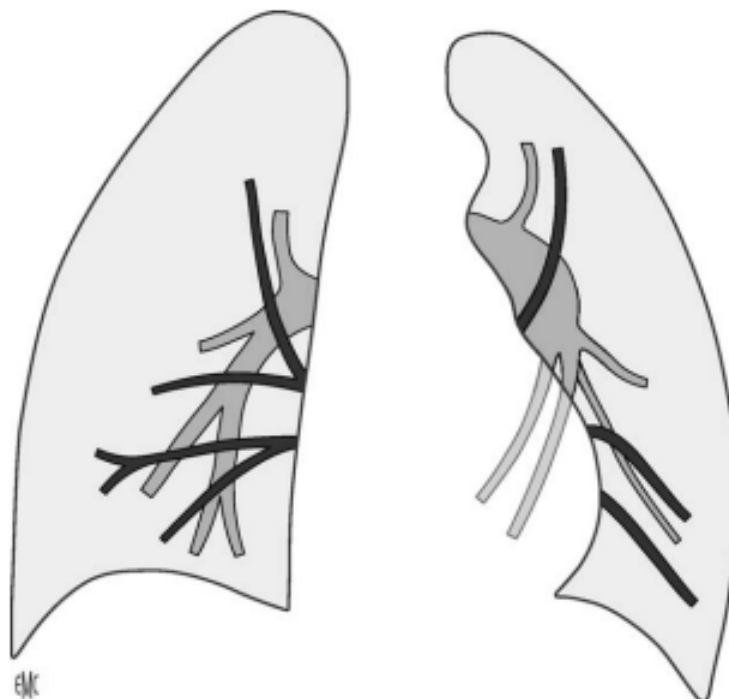


Figure 53 :Hiles pulmonaires : schéma. Les artères sont en grisé, les veines en noir[11].



Figure 54 : Hiles pulmonaires. a. Artère lobaire supérieure droite ; b. bifurcation de l'artère pulmonaire ; c. artère lobaire inférieure ; d. artère pulmonaire gauche ; e. artère lobaire inférieure gauche ; f. artère linguulaire ; g. artère lobaire supérieure gauche[11].

1.4. Radiographie thoracique profil :

La réalisation d'une incidence de profil complémentaire ne doit pas être systématique chez l'enfant, car la sensibilité et la spécificité de l'incidence de face sont déjà importantes.^{24,25} L'exposition de profil est pratiquée « à la demande », après analyse du cliché de face et en tenant compte de l'indication initiale. Il n'y a pas de signes radiologiques qui permettent de reconnaître si le profil est droit ou gauche. Seule la personne qui a réalisé l'examen est capable de déterminer le profil : par convention, un profil droit regarde à droite et un profil gauche regarde à gauche. Les deux profils montrent exactement les mêmes structures. Le choix du côté est dicté par la structure ou la pathologie explorée, la définition étant meilleure sur le côté proche de la plaque.

a. Paroi antérieure :

Les structures analysables sont de dehors en dedans :

- la peau, de tonalité hydrique, située entre l'air ambiant et la densité grasseuse du tissu grasseux sous-cutané ;

- le tissu cellulaire sous-cutané ;
- les tissus musculaires et aponévrotiques ;
- le sternum, composé par le manubrium en haut et le corps en bas, qui se soudent à l'âge adulte. Ces deux éléments forment un angle plus ou moins marqué qui définit la morphologie du thorax. Les quatre pièces du corps du sternum sont diversement ossifiées en fonction de l'âge : petites et nettement séparées chez le nourrisson, elles s'ossifient progressivement et se soudent à l'âge de 16 ans. Le corps prend un aspect continu avec une corticale antérieure, une corticale postérieure et une médullaire. L'appendice xiphoïde n'est pas visible chez le petit enfant.

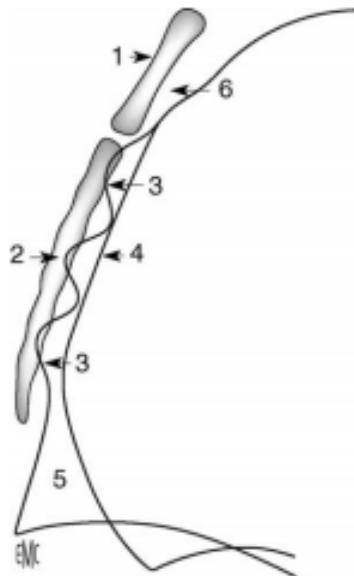


Figure 55: Paroi antérieure. 1. Manubrium sternal ; 2. corps du sternum ; 3. ligne de réflexion antérieure du poumon droit ; 4. ligne de réflexion antérieure du poumon gauche ; 5. incisure paracardiaque ; 6. opacité rétro-manubriale[11].

a.1. Lignes de réflexion antérieures pulmonaires :

Elles correspondent à la réflexion des languettes pulmonaires antérieures sur la paroi antérieure du thorax. À l'étage thoracique supérieur, les deux languettes sont symétriques, tandis que, à l'étage thoracique inférieur, la languette pulmonaire antérieure gauche est refoulée en arrière et en dehors par le cœur.

La ligne pulmonaire antérieure droite marque l'interface entre l'espace extrapleurale antérieur et le bord antérieur du poumon droit. Elle dessine des ondulations qui dépassent en avant la corticale postérieure du sternum.

La ligne pulmonaire antérieure gauche marque l'interface entre l'espace extrapleurale antérieur et le bord antérieur du poumon gauche. Sa partie supérieure est rectiligne, parallèle et au contact de la corticale postérieure du sternum. Sa paroi inférieure s'écarte progressivement de la paroi antérieure, avec un trajet oblique en bas et en arrière, le plus souvent rectiligne. Cette ligne délimite avec la paroi une structure opaque triangulaire qui s'appelle l'incisure cardiaque. Chez certains enfants obèses ou brévilignes, cet espace peut être le siège d'une accumulation fibrograisseuse et la ligne prend alors un aspect convexe en arrière. Cette opacité efface l'angle phrénopariétal antérieur gauche.

a.2. Opacité rétromanubriale :

En arrière du manubrium, les deux lignes de réflexion antérieure du poumon se confondent et s'écartent progressivement de la corticale postérieure du manubrium, et construisent une opacité rétromanubriale qui s'élargit progressivement.

a.3. Sommet :

L'apex pulmonaire représente toute la partie du poumon située au-dessus de la première côte, dont le bord antérieur est oblique en bas et en avant. Au-delà se trouvent les tissus de l'espace extrapleurale au-dessus et en avant du dôme pleural, en continuité directe avec les espaces cellulaires du cou. L'interface formée par le tissu pulmonaire et l'espace extrapleurale antérieur donne une ligne rétromanubriale. Cette opacité s'appelle l'opacité apicale antérieure. L'opacité apicale antérieure et l'opacité rétromanubriale forment l'incisure sus- et rétromanubriale.

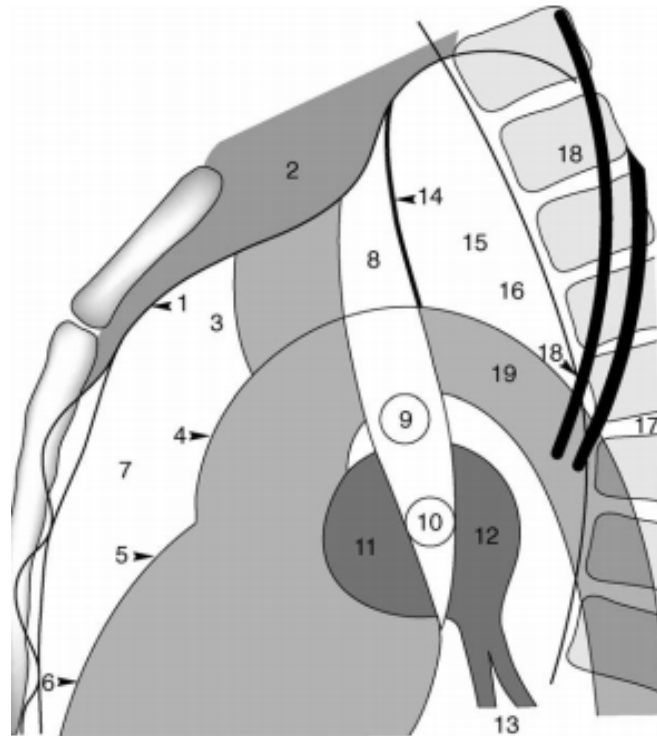


Figure 56 :Thorax de profil (partie supérieure). 1. Incisure rétromanubriale ; 2. opacité apicale antérieure ; 3. bord antérieur de la veine cave supérieure ; 4. bord antérieur de l'aorte ascendante ; 5. infundibulum pulmonaire ; 6. bord antérieur du ventricule droit ; 7. espace clair rétrosternal ; 8. trachée ; 9. bronche lobaire supérieure droite ; 10. bronche lobaire supérieure gauche ; 11. artère pulmonaire droite ; 12. artère pulmonaire gauche ; 13. vaisseaux artériels et veineux lobaires inférieurs droits et gauches ; 14. bandelette trachéale postérieure ; 15. espace clair rétrotrachéal et supra-aortique ; 16. opacité prévertébrale ; 17. rachis ; 18. bord antérieur des omoplates ; 19. Aorte[11].

b. Paroi postérieure :

Elle est constituée par le rachis au centre et les côtes latéralement.

b.1. Rachis

L'alignement des corps vertébraux décrit une cyphose harmonieuse avec un modelage des corps, et une hauteur respective des corps et des disques qui varie en fonction de l'âge. L'alignement du bord antérieur des corps vertébraux constitue le mur antérieur. L'alignement de la paroi postérieure des corps constitue le mur postérieur. En arrière des corps vertébraux, les pédicules délimitent les trous de conjugaison ; la clarté des trous de conjugaison est totalement effacée en D1, D2, D3 et D4 par la projection des parties molles des épaules. Les trous de

conjugaison sont de plus en plus nets en se rapprochant de la base pulmonaire. La bonne visibilité des derniers trous de conjugaison dorsaux est un excellent argument en faveur de la normalité des segments postérieurs des lobes inférieurs et de la plèvre postérieure. Il ne faut jamais perdre de vue, en lisant une radiographie pulmonaire de profil, qu'un cinquième à un quart du volume pulmonaire se projette en arrière du bord antérieur du rachis dans les gouttières costovertébrales. Les trous de conjugaison sont limités en arrière par l'alignement des bords antérieurs des massifs articulaires. Les structures plus postérieures sont masquées par la superposition des côtes.

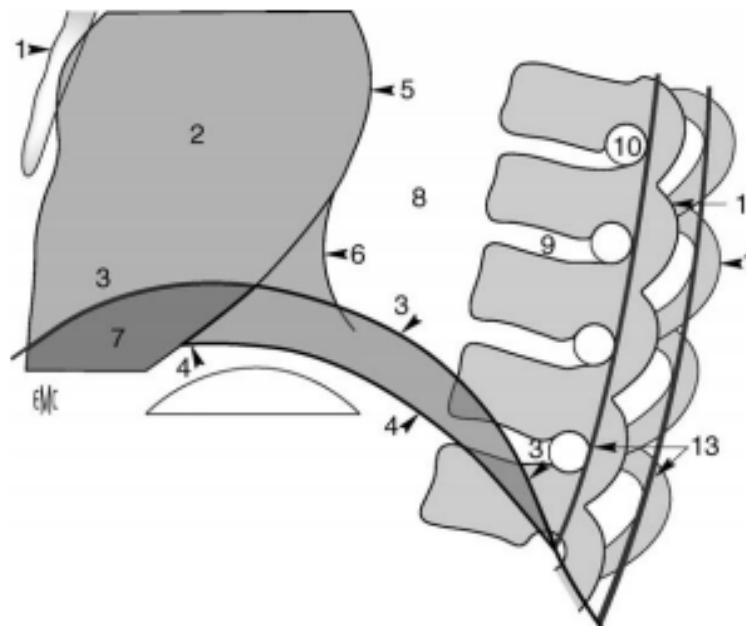


Figure 57 : Thorax de profil (partie inférieure). 1. Sternum ; 2. cœur ; 3. coupole droite ; 4. coupole gauche ; 5. bord postérieur du cœur ; 6. bord postérieur de la veine cave inférieure ; 7. opacité physiologique par sommation du cœur et du foie ; 8. espace clair rétrocardiaque ; 9. rachis ; 10. trous de conjugaison ; 11. petite côte ; 12. grande côte ; 13. lignes de réflexion postérieures du poumon[11].

b.2. Côtes :

La portion visible des côtes sur le profil correspond en arrière à l'arc postérieur. Les arcs postérieurs des côtes droites et gauches ne sont jamais superposés si le profil est correctement réalisé. La côte la plus postérieure est appelée la grande côte et la plus antérieure est appelée la petite côte. Cette asymétrie est liée à la divergence du faisceau de rayons X : la côte qui est loin

de la plaque est plus agrandie que la côte qui est près de la plaque. La grande côte correspond donc toujours à celle qui est loin de la plaque. En profil gauche, par exemple, la grande côte est droite et la petite côte est gauche.

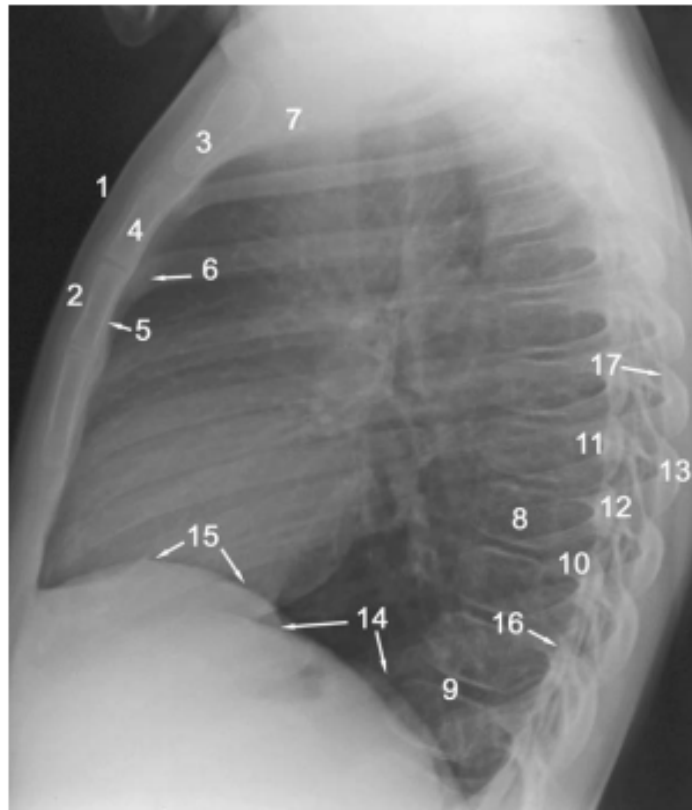


Figure 58: Parois thoraciques (profil gauche). 1. Tissu cellulo-graisseux sous-cutané ; 2. tissu musculaire et aponévrotique ; 3. manubrium sternal ; 4. corps du sternum ; 5. ligne de réflexion pulmonaire antérieure droite ; 6. ligne de réflexion pulmonaire antérieure gauche ; 7. opacité rétro-manubriale ; 8. corps vertébral ; 9. disque intervertébral ; 10. pédicule ; 11. trou de conjugaison ; 12. petite côte (côte gauche) ; 13. grande côte (côte droite) ; 14. coupole gauche ; 15. coupole droite ; 16. ligne de réflexion postérieure pulmonaire dans la concavité de la petite côte (poumon gauche) ; 17. ligne de réflexion postérieure pulmonaire dans la concavité de la grande côte (poumon droit)[11]

b.3. Omoplates :

En relevant les bras, pour l'incidence de profil, les omoplates sont entraînées en avant. Leur bord antérieur est visible sous la forme de deux opacités linéaires très denses qui croisent, en haut et d'arrière en avant, la partie haute du rachis grossièrement en D4, D5 et D6.

c. Diaphragme

Les deux coupoles dessinent deux courbes à convexité supérieure, à contours nets, allant du sinus costodiaphragmatique antérieur au sinus costodiaphragmatique postérieur.

Le seul élément radiographique fiable pour distinguer les deux coupoles sur le profil est l'effacement physiologique antérieur de la coupole gauche.

d. Plèvre :

Les scissures sont parfois visibles sur le cliché de profil. Les deux grandes scissures se présentent sous la forme d'une ligne très fine oblique en bas et en avant, allant de la région dorsale haute à la partie antérieure des coupoles. Le raccordement de la scissure avec la coupole est le seul élément qui permette de préciser le côté de l'une ou de l'autre scissure.

La scissure horizontale se raccorde avec la partie moyenne de la grande scissure droite, ce qui est un autre moyen pour distinguer la grande scissure droite de la gauche. Elle a une direction horizontale et un aspect rectiligne ou ondulé. Elle se raccorde en avant avec la paroi antérieure. La visibilité des scissures normales est inconstante à cause de leur finesse, en particulier chez le petit enfant.

e. Région trachéale :

Cette région, centrée par la trachée, correspond à la partie supérieure du thorax au-dessus des hiles .

e.1. Clarté trachéale :

La trachée décrit un trajet rectiligne, oblique en bas et en arrière avec un angle proche de la verticale chez le petit enfant, et une obliquité qui s'accroît progressivement avec la croissance pour donner un angle de 5° à 15 ° avec la verticale chez l'adolescent. La bifurcation trachéale n'est pas visible directement, mais elle correspond grossièrement à la réduction progressive de la partie basse de la trachée thoracique qui prend un aspect tronconique. Dans cette portion conique, deux clartés arrondies se projettent l'une au-dessus de l'autre : la clarté supérieure correspond à la bronche lobaire supérieure droite et la clarté inférieure correspond à la bronche lobaire supérieure gauche.

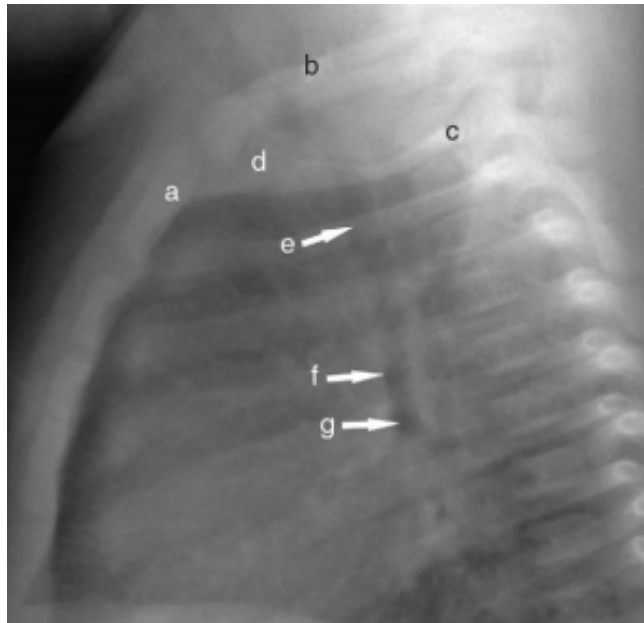


Figure 59 :Sommet et clarté trachéale. a. Manubrium sternal ; b. clavicules ; c. première côte ; d. incisure sus- et rétromanubriale ; e. trachée ; f. bronche lobaire supérieure droite ; g. bronche lobaire supérieure gauche [11].

e.2. Opacité prétrachéale :

En avant de la trachée, il existe une bande opaque de 1 à 2 cm d'épaisseur dont le bord antérieur est parallèle au bord antérieur de la trachée et qui correspond aux gros vaisseaux, plan veineux en avant, plan artériel en arrière. Le bord antérieur de cette opacité correspond à la ligne de réflexion pulmonaire sur la veine cave supérieure. La paroi antérieure de la trachée se confond avec cette opacité vasculaire, mais son bord postérieur est dessiné par l'air trachéal.

e.3. Bande trachéale postérieure :

La paroi postérieure de la trachée est, contrairement à la paroi antérieure, silhouettée par l'air trachéal et l'air du poumon. Cette visibilité de la paroi postérieure est permise par le décalage gauche de l'œsophage par rapport à la trachée, qui explique l'existence d'un récessus pulmonaire rétrotrachéal droit. Ce récessus silhouette la moitié latérale droite de la paroi postérieure de la trachée.

e.4. Crosse aortique :

La crosse de l'aorte se projette comme une opacité hydrique en demi-lune à convexité supérieure qui croise les structures décrites en regard de D4.

e.5. Espaces clairs supérieurs :

Les structures que nous venons de décrire délimitent les deux espaces clairs antérieur et postérieur :

- Espace clair antérieur rétrosternal (Chez le petit enfant, cet espace clair n'existe pas en raison de la projection du thymus) Il est limité:
 - ❖ en avant par le sternum.
 - ❖ en haut par l'incisure rétromanubriale et apicale antérieure.
 - ❖ en arrière par le bord antérieur de la veine cave supérieure en haut et par le bord antérieur de l'aorte ascendante en bas.
- Espace clair postérieur Il a une forme triangulaire limitée :
 - ❖ en avant par la bande trachéale postérieure
 - ❖ en bas par le bord supérieur de la crosse de l'aorte
 - ❖ en arrière par le bord antérieur du rachis.

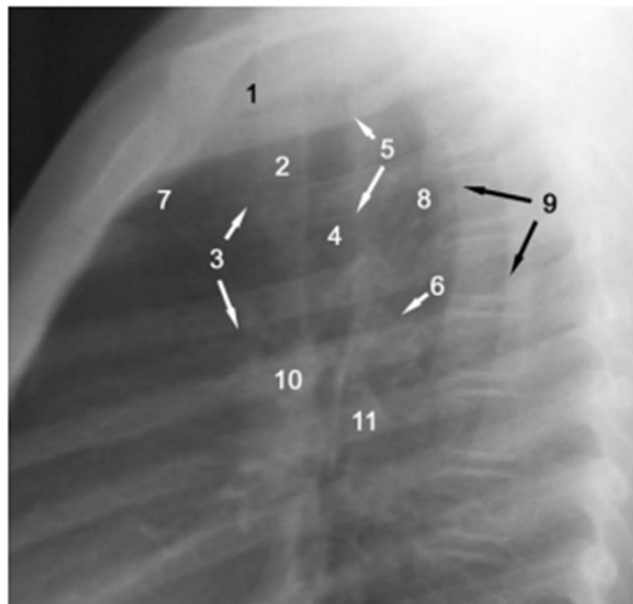


Figure 60 : Thorax de profil : partie supérieure. 1. Opacité apicale antérieure ; 2. opacité prétrachéale ; 3. ligne de réflexion du poumon sur le bord antérieur de la veine cave supérieure ; 4. trachée ; 5. paroi postérieure de la trachée ; 6. crosse de l'aorte ; 7. espace clair antérieur rétrosternal ; 8. espace clair rétrotrachéal et supra-aortique ; 9. bord antérieur des omoplates ; 10. artère pulmonaire droite ; 11. artère pulmonaire gauche [11].

f. Hiles :

f.1. Région hilare :

Elle est centrée par la bifurcation bronchique qui se reconnaît au rétrécissement tronconique de la clarté trachéale, avec les clartés annulaires superposées des bronches lobaires supérieures droite et gauche. Le tronc intermédiaire droit et la bronche lobaire inférieure gauche se présentent sous la forme de clartés tubulées qui font suite aux clartés annulaires des bronches lobaires correspondantes, la clarté de la bronche lobaire supérieure gauche se projetant en arrière de celle du tronc intermédiaire.

f.2. Artères pulmonaires :

L'artère pulmonaire droite se projette sous forme d'une opacité arrondie ou ovalaire située en avant du plan trachéobronchique au niveau de la bronche souche et du tronc intermédiaire droits. L'artère pulmonaire gauche se projette un peu plus haut, en arrière du plan trachéobronchique, sous forme d'une opacité arciforme un peu plus petite que celle de l'artère pulmonaire droite. Les deux artères pulmonaires forment donc deux opacités semi-lunaires accolées par leur base de part et d'autre du plan trachéobronchique. Il ne faut pas les confondre avec des adénopathies.

g. Cœur et espace clair rétrocardiaque :

g.1. Cœur :

Il se projette comme une opacité hydrique ovalaire dans la partie antérieure du thorax .

Son bord antérieur correspond au bord antérieur du ventricule droit. Il se poursuit vers le haut par le bord antérieur de l'infundibulum pulmonaire et le bord antérieur de l'aorte ascendante qui limitent en arrière l'espace clair rétrosternal.

Son bord postérieur correspond à l'oreillette gauche. L'angle de raccordement aigu entre le bord postérieur du cœur et la coupole diaphragmatique est barré par une opacité en virgule à concavité postérosupérieure qui correspond au bord postérieur de la portion intrathoracique de la veine cave inférieure.

Le bord inférieur du cœur s'appuie sur la partie antérieure de la coupole diaphragmatique gauche et l'efface. Cet effacement antérieur est le signe le plus fiable qui permette de distinguer la coupole droite de la coupole gauche.

Un artefact important à connaître est construit par la sommation du cœur et du foie. La coupole gauche et le cœur sont en effet plus bas que la coupole droite. La partie inférieure du cœur et la partie antérieure du dôme hépatique se superposent sur le profil, ce qui donne une opacité antérieure très dense en lentille biconvexe dont le bord supérieur correspond à la partie antérieure de la coupole droite et le bord inférieur au bord postérieur du cœur. Il faut bien prendre garde à ne pas confondre cette image physiologique avec un épanchement scissural.

g.2. Espace clair rétrocardiaque :

C'est une fenêtre pulmonaire limitée en avant par le bord postérieur du cœur, en arrière par le bord antérieur du rachis, en haut par les structures hilaires et en bas par les structures diaphragmatiques. Il correspond à la sommation des deux lobes inférieurs. La superposition des vaisseaux lobaires inférieurs artériels et veineux droits et gauches détermine un faisceau opaque oblique en bas et en arrière qui traverse cet espace clair.

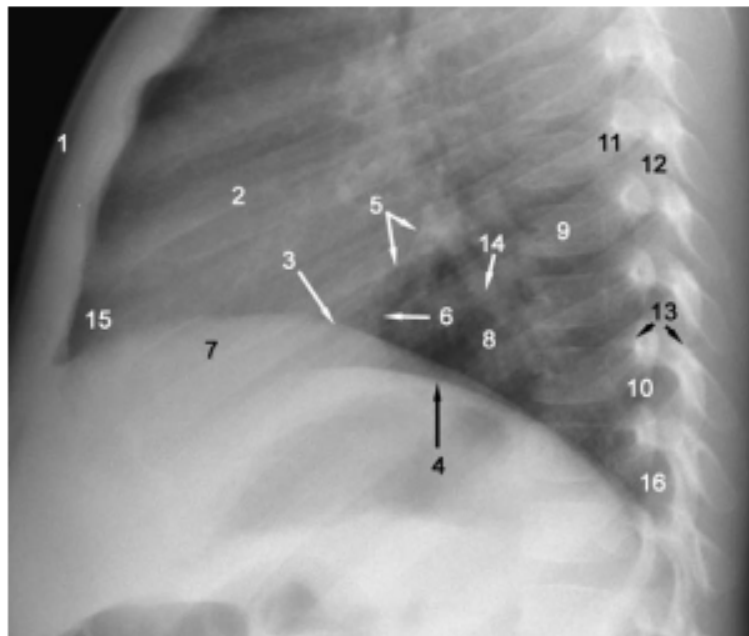


Figure 61: Thorax de profil : partie inférieure. 1. Sternum ; 2. cœur ; 3. coupole droite ; 4. coupole gauche ; 5. bord postérieur du cœur ; 6. bord postérieur de la veine cave inférieure ; 7. opacité par sommation du cœur et du foie ; 8. espace clair rétrocardiaque ; 9. rachis ; 10. trous de conjugaison ; 11. petite côte ; 12. grande côte ; 13. ligne de réflexion postérieure du poumon ; 14. vaisseaux lobaires inférieurs ; 15. cul-de-sac pulmonaire antérieur ; 16. cul-de-sac pulmonaire postérieur [11]

h. Variations de l'aspect en fonction du temps inspiratoire (Cliché en expiration)

Ce cliché est souvent pratiqué en pédiatrie à la recherche d'un syndrome obstructif. En expiration, chez l'enfant normal :

- les coupes diaphragmatiques remontent avec une courbure qui s'accroît ;
- le cœur s'élargit, mais le médiastin reste médian ;
- les poumons se densifient, avec un estompage de toutes les structures vasculaires hilaires et un aspect gris des régions périhilaires
- la trachée se plie en avant et à droite chez le petit enfant .

La réalisation d'un cliché de face en décubitus latéral a également été proposée, le poumon du côté du décubitus étant moins aéré ; cette technique a été reprise en tomodensitométrie chez le petit enfant ne maîtrisant pas sa respiration.

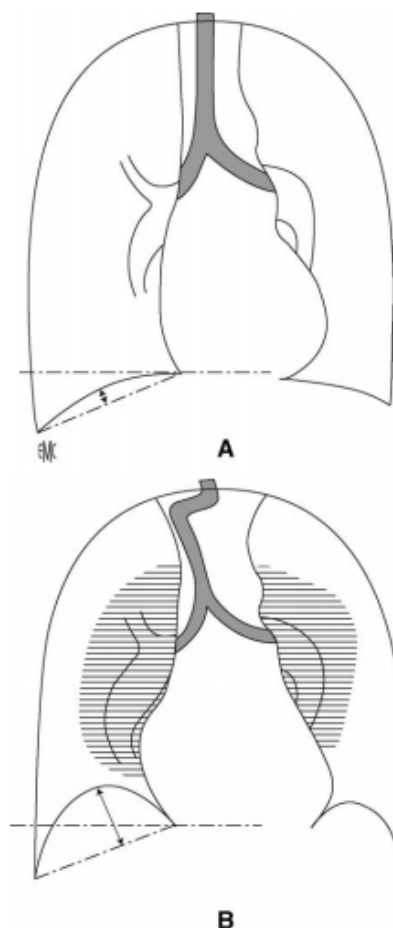


Figure 62 : Modifications en fonction du temps respiratoire. A. Inspiration. B. Expiration [11].

1.5. LES GRANDS SYNDROMES RADIOLOGIQUES THORACIQUES :

a. syndrome parenchymateux :

a.1. syndrome alvéolaire :

Ensemble de signes traduisant le comblement des alvéoles pulmonaires par du liquide (eau, pus, sang) et/ou de cellules. Plusieurs signes illustrés ci-dessous caractérisent le syndrome alvéolaire :

- une densité hydrique (même densité que celle du cœur)
- des limites floues : reflet de la superposition de groupes d'alvéoles remplis alors que d'autres sont encore aérés
- la confluence des opacités : conséquence d'une diffusion de proche en proche du liquide à travers les pores de Kohn et les canaux de Lambert (petits pertuis faisant communiquer les alvéoles entre elles).
- la systématisation : elle correspond à un territoire anatomique bien délimité (segment de lobe, lobe, plus exceptionnellement tout un poumon). C'est la conséquence de la confluence. L'opacité est volontiers limitée par une scissure, souvent infranchissable . Le cliché de profil confirme ce caractère systématisé.
- le bronchogramme aérien : au sein des alvéoles comblées, les bronches demeurent souvent aérées. Ainsi elles apparaissent comme des hyperclartés, bifurquant du hile vers la périphérie, il est pathognomonique du syndrome alvéolaire ; néanmoins, il n'est pas constant, notamment quand les bronches sont elles aussi obstruées. Ces opacités alvéolaires effacent les vaisseaux et les parois bronchiques,

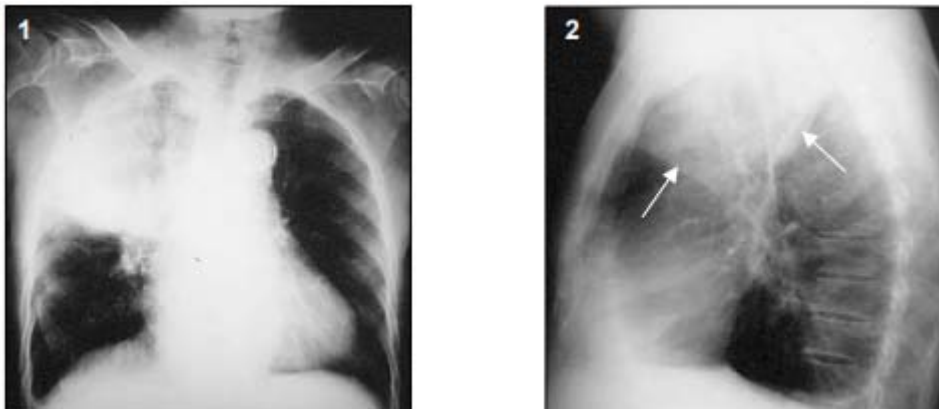


Figure 63 :1 et 2 :Opacité alvéolaire systématisée occupant les 2/3 supérieur du poumon droit.

a.2. Le syndrome interstitiel :

Il regroupe plusieurs types d'images traduisant la présence de liquide et/ou de cellules anormales dans l'interstitium pulmonaire. Ces images peuvent s'associer mais une lésion interstitielle pure n'est visible qu'en l'absence de syndrome alvéolaire surajouté.

Les lésions interstitielles sont des opacités à :

- limites nettes.
- non confluentes.
- non systématisées.
- sans bronchogramme aérien.
- de topographie ni vasculaire ni bronchique.
- à évolution lente.

Différentes images peuvent être visualisées :

❖ les micronodules :

Ce sont de petites opacités arrondies de moins de 5 mm de diamètre. Leur dissémination donne un aspect de miliaire.

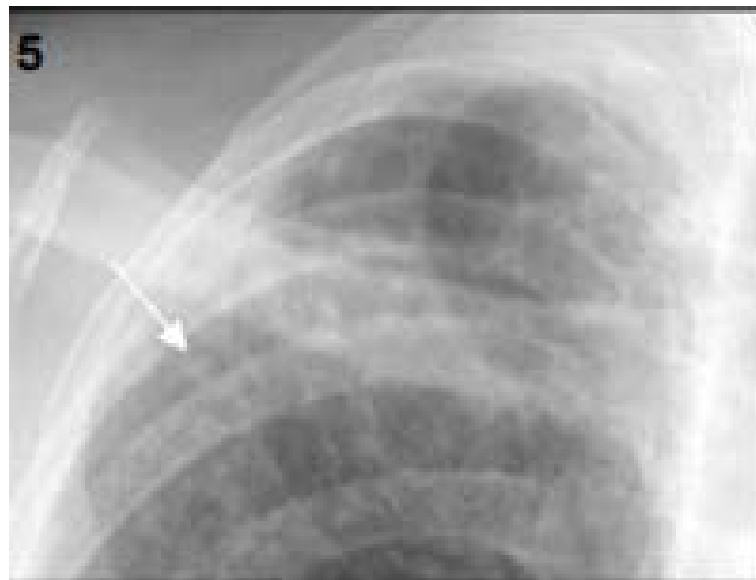


Figure 64 :Radiographie thoracique de face objectivant une opacité micronodulaire alimitte nette diffuse.

❖ les nodules :

Les nodules ont une taille comprise entre 5 mm et 3 cm, Quand elles sont multiples, ces opacités nodulaires réalisent un aspect dit de "lâcher de ballons".

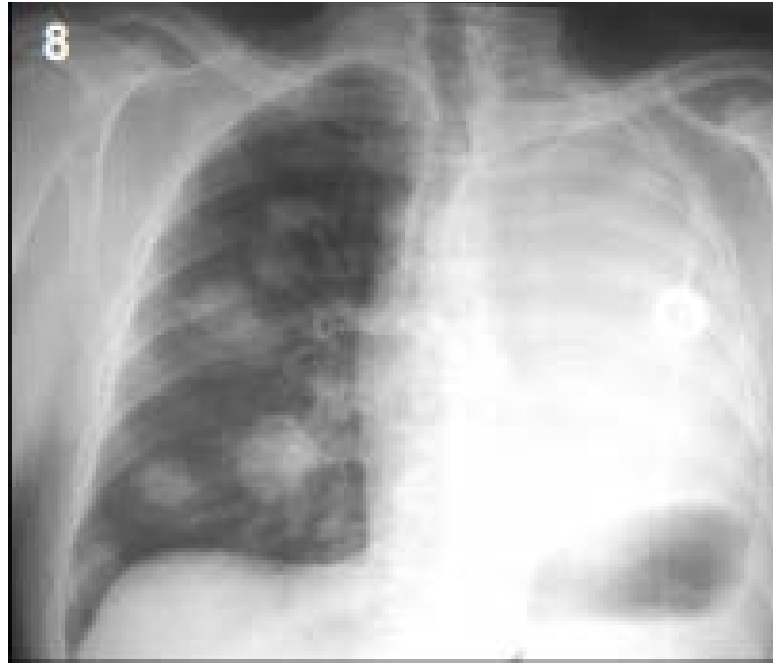


Figure 65 : Radiographie thoracique face objectivant des opacités prenant l'aspect de lâcher de ballons au niveau de l'hémichamps droit avec hémithorax gauche blanc

❖ le verre dépoli :

Le verre dépoli est une opacité parenchymateuse qui n'efface pas les contours des vaisseaux pulmonaires et des parois bronchiques. Il peut être localisé, multifocal ou diffus ; parfois elle prend un aspect hétérogène en mosaïque.

❖ les lignes et épaisissements septaux :

Les opacités linéaires traduisent un épaissement des septasinterlobulaires. Les plus visibles sont les lignes de Kerley B. Elles forment des petites lignes horizontales d'un centimètre de long et d'un à deux millimètres d'épaisseur. Perpendiculaires à la plèvre, elles siègent dans les culs-de-sac costo-diaphragmatiques . Elles sont faciles à repérer car cette zone périphérique du poumon est normalement avasculaire.



Figure 66 : Radiographie thoracique objectivant l'épaississement des septas interlobulaires

❖ le "rayon de miel" ou "nid d'abeilles" :

Ce sont de petites cavités kystiques, à paroi épaisse, coalescentes, situées dans les régions sous pleurales sur une à deux rangées. Ces lésions s'accompagnent d'une réduction plus ou moins importante du volume pulmonaire.

a.3. Les images cavitaires :

Les cavités résultent de la destruction du parenchyme et de son excavation. Leur paroi est épaisse ce qui permet de les distinguer des kystes et des bulles dont la paroi est fine. Un niveau liquidien est parfois présent au sein de cette excavation.

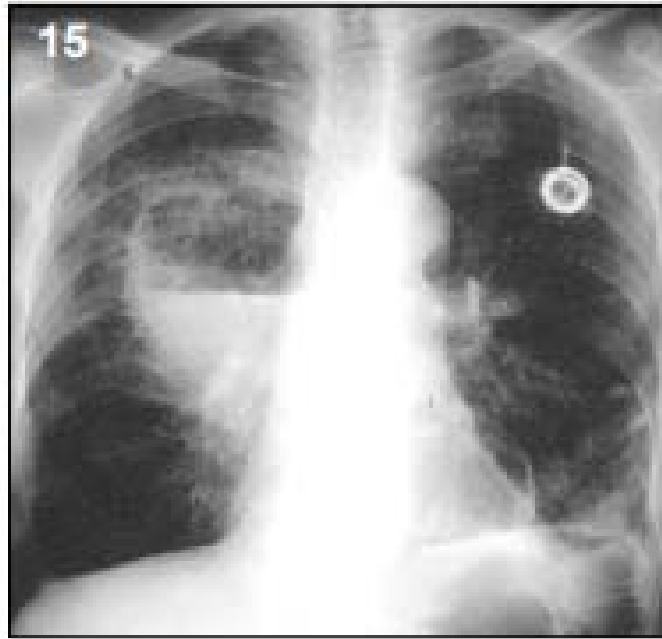


Figure 67 :Radiographie thoracique face objectivant une image cavitaire du lobe moyen droit.

a.4. Les masses :

La masse se traduit sur le cliché thoracique par une image arrondie ou ovale, de diamètre supérieur à 3 cm. Son contour est régulier ou spiculé.

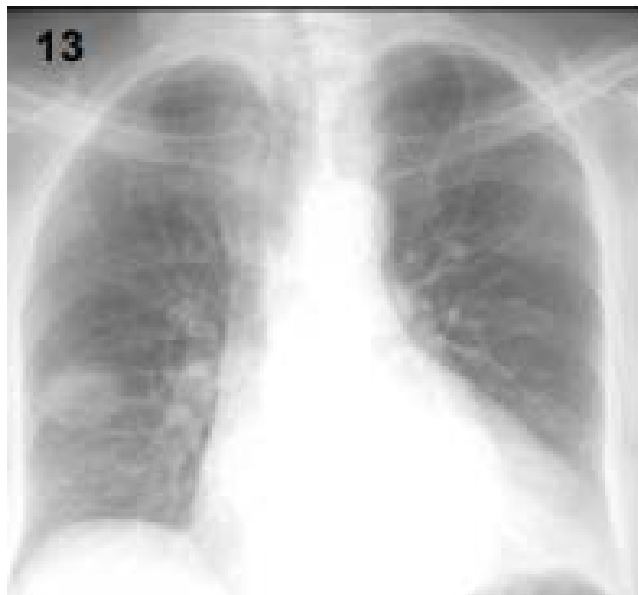


Figure 68 : Radiographie thoracique face objectivant une masse de contour régulier du lobe inférieur droit

a.5. L'emphysème :

L'emphysème est le fait d'un élargissement et d'une destruction des parois alvéolaires, associés à la réduction du calibre et du nombre des vaisseaux, au-delà de la bronchiole terminale.

Il se traduit par :

- une hyperclarté diffuse par hypovascularisation
- une distension thoracique avec :
 - ❖ un aplatissement des coupes diaphragmatiques
 - ❖ un élargissement des espaces intercostaux
 - ❖ une augmentation des espaces clairs, rétro-sternal et rétrocardiaque

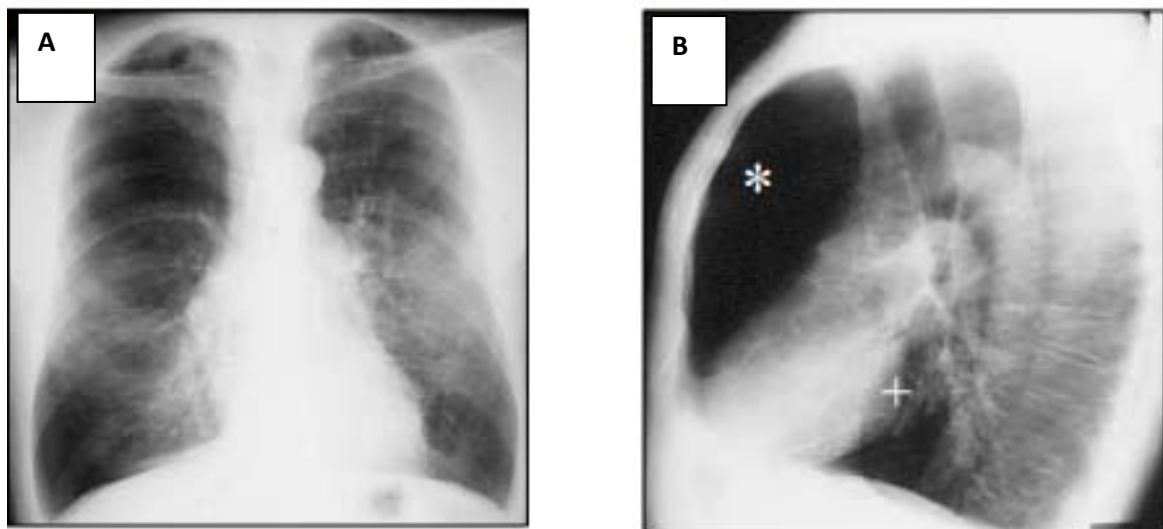


Figure 69 : AetB radiographie thoracique face et profil objectivant une distension thoracique avec augmentation des espaces clairs rétro-sternal et rétrocardiaque.

b. Syndrome bronchique :

C'est l'ensemble des signes qui traduisent une anomalie de la paroi et/ou de la lumière bronchique.

b.1. Les épaissements bronchiques

L'épaississement des parois bronchiques est le fait d'une infiltration oedémateuse inflammatoire et/ou infectieuse de la muqueuse bronchique. Il se traduit différemment selon

l'incidence du rayonnement X par rapport au trajet bronchique. Lorsque la bronche est perpendiculaire au rayonnement, l'épaississement se traduit par une opacité en anneau ; lorsque la bronche est parallèle au rayonnement, ses parois sont visibles sous forme d'opacités linéaires "en rail" qui se bifurquent vers la périphérie.

b.2. Les dilatations des bronches :

Les dilatations des bronches ou bronchectasies sont la conséquence d'une atteinte cartilagineuse avec destruction de la paroi musculaire et élastique des bronches. Il en résulte une augmentation permanente et irréversible de leur calibre. Quand les bronches dilatées sont aérées, elles donnent surtout aux bases, des clartés en grappe, ovalaires ou polyédriques, limitées par des parois épaisses. Volumineuses, sacciformes, elles se traduisent par des clartés kystiques comportant souvent un niveau liquidien.



Figure 70 : Radiographie thoracique objectivant des clartés kystique basithoracique comportant un niveau liquide.

b.3. Les atélectasies :

L'atélectasie est une réduction de volume pulmonaire par collapsus des alvéoles. Elle est la conséquence d'un trouble de la ventilation, soit par obstruction endobronchique soit par compression extrinsèque d'une bronche.

L'atélectasie forme une opacité systématisée à limites nettes à un segment, un lobe ou tout un poumon selon le siège de l'obstacle bronchique.

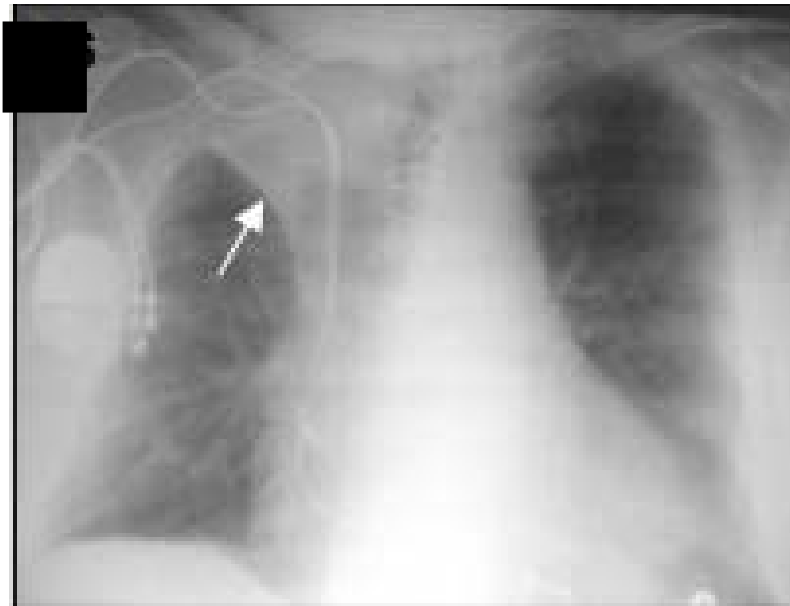


Figure 71 : Radiographie thoracique de face objectivant une opacité à limite nette du lobe supérieur droit

c. Le syndrome pleural :

Il englobe les signes qui traduisent la présence de liquide, d'air ou de tissus anormaux entre les feuillets pleuraux.

c.1. L'épanchement pleural ou pleurésie :

❖ de faible abondance :

Le liquide se collecte dans la partie la plus déclive de la plèvre. De face, il réalise une opacité qui émousse les culs de sac . De profil, il forme un comblement dans le cul de sac postérieur. L'échographie pleurale peut aider à confirmer ou à rechercher ces épanchements de faible abondance.



Figure 72: Radiographie thoracique face objectivant un épanchement du cul de sac costo-diaphragmatique gauche

❖ de moyenne abondance :

En position debout, l'épanchement pleural liquidien se collecte au niveau des bases sous la forme d'une opacité en nappe qui :

- de face, s'étend du médiastin en dedans à la partie latérale du thorax en dehors
- de profil, va de la partie antérieure rétro-sternale jusqu'au rachis
- décline
- en haut, a une limite supérieure concave et souvent floue, remontant vers l'extérieur là où le poumon se laisse plus facilement comprimer, réalisant la ligne de Damoiseau.
- en bas, efface la coupole diaphragmatique
- n'est pas systématisée – ne contient pas de bronchogramme aérien
- est mobile avec les changements de position du malade
- en position couchée, l'épanchement se caractérise par une asymétrie de transparence des poumons avec vascularisation pulmonaire conservée.

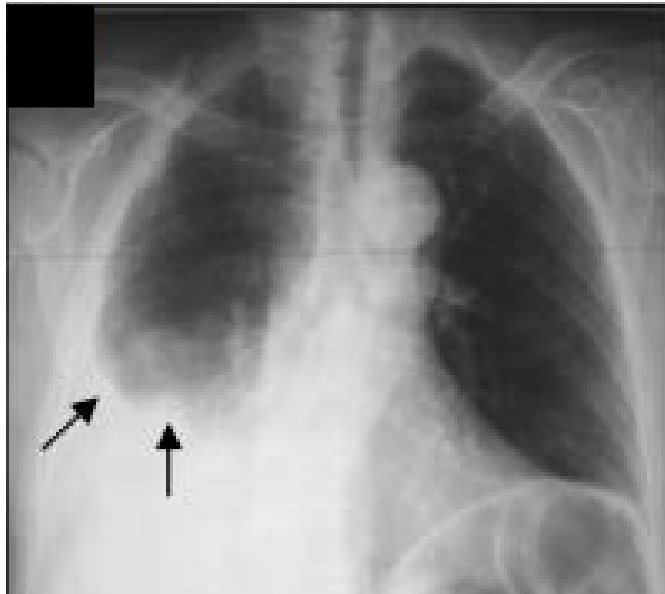


Figure 73: Radiographie thoracique de face objectivant une opacité basithoracique droite de tonalité hydrique a limite supérieur floue concave en haut et en dedans

❖ de grande abondance :

L'épanchement de grande abondance réalise un hémithorax opaque sans bronchogramme aérien, avec refoulement controlatéral du médiastin.



Figure 74 : Radiographie thoracique de face objectivant une opacité occupant la quasi-totalité de l'hémichamps pulmonaire droit a limite supérieur flou concave en haut et en dedans.

c.2. Le pneumothorax :

L'air, en pénétrant de façon anormale dans la cavité pleurale, découple le poumon de la paroi thoracique ; grâce à son élasticité, le poumon se rétracte vers le hile tandis que la paroi thoracique se distend.

La radiographie thoracique permet le diagnostic en montrant :

- une hyperclarté gazeuse périphérique, limitée à l'extérieur par la plèvre viscérale, visible sous la forme d'un fin liseré.
- la disparition des vaisseaux au-delà de ce liseré pleural
- la rétraction du moignon pulmonaire plus ou moins complètement au hile.

En cas de doute, un cliché thoracique en expiration forcée.

La déviation médiastinale controlatérale, parfois associée à un aplatissement de la coupole diaphragmatique et à un élargissement des espaces intercostaux, traduit un pneumothorax compressif.

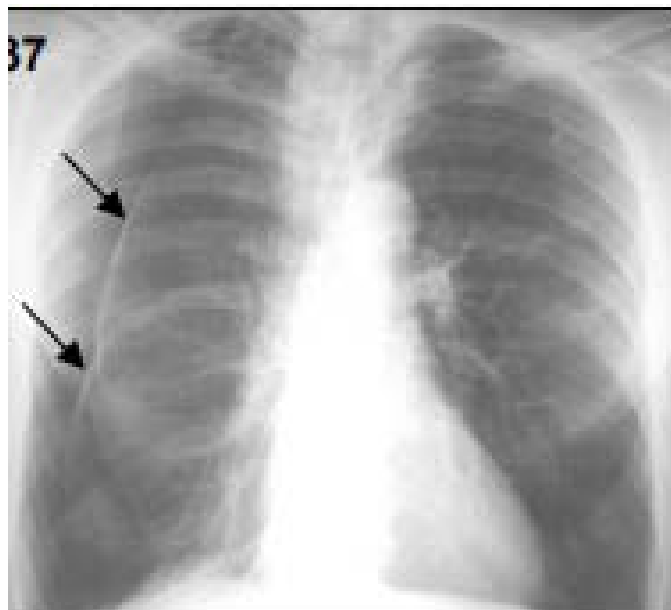


Figure 75 : Radiographie thoracique de face objectivant une hyperclarté périphérique du l'hémichamps pulmonaire droit sans arborisation vasculaire, séparé du parenchyme pulmonaire par un fin liseré (Flèche)

c.3. L'hydropneumothorax :

Il associe épanchements gazeux et liquidien. En position debout, la présence d'un niveau hydro-aérique dans la cavité pleurale est pathognomonique.

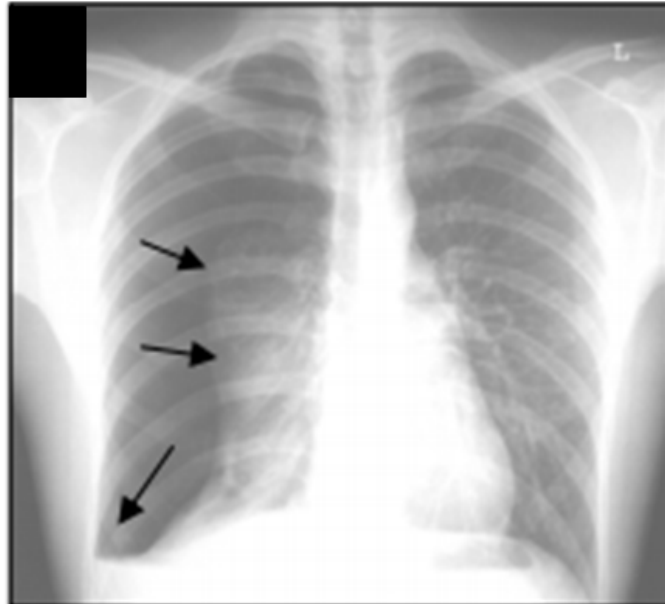


Figure 76 : Radiographie thoracique face objectivant un hydropneumothorax droit

d. syndrome médiastinal :

Le cliché de face affirme le siège médiastinal d'une opacité devant :

- une anomalie du contour externe du médiastin.
- le déplacement d'une ou plusieurs lignes médiastinales.
- la déviation d'un organe médiastinal spontanément visible comme la trachée.

Le cliché de profil permet de situer l'anomalie dans l'un des trois compartiments du médiastin :

- antérieur : en avant des gros vaisseaux.
- postérieur : en arrière de la trachée.
- moyen : entre les deux précédents.

L'opacité, souvent de nature hydrique, fait saillie dans le parenchyme pulmonaire, elle est le plus souvent homogène, à limite externe nette et continue, convexe vers le poumon, se raccordant en pente douce avec le médiastin et de limite interne invisible car noyée dans le médiastin.

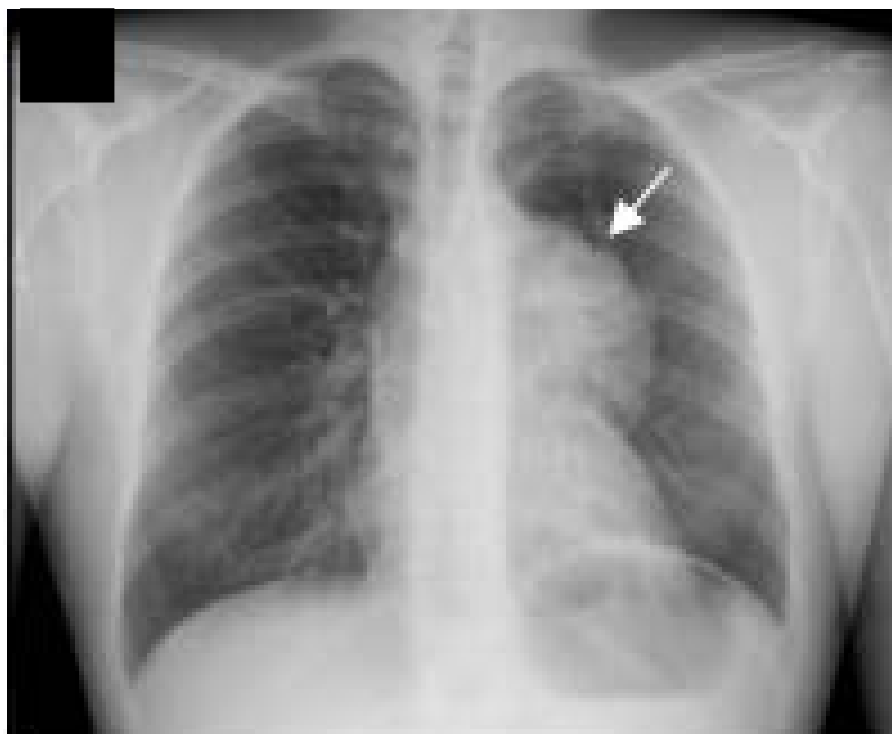


Figure 77 :Radiographie thoracique de face objectivant un syndrome médiastinal antérieur.

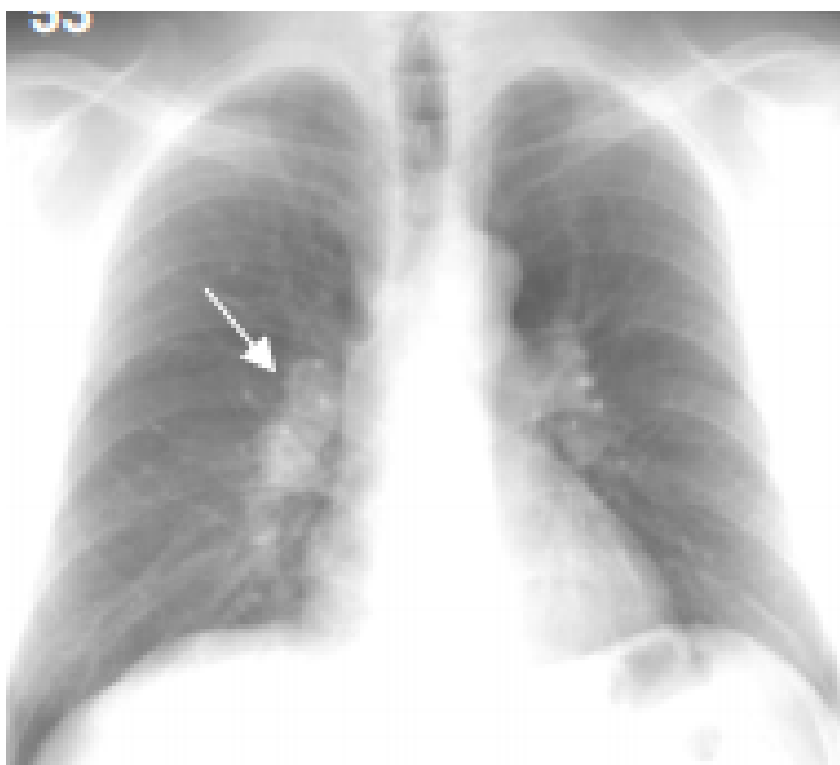


Figure 78 : Radiographie thoracique de face objectivant un syndrome médiastinal moyen

2. Tomodensitométrie thoracique :

2.1. Intérêt :

La tomodensitométrie donne une analyse anatomique précise de l'ensemble des structures thoraciques, paroi, parenchyme pulmonaire, médiastin. Son rôle est fondamental dans l'étude complémentaire du parenchyme pulmonaire.

2.2. Technique :

Le patient est allongé, généralement sur le dos, sur un lit qui se déplace automatiquement dans un large anneau. L'équipe médicale est positionnée à proximité, derrière une vitre protectrice, et communique avec le patient par l'intermédiaire d'un microphone. Selon la zone étudiée, les bras sont allongés le long du corps ou derrière la tête.

L'examen est généralement très rapide, et ne dure que quelques minutes. La coopération est essentielle pour obtenir des images de qualité : il est donc important de rester immobile pendant la durée de l'examen et de cesser de respirer quelques secondes, à la demande du technicien. Certaines explorations spécifiques nécessitent, selon le cas :

- une injection intraveineuse de produit de contraste, le plus souvent au pli du coude.
- boire une boisson opaque au rayons X, au goût mentholé.
- plus rarement d'avoir un lavement.

2.3. Avantages et limites :

Avantages :

- Excellente sensibilité dans la détection des petites masses tumorales
- Elle affirme la localisation médiastinale d'une lésion
- Elle analyse la topographie de la lésion
- Elle analyse la densité de la lésion
- Elle détermine l'extension locorégionale
- Elle permet de guider une biopsie percutanée.

Limites :

- Contre-indications aux produits de contraste.
- Grossesse.

2.4. Radioanatomie scannographique :

a. En fenêtre parenchymateuse:

L'étude fine du parenchyme pulmonaire s'effectue en haute résolution [12] :

- Les septasinterlobulaires normaux sont visibles dans certaines régions pulmonaires sous-pleurales, sous la forme de fines lignes longues de 1 à 2cm.
- Les structures vasculaires visibles à l'état normal au sein des septa sont les veines.
- Les bronchioles situées au centre du lobule pulmonaire, ne sont pas visibles dans les 2 cm périphériques des poumons lorsque la paroi bronchique est d'épaisseur normale.
- Les structures bronchiques ne sont visibles que dans la portion centrale du poumon, jusqu'à 2 cm au maximum de la surface pleurale.

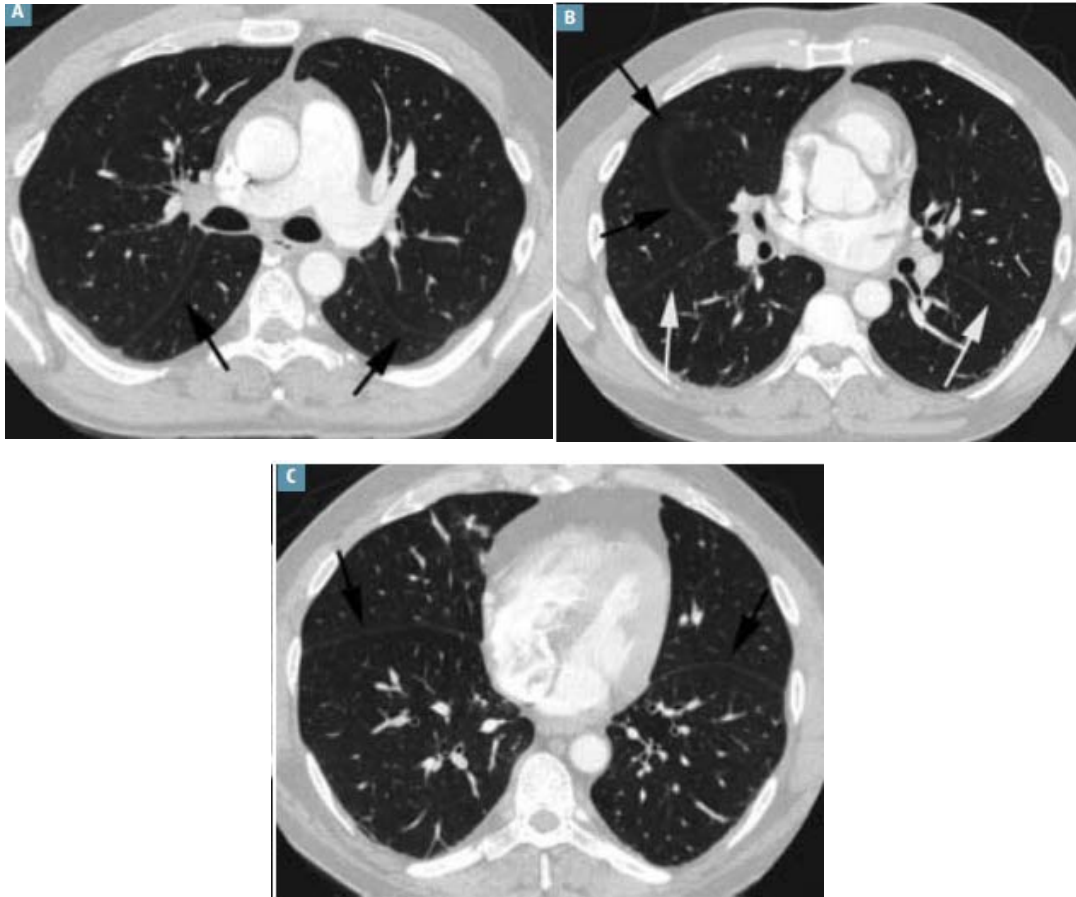


Figure 79 :A : Grandes scissures (flèches) au niveau supra hilaire. Notez l'aspect oblique en arrière et en dehors et concave vers l'avant des scissures. B : Grandes scissures au niveau hilaire (flèches blanches) de forme rectiligne et petite scissure (flèches noires). C : Scissures au niveau infrahilaire. Notez l'orientation oblique en avant et en dehors, avec une concavité postérieure. À ce niveau, elles séparent les lobes moyen et lingula des lobes inférieurs [12].



Figure 80 :A : Trachée. B : Bronches souches droite et gauche, naissant à l'extrémité terminale de la trachée ou carène [12].

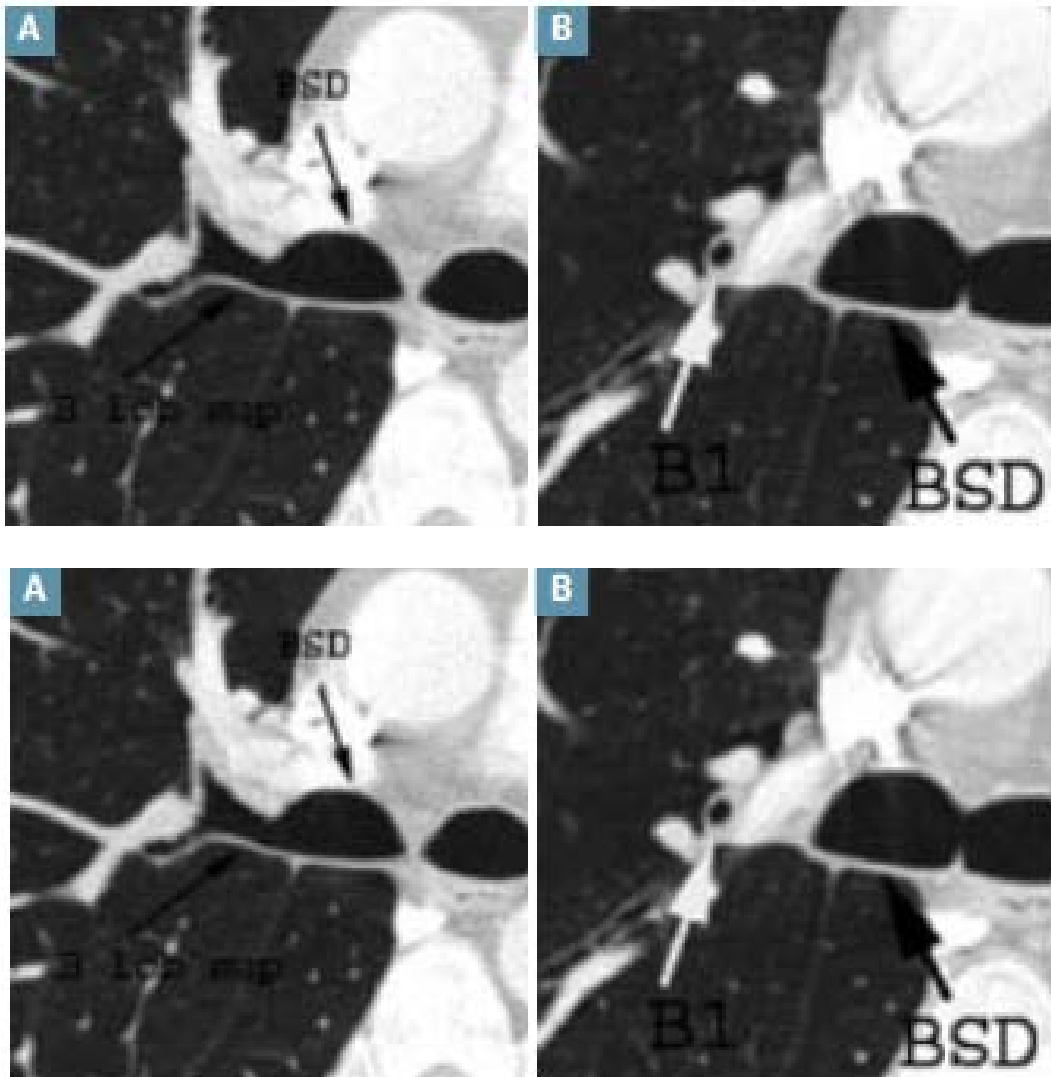


Figure 81 : A : Naissance de la bronche lobaire supérieure à partir de la face externe de la bronche souche droite. Elle va donner naissance aux bronches apicale, antérieure, et postérieure du lobe supérieur droit. Noter la position médiale de l'artère au niveau du lobe supérieur par rapport à la bronche. B : B1, bronche segmentaire apicale, c'est une bronche segmentaire de la bronche lobaire supérieure, B1 à un trajet vertical vers le haut, d'où son aspect annulaire au TDM. Elle est donc visible sur des coupes situées au dessus de la naissance de la bronche lobaire supérieure. C : B2, bronche segmentaire antérieure naissant de la bronche lobaire supérieure. Elle est visible sur le même plan de coupe que la bronche lobaire supérieure. D : B3, bronche segmentaire postérieure, branche de la bronche lobaire supérieure, elle a un trajet en arrière, en dehors et en haut. Elle est visible sur le même plan de coupe que la bronche lobaire supérieure [12].

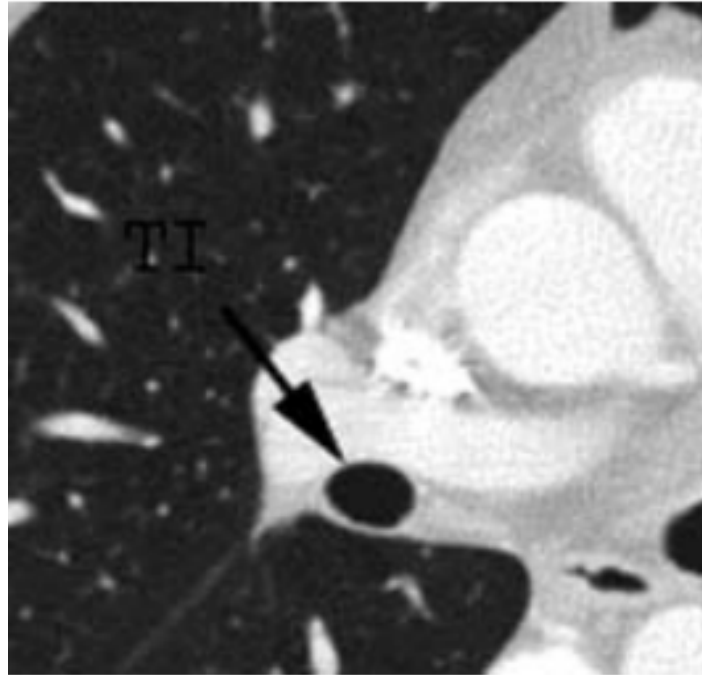


Figure 82 :Tronc intermédiaire(flèche), c'est le nom que prend la bronche souche droite, après avoir donné la bronche lobaire supérieure, il donnera naissance à la bronche lobaire moyenne, puis deviendra la bronche lobaire inférieure [12].

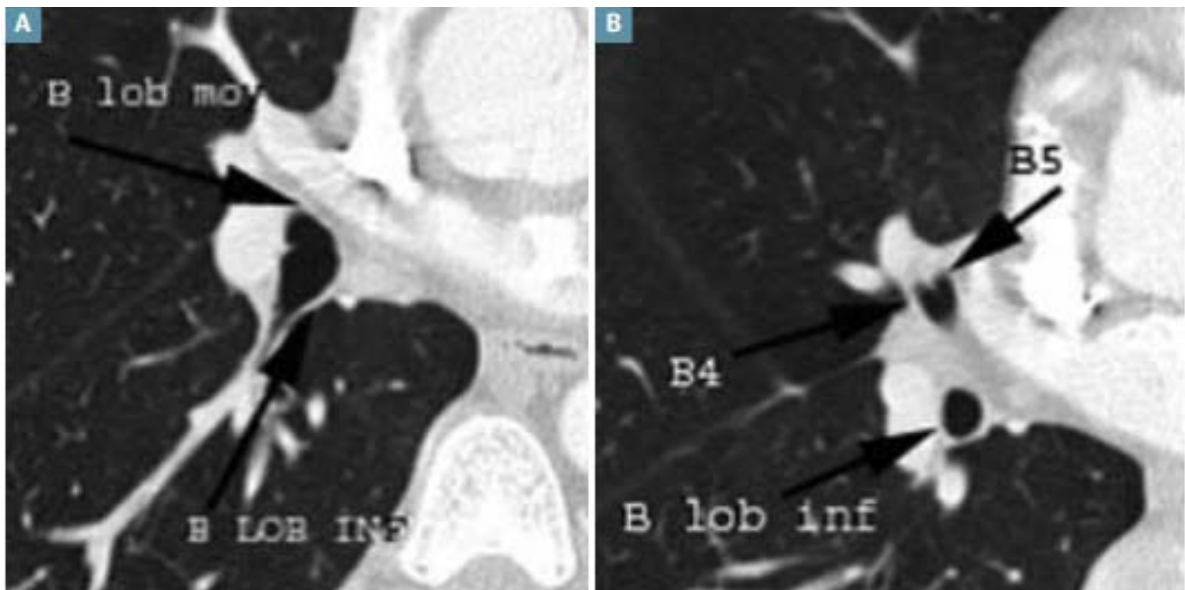


Figure 83 :A : Naissance de la bronche lobaire moyenne, le tronc intermédiaire prend alors le nom de bronche lobaire inférieure. La bronche lobaire moyenne se subdivisera en B4 et B5. La bronche lobaire inférieure se subdivisera, elle, en B6, B7, B8, B9 et B10. B : B4 bronche latérale du lobe moyen et B5 bronche médiale du lobe moyen ; ces deux bronches proviennent de la bifurcation de la bronche lobaire moyenne [12].

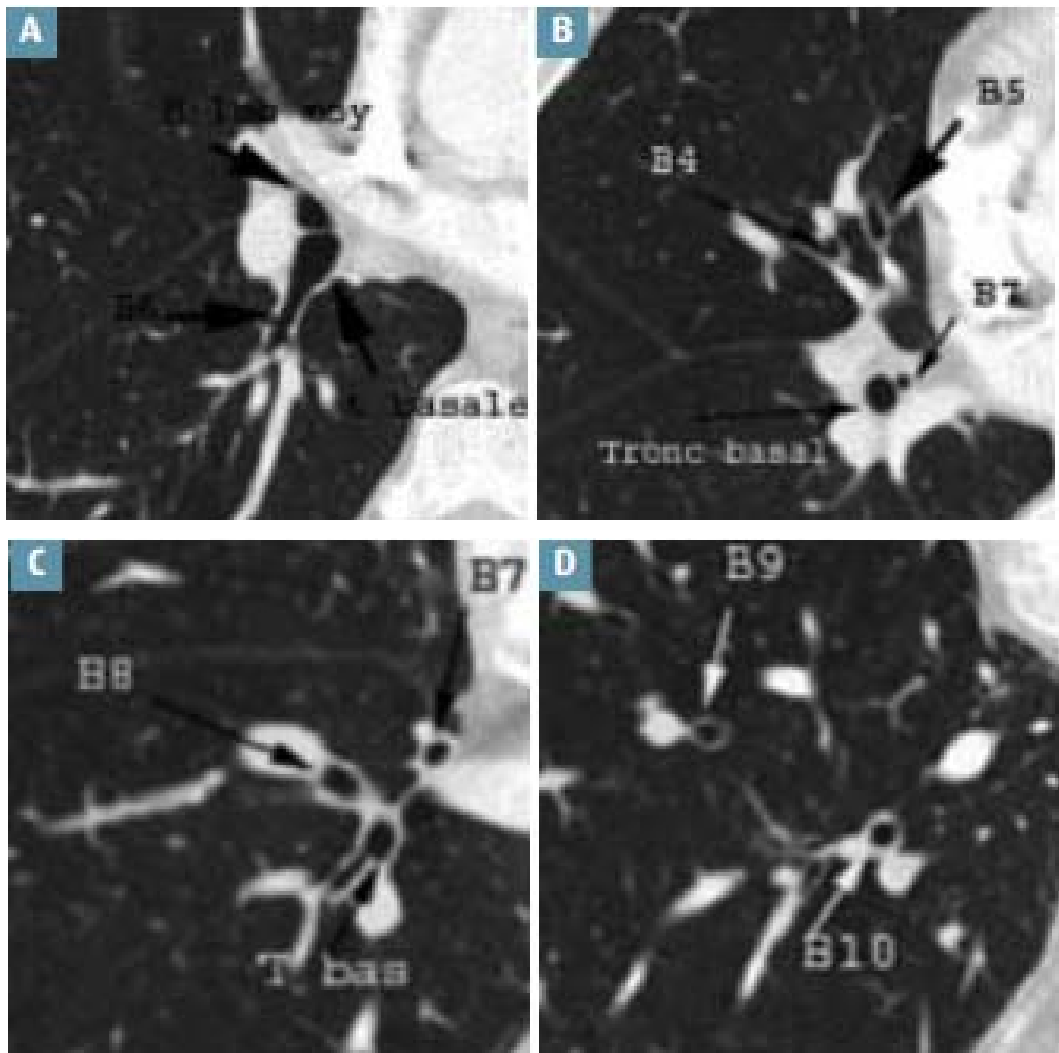


Figure 84 :A : B6 bronche supérieure du lobe inférieur, c'est une bronche issue de la bronche lobaire inférieure, qui après avoir donné B6, prend le nom de tronc des basales. B6 naît de la face postérieure de la bronche lobaire inférieure. B : B7 ou bronche médiobasale, première branche du tronc des basales, elle se dirige en bas et en dedans. Dans le lobe moyen, on identifie ici B4 et B5. C : B8 bronche antérobasale, 2e branche du tronc des basales, naissant de la face antérieure du tronc, et se dirigeant en avant et en dehors. B7 se dirige en dedans. D : B9 bronche latérobasale, se dirigeant en dehors (3e branche du tronc des basales) et B10 bronche postérobasale terminant le tronc des basales et se dirigeant vers l'arrière. Au niveau de la nomenclature, l'évolution de B6 à B10 se fait dans le sens anti-horaire [12].

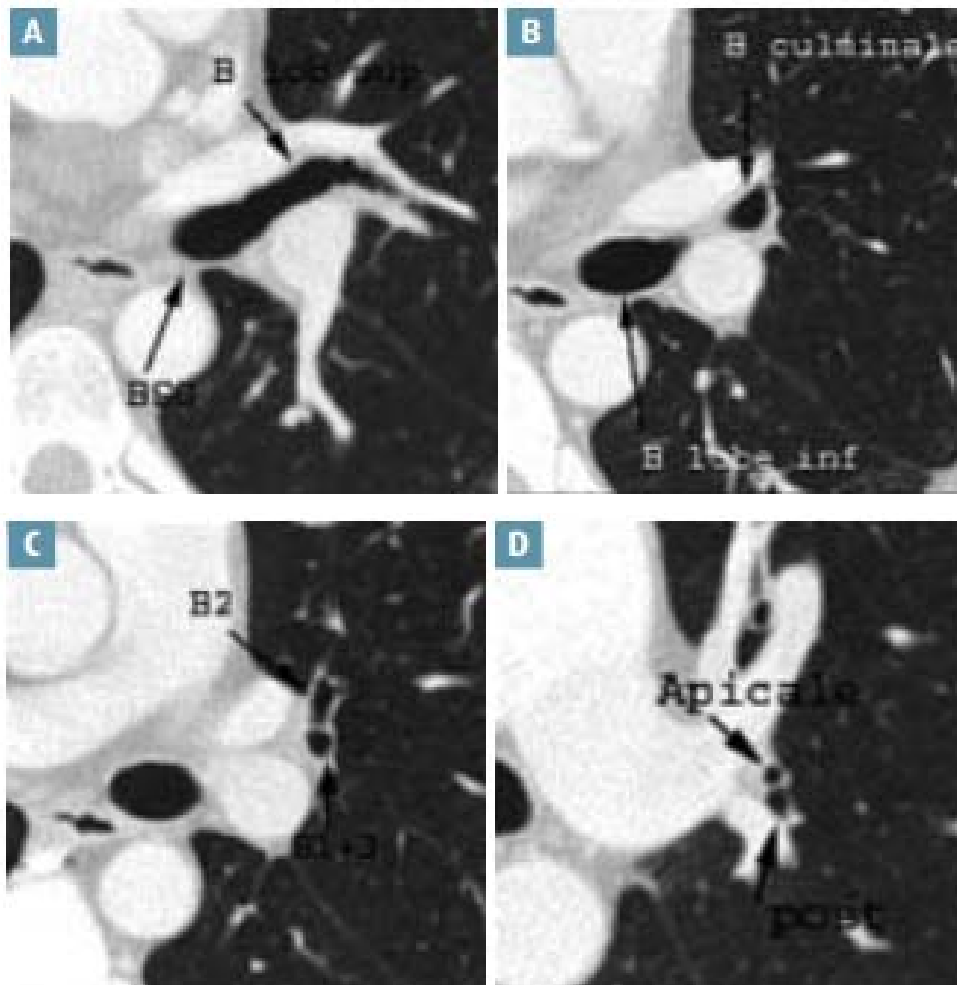


Figure 85: A : Naissance de la bronche lobaire supérieure à partir de la bronche souche gauche. La bronche lobaire supérieure va donner naissance à la bronche culminale et la bronche linguale. La bronche souche gauche prend alors le nom de bronche lobaire inférieure. B : Bronche culminale, issue de la bronche lobaire supérieure, se dirigeant vers le haut, elle est donc vue sous la forme d'une clarté arrondie. Elle est visible sur des coupes situées au dessus de la naissance de la bronche lobaire supérieure. Après avoir donné la bronche lobaire supérieure, la bronche souche gauche prend le nom de bronche lobaire inférieure. C : B2 bronche antérieure du lobe supérieur gauche, et B1 + 3 bronche apicodorsale, ces deux bronches sont issues de la bifurcation de la bronche culminale. On notera donc qu'il n'y a que deux bronches segmentaires au lobe supérieur gauche (contre trois à droite). D : Subdivision de la bronche B1 + 3 en sous-segmentaire apicale, et sous-segmentaire postérieure [12].

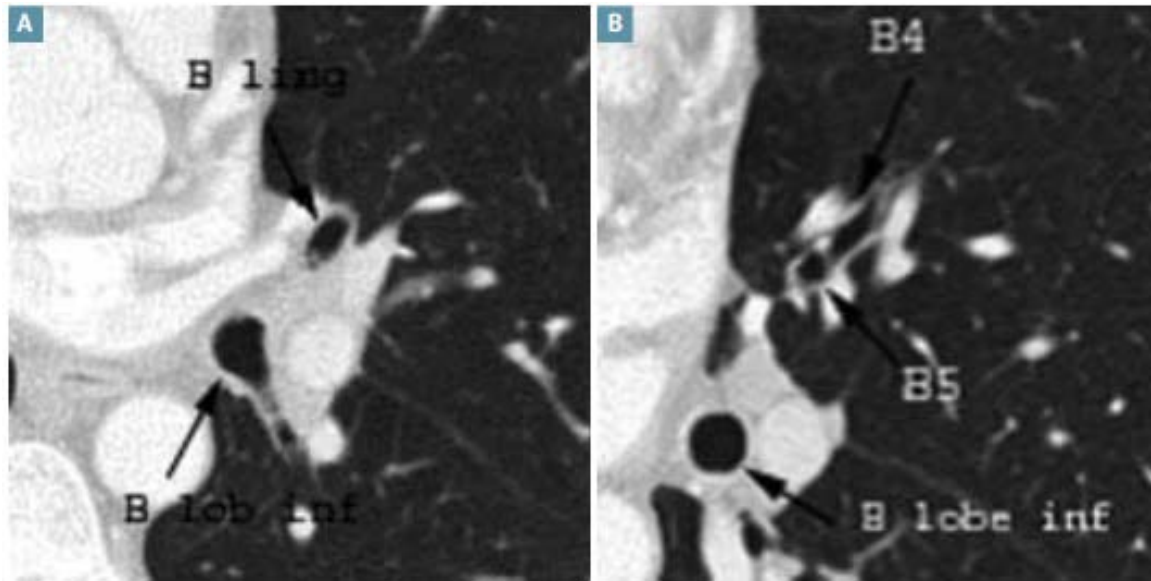


Figure 86: A : Bronche linguale, issue de la bronche lobaire supérieure. Elle se situe sur le même plan de coupe par rapport à la bronche lobaire supérieure, et se dirige vers le bas. B : B4 bronche linguale supérieure et B5 bronche linguale inférieure (elle se dirige vers le bas), étant les branches terminales de la bronche linguale [12].

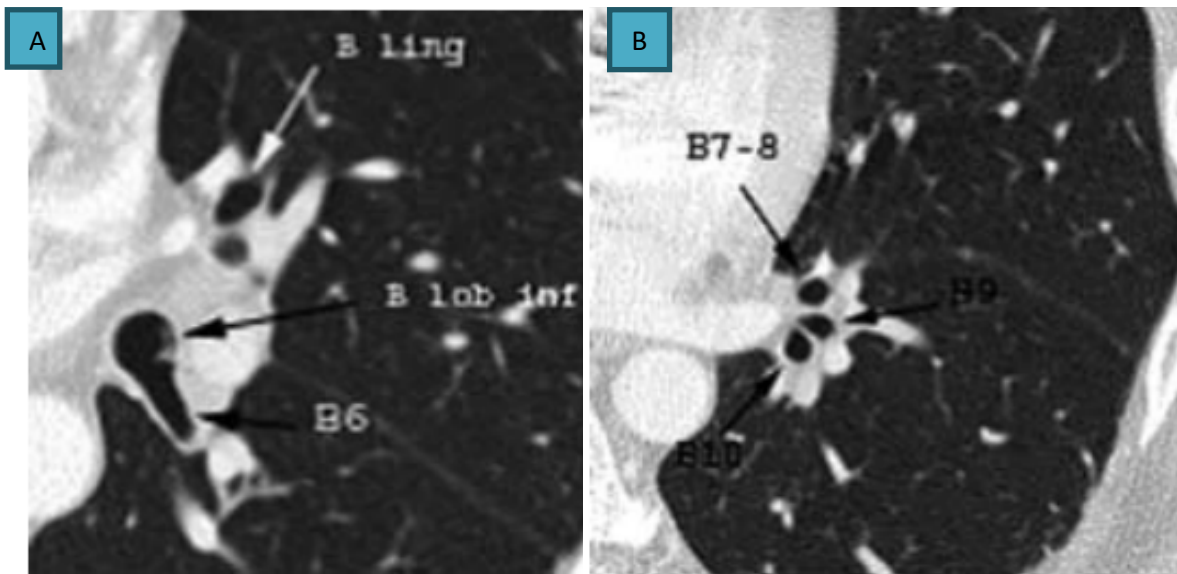


Figure 87 : A : B6 bronche supérieure du lobe inférieur, en provenance de la bronche lobaire inférieure. B : Tronc commun médio-antébasale B7-8, qui se subdivisera par la suite en B7 en dedans et B8 en avant. B9 et B10 respectivement bronche latéro et postébasale. On remarquera que les bronches destinées au lobe inférieur proviennent directement de la bronche lobaire inférieure (et non du tronc des basales). Au niveau de la nomenclature, l'évolution de B6 à B10 se fait dans le sens horaire [12].

b. Fenêtre médiastinale:



Figure 88 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale .
1 :tête humérale droite.2 :Œsophage.3 :Trachée.4 :Veine sous-clavière gauche.
5 :Epine de l'omoplate.6 :Glène de l'omoplate.

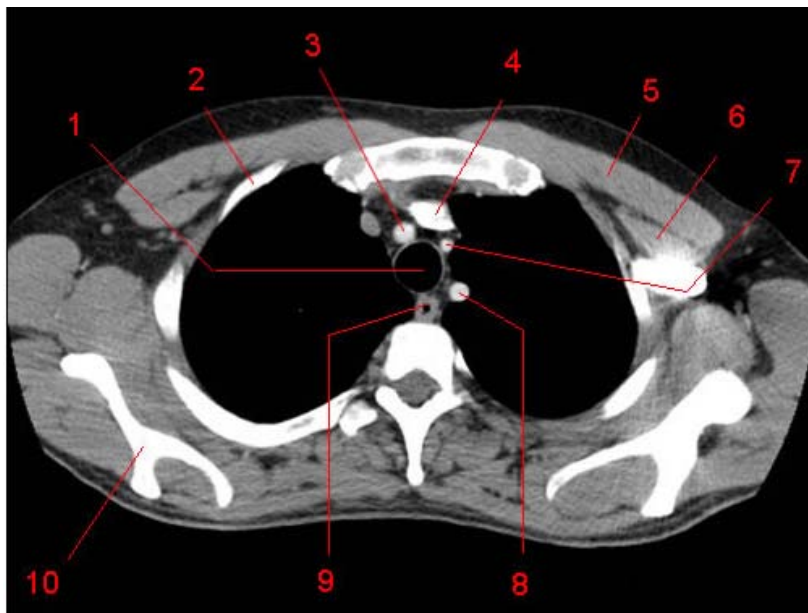


Figure 89 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale :1 :Trachée.2 :Arc costal.3 :Tronc artériel brachiocéphalique.4 : Veine brachiocéphalique gauche.5 :Muscle grand pectoral.6 :Muscle petit pectoral.7 :Artère carotide commune gauche .8 :Artère sous-clavière gauche.9 :Œsophage.10 :Omoplate.

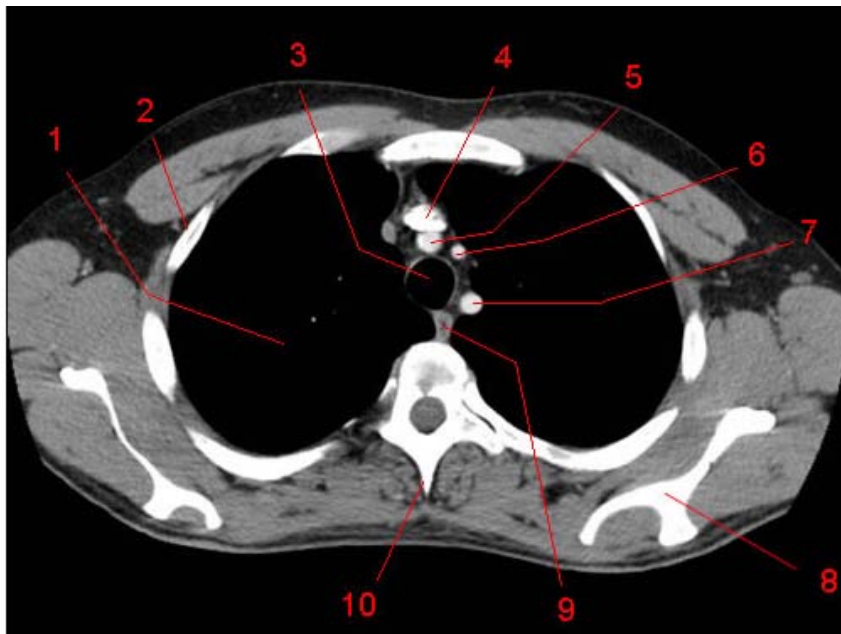


Figure 90 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale.1 :Poumon droit.2 :Arc costal.3 :Trachée.4 :Veine brachiocéphalique gauche.5 :Tronc artériel brachiocéphalique.6 :Artère commune gauche.7 :Artère sous-clavière gauche.8 :Omoplate.9 : Œsophage.10 :Apophyse épineuse.

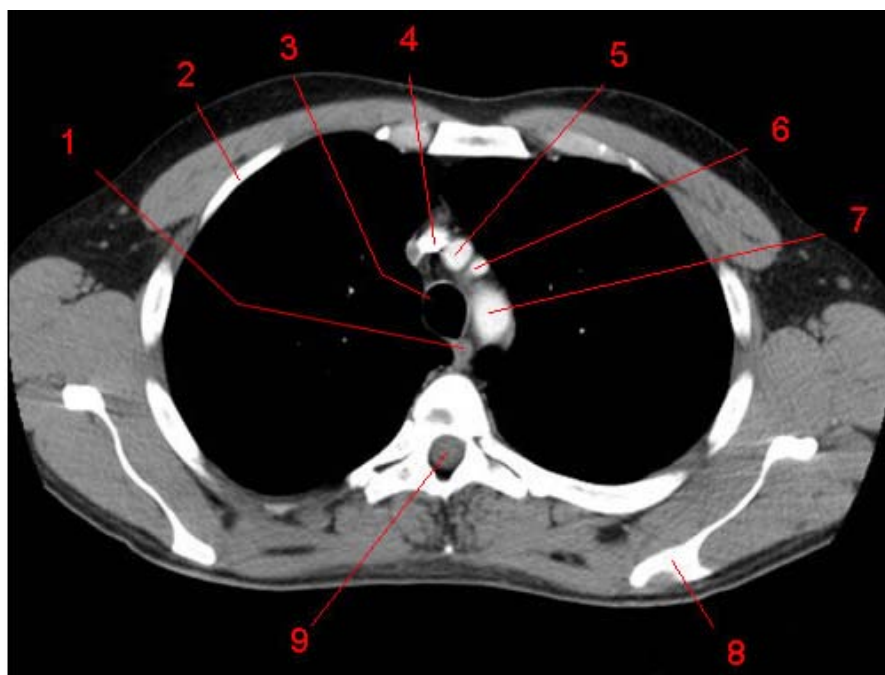


Figure 91 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale :1 :Œsophage.2 :Arc costal.3 :Trachée.4 :Veine cave supérieur.5 :Tronc artériel brachiocéphalique.6 :Artère carotide commune gauche.7 :Aorte.8 :Omoplate.9 :Canal rachidien.

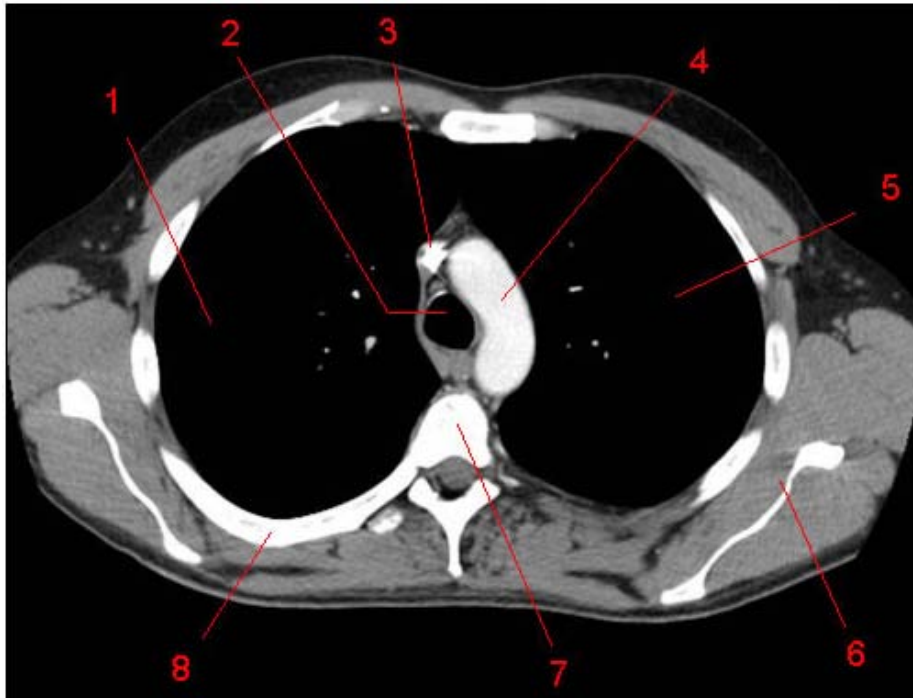


Figure 92 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale .1 :Poumon droit.2 :Trachée.3 :Veine cave supérieur.4 :Crosse de l'aorte.5 :Poumon gauche.6 :Omoplate.7 :Corps vertébral.8 :côte.

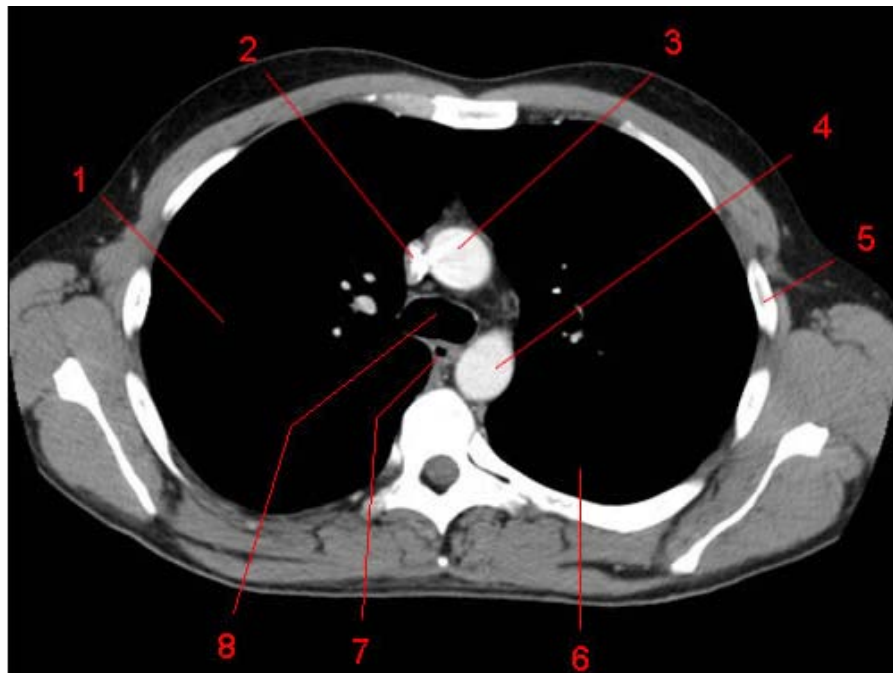


Figure 93 : TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale .1 :Poumon droit.2 :Veine cave supérieur.3 :Aorte aschendale.4 :Aorte thoracique descendante.5 :Côte.6 :Poumon gauche.7 :Œsophage.8 :Trachée.

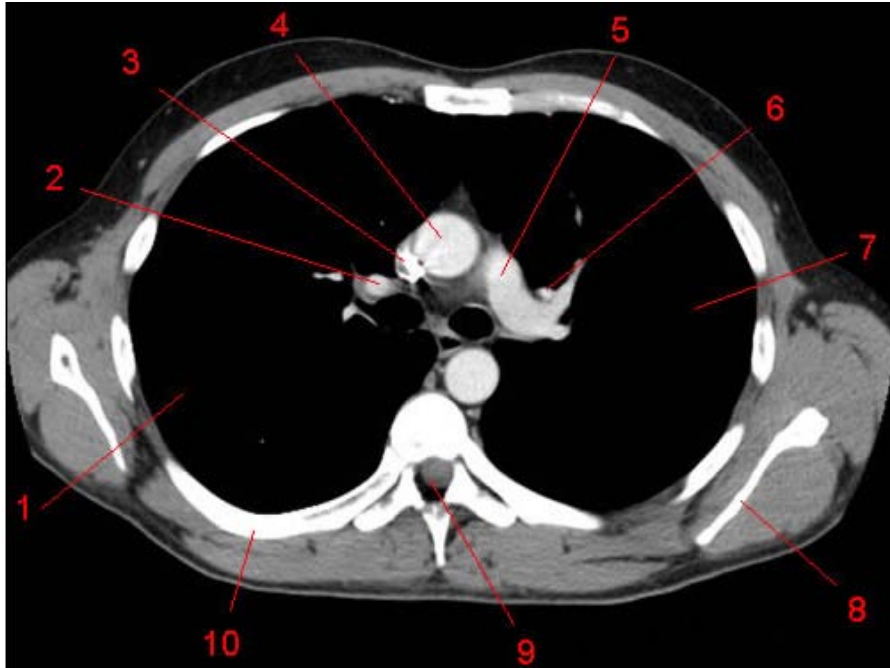


Figure 94 :TDM thoracique en coupe axiale fenetre médiastinale 1. :Poumon droit.2 :Veine pulmonaire droite.3 :Veine cave supérieure.4 :Aorte thoracique ascendante.5 :Artère pulmonaire gauche.6 :Veine pulmonaire gauche.7 :Poumon gauche.8 :Omoplate.9 :Canal rachidien.10 :Côte.

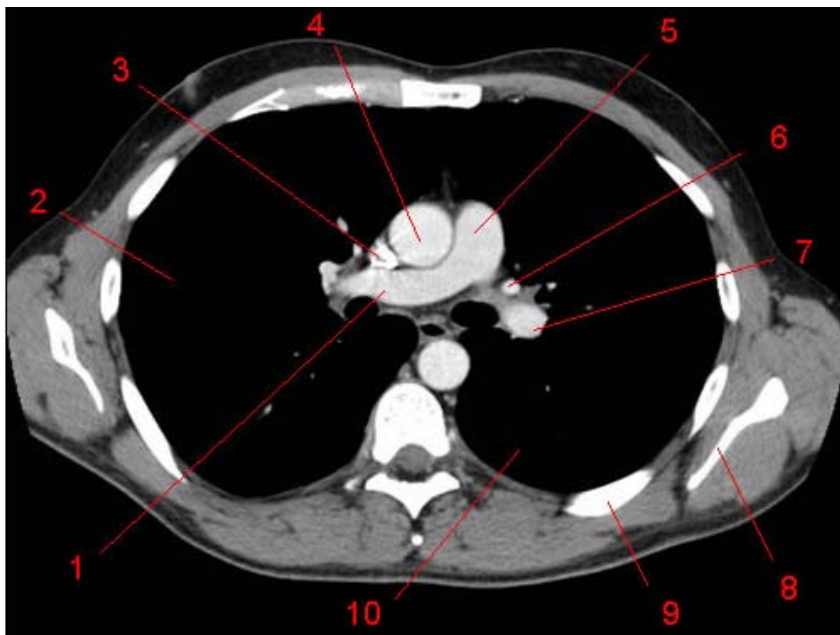


Figure 95 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale .1 :Artère pulmonaire droite.2 :Poumon droit.3 :Veine cave supérieur.4 :Aorte thoracique ascendante.5 :Tronc pulmonaire.6 :Veine pulmonaire gauche.7 :Artère pulmonaire gauche.8 :Omoplate.9 :Côte.10 :Poumon gauche.

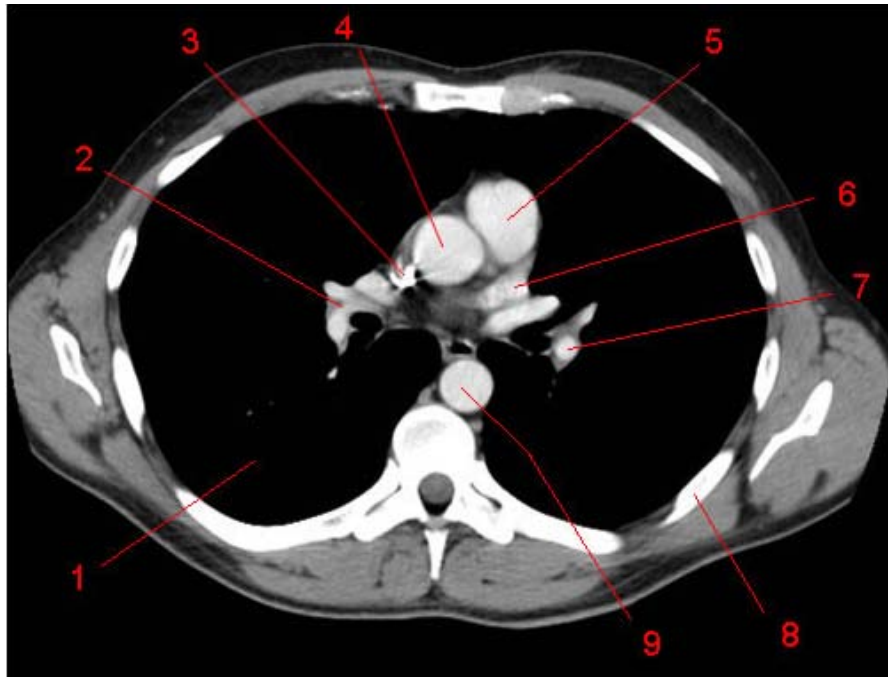


Figure 96 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale .1 :Poumon droit.2 :Artère pulmonaire droite.3 :Veine cave supérieure.4 :Aorte thoracique ascendante.5 :Racine du tronc pulmonaire.6 :Veine pulmonaire gauche.7 :Artère pulmonaire gauche.8 :Côte.9 :Aorte thoracique descendante.

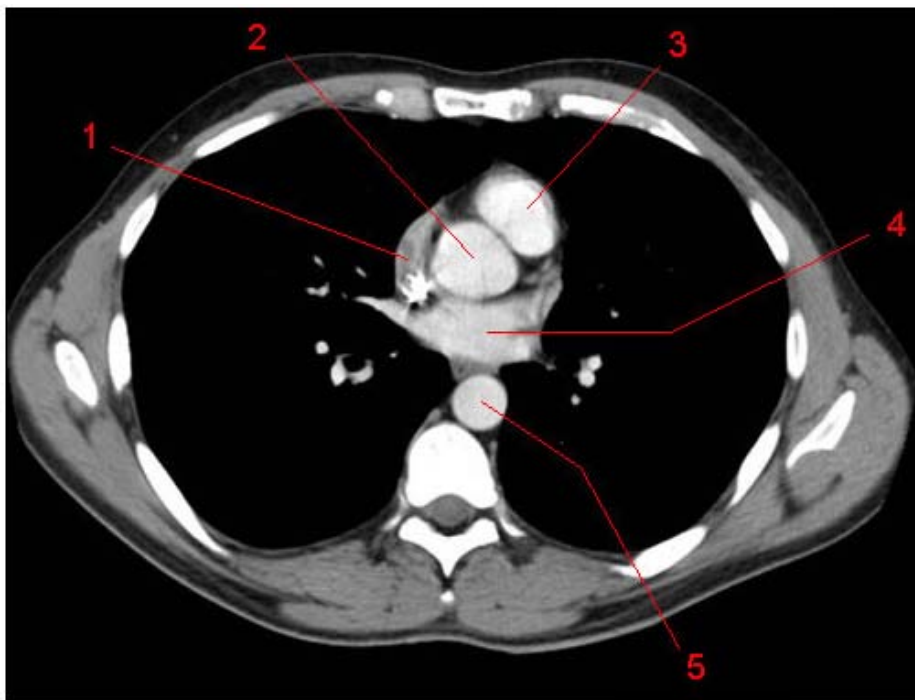


Figure 97 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale .1 :Oreillette droite.2 :Racine de l'aorte.3 :Racine du tronc pulmonaire.4 :Oreillette gauche.5 :Aorte thoracique descendante.

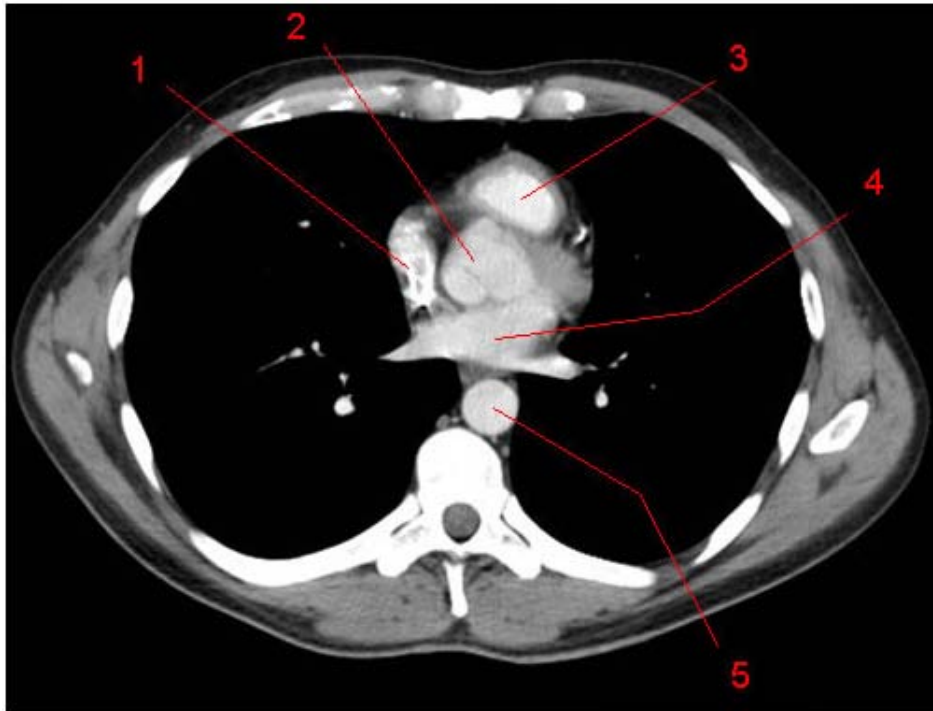


Figure 98 :TDM thoracique en coupe axiale en fenêtre médiastinale .1 :Oreillette droite.2 :Racine de l'aorte.3 :Ventricule droit.4 :Oreillette gauche.5 :Aorte thoracique descendante.

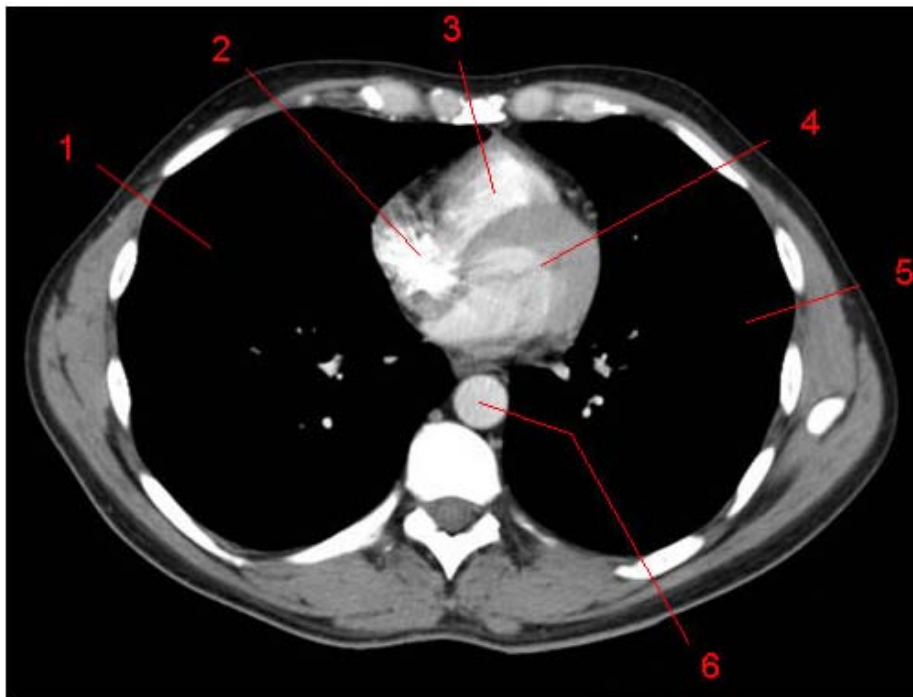


Figure100 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale .1 :Poumon droit. 2 :Oreillette droite.3 :Ventricule droit.4 :Ventricule gauche.5 :Poumon gauche. 6 :Aorte thoracique descendante.

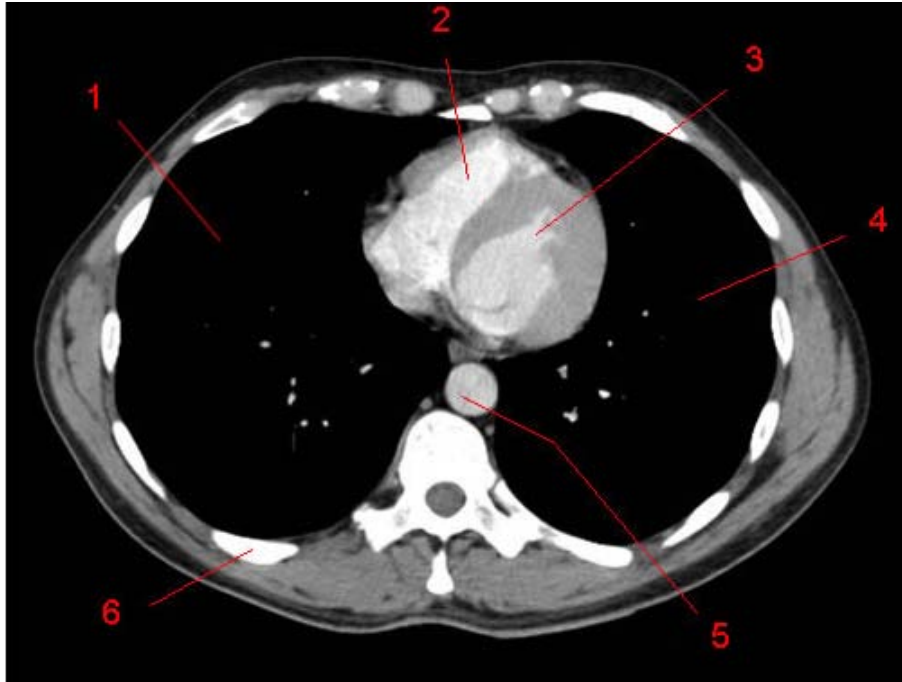


Figure 101 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale.1 :Poumon droit.2 :Ventricule droit.3 :Ventricule gauche.4 :Poumon gauche.5 :Aorte thoracique descendante.6 :Côte.

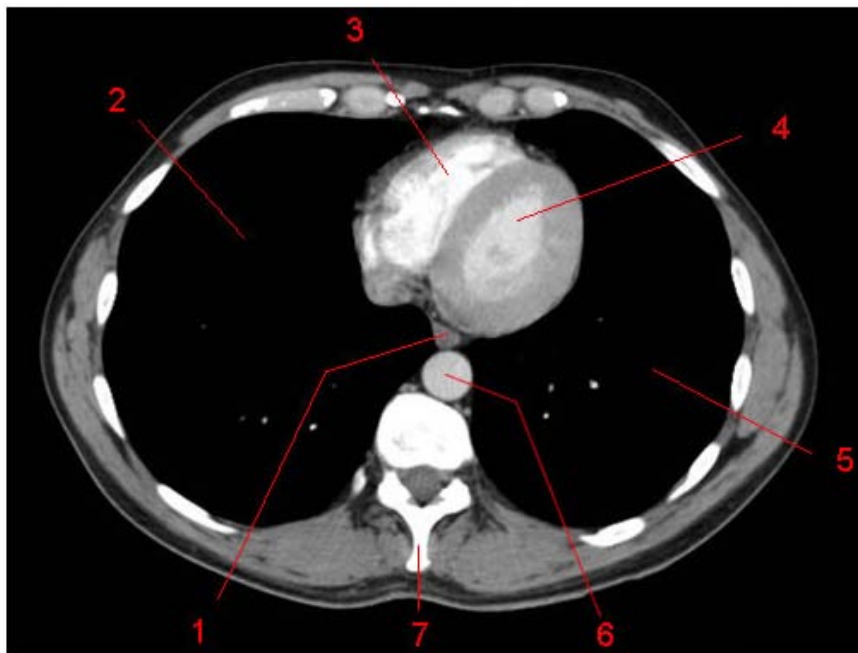


Figure 102 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale .1 :Œsophage.2 :Poumon droit.3 :Ventricule droit.4 :Ventricule gauche.5 :Poumon gauche.6 :Aorte thoracique descendante.7 :Apophyse épineuse.

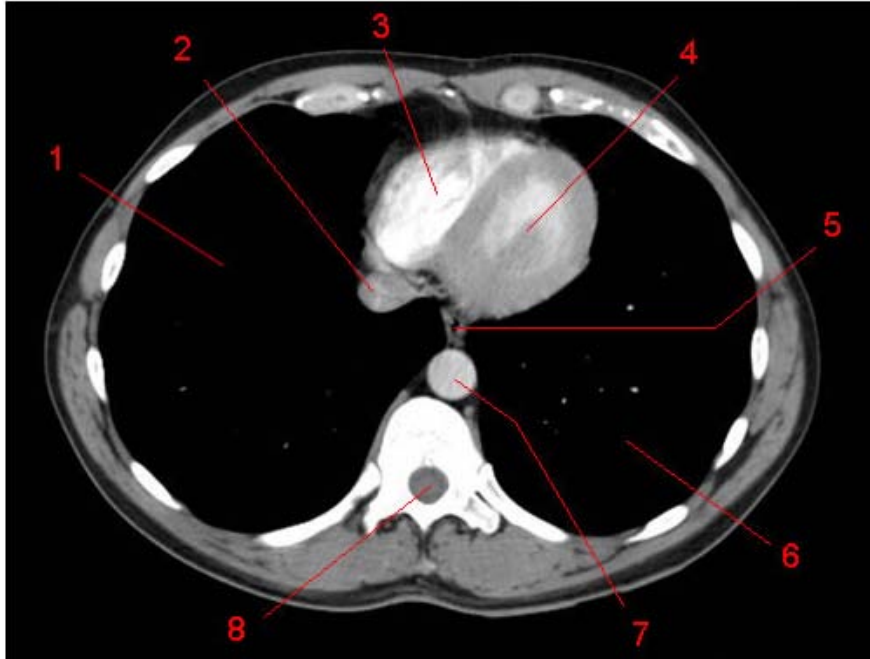


Figure 102 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale .1 :Poumon droit.2 :Veine cave inférieure.3 :Ventricule droit.4 :Ventricule gauche.5 :Œsophage.6 :Poumon gauche.7 :Aorte thoracique descendante.8 :Canal rachidien.

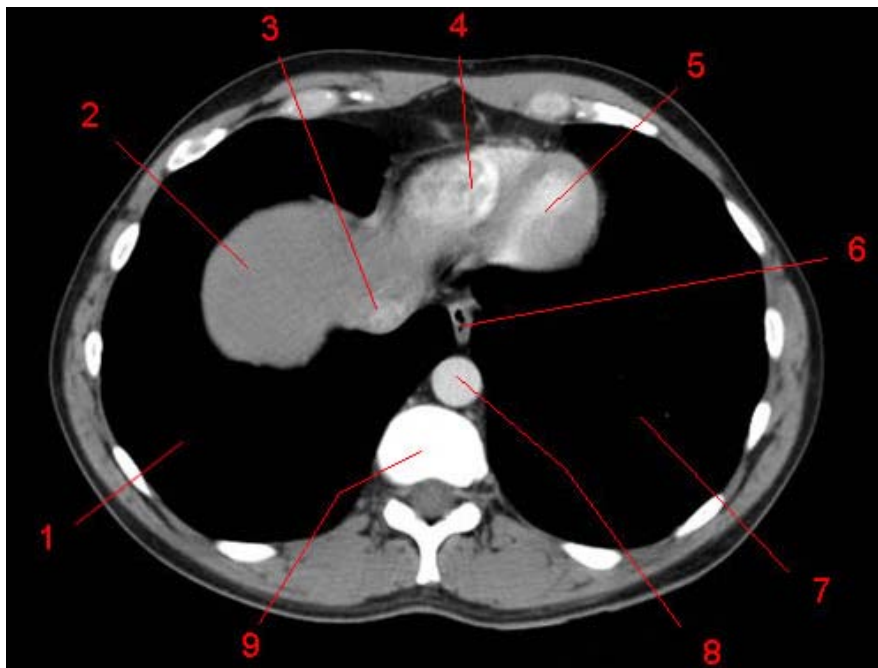


Figure 103 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale .1 :Poumon droit.2 :Foie.3 :Veine cave inférieure.4 :Ventricule droit.5 :Ventricule gauche.6 :Œsophage.7 :Poumon gauche.8 :Aorte thoracique descendante.9 :Corps vertébral.

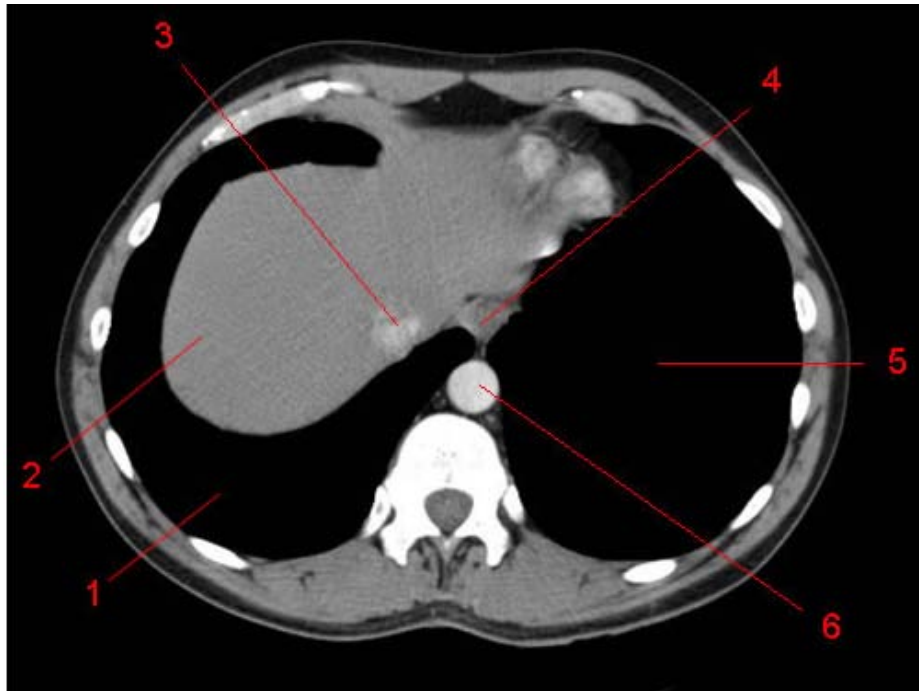


Figure 104 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale .1 :Lobe pulmonaire inférieur droit.2 :foie.3Veine cave inférieur.4 :Œsophage.5 :Poumon gauche.6 :Aorte.

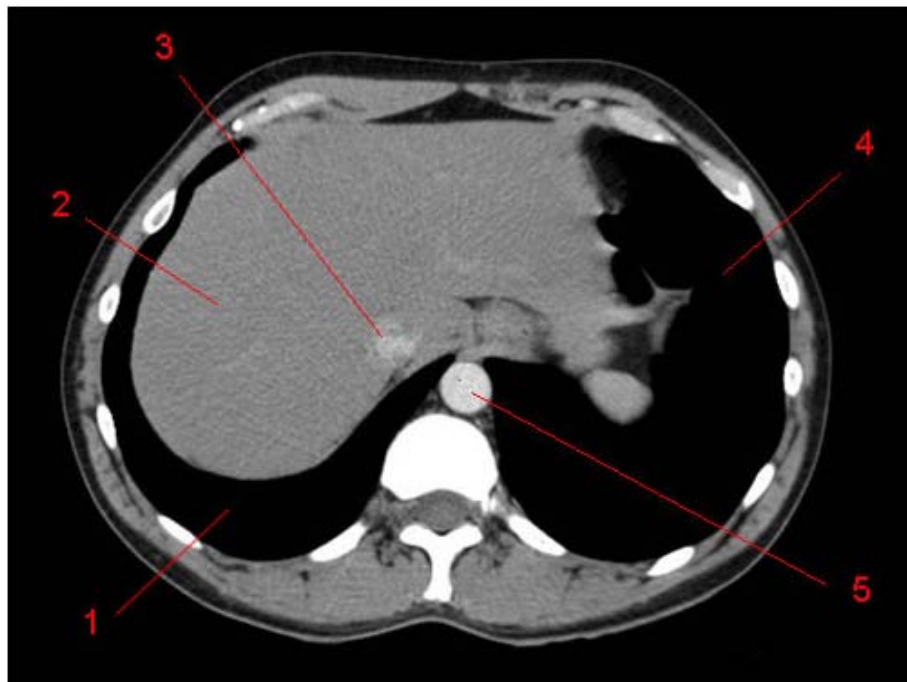


Figure 105 :TDM thoracique en coupe axiale fenêtre médiastinale.1 :Lobe pulmonaire inférieur droit.2 :Foie.3 :Veine cave inférieure.4 :Lobe pulmonaire inférieur gauche.5 :Aorte.

IV. Physiopathologie des malformations pulmonaires:

Des aspects morphologiques souvent superposables en anténatal ainsi que la coexistence de deux types de malformations chez le même individu, ou encore la possibilité de formes mixtes, plaident pour des anomalies communes du développement à l'origine des malformations pulmonaires congénitales [13][14]. Il apparaît en effet de plus en plus probable que ces malformations réputées différentes ont en fait des mécanismes physiopathologiques communs [15] et résultent d'une anomalie focale (à la fois dans le temps et l'espace) du développement pulmonaire [16]. Outre leur occurrence sporadique, le caractère habituellement localisé des malformations pulmonaires congénitales 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. Il n'est toutefois pas exclu que la survenue accidentelle d'anomalies génétiques localisées puisse constituer l'événement initial conduisant au processus malformatif, notamment si ces anomalies sont situées dans des gènes impliqués dans le contrôle du développement pulmonaire. De telles anomalies génétiques somatiques ont déjà été retrouvées dans des malformations pulmonaires localisées, hors MAKP [17]. Une autre hypothèse proposée comme un phénomène fréquemment à l'origine de ces malformations est la survenue d'une sténose bronchique organique au cours du développement [15]. L'accumulation de liquide pulmonaire en amont de l'obstacle serait responsable d'une dilatation pseudokystique des voies aériennes et d'anomalies du développement pulmonaire. L'argument le plus fort en faveur de cette hypothèse est la présence d'aspects comparables à des malformations adénomatoïdes lors d'obstructions malformatives précoces et prolongées des voies aériennes fœtales, comme les atrésies laryngées [15,18]. Cette hypothèse reste néanmoins controversée, certains auteurs retrouvant effectivement une fréquence élevée d'obstacles bronchiques anatomiques en aval des MAKP [19], alors que d'autres ne retrouvent jamais cette association malgré une recherche systématique [20]. D'autres hypothèses sont par ailleurs possibles, issues des connaissances sur le contrôle du développement pulmonaire anténatal, et des modèles animaux d'invalidation

ou de surexpression des facteurs impliqués dans ce contrôle. Les malformations pulmonaires congénitales seraient ainsi secondaires à un arrêt du développement normal, du fait d'interactions locales inappropriées entre les nombreux acteurs responsables du contrôle du développement. Les connaissances récentes acquises sur le développement des voies aériennes permettent d'envisager un mécanisme mêlant à la fois des phénomènes obstructifs et des anomalies moléculaires. Il existe en effet une motricité bronchique chez le fœtus, responsable d'un péristaltisme indispensable à la formation des voies aériennes[21,22]. L'obstruction responsable de la malformation pourrait n'être que fonctionnelle, expliquant ainsi les discordances sur l'identification d'obstacles anatomiques. Certains facteurs essentiels au développement des voies aériennes ont déjà été montrés comme capables d'accélérer ce péristaltisme, aboutissant à une dilatation des voies aériennes en formation.

V. Les principales malformations pulmonaires congénitales :

1. Malformation adénomatoïde kystique du poumon :

1.1. Définition :

La malformation adénomatoïde kystique congénitale du poumon est une pathologie rare, habituellement isolée et souvent accompagnée d'un hydramnios au cours de la grossesse. Cette lésion hamartomateuse est caractérisée par une dégénérescence kystique du tissu bronchiolaire terminal. Elle est presque toujours unilatérale et atteint habituellement un seul lobe pulmonaire [23].

1.2. Epidémiologie :

a. Fréquence :

Selon la littérature les malformations adénomatoïdes kystique représentent environ 25% des malformations broncho-pulmonaires[24]

Durant la période s'étendant de 1997 à 2017 plusieurs observations ont été décrites :

- Selon M. Salles et al les MAKP représentent 34% (11cas) des malformations broncho-pulmonaires en France selon une étude regroupant 32 observations[25].
- Une autre étude a été réalisée en Tunisie par R. Benabdellah concernant 10 observations les MAKP représentent 20% (2cas) des malformations broncho-pulmonaires[26].
- Cependant, les MAKP représentent 59% (13cas) des malformations broncho-pulmonaires au Japon selon T. Furukawa et al (27 observations) [27].
- Au niveau national, l'analyse la plus récente a été faite en Juin 2017 par l'équipe de CCI du CHU MED 6 Marrakech [28], les MAKP représentent 33% (4cas) des malformations broncho-pulmonaires (12 observations)

Dans notre série de 22 observations les MAKP représentent 32%(7 cas) des malformations broncho-pulmonaires.

b. Le sexe :

La prédominance masculine est rapportée dans la grande majorité des séries [29].

Dans notre étude on a également retrouvé une prédominance masculine.

c. Âge :

Plus de 85 % des cas de MAKP se rencontrent avant l'âge de deux ans .Cependant, seulement 25% des patients ont été diagnostiqués avant l'âge de 2 ans dans notre étude.

1.3. Classification :

En 1977, Stocker et Coll ont proposé une classification clinique, anatomo-pathologique et même pronostique de la malformation adénomatoïde kystique. Cette classification s'est d'abord constituée de trois types puis 5 types [30].

En 1978, Oster et Forune pensent que la distinction entre le type I et II n'est pas toujours facile et pensent que seul le type III est une vraie malformation adénomatoïde et classent cette anomalie en deux types [31].

Tableau II : classification des MAKPI[32-34]

Tableau 1 Classification des malformations congénitales du tractus pulmonaire [3,6,20].				
Type/topographie	Caractéristiques macroscopiques	Caractéristiques microscopiques	Âge au diagnostic, pronostic	Fréquence
0 : trachéobronchique	Atteinte diffuse des cinq lobes	Kystes de diamètre < 0,5 cm, bordés d'un épithélium cilié pseudostratifié. Vaisseaux éloignés de ces structures rendant les échanges gazeux impossibles	Mort à la naissance (15)	< 2%
1 : bronches distales/bronchioles proximales	Larges kystes de 2 à 10 cm de diamètre	Kystes bordés d'un épithélium cilié cylindrique pseudostratifié Paroi contenant du muscle lisse et du tissu élastique Alvéoles adjacentes normales	Jusqu'à l'âge adulte	60 à 70%
2 : bronchioles	Multiples petits kystes de 0,5 à 2 cm de diamètre	Petits kystes bordés d'un épithélium cylindrique ou cuboïde cilié Parois contenant du tissu élastique et une barrière fibromusculaire	Néonatal Mauvais pronostic Accompagné d'autres malformations	10 à 15%
3 : bronchioles distales/alvéoles	Kystes < 0,5 cm ; atteint souvent plusieurs lobes Aspect dense, de masse	Mélange de kystes et de tissu solide, prolifération adénomatoïde d'origine acinaire Kystes bordés d'un épithélium cuboïde non cilié	Néonatal Mauvais pronostic	5 à 10%
4 : acinaire	Larges kystes	Larges kystes bordés de pneumocytes I et II	Néonatal et enfance Associé au blastome pleuropulmonaire	10 à 15%

1.4. Étude clinique :

a. Modes de révélations :

À la naissance, la présentation clinique est très variable et est essentiellement corrélée à la taille de la malformation[35,36] .

b. Signes fonctionnels :

Près de la moitié des nouveau-nés sont asymptomatiques. Les malformations volumineuses peuvent être à l'origine de signes de détresse respiratoire et doivent être rapidement opérées[37].

Dans notre étude 3 patients ont présenté une détresse respiratoire, 2 patients ont présenté une dyspnée, un patient a présenté des douleurs thoracique et un autre a présenté une infection broncho-pulmonaire.

c. Signes physiques:

Selon la littérature l'examen clinique retrouve souvent une distension de l'hémi thorax atteint avec diminution des murmures vésiculaires du même côté et un déplacement des bruits du cœur [38].

Cependant l'examen clinique peut être strictement normal.

Dans notre série l'examen clinique a retrouvé le même tableau clinique décrit par la littérature chez 6 cas, alors que dans un cas l'examen a été strictement normal.

1.5. Topographie

Dans 80 à 95 % des cas, la MAKP ne touche qu'un lobe, avec un certain tropisme pour le poumon droit[24,39].L'extension à plusieurs lobes peut se rencontrer mais l'atteinte bilatérale est extrêmement rare[24].

Les lobes inférieurs sont préférentiellement atteints [29,40].

Dans notre étude la localisation lobaire inférieure gauche était la plus fréquente avec 4 cas.

1.6. Etude radiologique :

a. Radiographie standard [41]:

La Radiographie standard peut montrer en période post-natale une opacité plus ou moins homogène qui va s'aérer progressivement avec apparition d'une ou plusieurs lésions kystiques de taille variable en fonction du type histologique , cet aspect a été diagnostiqué chez 4 de nos patients , Elle peut être responsable d'un grand poumon clair si les parois sont fines, imperceptibles en radiologie standard , cet aspect a été retrouvé chez 3 de nos patients.La malformation peut être responsable d'un effet de masse sur les structures adjacentes, responsable en particulier d'un déplacement du médiastin en controlatéral[41,42,43].

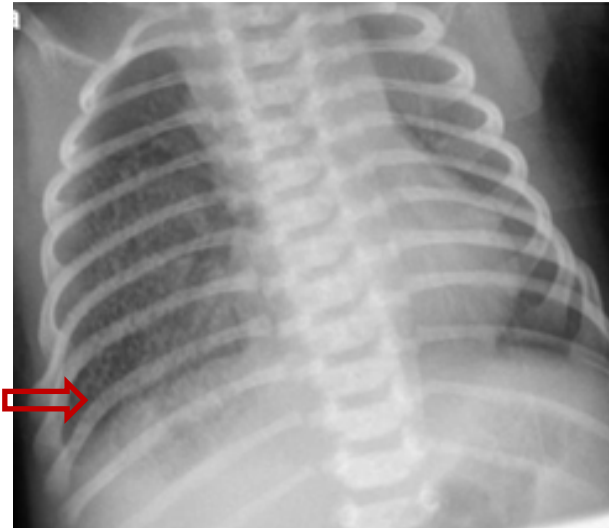


Figure 106 : Radiographie standard de face à J1 de vie. Visualisation de multiples lésions kystiques, aériques, de taille homogène, développées au dépend du lobe inférieur droit. Élargissement des espaces intercostaux homolatéraux. La trame pulmonaire sous-jacente apparaît radio-opaque en raison de la persistance de fluide au sein des alvéoles pulmonaires (flèche) [41]

b. Tomodensitométrie[41] :

La Tomodensitométrie est l'examen de choix pour la description des structures aériques et l'étude des rapports avec l'arbre trachéo-bronchique et les vaisseaux. L'aspect radiologique dépend du type de malformation et de la présence ou non d'une complication[44]. Dans les formes macrokystiques (type 1 et 2), la TDM met en évidence des structures kystiques aériques bien délimitées, à parois fines, avec au moins une lésion de plus de 20 mm pour le type 1 et des lésions de taille homogène, mesurant entre 5 et 20 mm pour le type 2. La densité du tissu pulmonaire au contact est variable avec la possibilité de troubles de la ventilation (atélectasie, condensation). Dans le type 3, les microkystes ne sont pas distinguables et forment une masse hétérogène de condensation à contours mal définis. Le type 4, qui apparaît habituellement sous la forme de larges kystes, ne peut être distingué d'une forme kystique de blastome pleuropulmonaire[45,46].

Dans notre série , nous avons recensé 3 MAKP de forme macrokystique .

Une vascularisation artérielle systémique peut être associée dans 30 % des cas [47,48]et doit être systématiquement recherchée, en particulier dans les types 2. Le reste du poumon se développe normalement[47].La présence de parois épaissies, rehaussées après injection de

produit de contraste et/ou d'un niveau hydro-aérique peuvent témoigner d'une infection. Le pneumothorax est une complication rare mais pouvant être révélatrice[41].

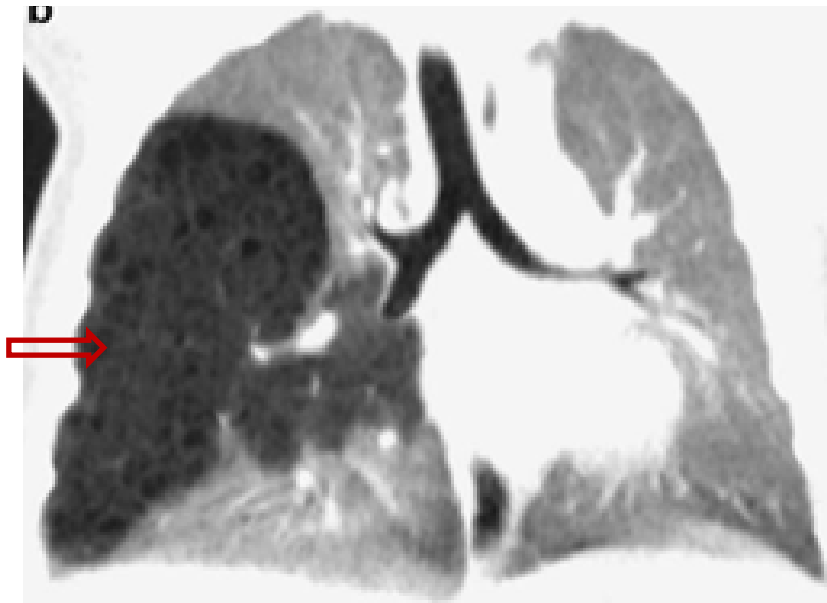


Figure 107 :MAKP macrokystique. TDM, reconstruction coronale en coupe épaisse avec projection Min MIP. Visualisation de multiples lésions kystiques, aériques, de taille homogène, développés aux dépens des segments latérobasal et apical du lobe inférieur droit (flèche). Au sein de la lésion, il existe une structure hypodense arborescente à disposition radiaire vers le hile pulmonaire[41]

1.7. Diagnostic anténatal :

C'est la malformation broncho-pulmonaire la plus fréquemment diagnostiquée en anténatal(49).

a. Echographie anténatale :

De nombreuses MAKP sont maintenant diagnostiquées avant la naissance par l'échographie anténatale, le plus souvent au deuxième trimestre de la grossesse avec des termes moyens de découverte s'échelonnant de 20 à 23 semaines d'aménorrhée selon les séries[35,50-53].

L'échographie anténatale a permis d'établir une classification échographique (Classification d' Adzick) en distinguant les formes microkystiques dont le diamètre des kystes est inférieur a 5mm (53 %), des macrokystiques dont le diamètre est supérieur 5mm (22 %) ou des micro et macrokystes (25 %)[54].

On pourra observer une masse pulmonaire bien circonscrite associant un contingent kystique, plus ou moins important, à un aspect hyperéchogène, ou simplement une hyperéchogénicité bien délimitée . La vascularisation artérioveineuse est d'origine pulmonaire. Un déplacement du médiastin est fréquent en cas de lésion unilatérale. Dans les formes bilatérales, une compression médiastinale sévère peut être vue[54,55].

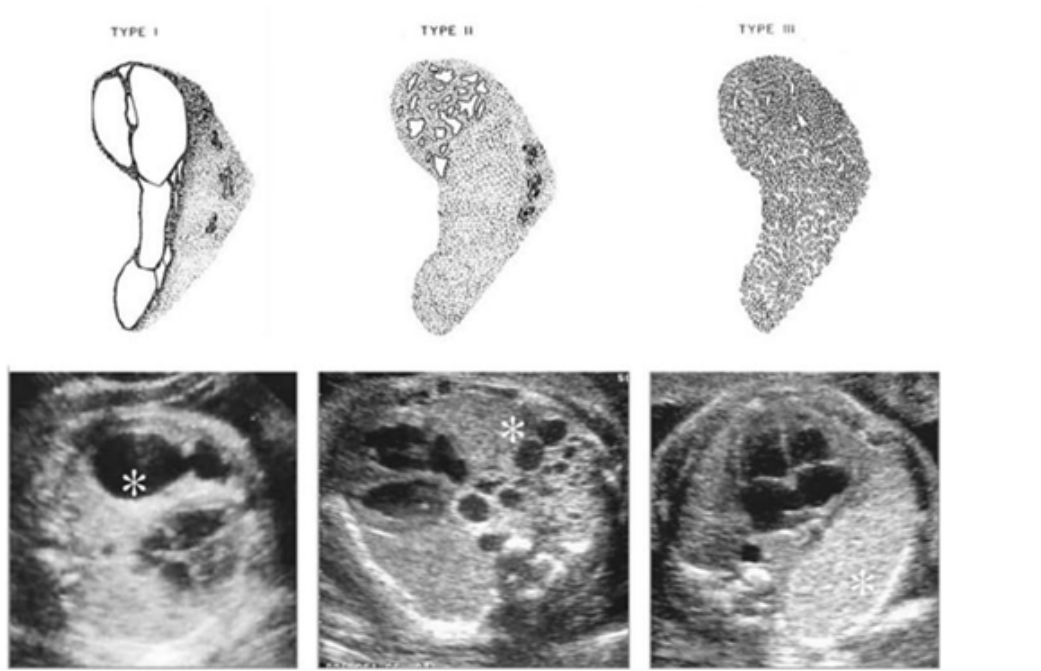


Figure 108 : classification d'Adzick des MAKP (étoiles) [56]

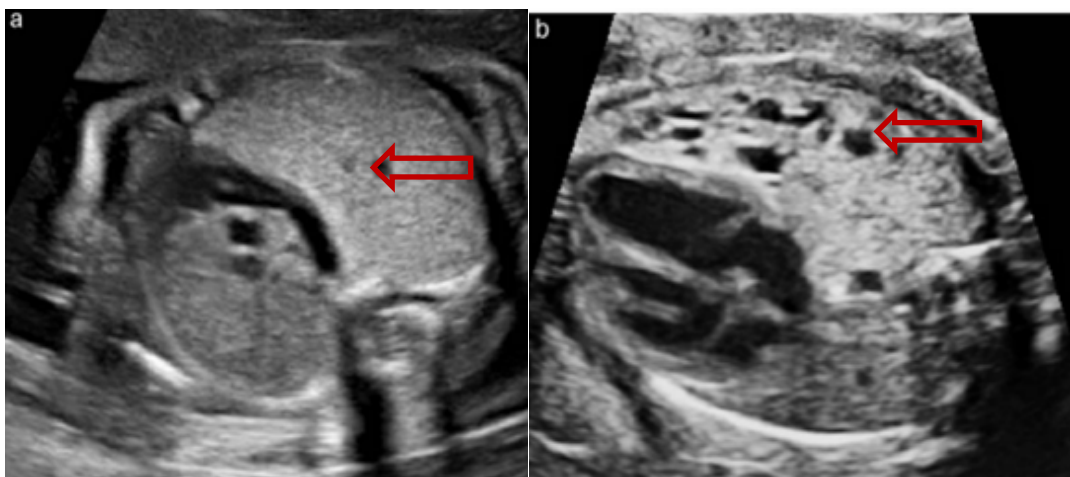


Figure 109 :Malformation adénomateuse kystique pulmonaire ; a : forme microkystique (flèche) ; b : forme macrokystique (flèche) avec déviation médiastinale [13] .

b. L'IRM fœtale :

Apporte peu de renseignements complémentaires par rapport à l'échographie. Les formes macrokystiques apparaissent comme une masse lobulée hétérogène hyperintense sans vaisseaux nourriciers, les formes microkystiques comme une masse lobulée homogène. Le déplacement médiastinal est également visible [57].

c. Evolution :

Dans près de 30 % des cas, les lésions disparaissent en anténatal après 25 SA. Mais seuls 70 % de ces enfants n'auront effectivement aucune lésion visible au scanner après la naissance [54]. Entre 20 et 25 SA, il existe une période critique avec un risque de croissance de la MAKP et donc de complication [58].

Dans notre études aucun cas de MAKP n'a été diagnostiqué en anténatale.

1.8. Diagnostic différentiel

a. Au stade prénatal

Le diagnostic différentiel avec une séquestration pulmonaire peut être difficile en cas de MAKP microkystique et sera orienté par l'absence de pédicule vasculaire d'origine aortique. De même, il peut être difficile de trancher entre une MAKP unikystique et un kyste bronchogénique, dont la localisation est cependant plus médiane. Le diagnostic différentiel entre une MAKP microkystique et une sténose bronchique peut être fait soit par visualisation directe du bourgeon bronchique sténosé, soit par le caractère non régressif, voire d'aggravation progressive de la taille de la lésion en cas de sténose bronchique [59].

b. En post-natal

Sur la radiographie de thorax et en l'absence de diagnostic anténatal, la MAKP peut faire discuter le diagnostic de hernie diaphragmatique [60]. En période de surinfection, la MAKP peut donner un aspect analogue à celui d'une pneumopathie nécrosante. Enfin, le type 4 est indissociable radiologiquement d'une forme kystique de pleuro-pneumoblastome [45,46]. Aujourd'hui, les MAKP de type 4 de Stocker sont renommées PPB de type I [61].

1.9. Traitement :

a. En anténatale :

Une fois le diagnostic de malformation adénomatoïde kystique est suspecté en anténatal, une surveillance par des échographies à répétition est mise en place.

Dans un certain nombre de cas, la régression spontanée a été observée. Par contre, dans les formes mal tolérées avec anasarque, l'attitude peut aller de l'interruption thérapeutique de la grossesse, au drainage kysto-amniotique voir à la chirurgie anténatale. Certains ont essayé la ponction in utéro des gros kystes pour décompresser le médiastin et permettre ainsi la régression de l'anasarque. Malheureusement ils ont constatés le retour des kystes à leur volume initial en moins de 16 heures.

Avant de procéder à une intervention in utéro, il faut d'abord s'assurer de l'absence d'une autre anomalie fœtale diagnostiquée à l'échographie.

Les critères de choix entre le traitement in utéro et la prise en charge post natale ainsi que le moment optimal pour débiter ce traitement anténatal ne sont pas bien définis. Avant 30–32 semaines, la prise en charge des fœtus présentant une MAKP dépend d'un côté des caractéristiques échographiques des kystes et d'un autres côté du risque de survenue chez le fœtus d'un hydramnios, un anasarque, ou d'une hypoplasie pulmonaire, surtout avant 24 semaines, en rapport avec l'effet de masse, la déviation médiastinale et la compression pulmonaire bilatérale.

Les principales interventions pouvant être réalisées pendant la période anténatale sont l'amniocentèse, la résection chirurgicale in utéro, la réalisation d'un shunt thoraco-amniotique et l'ablation percutanée par Laser. On a également rapporté que l'administration de stéroïdes maternels a un effet bénéfique dans certains cas de MAKP bien que le mécanisme soit peu clair.

Dans notre étude aucun de nos patients n'as bénéficié d'un traitement anténatale [62].

b. En postnatale :

Le traitement est généralement chirurgical, immédiatement ou à distance [40].

La connaissance du risque de complications conduit à proposer une exérèse chirurgicale à la plupart des patients même asymptomatiques. Si une résection est décidée, il paraît préférable qu'elle

soit anatomique[63]. La lobectomie est préconisée, la résection partielle pouvant être envisagée dans des cas sélectionnés, notamment avec des lésions confinées. Le risque de transformation maligne et d'infection d'une malformation adénomatoïde laissée en place, semble supérieur à celui d'une chirurgie précoce, si le patient n'a pas de comorbidités majorant le risque opératoire [64].

Dans notre série l'ensemble des patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical qui a consisté en une lobectomie des lobes atteints en restant le plus économe possible sur le parenchyme sain.

1.10. Evolution :

L'évolution semble essentiellement dépendre de la taille de la malformation initiale [65]. L'existence d'une forme bilatérale ou d'une hypoplasie pulmonaire constitue un des facteurs pronostiques péjoratifs [66]. Une autre complication est la découverte de kystes résiduels au cours du suivi postopératoire [67].

L'évolution de l'ensemble des cas de notre série a été favorable.

1.11. Malformations associées :

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[68-71].

Les malformations les plus souvent citées dans la littérature sont:

- Les malformations broncho-pulmonaires : La séquestration pulmonaire représente la malformation broncho-pulmonaire la plus souvent associée à la MAKP[72,73]. Dans notre série un patient de 16 mois a présenté une Malformation adénomatoïde kystique macrokystique associée à une séquestration 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.

2. Emphysème lobaire géant :

1.1. Définition :

L'emphysème lobaire géant congénital (ELGC) est une anomalie du développement pulmonaire qui se caractérise par une distension d'un lobe pulmonaire sans destruction du parenchyme[74,65,75]. La prévalence de cette affection rare apparaît sous-évaluée du fait de sa similitude échographique avec d'autres pathologies pulmonaires telle que la malformation adénomatoïde kystique. Le diagnostic anténatal de l'ELGC repose sur l'observation d'un territoire pulmonaire hyperéchogène[75,76]. Cette hyperéchogénicité pulmonaire n'est pas spécifique, ce qui rend le diagnostic positif difficile. En période postnatale, la distension exagérée des voies aériennes par un effet de valve (air inspiré captif) peut conduire à un syndrome de détresse respiratoire aiguë, imposant une prise en charge urgente dans un service de réanimation néonatale[65].

1.2. Epidémiologie :

a. La fréquence

Il s'agit d'une malformation rare et variable , elle représente 14% de l'ensemble de malformation broncho-pulmonaires [74] et constitue la malformation la moins diagnostiquée en anténatal [77], sa prévalence serait voisine de la séquestration pulmonaire (de l'ordre de 1/50000 grossesses) [78].

Durant la période s'étendant de 1997 à 2017 plusieurs observations ont été décrites :

- 32 observations par M. Salles et al (1997-2001)[25] : selon cette étude réalisée en France l'ELG représente 12% (4 cas) des malformations broncho-pulmonaires

- 10 observations par R.Benabdellah (2003–2010)[26]: selon cette étude réalisée en Tunisie l'ELG représente 50% (5cas)des malformations broncho–pulmonaires
- 27 observations par T.Furukawa et al (1995–2014)[27]: selon cette étude réalisé au japon l'ELG représente 3% (1cas) des malformations broncho–pulmonaires
- Au niveau national,12 observations Pr. M. OULAD SAIAD et Z.ARJDAL (2010–2017) [28] :selon cette études realisée au CHU MED 6 Marrakech l'ELG représente 50% des malformations broncho–pulmonaires.

Dans notre série de 22 observations l'ELG représente 27,27 (6 cas) des malformations broncho–pulmonaires.

b. Le sexe :

La prédominance masculine est rapportée dans la grande majorité des séries avec un sexe ratio aux alentours de 3[79–82].

Dans notre étude, on a noté une légère prédominance masculine (sexe ratio de1,25) ce qui concorde avec les données de la littérature.

c.Âge :

L'ELG se révèle habituellement dans les premiers jours ou mois de vie[83–87].

Dans notre étude, l'âge d'apparition des symptômes variait entre j1 de la naissance à 5 mois de vie avec un âge moyen de 2 mois et demi ce qui concorde avec les données de la littérature.

1.3. Topographie :

L'ELG est caractérisé par la distension progressive d'un lobe, tout lobe peut être impliqué [88].

Dans plusieurs publications, la prédominance de l'atteinte du lobe supérieur gauche était de règle.

Tableau III : Le pourcentage d'atteinte des différents lobes décrit dans la littérature en comparaison avec les résultats de notre étude

	Lobe atteint					Atteinte Bilatérale	Atteinte bilobaire
	LSG	LSD	LMD	LID	LIG		
Vaillant [89]	42%	23,3%	25,4%	0,97%	0,97%	-	-
Callafe[90]	54%	22,72%	9%	2,27%	2,27%	-	-
Monin[91]	43%	20%	32%	-	-	20%	-
Joseph et Coll[92]	45%	25,8%	17,74%	-	1,61%	-	-
Thakral[93]	57,14%	4,76%	38,09%	-	-	-	-
EL HADDAD [94]	80%	-	-	-	10%	-	-
Notre étude	33%	16%	16%	-	-	-	33%

1.4. Etude clinique :

a. Modes de révélations :

Dans la littérature, On peut distinguer trois présentations cliniques : décompensée, sous compensée, compensée [95] :

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

b. Signes fonctionnels:

❖ Détresse respiratoire :

Représente la présentation clinique la plus fréquente dont la sévérité est variable allant d'une détresse sans risque majeur à une détresse engageant le pronostic vital[96-98].

Dans notre série 5 patients sur 6 ont présenté une détresse respiratoire ce qui concorde avec les données de la littérature .

❖ Dyspnée:

fréquente dans l'emphysème lobaire géant , souvent d'aggravation progressive aboutissant à la détresse respiratoire .

Dans notre série 1 patient sur 6 a présenté la dyspnée.

❖ Infection broncho-pulmonaire:

Mode de révélation non négligeable de l'emphysème lobaire géant.

Dans notre série aucun patient n'as présenté de fièvre.

❖ Hémoptysie :

Généralement rare dans l'emphysème lobaire géant.

Dans notre étude aucun cas d'emphysème lobaire géant n'as présenté d'hémoptysie.

❖ Cyanose :

Peut également être présente dans le tableau clinique de l'emphysème lobaire géant.

Dans notre série aucun patient n'a présenté de cyanose.

❖ Douleur thoracique :

Représente un signe fonctionnel généralement rare.

Dans notre série aucun cas d'ELG n'a présenté des douleurs thoraciques.

c. Les signes physiques :

L'examen clinique manque de spécificité.

L'examen clinique retrouve souvent un héli thorax distendu peu mobile avec des signes de luttés a type de tirage sus-sternal, intercostal, ou sous costal.A la palpation on retrouve souvent une diminution des vibrations vocales du côté atteint avec un tympanisme au niveau du territoire atteint. A l'auscultation diminution des murmures vésiculaires avec déplacement des bruits du cœur du côté controlatéral à la lésion [96].

Dans notre étude les 6 patients atteints d'ELG ont présenté le même tableau clinique décrit par la littérature.

1.5. Imagerie:

L'imagerie occupe une place fondamentale dans le diagnostic de ces malformations congénitales, leur caractérisation et leur prise en charge(49).

a. Radiographie standard:

Permet souvent de poser le diagnostic ((ou au moins elle permet de l'orienter) d'ELG et précise la topographie du lobe atteint [41,93,96].

Il s'agit classiquement d'une hyperclarté homogène avec diminution de la vascularisation pulmonaire et parfois une hernie pulmonaire transmédiastinale controlatérale, cette hyperclarté est associée à une distension de l'hémi thorax avec élargissement des espaces intercostaux, abaissement de la coupole diaphragmatique homolatérale et déviation du médiastin vers le côté controlatéral [99,100].

La présence d'éléments vasculaires au sein du parenchyme distendu est un signe radiologique très important, qui permet de faire la différence avec un pneumothorax ou un kyste pulmonaire. Il faut signaler le cas particulier d'une radiographie pratiquée immédiatement après la naissance, réalisant l'aspect d'une opacité pulmonaire localisée par rétention de liquide amniotique bronchiolo-alvéolaire, l'aération s'effectue 1 ou 2 jours plus tard [56].

Tout lobe peut être impliqué , selon la littérature le lobe supérieur gauche représente la localisation la plus fréquente[97,101,102].

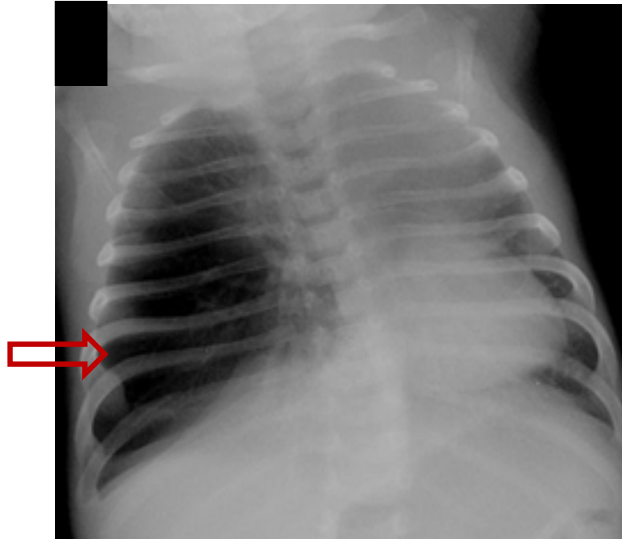


Figure 110 : emphysème lobaire congénital. Radiographie standard de face. Hyper transparence du tiers moyen du poumon droit. Caractère compressif de l'anomalie, responsable d'un refoulement du médiastin en controlatéral, d'une compression des lobes supérieur et inférieur homolatéraux et d'un élargissement des espaces intercostaux (flèche)[41]

Dans notre étude la radiographie thoracique était anormale chez tous les patients et a permis d'orienter le diagnostic : chez 5 patients la radiographie a mis en évidence le même tableau classique décrit par la littérature, chez un seul patient la radiographie n'a montré qu'une hyperclarté homogène isolée sans refoulement des éléments du médiastin ni hernie transmédiastinale .

b. Scannerthoracique:

Plus sensible que la radiographie pour démontrer la distension et l'aspect caractéristique des structures vasculaires étirés et grêles en cas d'ELG Elle permet de mieux localiser l'emphysème, de chercher une éventuelle étiologie et de distinguer l'emphysème d'une autre lésion [103].

Elle précise la topographie de la distension pulmonaire afin de programmer la chirurgie[41]. Bien que tous les lobes puissent être affectés il existe une prédilection de zone : lobe supérieur gauche 42 % des cas > lobe moyen 35% > lobe supérieur droit 21%, les lobes inférieurs étant atteints dans moins de 1 % des cas[104].

L'aspect de l'emphysème est celui d'une hyperclarté avec une hypovascularisation du lobe atteint, associé à une hernie transmédiastinale et un refoulement du médiastin vers le côté controlatéral[96].

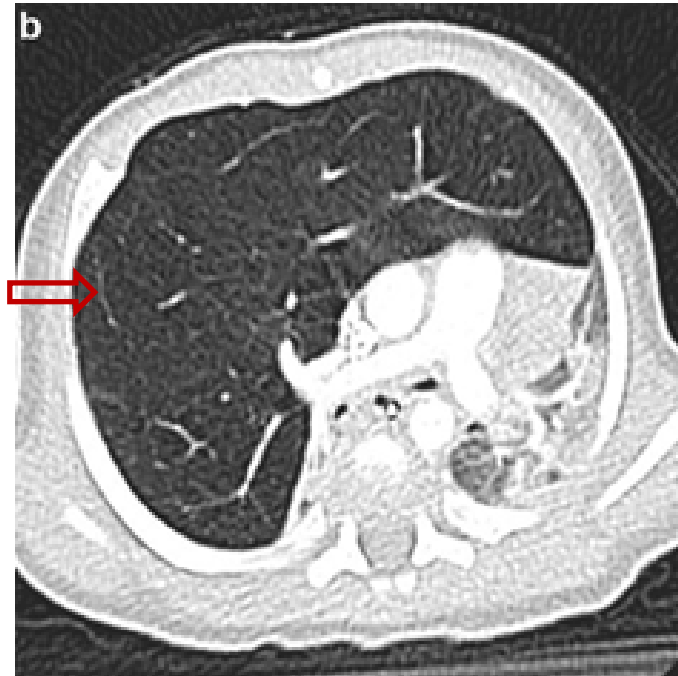


Figure 111 : Emphysème lobaire congénital. TDM. Coupe axiale en fenêtre parenchymateuse au niveau sous-carénaire. Hypodensité et hyper-insufflation du lobe moyen responsable d'une déviation médiastinale majeure et d'une compression des lobes pulmonaires adjacents (flèche)[41].

Dans notre série le diagnostic a été retenu devant : l'hyperclarté parenchymateuse, la raréfaction et l'aspect grêle des structures vasculaires dans le ou les lobes atteints, et ceci concorde avec les données retrouvés dans la littérature.

1.6. Diagnostic anténatal :

Le diagnostic anténatal permet d'orienter la future mère vers un centre de référence, de définir les conditions de l'accouchement (rapprochement d'un centre de réanimation en cas de risque de complication néonatale ou de complication in utero)[105]

L'ELG est rarement décrit en anténatal car les signes échographiques non spécifiques font plus souvent évoquer une MAK[74-76]. Toutefois, la MBP découverte en anténatale dans notre série est un ELG.

a. Echographie anténatale:

L'échographie reste l'examen de choix en matière de dépistage des malformations thoraciques [74].

Les signes échographiques de l'ELG sont l'hyperéchogénicité pulmonaire et la déviation du médiastin[75,76]. Ils sont habituellement repérables dès le deuxième trimestre (17- 24 SA), d'autant plus que la sécrétion accrue de liquide pulmonaire à partir de cet âge les renforce. L'inversion diaphragmatique et l'hydramnios sont des signes de complication peu fréquents[76,78]. L'atténuation progressive des signes échographiques est fréquente pouvant aller jusqu'à la disparition totale au troisième trimestre(76).

Dans notre série aucun de nos patients n'a bénéficié d'un diagnostic anténatal.

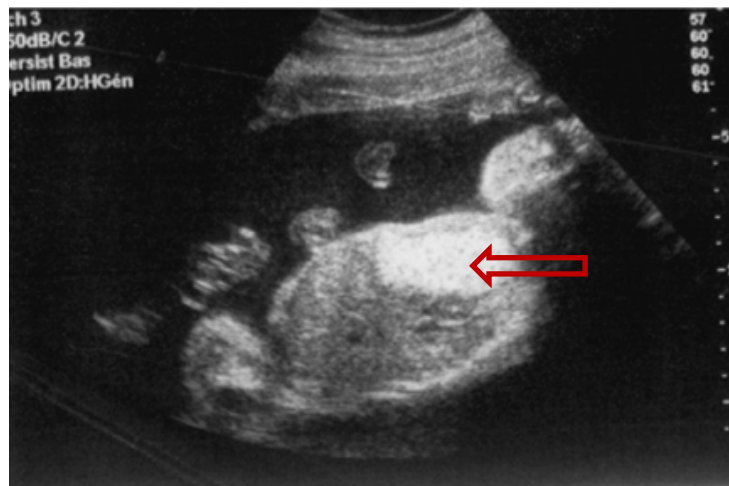


Figure 112 : Echographie anténatale montrant une image hyperéchogène du poumon avec refoulement du cœur en arrière (flèche) [105].

b. L'IRM fœtale :

L'IRM fœtale permet une bonne évaluation volumique de la lésion pulmonaire et une appréciation fidèle du parenchyme sain mais le diagnostic différentiel est rarement possible[93,106,107].

Dans l'ELG, plusieurs aspects peuvent être vus [75] :

- ❖ Une différence d'intensité du signal entre le poumon normal et le poumon affecté.
- ❖ Une masse pulmonaire en hyper signal T2.

- ❖ Le volume d'un poumon plus grand que l'autre.
- ❖ La compression d'un ou des lobes adjacents au lobe emphysémateux.

Dans notre série un seul cas d'ELG a été diagnostiqué en anténatale.

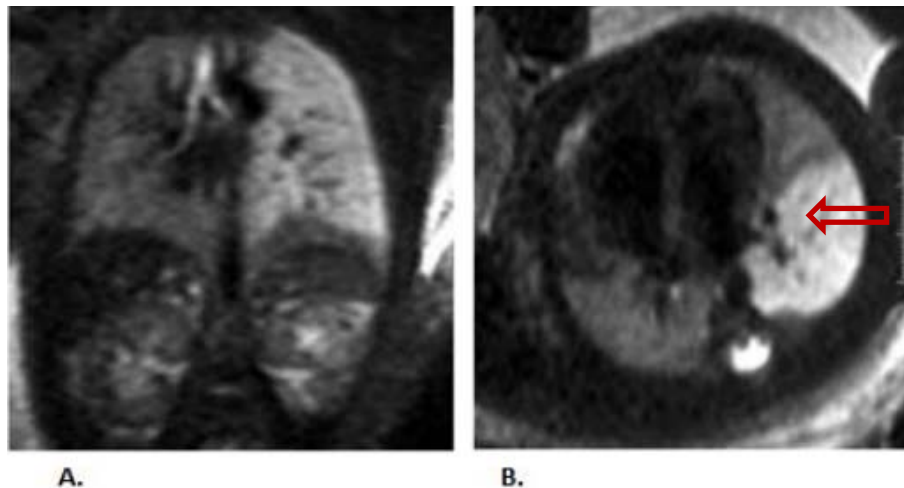


Figure 113 : Emphysème lobaire géant, à 30 SA, coupes d'IRM en T2 dans les plans coronal (A) et axial (B) montrant une hyperintensité homogène d'une partie du poumon gauche (flèche)[108].

1.7. Traitement :

Depuis les années 70, l'attitude thérapeutique la plus admise était d'opérer tous les ELG et l'acte chirurgical consiste le plus souvent en une lobectomie. Pourtant, les études n'arrêtent pas de se multiplier, prônant les bénéfices d'une résection limitée[108-110], voir même une abstention thérapeutique chez les sujets asymptomatiques [111,112].

Dans notre série l'ensemble des patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical qui a consisté en une lobectomie des lobes atteints.

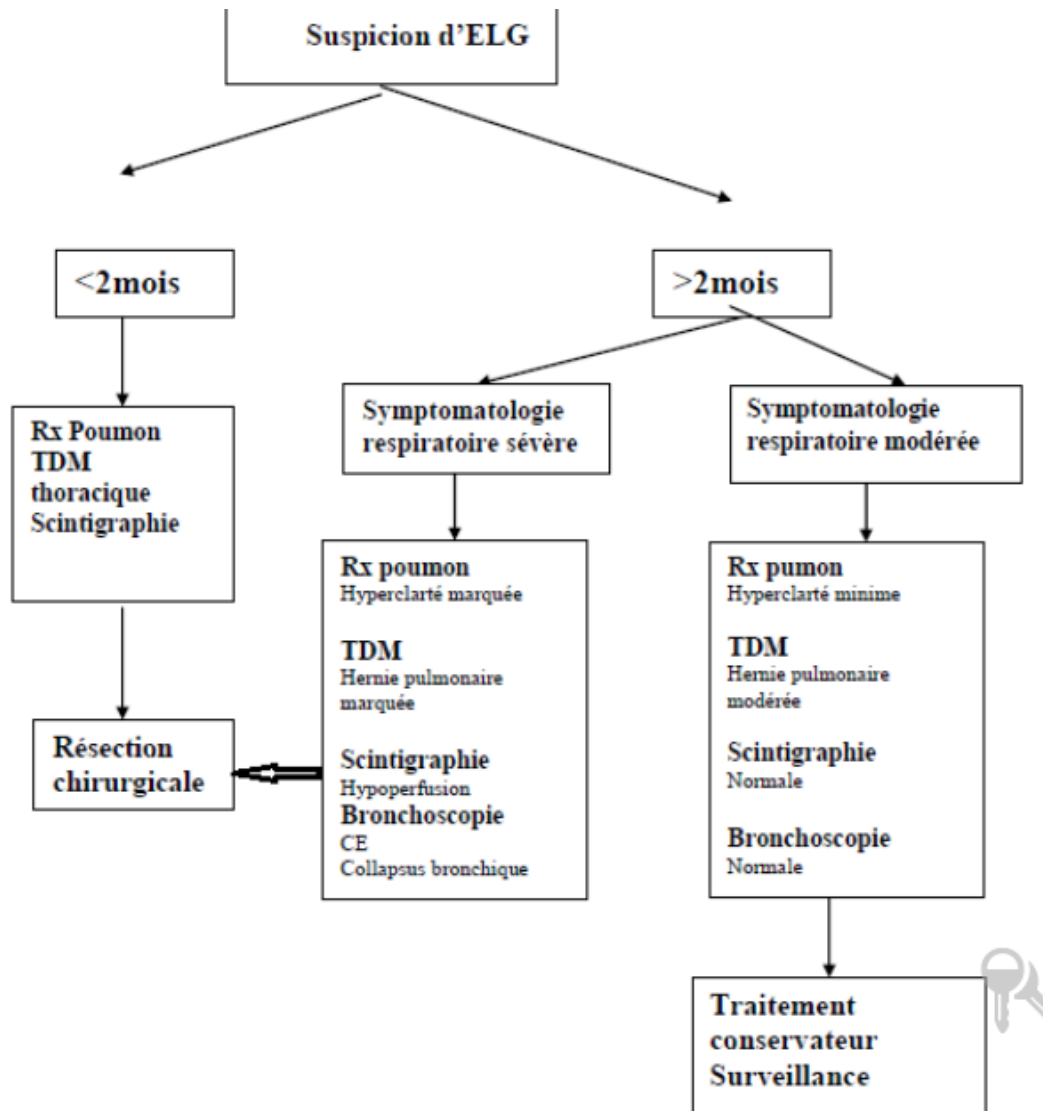


Figure 114 : Algorithme de Karnak adapté pour la prise en charge de l'ELG [112].

1.8. Evolution:

Elle est généralement bonne. Cependant, quelques complications peuvent survenir [113,114] :

- Des infections pulmonaires répétées
- Une fatigabilité ou dyspnée à l'effort.

Dans notre étude l'évolution post opératoire immédiate a été marquée par une détresse respiratoire, avec hypoxie et hypercapnie chez un cas, pour les autres patients l'évolution a été favorable. A long terme l'évolution clinique et radiologique paraît favorable.

3. Séquestration pulmonaire :

3.1. Définition :

Les séquestrations sont des malformations congénitales développées à partir des principaux constituants du parenchyme pulmonaire (vaisseaux, bronches, tissu alvéolaire). Elles s'organisent en une structure non fonctionnelle et exclue de ses connexions broncho-artérielles. De ce fait l'origine systémique de la vascularisation constitue la principale caractéristique des séquestrations [115].

On distingue deux formes :

- ❖ Les séquestrations intra-lobaires : dans ce cas, le parenchyme anormal est inclus dans le parenchyme pulmonaire ; elles sont contenues dans la même plèvre viscérale : ces séquestres sont donc inclus dans le parenchyme pulmonaire adjacent. Il existe plusieurs types selon les anomalies bronchiques et artérielles. Ainsi, on reconnaît deux variétés de séquestrations [116,117]:
 - Types PRYCE : La zone séquestrée fait partie du reste du lobe avec au niveau du hile un manque de la bronche segmentaire de façon constante, mais la branche artérielle est hypoplasique ou absente. On distingue :
 - Type PRYCE I : La seule anomalie est la vascularisation d'un territoire pulmonaire normal par une artère d'origine systémique.
 - Type PRYCE II : Le parenchyme séquestré est formé à partir d'un bourgeon bronchique normal avec une artère surnuméraire qui irrigue le parenchyme sain adjacent.
 - Type PRYCE III : Le bourgeon bronchique est normal, mais l'artère surnuméraire n'irrigue pas le parenchyme sain adjacent.
 - Type LE BRIGAND DUPREZ : dans laquelle la séquestration est formée à partir d'un bourgeon bronchique surnuméraire. Dans cette forme au contraire la zone séquestrée tout en adhérant au segment adjacent en est séparée par un plan de

clivage qui n'est pas utilisable par le chirurgien au cours de la dissection du fait des phénomènes inflammatoires. Il existe une forme particulière broncho-parenchymateuse pure : dans laquelle les anomalies du parenchyme pulmonaire sont analogues à celles des séquestrations mais sans artère systémique.

Les séquestrations extra-lobaires : elles ne présentent pas de connexions avec le poumon et se développent à partir d'un bourgeon bronchique surnuméraire. Elles possèdent leur propre enveloppe pleurale viscérale, il existe donc une séparation anatomique et physiologique complète avec le parenchyme pulmonaire normal. Cette forme extra-lobaire est associée à une autre malformation dans 15 à 40 % des cas[118,119] ; surtout à une hernie diaphragmatique, à une déhiscence péricardique, ou à un kyste bronchogénique contrairement aux formes intra-lobaires [119,121].

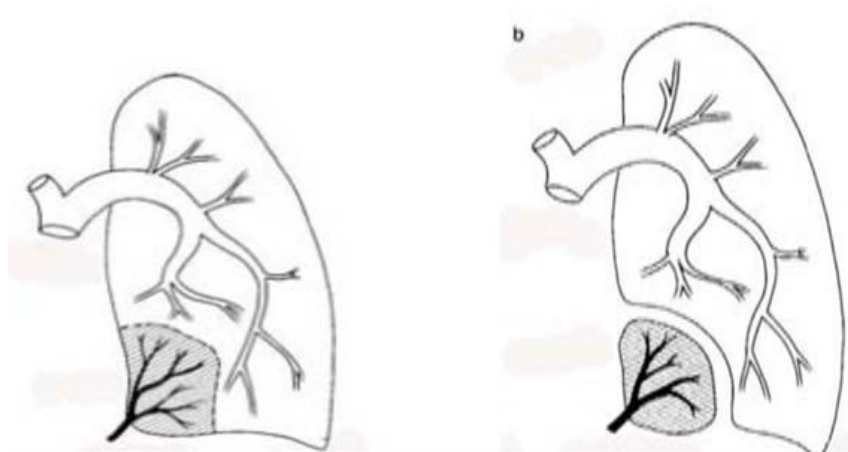


Figure 115: Séquestration pulmonaire : a- intralobaire b-extralobaire[122].

3.2. Epidémiologie :

a. La fréquence :

Elle représente 0,15 et 6,4 % de l'ensemble des malformations congénitales pulmonaires(118,119).

Durant la période s'étendant de 1997 à 2017 plusieurs observations ont été décrites :

- 32 observations par M. Salles et al (1997-2001)[25] : selon cette étude réalisée en France la SP représente 22% (7cas) des malformations broncho-pulmonaires

- 10 observations par R.Benabdellah (2003–2010)[26]: selon cette étude réalisée en Tunisie la SP représente 20% (2cas) des malformations broncho–pulmonaires
- 27 observations par T.Furukawa et al (1995–2014)[27]: selon cette étude réalisé au japon la SP représente 11% (3cas) des malformations broncho–pulmonaires
- A l'échelle national,12 observations Pr. M. OULAD SAIAD et Z.ARJDAL (2010–2017)[28] :selon cette études réalisée au CHU MED 6 Marrakech la SP représente 8% (1cas)des malformations broncho–pulmonaires.

Dans notre étude la séquestration représente 13,36% (3cas) de l'ensemble des malformations de notre série.

b. Le sexe :

Selon la littérature le sex–ratio est de 3 à 4 garçons pour 1 fille pour les SEL, alors qu'il est équilibré dans les SIL.

Dans notre série un patient a été de 1 garçon pour 2 filles.

c. L'âge :

C'est une affection qui peut se voir à tout âge avec cependant, une prédominance au cours des deux premières décennies [115].

Dans notre série l'âge moyen est 4 mois.

3.3. Etude clinique :

a. Modes de révélations :

Les circonstances de découverte des séquestrations pulmonaires sont très variables selon leurs types. Si les SEL sont le plus souvent asymptomatiques, donc de découverte radiologique ou opératoire[118,119,123,124], les SIL peuvent se révéler par des épisodes d'hémoptysies, par des douleurs thoraciques isolées, par une pleurésie mais, surtout à l'occasion d'infections pulmonaires récidivantes avec fièvre. Cependant, certains cas de séquestrations peuvent être découverts à la suite d'un hémithorax spontané ou d'une insuffisance cardiaque due à un shunt important[119,125].

Dans notre série le mode de révélation le plus fréquent était les infections broncho-pulmonaires récidivantes avec 2 cas suivi de l'hémoptysie avec un cas.

b. Signes physiques :

L'examen clinique est souvent normal en dehors des complications [115].

Dans notre série l'examen clinique a mis en évidence des signes de lutttes respiratoire a type de tirage sus-sternal,inter et sous-costal,un tympanisme a la percussion , Diminution des vibration vocale a la palpation et diminution des murmures vesiculaires avec des râles basi-thoraciquea l'auscultation.

3.4. Topographie :

75 % des SEL siègent entre le diaphragme et le lobe inférieur et dans 80 % des cas à gauche [118], alors que les SIL siègent dans la région postéro-basale du lobe inférieur sans prédominance de côté [118,119]. La localisation au niveau du lobe moyen est très rare [126], de même que celle au niveau du lobe supérieur [127]. L' atteinte bilatérale est exceptionnelle [128] et lorsqu'elle existe, elle impose une stratégie thérapeutique particulière.

Dans notre série 1 cas (SIL) était de localisation retro-cardiaque gauche gauche le 2 cas (SEL) étaient de localisation basithoracique postérieur.

3.5. Etude radiologique :

a. Radiographie standard :

La radiographie thoracique de face et de profil précise la topographie des lésions, ainsi le siège postéro-basal est hautement évocateur[119].

Elle met en évidence une opacité homogène bien limitée, occupant le cul-de-sac postérieur qui suggère le diagnostic de séquestration extra-lobaire. Sur le cliché de face, l'opacité thoracique est hétérogène à contours mal définis, le plus souvent aux bases dans les formes intra-lobaires. Cette opacité a été retrouvée chez 2 de nos patients.

Une attention particulière doit être accordée à l'analyse de la paroi thoracique, à la recherche de lésions lytiques costo-vertébrales plus ou moins soufflantes qui devront faire évoquer un processus tumoral (neuroblastome) qui constitue un élément du diagnostic différentiel[129].



Figure 116: Radiographie pulmonaire de profil à J2 de vie, opacité basale triangulaire à sommet hilare avec une base comblant le cul-desac postérieur (flèche)(129).

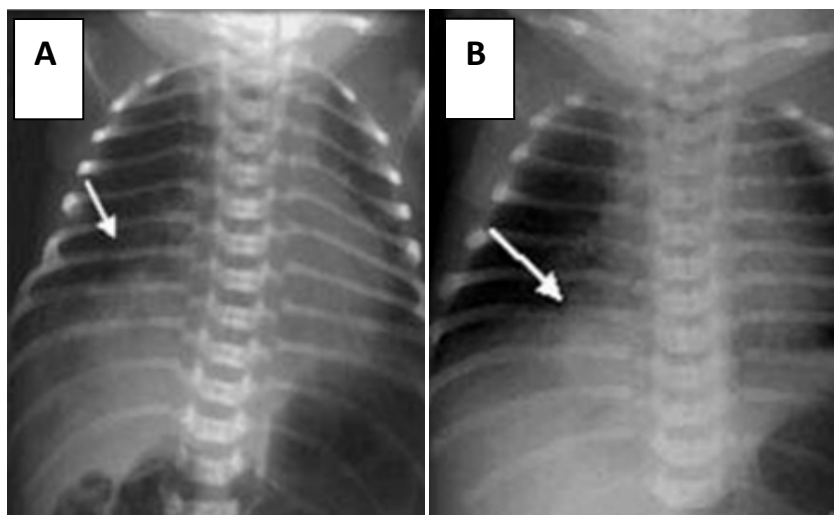


Figure 117: Radiographie pulmonaire, opacité hétérogène à contours mal définis de la base interne du poumon droit(flèche)
B :Radiographie pulmonaire de face à J1 de vie, comblement du cul-de-sac cardiophrénique droit surmonté par une opacité de type vasculaire(129).

b. Tomodensitométrie :

La Tomodensitométrie permet le diagnostic de certitude et la caractérisation de l'anomalie. La lésion pulmonaire est localisée au niveau des lobes inférieurs dans 98 % des cas, le côté gauche étant plus fréquemment atteint (75 %), en général au niveau des segments postéro-basal et para-cardiaque. Les séquestrations extralobaires, le plus souvent de localisation intra-thoracique, entre le lobe inférieur gauche et le diaphragme, peuvent également être localisées au niveau de l'abdomen, du médiastin antérieur ou du médiastin postérieur. L'aspect tomodensitométrique est variable. Le plus souvent il existe une zone de condensation pulmonaire, homogène ou hétérogène qui peut s'associer à un piégeage aérique périphérique, à une bronchocèle, un bronchogramme liquidien ou dans les formes frontières avec la MAKP, à des lésions kystiques aériques ou à un contenu liquidien. Cette condensation a été mise en évidence chez 1 de nos patients. La tomodensitométrie permet la visualisation et la caractérisation des vaisseaux systémiques ainsi que l'évaluation du retour veineux. Les deux types de séquestration sont vascularisés par une artère systémique anormale qui prend origine dans la majorité des cas de l'aorte descendante thoracique ou abdominale ou occasionnellement du tronc coélique, d'une artère splénique, intercostale, sous clavière, mammaire voire coronaire. Dans notre série la vascularisation systémique a été assurée par une branche prenant naissance de l'aorte. Dans 20 % des cas, plusieurs vaisseaux sont présents. Le drainage veineux est variable. Dans la forme intralobaire, il s'effectue le plus souvent vers le système veineux pulmonaire, au niveau de la veine pulmonaire inférieure. Dans la séquestration extralobaire, il peut être pulmonaire ou systémique, généralement au niveau du système cave, azygos, moins fréquemment au niveau portal, sous-clavier voire au niveau des veines mammaires. Dans notre série le drainage veineux a été assuré par la veine cave dans 2 cas et par la veine pulmonaire dans 1 cas. La coexistence des deux types de drainage veineux est possible. Une description précise et détaillée de la vascularisation est primordiale dans la programmation du traitement, qu'il soit chirurgical ou par la radiologie interventionnelle, une attention particulière devant être portée à la description du nombre d'artères systémique et à l'existence de divisions précoces [130,131].

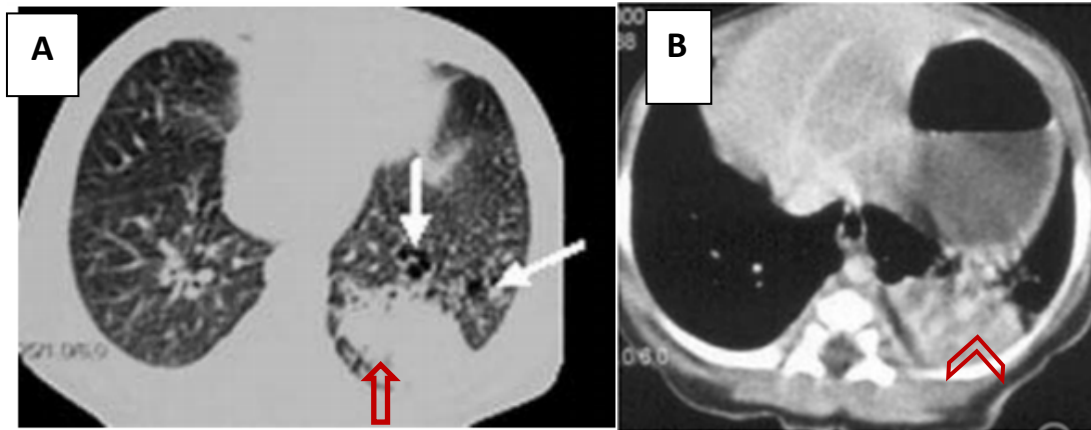


Figure 118 :TDM thoracique en coupesaxialesfenêtre parenchymateuse et médiastinale objectivant des Kystes satellites adjacents à la condensation (flèches)et un foyer de condensation comblant le cul de sac postérieur de la base gauche(tête de flèche) [129].

3.6. Diagnostic anténatal :

Les séquestrations pulmonaires constituent, avec les MAKP, les malformations pulmonaires les plus fréquemment diagnostiquées en anténatal [132]. Cependant aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatale dans notre série.

Le diagnostic positif repose sur la mise en évidence des éléments suivants : le territoire pulmonaire séquestré ou la masse pulmonaire dysplasique, le vaisseau artériel systémique aberrant, et le système de drainage veineux [129].

a. Échographie :

L'échographie reste le premier mode d'investigation et le diagnostic est réalisé en général au cours du second trimestre[133,134]. Elle permet de mettre en évidence une masse échogène, homogène, bien limitée de forme triangulaire ou arrondie intra ou extrathoracique[135,136]. Il peut s'y associer de petites formations kystiques faisant partie intégrante de la malformation ou en association avec une malformation adénomatoïde kystique[137,138]. L'association d'une masse intra-thoracique à un hydrothorax, est pathognomonique des séquestrations pulmonaires) [139]. Pour Salomon et coll. [139], l'hydrothorax est la conséquence d'une complication mécanique liée à la torsion du pédicule vasculaire systémique (artère et veine) et

lymphatique. À côté de sa valeur diagnostique, l'échographie assure la surveillance de cette masse et contribue à l'appréciation de son caractère isolé ou associé à d'autres malformations. Les limites de l'échographie, résident dans la difficulté à distinguer formellement une séquestration à composante kystique d'une malformation adénomatoïde kystique.

b. Le doppler couleur ou énergie :

La mise en évidence d'un pédicule vasculaire artériel naissant de l'aorte thoracique, abdominale ou de ses branches est très évocateur du diagnostic (139). Ses limites résident dans le calibre du vaisseau artériel systémique aberrant et un vaisseau de petit calibre sera difficilement mis en évidence [129].

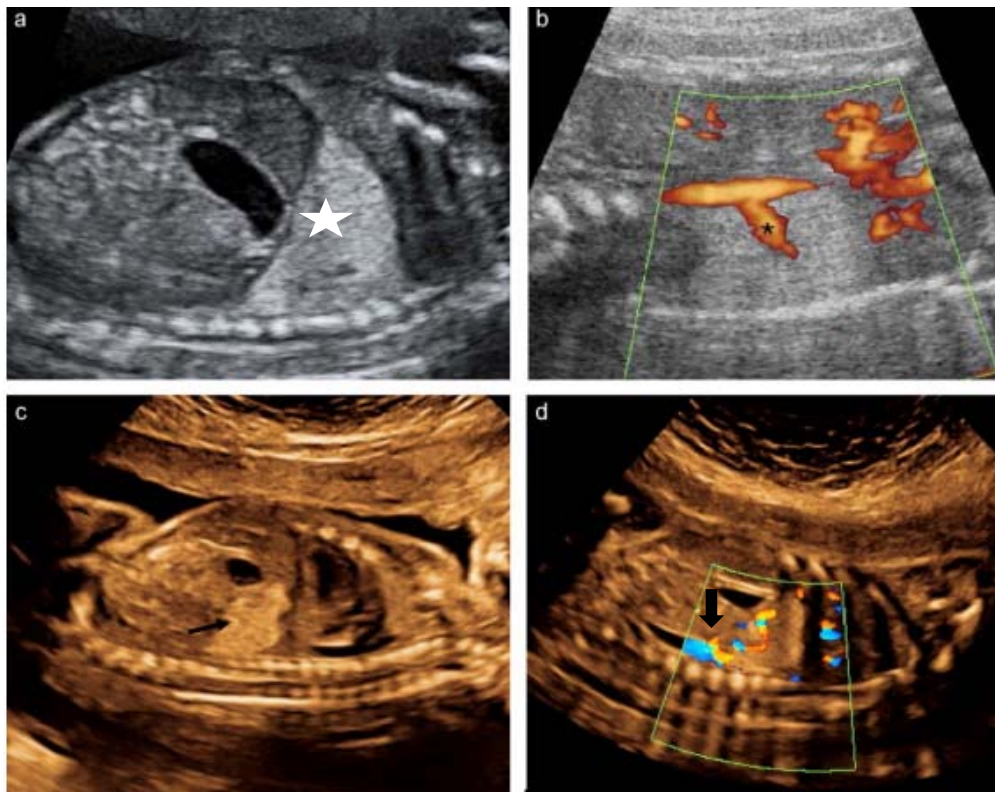


Figure 119 : Séquestration pulmonaire ; a : coupe parasagittale : aspect typique de masse hyperéchogène triangulaire (étoile blanche) ; b : pédicule vasculaire au doppler énergie provenant de l'aorte (étoile noire) ; c : forme extrapulmonaire : masse hyperéchogène triangulaire située derrière l'estomac (flèche noire) ; d : forme extrapulmonaire avec pédicule vasculaire au doppler énergie provenant de l'aorte [129].

c.L'IRM fœtale :

Malgré son innocuité, elle n'a un intérêt réel que dans l'identification du séquestre pulmonaire et le diagnostic différentiel avec d'autres pathologies qui peuvent s'y associer tels que la hernie diaphragmatique, le neuroblastome, l'hémorragie des surrénales [140,141]. En IRM, le poumon normal ayant un signal T2 relativement intense, la séquestration apparaît comme une masse bien définie avec un signal T2 plus intense que le poumon normal et hypo-intense en T1. L'IRM a une faible résolution spatiale liée à l'impossibilité de contrôler les mouvements fœtaux, et est peu performante dans la mise en évidence du vaisseau artériel systémique aberrant comme ce fut le cas sur une importante série d'IRM fœtale réalisée par Hubarrd et coll.[142]. Les autres inconvénients de l'IRM résident dans le coût de l'examen et sa disponibilité actuellement limitée. La réelle difficulté à mettre en évidence le pédicule artériel systémique aberrant justifie un bilan radiologique complémentaire après la naissance [129].

3.7. Diagnostic différentiel :

Sur la radiographie standard et à la tomodensitométrie, en l'absence d'injection intraveineuse de produit de contraste elle peut être confondue avec un foyer pulmonaire infectieux. Une connexion à la vascularisation systémique peut être observée dans de nombreuses malformations pulmonaires telles que la MAKP, l'emphysème lobaire congénital ou le kyste bronchogénique. Il semble préférable de considérer cette vascularisation systémique comme une variante de la malformation plutôt que comme l'association de deux malformations. Enfin, ces anomalies sont à distinguer d'une vascularisation systémique sur poumon normal[47].

Les formes de localisation sous-diaphragmatiques posent le problème diagnostique de toute formation tissulaire de l'hypochondre gauche : neuroblastome, hémorragie surrénalienne, rate accessoire, duplication digestive [143].

3.8. Traitement :

a. Anténatal :

L'intervention fœtale dépend de la gestation et de l'apparence de la lésion, le pronostic tend à être meilleur par rapport à la MAKP[144]. Les épanchements pleuraux peuvent être traités par l'insertion d'un shunt thoracoamniotique qui peut être utilisé pour aider à atteindre l'âge gestationnel auquel la lésion diminue de taille (selon l'histoire naturelle dans certains cas) ou pour atteindre un terme suffisant pour naître [145].

L'interruption de l'artère nourricière de la séquestration en utilisant du Laser a été décrite [145]. La sclérose échoguidée des lésions ou la coagulation des pédicules vasculaires ont été proposées par quelques équipes américaines, avec des résultats mitigés [144]. De même, des interventions réussies par chirurgie ouverte, après hystérotomie maternelle et thoracotomie fœtale, ont été décrites [146].

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié d'un traitement prénatale.

b. Postnatal :

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

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

Le geste chirurgical diffère en fonction du type de la séquestration. En cas de SEL, une séquestrectomie est choisie vu que la malformation est bien séparée du poumon normal par sa propre enveloppe pleurale. En cas de SIL, Les modifications inflammatoires d'infections antérieures peuvent produire des adhérences vasculaires denses, oblitère le plan inter-segmentaire et rend l'identification intra-opératoire de l'apport sanguin aberrant difficile ; La lobectomie est donc le traitement de choix. Une résection précoce avant le développement d'une inflammation chronique peut permettre une résection parenchymateuse.

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

L'ensemble de nos patients présentant une SP ont bénéficié d'un traitement chirurgical qui a consisté en la réalisation d'une résection complète des masses avec section ligature des artères systémique.

3.9. Evolution:

a. Anténatale :

L'évolution de la lésion est le plus souvent favorable avec de 40 % à 70 % de régression complète en anténatal selon les études [13,54].

b. Postnatale:

La séquestration pulmonaire est une malformation fœtale de bon pronostic puisque même en cas d'épanchement traité, la survie est de plus de 90 % [54].

L'évolution radioclinique de nos patients atteints de SP (3cas) paraît favorable .

4. Kyste bronchogénique :

4.1. Définition :

Le kyste bronchogénique appartient au spectre des duplications digestives, dérivant d'un bourgeonnement ventral anormal du tube digestif primitif [104,147] . Sa localisation préférentielle est le médiastin moyen, en particulier proche de la carène ou en situation paratrachéale droite [148,149] mais il peut également se développer au niveau du parenchyme pulmonaire, prédominant dans ce cas au niveau des lobes inférieurs [150,151] voire au niveau de la plèvre ou du diaphragme [148].

4.2. Epidémiologie :

a. La fréquence :

Les kystes bronchogéniques représentent 10 à 15 % des malformations pulmonaires identifiées chez l'enfant[152,153].

Durant la période s'étendant de 1997 à 2017 plusieurs observations ont été décrites :

- Selon M. Salles et al le kyste bronchogénique représente 22% (3cas) des malformations broncho-pulmonaires en France selon une étude regroupant 32 observations [25].
- Une autre étude a été réalisée en Tunisie par R.Benabdellah concernant 10 observations le kyste bronchogénique représente 10% (1cas) des malformations broncho-pulmonaires [26].
- Cependant, le kyste bronchogénique représente 11% (3cas) des malformations broncho-pulmonaires au Japon selon T.Furukawa et al (27 observations) [27].

Dans notre étude le kyste bronchogénique représente 14% (3cas) des malformations broncho-pulmonaire de notre série.

b. Le sexe :

Une prédominance masculine est rapportée. Dans notre série le sexe ratio est de 2 garçons pour 1 fille [154].

c. L'âge :

Le kyste bronchogénique est le plus souvent asymptomatique, de découverte fortuite et souvent à l'âge adulte [35].

Dans notre série l'âge moyen de découverte est 2ans et demi.

4.3. Etude clinique :

Les symptômes possibles sont liés à l'effet de masse du kyste sur les structures adjacentes [36]et dépendent donc de sa taille et de sa localisation. Lorsqu'il est périphérique, le kyste bronchogénique est le plus souvent asymptomatique, de découverte fortuite et souvent à

l'âge adulte. Lorsqu'il est médiastinal, il peut comprimer les voies aériennes proximales et entraîner une détresse respiratoire précoce de sévérité variable. Cette détresse respiratoire est parfois progressive par un phénomène d'air-trapping avec distension du poumon en aval, entraînant l'évolution vers un ELC[155]. La compression des voies aériennes peut aussi favoriser l'infection des territoires pulmonaires en aval. La compression de l'œsophage se manifeste par une dysphagie. Enfin, la compression des structures cardiovasculaires peut intéresser les cavités cardiaques et entraîner des troubles du rythme[156] mais aussi les gros vaisseaux comme la veine cave supérieure [157]. La surinfection intra-kystique est également un mode de révélation d'autant plus qu'elle peut provoquer une brusque augmentation de volume du kyste et des signes fonctionnels de compression. D'autres manifestations, plus rares, sont possibles comme la survenue d'un pneumothorax, d'un hémithorax ou d'une hémoptysie[36].

Dans notre série le mode de révélation a été la détresse respiratoire par 2 cas suivis par la dyspnée.

4.4. Classification:

Il existe du point de vue anatomo-pathologique deux grandes variétés : médiastinales et intra-pulmonaires [158].

a. Les kystes bronchogéniques médiastinaux :

Pour tous les kystes bronchogéniques, l'incidence des kystes médiastinaux varie entre 30 et 86% selon les publications[159].

De nombreuses classifications ont été proposées mais la plus utilisée est celle de Maier[160]. Cette dernière reconnaît quatre groupes topographiques des kystes bronchogéniques médiastinaux :

- para-trachéal,
- hilair,
- para-oesophagien
- et divers (intra-péricardique).

Les localisations carinaires et sous carinaires sont les plus fréquentes et les plus symptomatiques, vraisemblablement en raison de l'anatomie médiastinale, les kystes étant dans ce cas dans un espace inextensible barré en arrière par l'aorte [158].

b. Les kystes bronchogéniques pulmonaires :

La plupart des kystes bronchogéniques sont de localisation pulmonaire. Solitaire en général, ils peuvent aussi être multiples et même bilatéraux. Rencontrés aussi bien à droite qu'à gauche, les deux tiers sont localisés dans les lobes inférieurs. Les kystes bronchogéniques pulmonaires communiquent avec l'arbre bronchique, et selon qu'ils s'ouvrent ou non dans les bronches, ils se présentent comme des formes pleines, exclues de l'arbre bronchique, et pouvant ensuite communiquer avec lui, ou comme des formes aériques, s'il existe une communication avec l'arbre aérien. 75% des KBP, étant en relation avec une bronche sont atteints par une infection [159].

c. Autres localisations :

Il existe de très rares cas de kystes bronchogéniques à localisation extra-bronchiques, dans la région du cou, ou suprasternale, intra-diaphragmatique et même sous diaphragmatique.

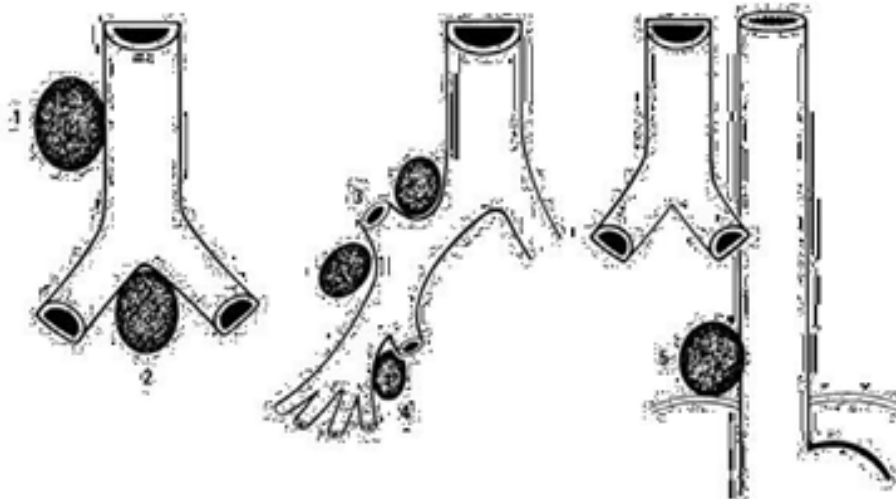


Figure 120:Topographie des kystes bronchogéniques[161]:

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

4.5. Topographie :

Pour les kystes médiastinaux : les plus fréquents, paratrachéaux le plus souvent à droite, kystes sous-carinaux, pédiculaires, paraœsophagiens inférieurs[56].

Pour les kystes parenchymateux pulmonaires ils prédominent au niveau des lobes inférieurs[150,151] voire au niveau de la plèvre ou du diaphragme [148].

Dans notre étude la localisation la plus fréquente a été intra-parenchymateuse (2cas) basi-thoracique droite suivi de la localisation médiastinale postérieure.

4.6. Etude radiologique :

a. Radiographie pulmonaire :

Il apparaît sous la forme d'une masse médio-médiastinale ou intra-parenchymateuse, de tonalité hydrique, à contours nets, associée à des signes indirects tels qu'un élargissement de la carène, un étirement et une compression des bronches souches, une atélectasie ou un piégeage aérique(60).Les aspects radiologiques retrouvés dans notre série concordent avec celles de la littérature.

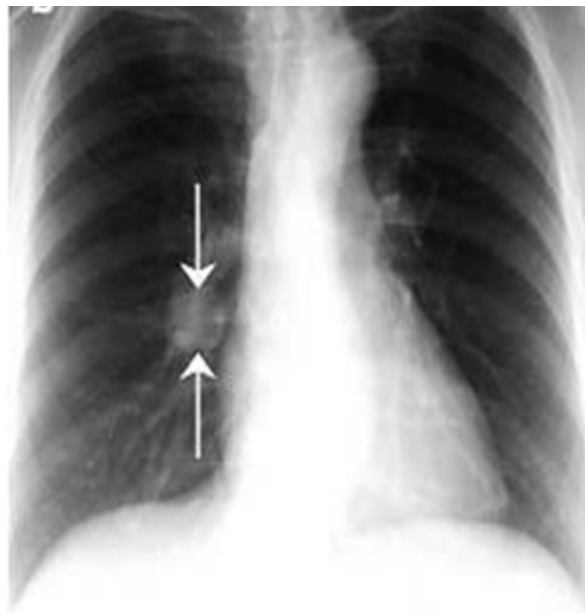


Figure 121: radiographie de thorax montrant un kyste bronchogénique de poumon droit : opacité arrondie paracardiaque droite, de tonalité hydrique [162].

b. Tomodensitométrie thoracique:

Lésion solitaire, arrondie ou ovalaire, bien limitée, dont le contenu apparaît homogène et de densité liquidienne, de 0 à 20 unités Hounsfield (UH) dans 50 % des cas ou supérieure en raison d'une composition protéique ou calcique [163]. Les parois kystiques sont fines voire imperceptibles, elles peuvent, rarement, se calcifier. Le contenu de la lésion ne se rehausse pas après injection de produit de contraste. Un contenu aérique au niveau du kyste est rare et traduit une communication avec le système des voies aériennes ou intestinales. Un niveau hydro-aérique, un contenu hétérogène, cloisonné ou solide, un épaissement et un rehaussement intense des parois sont le plus souvent signes d'infection[151]. L'infection peut également être responsable d'une augmentation brutale de taille et d'une compression des structures adjacentes pouvant menacer le pronostic vital. La tomodensitométrie doit analyser les rapports avec les structures adjacentes dans le cadre du bilan préchirurgical et rechercher en particulier un effet de masse sur l'arbre trachéobronchique responsable de troubles de la ventilation pulmonaire à type d'atélectasie ou de piégeage aérique.

Les aspects radiologiques retrouvés dans notre série concordent avec celles de la littérature.

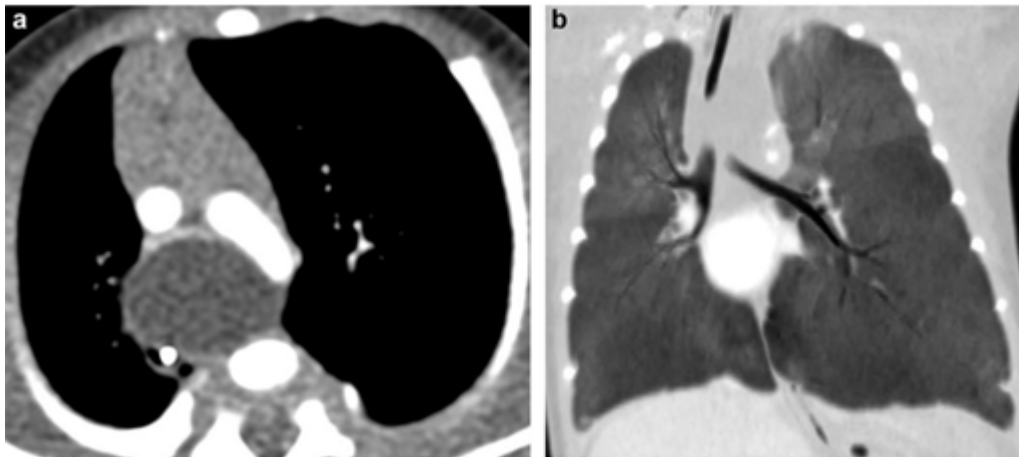


Figure 122 : a : TDM à J1 de vie avec injection de produit de contraste, reconstruction axiale en coupes épaisses avec projection d'intensité maximum (MIP). Visualisation d'une structure de densité hydrique, sous-carénaire, à parois fines, responsable d'une compression des structures adjacentes, en particulier de l'arbre trachéobronchique ;

b : TDM à J1, reconstructions coronales en MiniP. Compression carénaire et bronchique responsable d'un piégeage et d'une distension importante des hémichamps pulmonaires inférieurs[41].

4.7. Diagnostic anténatale :

Les kystes bronchogéniques, même s'ils représentent une part importante des malformations pulmonaires de l'enfant, sont rarement découverts en anténatal[153].L'âge moyen du diagnostic est de 26 semaines d'aménorrhée [154].

Dans notre série aucun patient n'a été diagnostiqué en anténatale.

a. Echographie anténatale :

À l'échographie, ils apparaissent comme une image kystique anéchogène uniloculaire isolée à paroi fine, le plus souvent médiastinale postérieure[164].

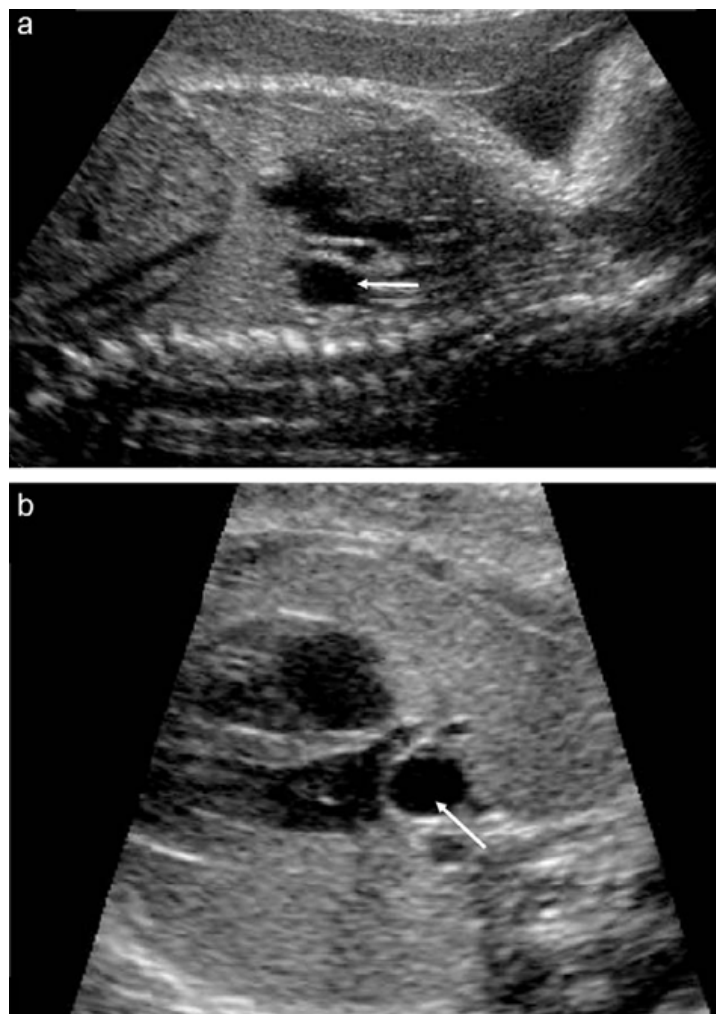


Figure 123 :Kyste bronchogénique ; a : au niveau du médiastin postérieur (flèche) ; b : devant l'oreillette gauche (flèche) [13].

b. IRM fœtal :

À l'IRM, on observe une image kystique homogène en hypersignal T2[13]

Aucun de nos patients n'a bénéficié d'IRM fœtal.

4.8. Diagnostic différentiel :

Le kyste bronchogénique ne peut être distingué radiologiquement des kystes entériques et neuro-entériques, le diagnostic définitif étant histologique avec la mise en évidence d'un épithélium de type respiratoire dans le cas du kyste bronchogénique. Il peut également parfois être difficilement différenciable d'adénopathies ou masses néoplasiques médiastinales tissulaires ou nécrosées [41].

4.9. traitement :

La ponction et/ou la sclérose ou vidange percutanée ou trans-bronchique n'a pas apporté d'efficacité à long terme car la lésion reste en place [56].L'exérèse chirurgicale complète emportant le kyste dans sa totalité représente le seul traitement curateur et définitif sans récurrence.

Dans la topographie habituelle, sous-carénaire et para-œsophagienne inférieure, la courte thoracotomie postéro-latérale du côté où siège le KB est la voie classique pour en faire l'exérèse. Le KB est disséqué au contact de sa paroi. La conservation de l'intégrité du kyste (sans vidange du liquide) facilite la dissection de la paroi et la résection complète [165]. Ce n'est qu'à la fin de la dissection que le kyste peut être vidé de son contenu par aspiration afin de faciliter sa manipulation endothoracique. En cas d'adhérences importantes aux organes « nobles » (membraneuse trachéale, veines pulmonaires, oreillette gauche...), il est classique d'abandonner un « fond de coquetier » du kyste [165] en coagulant la muqueuse interne pour éviter la production ultérieure de mucus.Cette exérèse incomplète expose cependant à la récurrence à brève [166] ou longue échéance [167].

En cas de siège pulmonaire, l'exérèse du kyste est possible lorsqu'il est proximal ; en revanche, lors d'une atteinte plus périphérique, une résection parenchymateuse est souvent nécessaire, d'autant que le KB peut prendre l'allure d'un kyste pulmonaire [56].

Cette résection kystique par VCT a été rapportée pour la première fois par Mouroux et al[168] et représente désormais la voie d'abord choisie pour les KB simples [169], mais elle nécessite une exploration préopératoire rigoureuse analysant les rapports avec les organes de voisinage [170].

La minithoracotomie vidéo-assistée représente également une approche peu invasive, intermédiaire entre la voie thoracoscopique et la voie classique, utilisée pour l'exérèse des kystes. Dans la série de Weber et al, une conversion en thoracotomie a été nécessaire (soit un taux de 8,3 %) en raison de difficultés technique. Ce choix doit être réservé aux KB non compliqués et non inflammatoires[170].

Dans notre série les données de la PEC thérapeutiques des kyste bronchogénique n'ont pas été accessibles.

4.10. Evolution :

a. prénatale :

En prénatal, l'évolution habituelle est la stabilité, mais il n'y a pas de régression spontanée. En cas d'hydramnios, il faut suspecter une compression œsophagienne et trachéale [59].

En postnatal, lorsqu'il est localisé entre la trachée et l'œsophage, le kyste bronchogénique peut être responsable d'une détresse respiratoire aiguë à la naissance[164]. La surinfection est fréquente, conduisant parfois à un véritable abcès et pour certains la fistulisation dans la bronche est secondaire [56]. Il existe d'autres complications qui sont plus rares mais qui ont été décrites dans la littérature : l'hémorragie dans la cavité kystique, arythmie, torsion du kyste, pneumothorax, hémothorax et même transformation maligne en adénocarcinome ou sarcome[171-174].

5. Défauts de développement pulmonaire :

5.1. Classification :

Plusieurs classifications ont été proposées, celle présentée par SCHNEIDER en 1909 est la plus connue et la plus utilisée, encore à l'heure actuelle. Elle définit trois degrés de développement du poumon [175] :

- le type I ou agénésie, avec absence complète de la bronche souche, du tissu pulmonaire et de sa vascularisation.
- le type II ou aplasie, avec existence d'un moignon bronchique borgnemaïs sans tissu pulmonaire, ni vaisseau pulmonaire.
- le type III ou hypoplasie, avec un développement bronchique, parenchymateux et vasculaire rudimentaire.

5.2. L'agénésie pulmonaire :

a. Définition :

L'agénésie pulmonaire est une malformation congénitale rare et latente, elle est mortelle quand elle est bilatérale ou associée à des malformations graves[176].

Malformation congénitale caractérisée par l'absence complète d'un poumon, incluant les structures bronchiques et vasculaires[104].

L'AP est une malformation d'origine congénitale, dont le trouble porte sur le développement du bourgeon pulmonaire entre le 26ème et le 35ème jour de la vie intra-utérine[176].

Son étiologie reste inconnue et ses manifestations cliniques d'une large variabilité. Son diagnostic doit être essentiellement pré natal, avec une prise en charge multidisciplinaire associant généticiens, obstétriciens, néonatalogistes, pédiatres, cardiologues et orthopédistes pédiatriques. Son diagnostic reposant sur l'histoire clinique, est rendu plus facile grâce à l'angioscanner thoracique qui permet d'éviter les erreurs diagnostiques. La prise en charge est basée sur la surveillance et la préservation du poumon restant[176].

b. Epidémiologie :

b.1. Fréquence :

Son incidence est difficile à calculer, cependant elle est estimée approximativement à 1/15000 nouvelles naissances vivantes[176].

Dans notre étude l'agénésie pulmonaire représente 4,5% (1cas) des malformations broncho-pulmonaire de notre série.

b.2. le sexe :

L'AP atteint à fréquence égale l'homme et la femme[176].

Dans notre série le seul cas d'AP était de sexe masculin.

b.3. -l'âge :

Peu varié de la naissance jusqu'à l'âge adulte, selon la sévérité des symptômes[176].

Dans notre série le diagnostic a été établi à l'âge de 3 semaines de vie.

c. Etude clinique :

c.1. Modes de révélations :

Quand l'AP est bilatérale, elle est incompatible avec la vie extra-utérine. Habituellement, l'AP unilatérale est latente, de découverte fortuite [177], dans un tiers des cas, elle se traduit par des signes fonctionnels à type de cyanose, dyspnée, toux ou épisodes de broncho-pneumopathies récidivantes.

Dans notre série la présentation clinique a été une détresse respiratoire néonatale.

c.2. Signes physiques :

A l'examen l'inspection peut noter une asymétrie thoracique avec aplatissement d'un hémithorax, un défaut d'ampliation unilatéral... ou ne révéle rien, surtout chez le nouveau-né et le jeune enfant, chez qui le thorax n'a pas eu le temps de devenir asymétrique [178] A la percussion, l'hémithorax atteint est mat, mais peut parfois être sonore à son sommet, où le

poumon normal a fait hernie à travers la ligne médiane. Les bruits respiratoires sont absents du côté atteint, mais peuvent être parfois perçus et diminués en regard du lobe supérieur, surtout à l'auscultation antérieure [178].

L'examen clinique de notre patient atteint d'AP est similaire à celui décrit par la littérature.

d. Etude radiologique :

d.1. Radiographie standard :

Une analyse minutieuse de la radiographie thoracique confrontée au statut clinique du patient est le meilleur garant d'une démarche diagnostique correcte évitant les pièges diagnostiques [176].

L'aspect caractéristique sur la radiographie standard de face est celui d'un hémithorax opacifié, associé à une déviation marquée du médiastin du même côté , le cliché de profil montre une hypertransparence antérieure, liée à une hernie du poumon controlatéral, distendu. Les structures osseuses du côté atteint peuvent être hypoplasiques[41].

Les aspects radiologiques retrouvées dans notre série concordent avec celles de la littérature.

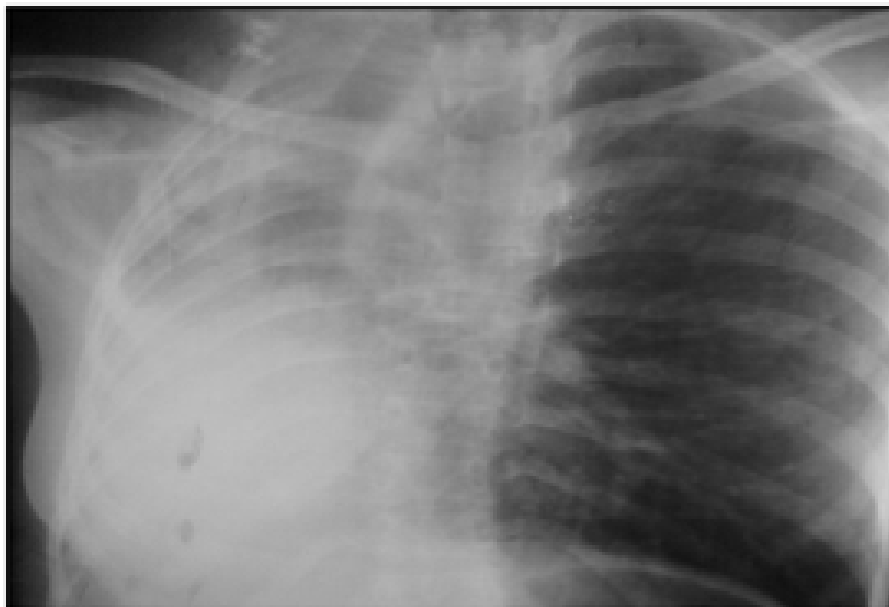


Figure 124: Radiographie thoracique de face Hémithorax droit opaque, avec hernie pulmonaire antérieure et balancement du médiastin à droite[176].

d.2. Tomodensitométrie thoracique :

Elle permet d'établir le diagnostic de certitude en montrant l'absence de structures pulmonaire incluant bronches et vascularisation. Il faut rechercher d'autres anomalies malformatives, présentes dans 50 % des cas et pouvant affecter le squelette, les systèmes génito-urinaire ou cardiaque (dextrocardie, défauts septaux, transposition des gros vaisseaux, tétralogie de Fallot)[41].

Dans notre série la TDM a permis de confirmer le diagnostic dans les 3 cas.

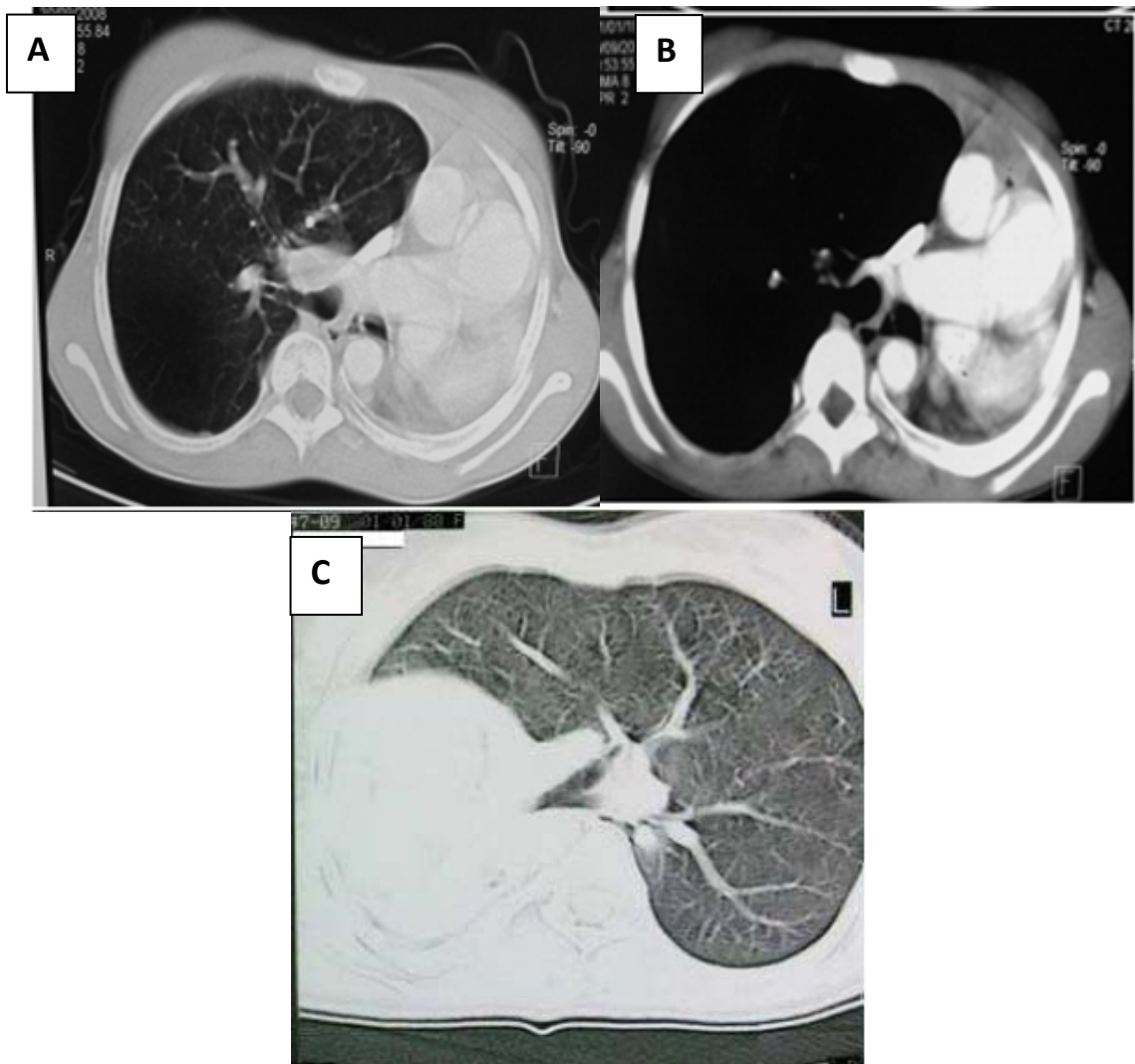


Figure 125 : Aet B :Tomodensitométrie thoracique en coupe axiale fenêtré médiastinale Agénésie pulmonaire gauche avec hernie médiastinale du poumon droit et déviation de la silhouette cardiaque dans l'hémi thorax déshabité.C :Tomodensitométrie thoracique en coupe axiale fenêtré parenchymateuse Agénésie pulmonaire droite avec expansion compensatrice du poumon gauche et déviation de la silhouette cardiaque dans l'hémithorax déshabité[176].

e.Diagnostic anténatale :

L'échographie demeure un outil de référence pour le diagnostic de l'agénésie pulmonaire bilatérale. Des signes indirects comme l'aspect étroit du thorax avec une impression de pseudocardiomégalie, la déviation cardiomédiastinale ou encore la surélévation des coupes diaphragmatique bilatérale doivent alerter l'écho- graphiste et donc faire rechercher des signes directs tels que l'absence de visualisation des poumons ou des branches artérielles et veineuses pulmonaires [179].

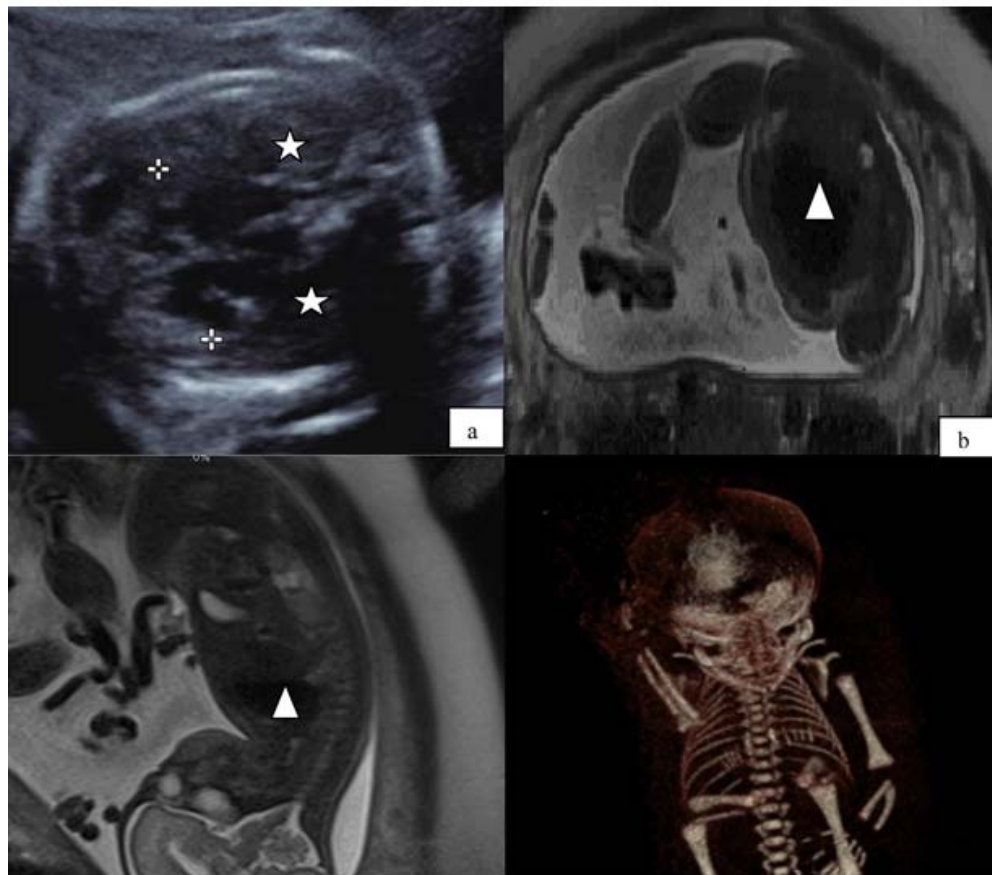


Figure 126 Hypoplasie pulmonaire bilatérale sévère : a : coupe échographique axiale : pseudocardiomégalie et deux petits espaces pulmonaires évoquant une hypoplasie pulmonaire bilatérale ; b : coupe IRM transversale en séquence HASTE T2 : aire cardiaque occupant tout le médiastin ; c : coupe IRM sagittale en séquence pondérée T2 HASTE : aire cardiaque dans le médiastin ; d : reconstruction 3D (scanner hélicoïdal) : absence d'anomalie de la cage thoracique[179].

f. Diagnostic différentiel :

Il est obtenu à la tomodensitométrie avec les autres types de défaut de développement pulmonaire (classification de Schneider et Schwalbe) : d'une part, l'aplasie pulmonaire dans laquelle une bronche rudimentaire borgne est présente, d'autre part, l'hypoplasie pulmonaire où la segmentation bronchique peut être conservée mais où le volume et le nombre d'alvéoles sont diminués [48,104,180]. Ces trois types d'anomalies peuvent également n'atteindre qu'un lobe pulmonaire[41].

g. traitement :

Sur le plan thérapeutique, le traitement est exclusivement médical, et consiste à traiter énergiquement toute infection intercurrente du poumon restant, sans oublier le rôle majeur de la surveillance, avec prévention des infections pulmonaires par les vaccinations habituelles. La chirurgie peut être indiquée chez certains patients ayant un équivalent de « syndrome post pneumonectomie », avec wheezing, dyspnée et suppuration bronchique, où un recentrage du médiastin est réalisé par le placement d'une prothèse endothoracique gonflable à l'aide de sérum physiologique grâce à un module de gonflage sous-cutané[181].

h. Evolution :

L'évolution dépend de la sévérité des signes fonctionnels, des malformations associées et aussi de l'atteinte du poumon restant (infections bactériennes, tuberculose pulmonaire)[176].

5.3. L'hypoplasie pulmonaire :

a. Définition:

L'hypoplasie est une forme clinique de l'agénésie pulmonaire qui est une malformation congénitale extrêmement rare, définie comme un défaut de développement partiel ou complet du bourgeon pulmonaire primitif [182]. Elle peut être compatible avec la vie dans sa forme unilatérale en l'absence d'autres malformations congénitales associées et/ou de complications respiratoires majeures(183). Malgré sa rareté, l'hypoplasie pulmonaire unilatérale doit être

incluse dans le diagnostic différentiel d'une infection respiratoire récidivante avec opacité radiologique d'un hémithorax.

b. Epidémiologie :

Elle serait plus fréquente du côté gauche, chez l'homme et elle est associée dans plus de 50% des cas à d'autres malformations congénitales cardiovasculaires, gastro-intestinales, génito-urinaires et squelettiques(184,185). La moitié des patients décèdent soit à la naissance soit durant les premières années de leur vie du fait de complications broncho-pulmonaires sévères ou de malformations systémiques associées. Son étiologie reste inconnue, mais plusieurs facteurs génétiques, tératogènes et mécaniques ont été impliqués [186].

Dans notre série le patient atteint d'hypoplasie pulmonaire a été de sexe ,diagnostiqué a l'âge de avec un tableau clinique révélé par une detresse respiratoire.

c. Etude clinique :

l'hypoplasie pulmonaire unilatérale peut rester asymptomatique, de découverte fortuite à l'occasion d'une imagerie thoracique réalisée pour autre motif ou un signe en rapport avec une malformation associée, ou se révéler par une infection respiratoire récidivante secondaire à une difficulté de drainage bronchique par distorsion des voies aériennes favorisée par une importante hernie trans-médiastinale du poumon controlatéral et le déplacement du cœur et des structures médiastinales[187].

d. Etude radiologique :

d.1. Radiographie standard :

La radiographie thoracique peut montrer un hémithorax opaque ou une diminution du volume pulmonaire affecté, une hyperinflation du poumon controlatéral et un déplacement médiastinal [182].

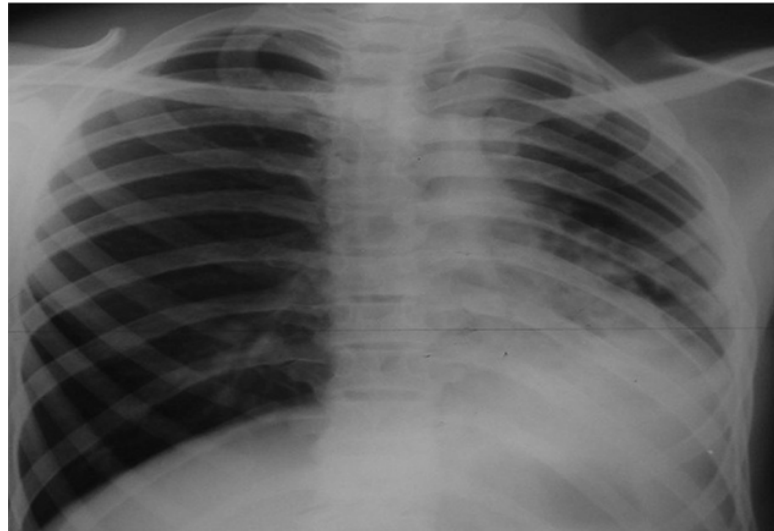


Figure 127: radiographie thoracique de face montrant une opacité basale gauche avec des lésions cavitaires et une déviation médiastinale[182]

d.2. La Tomodensitométrie :

La tomodensitométrie thoracique avec injection du produit de contraste est l'examen de référence pour établir le diagnostic de certitude d'une hypoplasie pulmonaire unilatérale. Elle permet de faire une analyse précise de l'arbre bronchique, du parenchyme pulmonaire et des éléments vasculaires(188). Dans notre étude la TDM thoracique a permis de poser le diagnostic.

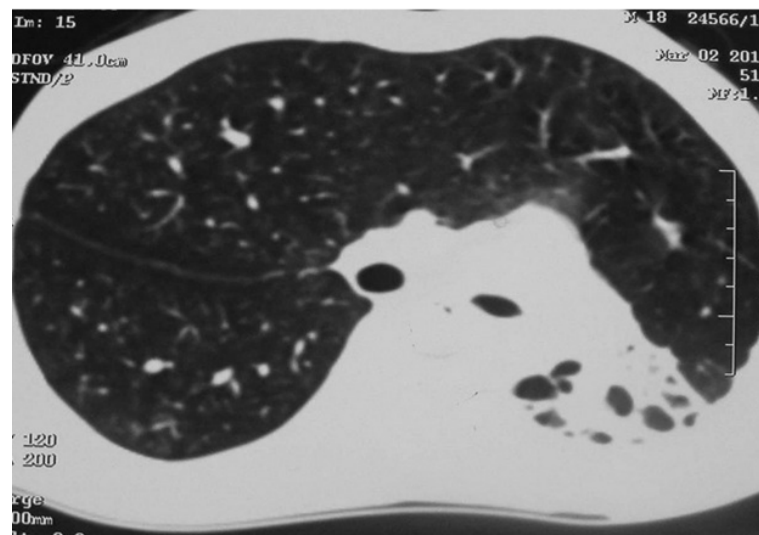



Figure 128 : TDM thoracique en coupe axiale montrant un petit moignon pulmonaire gauche siège de lésions de bronchectasie avec hernie trans-médiastinale importante du poumon droit vers le côté controlatéral [182].

e. E-Diagnostic différentiel :

Les principaux diagnostics différentiels sont représentés par le poumon détruit, la hernie diaphragmatique congénitale, la malformation adenomatoïde kystique et la séquestration pulmonaire [182].

f. Traitement :

L'abstention thérapeutique est de mise dans les formes asymptomatiques. Chez les patients présentant une infection respiratoire récidivante, un traitement médical est requis à base de physiothérapie respiratoire active et passive avec drainage de posture et antibiothérapie adaptée dans les poussées infectieuses [182]. Oyamada et al [189] ont rapporté le cas d'un patient de 72 ans vivant avec une agénésie pulmonaire unilatérale bien tolérée. La place de la chirurgie est très limitée, elle est réservée aux échecs du traitement médical ou en cas d'hémoptysie. Elle consiste en la résection d'un moignon bronchique rudimentaire dans les aplasies ou du moignon pulmonaire (pneumonectomie) dans les hypoplasies.



CONCLUSION



Les malformations pulmonaires sont fréquentes et très variées. Elles sont souvent bien expliquées par un trouble de l'organogénèse. Un certain nombre d'entre elles peuvent engager le pronostic vital d'où la nécessité d'en connaître l'existence.

L'imagerie possède une place fondamentale dans la prise en charge des malformations pulmonaires congénitales, dans leur diagnostic, leur caractérisation et dans la programmation des formes chirurgicales. Grâce à sa facilité d'accès, sa rapidité d'acquisition, sa haute résolution spatiale et les nombreuses possibilités de reconstruction tridimensionnelles et volumiques qu'elle offre, la tomodensitométrie est la modalité de choix.

La découverte en prénatal d'une malformation pulmonaire congénitale reste un événement rare et nécessite un avis dans un centre spécialisé. Le diagnostic précis du type de malformation repose principalement sur l'échographie qui s'attachera également à rechercher des malformations associées. Néanmoins l'IRM peut constituer une aide au diagnostic et sera probablement de plus en plus utilisée. Ce diagnostic n'est pas toujours aisé car la sémiologie échographique ou IRM de certaines lésions est superposable.

Nous pouvons donc proposer une attitude diagnostic et thérapeutique en cas de découverte de malformations pulmonaires, reposant sur la continuité et une équipe multidisciplinaire associant obstétriciens, néonatalogues, chirurgiens pédiatriques, pneumopédiatres, radiologues et anatomopathologistes. Pour les malformations symptomatiques, l'intervention doit être réalisée rapidement, voire en urgence, selon l'intensité des symptômes. Pour les autres malformations 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.



ANNEXES



Fiche d'exploitation :

I-Identité :

- ✓ Numéro du dossier :
- ✓ Nom : Prénom :
- ✓ Age :
- ✓ Sexe : M F

II-Données cliniques :

1- Interrogatoire :

1.a : ATCD

- ✓ Consanguinité oui non
- ✓ Cas similaire dans la famille : oui non
- ✓ Grossesse suivie : oui non
- ✓ Complication lors de la grossesse : oui non
- ✓ Terme de l'accouchement : < 37SA >37SA
- ✓ Mode d'accouchement: VB césarienne
- ✓ Etat de l'enfant à la naissance : normal détresse

1.b :Age de la découverte : prénatal post-natal

→ âge :

1.c :Circonstance de découverte : fortuite symptômes:.....

2-Sur le plan clinique :

2-a : Ex général :

- Retard staturopondéral - Cyanose
- Fréquence respiratoire : Polypnée
- Bradypnée
- Fr normal
- Hippocratisme digitale
- Autre :.....

2.b :Ex pleuropulmonaire :

- Déformation thoracique
- Sd d'épanchement liquidien
- Sd d'épanchement aérien
- Sd de condensation
- Sd d'épanchement mixte
- Sd cavaire

2.c : Ex des autres appareils :

2.d : autres malformation :

.....

.....

III- Donnés radiologiques :

1-Rx thorax :

1.a Incidence : Face Profil

1.b Type :

-opacité : * Alvéolaire
 * Bronchogramme
 * Limité par une scissure

- Hyper clareté
 - Image hydro-aérique
 - Hernie transmédiastinale

1.c Siège : - poumon droit : * lobe supérieur
 * lobe moyen
 * lobe inférieur
 - poumon gauche : * lobe supérieur
 * lobe inférieur
 - bilatéral

1.d Epanchement pleural : -Hydrique
 -Aérique
 -Mixte

2-TDM thoracique :

2.a Type : -kyste

-condensation
 -hyper clarté
 -vx systémique
 -autres :.....

2.b Localisation : -droite

-gauche
 -bilatérale
 -segmentaire
 -lobaire
 -multi lobaire

2.c Nombre :

2.d Taille :

Macro Micro

3-Echographie :

4-IRM :

5-Autre examens :

IV-Diagnostic retenu :.....
.....

V-Sur le plan thérapeutique :

-abstention

-traitement chirurgicale : Oui

Non

Si oui, type de chirurgie :.....

.....
.....

VI-Diagnostic anatomopathologique :.....

.....
.....

VII : Evolution :



RÉSUMÉS



Résumé

Les malformations pulmonaires de l'enfant sont des affections congénitales rares dont les plus fréquentes sont : l'emphysème lobaire géant, les malformations adénomatoïdes kystiques, les kystes bronchogéniques, les séquestrations pulmonaires, Agénésie pulmonaire et l'hypoplasie pulmonaire.

Notre travail est une étude rétrospective réalisée au services de radiologie hôpital mère et enfant et de chirurgie viscérale pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech , étalée sur une période de 8 ans comprise entre 2010 et 2017. Il recouvre 22 patients présentant des malformations pulmonaires congénitales.

L'objectif de ce travail est de décrire les aspects radiologiques que peuvent prendre les différentes malformations pulmonaires congénitales.

Ils'agit de 6 cas d'emphysème lobaire géant, 7 cas de malformations adénomatoïdes kystiques, 3 cas de kyste bronchogénique, 3 cas de séquestration pulmonaire, 1 cas ayant une malformation adénomatoïde kystique associé a une séquestration pulmonaire, 1 cas d'agénésie pulmonaire et 1 cas d'hypoplasie pulmonaire. L'âge moyen est de 15 mois, avec une prédominance masculine.

Tous nos patients ont été symptomatiques et on distingue cinq tableaux cliniques principaux : une détresse respiratoire (5 cas d'ELG, 3 cas de MAKP , 2 cas de KB et 1 cas d'agénésie), une bronchopneumopathie (2 cas de séquestration, 1 cas de MAKP, 1 cas de MAKP+séquestration), la dyspnée (2 cas de MAKP, 1 cas d'ELG et 1 cas de KB), une hémoptysie (1 cas de MAKP+séquestration et 1 cas de séquestration), des douleurs thoraciques (1 cas de MAKP).

La radiographie standard a été réalisé chez tous nos patients. Elle a permis d'orienter le diagnostic dans tous les cas . La TDM thoracique a également été réalisée chez tous nos patients et elle a permis de poser le diagnostic positif dans tous les cas.

19 de nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical.

L'évolution a été favorable chez les 19 patients opérés.

Summary

Congenital pulmonary malformations are rare. The most common ones are: the congenital lobar emphysema (CLE), the congenital cystic adenomatoid malformation of the Lung (CCAM), the bronchogenic cyst (BC), pulmonary sequestration (PS), pulmonary agenesis and pulmonary hypoplasia.

Our work is a retrospective review carried out within the radiology service and the paediatric visceral surgery service at the mother and child hospital CHU of Mohammed VI of Marrakech, ranging between May 2010 and March 2017, it covers 22 cases presenting congenital pulmonary malformations.

The objective of our study is to describe the radiological aspects of all the congenital pulmonary malformations.

Among patients we found 6 cases of congenital lobar emphysema, 7 cases of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, 3 cases of cyst bronchogenic, 3 cases of pulmonary sequestrations, 1 case associating a congenital cystic adenomatoid malformation of the lung and a pulmonary sequestration, 1 case of pulmonary agenesis and 1 case of pulmonary hypoplasia. The average age of our patients is between birth and 13 years old, with male predominance.

All our patients were symptomatic, five main clinical forms are distinguished: a respiratory distress (5 cases of CLE, 3 cases of CCAM, 2 cases of cyst bronchogenic, 1 case of pulmonary agenesis), broncho-pneumopathy (2 cases of pulmonary sequestration, 1 case of CCAM and 1 case associating a CCAM and a pulmonary sequestration), dyspnea (2 cases of CCAM, 1 case of CLE and 1 case of cyst bronchogenic), hemoptysis (1 case of pulmonary sequestration and 1 case associating a CCAM and a pulmonary sequestration) and a chest pain (1 case of CCAM).

The radiological examination was carried out among all our patients, it guided the diagnosis in all cases. The thoracic scan was also carried out among all our patients, it confirmed the diagnosis of all mentioned cases.

19 of our patients benefited from a surgical treatment.

The evolution was positive in all the 19 operated cases.

ملخص

التشوهات الخلقية الرئوية نادرة ، أهمها الانفخاخ الفصي العملاق،التشوه الغددي الكيسي الرئوي،
التوشطالرئوي و الكيس الشعبي.

عملنا هذا هو دراسة استرجاعية مجردة في مصلحة التصوير الاشعاعي و مصلحة جراحة الأحشاء الاطفال

-ب- بمستشفى الأم و الطفل بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش على الفترة الممتدة من 2010 الى 2017 ،
تتضمن هذه الدراسة 22 حالة مصابة بتشوه خلقي رئوي.

الهدف من وراء هذه الدراسة هو وصف جميع المظاهر التصويرية الاشعاعية التي يمكن ان تتخذهاالتشوهات
الخلقية الرئوية.

يتعلق الامر ب 6 حالات انفخاخ فصي عملاق، 7 حالات تشوه غددي الكيسي ، 3 حالات توشط رئوي،

3 حالات توشط رئوي و حالة من النوع الهجين (توشط رئوي و تشوه غددي الكيسي). معدل السن عند مرضانا
يتراوح بين ساعة الولادة و 13 سنة مع غلبة للذكور. جل المرضى كانوا يعانون من اعراض تمثلت في خمس انماط

سريرية ضيق التنفس،التهاب بنفسية،صعوبة التنفس،تقيئ الدم،الام الصدر.

استفاد جل مرضانا من صور اشعاعية صدرية التي مكنت من توجيه التشخيص في جل الحالاتكما استفاد جل

المرضى من صور بالرنين المغناطيسي مكنت من التأكد من التشخيص في جل الحالات.

19 مريض استفادو من علاج جراحي

التطور كان ايجابيا في جميع الحالات التي استفادت من عملية جراحية



BIBLIOGRAPHIE



1. **Schoenwolf G, Bleyl S, Brauer P, Francis-West P.**
Larsen's Human Embryology. In: 5th Edition. [cité 31 juill 2015].
2. **embryology.ch [Internet].**
[cité 31 juill 2015]. Disponible sur: <http://embryology.ch/>.
3. **Embryologie Humaine [Internet]. [cité 31 juill 2015].**
Disponible sur:
<http://cvirtuel.cochin.univparis5.fr/Embryologie/Embryologie%20Humaine%20-%20Le%20Site/Entr%E9e.html>.
4. **Sadler TW.**
Langman's Medical Embryology. In: Twelfth Edition.
5. **Skandalakis J, Gray S, Symbas P.**
The trachea and the lung. In: Embryology for surgeons. 3rd ed. Baltimore: Md: Williams & Wilkins; 1994. p. 414-50.
6. **O'Rahilly R, Müller F.**
Chevalier Jackson lecture. Respiratory and alimentary relations in staged human embryos. New embryological data and congenital anomalies. Ann Otol Rhinol Laryngol. oct 1984;93(5 Pt 1):421-9.
7. **Williams AK, Quan QB, Beasley SW.**
Three-dimensional imaging clarifies the process of tracheoesophageal separation in the rat. J Pediatr Surg. févr 2003;38(2):173-7.
8. **Hadchouel-Duvergé A, Lezmi G, de Blic J, Delacourt C.**
[Congenital lung malformations: natural history and pathophysiological mechanisms]. Rev Mal Respir. avr 2012;29(4):601-11.
9. **Bouchet, Cuilleret.**
Anatomie topographique descriptive fonctionnelle. In: Tome 2 Le cou, le thorax. Elsevier-Masson. 1997.
10. **C. Baunin, C. Beigelman, M. Brauner, M.-F. Carette, M.-P. Debray, H. Ducou le Pointe, et al.**
Imagerie thoracique de l'adulte et de l'enfant. févr. 2013.
11. **J.-F. Chateil , C. Durand , F. Diard.**
Radiographie normale de face et de profil du thorax chez l'enfant. EMC-Radiologie 2 (2005) 587-616.

12. **Khayat, A.–S. Rangheard, A. Lesavre, Y. Menu.**
Radio-anatomie du poumon en TDM : aspect normal et variantes anatomiques .Service de radiologie Broca, hôpital de Bicêtre.Feuillets de Radiologie 2008, 48, n° 1,25–34 © 2008. Elsevier Masson SA .
13. **HourrierL.–J.SalomonJ.–P.BaultY.DumezY.Ville.**
Malformations pulmonaires congénitales : diagnostic et prise en charge anténataux. October 2011. 10.1016/j.rmr.2011.09.002.
14. **Shanti CM, Klein MD.**
Cystic lung disease. Semin Pediatr Surg 2008;17:2—8.
15. **Langston C.**
New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Semin Pediatr Surg 2003;12:17—37.
16. **Correia–Pinto J, Gonzaga S, Huang Y, et al.**
Congenital lung lesions–underlying molecular mechanisms. Semin Pediatr Surg 2010;19:171—9.
17. **Bouron–Dal Soglio D, Rougemont AL, De Buys Roessingh AS, et al.**
Chondroid cystic malformation of the lung with trisomy 8 mosaicism: a new cystic lung malformation. Am J Surg Pathol 2008;32:1095—100.
18. **Morrison PJ, Macphail S, Williams D, et al.**
Laryngeal atresia or stenosis presenting as second–trimester fetal ascites–diagnosis and pathology in three independent cases. Prenat Diagn 1998;18:963—7.
19. **Kunisaki SM, Fauza DO, Nemes LP, et al.**
Bronchial atresia: the hidden pathology within a spectrum of prenatally diagnosed lung masses. J Pediatr Surg 2006;41:61—5.
20. **Kreiger PA, Ruchelli ED, Mahboubi S, et al.**
Fetal pulmo–nary malformations: defining histopathology. Am J Surg Pathol 2006;30:643—9.
21. **Jesudason EC, Smith NP, Connell MG, et al.**
Developing rat lung has a sided pacemaker region for morphogenesis–related air–way peristalsis. Am J Respir Cell Mol Biol 2005;32:118—27.
22. **Sparrow MP, Warwick SP, Mitchell HW.**
Foetal airway motor tone in prenatal lung development of the pig. Eur Respir J 1994;7:1416—24.

23. **F. Jamet, F. Deschamps, P.-L. Giacalone, P. Sarda, P. Boulot.**
Malformation congénitale adénomatoïde kystique du poumon et polykystose rénale. CHU de Montpellier.
24. **A. Ayadi-kaddour, S. chaabouni, S. Meraï, S. Ben Mrad, H. Djilani, F. Tritar, F. El Mezni.**
Malformation adénomatoïde kystique congénitale du poumon : à propos de trois cas de révélation tardive . Rev Mal Respir 2008.
25. **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.
26. **Rabaa Ben Abdallah, Habib Bouthour, Youssef Hellal, Mohamed Riadh Ben Malek, Youssef Gharbi, Nejb Kaabar .**
Les Malformations Broncho-Pulmonaires : Aspects diagnostiques radiologiques et thérapeutiques. LA TUNISIE MEDICALE - 2013 ; 66 - 69.
27. **Taizo Furukawa, Osamu Kimura, Kouhei Sakai, Mayumi Higashi, Shigehisa Fumino, Shigeyoshi Aoi, Tatsuro Tajiri.**
Surgical intervention strategies for pediatric congenital cystic lesions of the lungs: A 20-year single-institution experience. Journal of Pediatric Surgery 50 (2015) 2025-2027.
28. **M. OULAD SAIAD, Z. ARJDAL.**
Les malformations broncho-pulmonaires chez l'enfant. Thèse de médecine FMPM N°93, juin 2017.
29. **Douira, A. W. Douira, A. Sadfi Sadfi, H. Louati, J. , H. Louati, J. Mormech Mormech, L. Ben Hassine, , L. Ben Hassine, A. Hammou, I. Bellagha .**
APPORT DE LA TOMODENSITOMETRIE DANS LE DIAGNOSTIC DES LESIONS KYSTIQUES PULMONAIRES CHEZ L'ENFANT. service de Radiologie P Service de Radiologie Pédiatrique, Hôpital pédiatrique, Hôpital d'Enfants de Tunis , Thèse de médecine.
30. **STOCKER J.T., MADEWELL J.E., DRAKE**
Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, classification and morphologic spectrum|| Hum. Pathol., 1977, 8: 155-171.
31. **OSTOR A.G., FORUNE D.W.**
Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung|| Ann. J. Clin. Pathol., 1978, 70: 595-604.

32. **Lai P, Cohen D, DeCamp M, Fazio S, Roberts D.**
A 40-year-old woman with an asymptomatic cystic lesion in her right lung. *Chest* 2009;136:622—7.
33. **MacSweeney F, Papagiannopoulos K, Goldstraw P, Sheppard MN, Corrin B, Nicholson AG.**
An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations and their relationship to malignant transformation. *Am J Surg Pathol* 2003;27:1139—46.
34. **Travis W, Colby T, Koss M.**
Non-neoplastic disorders of the lower respiratory tract. *Atlas Nontumor Pathol* 2001;2:489—96.
35. **A. Hadchouel-Duvergée, G. Lezmi, J. de Blic, C. Delacourt.**
Malformations pulmonaires congénitales : histoire naturelle et hypothèses pathogéniques. 23 mars 2012. *Revue des Maladies Respiratoires* (2012) 29, 601—611.
36. **Laje P, Liechty KW.**
Postnatal management and outcome of prenatally diagnosed lung lesions. *Prenat Diagn* 2008;28:612—8.
37. **Sauvat F, Michel JL, Benachi A, et al.**
Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2003;38:548—52.
38. **R. Brahem, R. Salem, M. Golli, M. Said, M.Zbidi, M. Belghith, A. Zakhama, A. Nouri, A. Gannouni.**
MALFORMATIONS BRONCHOPULMONAIRES CHEZ L'ENFANT. Service d'Imagerie Médicale. Monastir - Tunisie.
39. **Oh BJ, Lee JS, Kim 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.
40. **A.-C. Métivier, Y. Denoux, C. Tcherakiana, P. Puyo, É. Rivauda, F. Mellotf, P. Honderlick, L.-J. Couderc.**
Malformation kystique adénomatoïde pulmonaire de l'adulte : une pathologie méconnue. *Revue de Pneumologie clinique* (2011) 67, 275—280.
41. **L. Berteloot, A. Bobbio, A.-E. Millischer-Bellaïche, K. Lambot, S. Breton, F. Brunelle.**
Malformations pulmonaires congénitales, le point de vue du radiologue. *Revue des Maladies Respiratoires* (2012) 29, 820—835.

42. **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.
43. **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.
44. **Yikilmaz A, Lee EY.**
CT imaging of mass-like nonvascular pulmonary lesions in children. *Pediatr Radiol* 2007;37: 1253-63.
45. **MacSweeney F, Papagiannopoulos K, Goldstraw P, et al.**
An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations and their relationship to malignant transformation. *Am J Surg Pathol* 2003;27:1139-46.
46. **Miniati DN, Chintagumpala M, Langston C, et al.**
Prenatal presentation and outcome of children with pleuropulmonary blastoma. *J Pediatr Surg* 2006;41:66-71.
47. **Delacourt C, de Blic J, Revillon Y.**
Malformations bronchopulmonaires. In: de Blic J, Delacourt C, editors. *Pneumologie Pédiatrique. Médecine-Sciences F Paris: SFIPP; 2009. p. 188-202.*
48. **Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH.**
Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology* 2008;247:632-48.
49. **N. Mallat, S. Majdoub, H. Zaghouni, M. Laadhari, M. Limeme, H. Amara, D. Bakir, Ch. Kraiem.**
ASPECT EN IMAGERIE DES MALFORMATIONS CONGENITALES PULMONAIRES :A PROPOS DE 18 CAS. Service d'Imagerie médicale, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie.
50. **Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, et al.**
Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease. *J Pediatr Surg* 2004;39:549-56.
51. **Ierullo AM, Ganapathy R, Crowley S, et al.**
Neonatal outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:150-3.

52. **Laje P, Liechty KW.**
Postnatal management and outcome of pre-natally diagnosed lung lesions. *Prenat Diagn* 2008;28:612—8.
53. **Sauvat F, Michel JL, Benachi A, et al.**
Management of asymp-tomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2003;38:548—52.
54. **Cavoretto P, Molina F, Poggi S, et al.**
Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;32:769—83.
55. **Schott S, Mackensen-Haen S, Wallwiener M, et al.**
Cystic adenomatoid malformation of the lung causing hydrops fetalis: case report and review of the literature. *Arch Gynecol Obstet* 2009;280:293—6.
56. **Dyon J.-F., Piolat C., Durand C., Llerena C., Lantuejoul S., Cartal M.**
Malformations bronchopulmonaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-063-B-10, 2007.
57. **Liu YP, Chen CP, Shih SL, et al.**
Fetal cystic lung lesions: evaluation with magnetic resonance imaging. *Pediatr Pulmonol* 2010;45:592—600.
58. **Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, et al.**
Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet A* 2006;140:151—5.
59. **Tassin M, Picone O, Benachi A.**
Anomalies pleuropulmonaires fœtales (diagnostic prénatal et prise en charge périnatale). EMC – Obstétrique/Gynécologie 2013;8(3):1-10 [Article 5-031-A-39].
60. **Durand C Thorax.**
Malformations pulmonaires et poumon néonatal. Imagerie pédiatrique et fœtale. Médecine-Sciences F Paris: SFIPP; 2007. 425—40.
61. **D. Orbach, C. Fayard , P. Fréneaux , S. Sarnacki , P. Philippe-Chomette , S. Helfre ,L. Golmard , C. Houdayer , A. Fievet , Y. Reguerre , M. Gauthier-Villars.**
Pleuropneumoblastome, tumeur de Sertoli-Leydig et autres maladies associées au spectre des mutations de DICER1. *Revue d'oncologie hématologie pédiatrique* (2016) 4, 226—236.

62. **STEPHANIE MANN, R. DOUGLAS WILSON, MICHAEL W. BEBBINGTON, N. SCOTT ADZICK AND MARK P. JOHNSON**
« Antenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation »
Seminars in Fetal and Neonatal Medicine, 2007, 12 : 477–481.

63. **Davies A, Bapat V, Treasure T.**
Presentation of congenital cystic adenomatoid malformation: successful surgical management.
J Thorac Cardiovasc Surg 2006;132:1493–4.

64. **Kim HK, Choi YS, Kim K, Shim YM, Ku GW, Ahn KM, et al.**
Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation: should lobectomy always be performed? Ann Thorac Surg 2008;86:249–53.

65. **Adzick S, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ.**
Fetal lung lesions: management and outcome. Am J Obstet Gynecol 1998;179:884–9.

66. **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.

67. **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.

68. **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.

69. **Zangwill BC, Stocker JT.**
Congenital cystic adenomatoid malformation within an extra-lobar pulmonary sequestration. Pediatr Pathol 1993; 13: 309–15.

70. **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.

71. **Kuller JA, Yankowitz J, Goldberg JD, Harrison MR, Adzick NS, Filly RA, et AL.**
Outcome of antenatally diagnosed cystic adenomatoid malformations. Am J Obstet Gynecol 1992; 167: 1038–41.

72. **Muriel Brun, Eric Dobremez Carole Le Manh, Brigitte MaugeyLaulom, Claudie Labessan, Jean-François Chateil:**
Malformations adénomatoïdes kystiques pulmonaires et séquestrations pulmonaires de l'ante au post-natal. Société Francophone d'Imagerie Pédiatrique et Périnatale 2003.
73. **Samuel M, Burge DM.**
Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associated with congenital cystic adenomatoid malformation. *Thorax* 1999; 54:701-6.
74. **R. Konan Ble, K. Coste, P. Blanc, B. Bœuf, B. Lecomte, A. Labbe, H. Laurichesse-Delmas, P.-J. De ´chelotte, D. Le ´mery, D. Gallot.**
Une étiologie rare de poumon hyperéchogène : l'emphysème lobaire géant congénital , mai 2008 529-531 .
75. **Babu R, Kyle P, Spicer RD.**
Prenatal sonographic features of congenital lobar emphysema. *Fetal Diagn Ther* 2001;16:200-2.
76. **Quinton AE, Smoleniec JS.**
Congenital lobar emphysema - the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:169-71.
77. **O. Olutoye, BG. Coleman, AM. Hubbard.**
Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000; 35:792- 5.
78. **Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW, Estroff JA, Barnewolt CE, Lillehei CW, et al.**
Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol* 2006;9:361-73.
79. **Laxman Basany, Roja Aepala , Madhu Mohan Reddy .Bellary.**
Congenital lobar emphysema of right middle lobe-transition from an opaque lung to hyperlucent lung in a neonate. 22 April 2015.
80. **Stigers KB, Woodring JH, Kanga JF.**
The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. *Pediatr Pulmonol.*1992;14(3):160-70.
81. **Doull I,J, Connett G,J, Wamer J.O.**
Bronchoscopic appearances of congenital lobar emphysema. *Pediatric Pulmonology* 1996; 21 (3): 195 -7.

82. **Chao M.C, Karamzadeh A.M , Ahuja G.**
Congenital lobar emphysema: an Otolaryngologic perspective. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (2005) 69, 549—554.
83. **Stocker JT.**
Congenital and developmental diseases, In: Dail DH, Hammar SP, Editors. *Pulmonary pathology*. Berlin Springer-Verlag. 1994; 155–81.
84. **Monin P, Didier F, Vert P a al.**
Giant lobar emphysema neonatal diagnosis. *Pediatr Radiol*. 1979 Oct; 8(4):259–60.
85. **Bouhaouala MH, Charfi MR, Tlili K et al.**
Giant lobar emphysema: the cause of compressive hemithoracic opacity in a newborn infant. *Rev Mal Respir*. 1994;11(1):57–.
86. **Berlinger NT, Porto DP, Thompson TR.**
Infantile lobar emphysema. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987; 96 : 106–111.
87. **Critchley P.S, Forrester-Wood C.P, Ridley P.D.**
Adult congenital lobar emphysema in pregnancy. *Thorax* 1995; 50 :909–910.
88. **Asok Kumar Datta, Syamali Mandal and Jadab Kumar Jana.**
Congenital lobar emphysema: a case report. *Cases Journal* 2009, 2:67.
89. **Vaillant J.**
Emphysèmes malformatifs lobaires géants du Nourrisson. A propos de 107 cas. Thèse de médecine, Paris, 1961, N° 73.
90. **CALLAFE R.**
« Chirurgie du poumon clair dyspnéisant de l'enfant » Thèse de médecine, Lille, 1972, N°251D.
91. **Monin P, Didier F, Vert P a al.**
Giant lobar emphysema neonatal diagnosis. *Pediatr Radiol*. 1979 Oct; 8(4):259–60.
92. **Joseph R., Nezelof C., Ribiere M., Plainfosse B.**
Le rôle des anomalies des cartilages bronchiques dans la pathogénie de l'ELG. *Ann. Pediatr.*, 1958, 34 : 536–546.
93. **Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ.**
Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int*. mars 2001;17(2–3):88-91.

94. **EL HADDAD.**
emphysème lobaire géant congénital (a propos de 10 cas) .These de medecine N°214 faculté de medecine et de pharmacie de rabat année 2017.
95. **Hislop A, Reid L.**
New pathological findings in emphysema of childhood. 1. Polyalveolar lobe with emphysema. Thorax 1970;25: 682–90.
96. **R Salem, A Ben Salem, Ma Jellali, A Zrig, L Njim, A Zakhama, C Hafsa, M Golli.**
Emphysème lobaire géant versus emphysème compensateur.Monastir, tunisie.
97. **Hareh Mani, Eric Suarez and J.**
Thomas Stocker.The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: a study of 33 cases.PAEDIATRIC RESPIRATORY REVIEWS (2004) 5(Suppl A), S313–S32.
98. **Mikhailova V.**
Congenital lobar emphysema in childhood. Khirurgiia 1996; 49: 8–12.
99. **Donnelly LF, Frush DP.**
Localized radiolucent chest lesions in neonates: causes and differentiation. AJR Am J Roentgenol 1999;172:1651–8.
100. **H FOURATI, M BOUGAMRA, L BEN MANSOUR, H KETATA, K ISSA, E DAOUD, M HACHICHA, Z MNIF .**
Les malformations bronchopulmonaire chez l'enfant. SFAX – TUNISIE.
101. **Berlinger NT, Porto DP, Thompson TR.**
Infantile lobar emphysema. Ann Otol Rhinol Laryngol 1987; 96: 106–111.
102. **Bollinger E.**
Congenital lobar emphysema. Neonatal Network 1988; 7: 41–46.
103. **brahim Karnak, Mehmet Emin Senocak, Arbay O. Ciftci, and Nebil Biiyikpamukqu.**
Congenital Lobar Emphysema: Diagnostic and Therapeutic Considerations. Journal of Pediatric Surgery, 34, (9), 1999: pp 1347–1351.
104. **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.
105. **Shermeta DW, Oesch I.**
Characteristics of fetal lung fluid production. J Pediatr Surg. Déc 1981;16(6):943-6.

106. **Schwartz MZ, Ramachandran P.**
Congenital malformations of the lung and mediastinum. A quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg* 1997;32:44-7.
107. **Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS.**
Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000;35:792-5.
108. **Paramalingam S, Parkinson E, Sellars M, et al.**
Congenital segmental emphysema: an evolving lesion. *Eur J Pediatr Surg* 2010;20:78-81.
109. **Costa AS, Perfeito JAJ, Forte V.**
Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned? *J Bras Pneumol* 2008;34:661-6.
110. **Lilly JR, Wesenberg RL, Shikes RH.**
Segmental lung resection in the first year of life. *Ann Thorac Surg* 1976;22:16-22.
111. **Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer J.C:**
Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *Journal of Pediatric Surgery* (2006) 41, 1058-1061.
112. **Karnak I, Senocak M.E, Ciftci A.O, Buyukpa-mukcu N:**
Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999;34:1347-1351.
113. **Abdellaoui C.**
« L'emphysème lobaire géant à révélation tardive (à propos de trois cas) » Thèse de Médecine, Rabat, 2002, N°237.
114. **Binet J.P., Langlois J., Belloy A., Chollet M., Potteman N., Conso J.F.**
Traitement chirurgical des emphysèmes lobaires malformatifs du nourrisson (à propos de 56 cas opérés). *Ann. Chir. Infant. Paris*, 1972, 13 :59-64.
115. **H. KABIRI, M. SMAHI, A. ACHIR, L. HERRAK, S. ALAZIZ, A. EL MESLOUT, A. BENOSMAN.**
LES SEQUESTRATIONS PULMONAIRES A PROPOS DE 5 CAS. Service de chirurgie thoracique, CHU Ibn Sina, RABAT-MAROC.
116. **ROUJEAU J.**
Anatomie pathologique respiratoire. Expansion scientifique Française (Paris), 1976, p : 320.

117. **Pryce DM, Sellors TH, Blair LG.**
Intralobar sequestration of lung associated with an abnormal pulmonary artery. The British Journal of Surgery. 1947;35(137):18-29.
118. **ALLARD. P. COS NARD G., DAUPHIN M., VICENS J. L. , JEANBOURQUIN D., NATALI F., L'HER P, PHARABOZ CH., DEROSIER CH.**
Séquestrations pulmonaires intra-lobaires. Apport de la tomodensitométrie et de l'IRM. A propos de neuf observations avec aspects typiques et formes frontières. Ann Radiol, 1988, 31, n°4 - 211-221.
119. **SAUVANET A., REGNARD J. F, CALANDUCCI F., ROJA S - MIRANDA A, DARTEVELLE PH, LEVASSEUR PH.**
Les séquestrations pulmonaires : aspects chirurgicaux. A propos de 61 observations.
120. **SAVIC B., BIRTEL FJ., THOLEN W., FUNKE HD., KNOCHER R.**
Lung sequestration : report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax, 1979, 34 : 96-101.
121. **TIMOTHY L.B, FERNANDEZ ET, WRENN EZ, MAGILL H.L**
Extralobar pulmonary sequestration and mediastinal bronchogenic cyst. Journal of Pediatric Surg 1988, vol 23, n°11, 999- 1001.
122. **Olivier Reinberg.**
Segmentectomies pulmonaires mini-invasives chez des enfants de moins de un an. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2015, 14 (2) : 112-118.
123. **GUSTAFSON R.A., MURRAY G. F., WARDEN H.E, HILL R.C., ROZAR E.G**
Intralobar sequestration. Admitted diagnosis.
124. **VOGT-MOYKOPF I, RAU B, BRANSCHIED D.**
Surgery for congenital malformations of the lung.
125. **CLEMENTS B.S, WARNER 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.
126. **LAU Y.L., RADHI J.M., BLESOVSKY A., HUNTER A.S**
A case of middle lobe pulmonary sequestration. Thorax, 1986, 41 : 810-811.
127. **NDIAYE M., FALL I, DEME A, DIENG P, NDIAYE P.D, DIOP A.**
Forme kystique de séquestration pulmonaire extra-lobaire. A propos d'une observation.

128. **JUETTNER FM., PINTER H.H., LAMMER G ET al.**
Bilateral intra-lobar pulmonary sequestration therapeutic implication. *Ann Thorac Surg.*, 1987, 43 : 660-662.
129. **Pefoublou Y.**
Séquestrations pulmonaires: apport de nouvelles techniques d'imagerie chez le fœtus et le nouveau-né. *Feuillets de radiologie.* 2005;45, n°2:97-106.
130. **Corbett HJ, Humphrey GM.**
Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev* 2004;5:59-68.
131. **Freedom RM, Yoo SJ, Goo HW, et al.**
The bronchopulmonary foregut malformation complex. *Cardiol Young* 2006;16:229-51.
132. **A. Hadchouel, C. Delacourt.**
Physiopathologie, diagnostic et prise en charge des malformations pulmonaires de l'enfant. *La Lettre du Pneumologue* · Vol. XV - n°5 - septembre-octobre 2012.
133. **Felker RE, Tonkin IL.**
Imaging of pulmonary sequestration. *AJR Am J Roentgenol* 1990;154:241-249.
134. **Kim KW, Kim WS, Cheon JE, Lee HJ, Kim CJ, Kim IO et al.**
Complex bronchopulmonary foregut malformation: extralobar pulmonary sequestration associated with a duplication cyst of mixed bronchogenic and oesophageal type. *Pediatr Radiol* 2001;31: 265-8.
135. **Guibaud L, Filiatrault D, Garel L, Grignon A, Dubois J, Miron MC et al.**
Fetal congenital diaphragmatic hernia: accuracy of sonography in the diagnosis and prediction of the outcome after birth. *AJR Am J Roentgenol* 1996; 166: 1195-202.
136. **Vijayaraghavan SB, Rao PS, Selvarasu CD, Rao TM.**
Prenatal sonographic features of intralobar bronchopulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 2003; 22: 541-4.
137. **Samuel M, Burge DM.**
Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associated with congenital cystic adenomatoid malformation. *Thorax* 1999; 54: 701-6.
138. **Danielson PD, Sherman NJ.**
Laparoscopic removal of an abdominal extralobar pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 1653-5.

139. **Salomon LJ, Audibert F, Dommergues M, Vial M, Frydman R.**
Fetal thoracoamniotic shunting as the only treatment for pulmonary sequestration with hydrops: favorable long-term outcome without postnatal surgery. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21: 299–301.
140. **Leung JW, Coakley FV, Hricak H, Harrison MR, Farmer DL, Albanese CT et al.**
Prenatal MR imaging of congenital diaphragmatic hernia. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 174: 1607–12.
141. **Kouchi K, Yoshida H, Matsunaga T, Ohtsuka Y, Kuroda H, Hishiki T et al.**
Intralobar bronchopulmonary sequestration evaluated by contrast-enhanced three-dimensional MR angiography. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 774–5.
142. **Hubbard AM, Adzick NS, Crombleholme TM, Coleman BG, Howell LJ, Haselgrove JC et al.**
Congenital chest lesions: diagnosis and characterization with prenatal MR imaging. *Radiology* 1999; 212: 43–8.
143. **Lee CK, Lee CH, Baliski C, et al.**
Retroperitoneal extralobar pulmonary sequestration mimicking a pheochromocytoma. *Histo-pathology* 2008;52:525–7.
144. **Becmeur F, Horta-Geraud P, Donato L, et al.**
Pulmonary sequestrations: prenatal ultrasound diagnosis, treatment, and outcome. *J Pediatr Surg* 1998;33:492–6.
145. **Katarzyna Gajewska-Knapik, MRCOG, Lawrence Impey, FRCOG .**
Congenital lung lesions: Prenatal diagnosis and intervention. *Seminars in Pediatric Surgery* 24 (2015) 156–159.
146. **N. Khen-Dunlop, S. Sarnacki, Y. Révillon.**
Quand les malformations pulmonaires congénitales doivent-elles être opérées?. *Revue de Pneumologie clinique* (2012) 68, 101–109.
147. **Aktogu S, Yuncu G, Halilcolar H, et al.**
Bronchogenic cysts: clinicopathological presentation and treatment. *Eur Respir J* 1996;9:2017–21.
148. **Ashizawa K, Okimoto T, Shirafuji T, et al.**
Anterior mediastinal bronchogenic cyst: demonstration of complicating malignancy by CT and MRI. *Br J Radiol* 2001;74:959–61.

149. **McAdams HP, Kirejczyk WM, Rosado de Christenson ML, et al.**
Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation. *Radiology* 2000;217:441—6.
150. **Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, et al.**
Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002;22(Spec No):S25—43.
151. **Williams HJ, Johnson KJ.**
Imaging of congenital cystic lung lesions. *Paediatr Respir Rev* 2002;3:120—7.
152. **Nuchtern JG, Harberg FJ.**
Congenital lung cysts. *Semin Pediatr Surg* 1994;3:233—43.
153. **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—7.
154. **K. Bousetta, N. Aloui-Kasbi, Z. Fitouri et al.**
Malformations pulmonaires congénitales. Apport de l'imagerie. *J Pédiatr Puéric* 2004; 17: 370-79.
155. **Khemiri M, Khaldi F, Ben Becher S, et al.**
Congenital lobar emphysema. Report of 17 cases. *Tunis Med* 2008;86:373—7.
156. **Fujino S, Hwang EH, Sekido N, et al.**
Paroxysmal atrial fibrillation due to bronchogenic cyst. *Intern Med* 2010;49:2107—11.
157. **Funakoshi Y, Takeda S, Kadota Y, et al.**
Mediastinal bronchogenic cyst with respiratory distress from airway and vascular compression. *Thorac Cardiovasc Surg* 2007;55:53—4.
158. **HAFIDI H.**
« Les malformations pulmonaires congénitales. (à propos de 13 cas) » Thèse de médecine, Rabat, 1999, N°30.
159. **DOGAN R., CETIN G., MOLBIDI B. ET COLL**
« Kystes bronchogéniques pulmonaires et médiastinaux » *Rev. Med. Resp.*, 1988, 5 : 123-127.

- 160. MAIER H.C.**
« Bronchogenic cyst of the mediastinum » Ann. Chir., 1948, 127 : 476–502.
- 161. PH BAUDAIN, G MARTIN**
Les malformations congénitales des voies aériennes intrathoraciques de l'enfant. Encyclopédie médico-chirurgicale (Paris-France)- Radiologie et imagerie médicale : cardiovasculaire- thoracique- cervicale 32-496-A-10, 10-1984, 22p.
- 162. Hyun Woo Goo.**
CT Findings of Congenital Lung Malformations. Radiology Illustrated: Pediatric Radiology 2014. 363–380.
- 163. Gaeta M, Vinci S, Minutoli F, et al.**
CT and MRI findings of mucin-containing tumors and pseudotumors of the thorax: pictorial review. Eur Radiol 2002;12:181–9.
- 164. Bernasconi A, Yoo SJ, Golding F, et al.**
Etiology and outcome of prenatally detected paracardial cystic lesions: a case series and review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol 2007;29:388–94.
- 165. Giacomo TDD, Anile M, Venuta F, Rolla M, Ricella C, Coloni GF.**
Thoracoscopic resection of mediastinal bronchogenic cysts in adults. Eur J Cardiothorac Surg 2009;36:357–9.
- 166. Read CAMM, Carangelo R, Holt RW, Richardson M.**
Recurrent bronchogenic cyst. An argument for complete surgical excision. Arch Surg 1991;126:1306–8.
- 167. Hasegawa TMF, Endo S, Sohara Y.**
Recurrent bronchogenic cyst 15 years after incomplete excision. Interactive Cardiovasc Thorac Surg 2003;2:685–7.
- 168. Mouroux J, Benchimol D, Bernard JL, Tran A, Padovani B, Rampal P, et al.**
Excision of bronchogenic cyst by videothoracoscopy. Presse Med 1991;20:1768–9.
- 169. Weber T, Roth TC, Beshay M, et al.**
Video-assisted thoracoscopic surgery of mediastinal bronchogenic cysts in adults: a single-center experience. Ann Thorac Surg 2004;78:987–91.
- 170. F. Le Pimpec-Barthes, A. Cazes, P. Bagan, A. Badia, C. Vlas, A. Hernigou, C. Pricopi, M. Riquet**
les kystes du médiastin : approche diagnostique et traitement Revue de Pneumologie clinique (2010) 66, 52–62.

171. **GÜLAY A. TIRELI, HUSEYN ÖZBEY, ABDÜLKERİM TEMİZ, TANSU SALMAN, ALAADDIN ÇELİK**
Bronchogenic cysts: a rare congenital cystic malformation of the lung Surg today, 2004, 34, p573–576.
172. **ALPAY SARPER, ARIFE AYTEN, ILHAN GOLBASI, ABID DEMIRCAN, EROL ISIN** Bronchogenic Cyst.
Tex Heart Inst J. 2003; 30(2): 105–108.
173. **ALTAIR da SILVA COSTA, JOÃO ALÉSSIO JULIANO PERFEITO, VICENTE FORTE**
Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned?. J Bras Pneumo, 2008, 34 (9): 661–666.
174. **SHIN-ICHI TAKEDA, SHINICHIRO M, MASATO M, MITSUNORI OH, AKIRA M**
Clinical spectrum of mediastinal Cysts CHEST, 2003, 124(1).
175. **SCHNEIDER P.**
Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere/éd.par E.Schwalbe Jena : Fischer, 1909.~01 III, part 2–p 772.
176. **M. SMAHI, M. SERRAJ, Y. OUADNOUNI.**
Agénésie pulmonaire unilatérale : A propos de 2 cas. AMETHER. janvier 2010 ; Volume 2, N° 1 : 45 – 48.
177. **Bentsianov BL, Goldstein NA.**
Unilateral Pulmonary Agenesis Presenting as an Airway Lesion. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2000; 126: 1386 – 1389.
178. **SAFA KAYA I., DILMEN U.**
Agenesis of the lung. Eur. Respir. J., 1989 ; 2 : 690–92.
179. **C. Veluppillai a, F. Jossic b, M.–P. Quéré , H.–J. Philippe , C.**
Le Vaillant ,Diagnostic anténatal d'une agénésie pulmonaire bilatérale : une observation exceptionnelle.
180. **Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, et al.**
Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic–pathologic correlation. Radiographics 2010;30:1721—38.
181. **Bittigau K, Bohm J, Kursawe R, Nowotny T, Bittigau P, Konertz W.**
Pulmonary agenesis in a newborn: implantation of tissue expander to prevent a médiastinal shift. Thorac Cardiovasc Surg; 1995 oct; 43(5):287–9.

- 182. Abdelfettah Zidane,&, Mohammed Lahkim, AChafik Chafik.**
Cause inhabituelle d'une infection respiratoire récidivante: hypoplasie du poumon gauche. Aout2013.Hôpital militaire Avicenne. Marrakech, Maroc.
- 183. Fokstuen S, Schinzel A.**
Unilateral lobar pulmonary agenesis in sibs. J Med Genet. 2000 Jul;37(7):557-9. PubMed.
- 184. Roy PP, Datta S, Sarkar A, Das A, Das S.**
Unilateral pulmonary agenesis presenting in adulthood. Resp Med Case Reports. 2012; 5: 81-83. PubMed | Google Scholar.
- 185. Cunningham ML, Mann N.**
Pulmonary agenesis: a predictor of ipsilateral malformations. Am J Med Genet. 1997 Jun 27;70(4):391-8. PubMed | Google Scholar.
- 186. Nazaroglu H, Mete A, Bukte Y, Smsek M.**
Agenesis of the right lung presenting as a pulmonary infection. Clin Radiol. 2002; 57(6): 529-30. PubMed.
- 187. Koseoglua N, Ucana ES, Cavdarb C.**
Right lung agenesis and left lung bronchiectasis. Resp Med Extra. 2005; 1: 110-112. PubMed.
- 188. Schwartz MZ, Ramachandran P.**
Congenital malformations of the lung and mediastinum: a quarter century of experience from a single institution. J Pediatr Surg. 1997 Jan;32(1):44-7. PubMed.
- 189. Oyamada A, Gasul BM, Holinger PH.**
Agenesis of the lung; report of a case, with a review of all previously reported cases. AMA Am J Dis Child. 1953 Feb;85(2):182-201. PubMed.

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلاً وسعي في انقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد،
للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثار على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان.. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

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

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

تصوير التشوهات القصصية الرئوية الخلقية لدى الأطفال

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2018/05/24

من طرف

السيد يحيى العتي

المزداد في 07 مارس 1992 باليوسفية

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

التصوير الاشعاعي - الرنين المغناطيسي - التشوهات القصصية الرئوية - النفاخ الفصي العملاق -
التشوه الغددي الكيسي الرئوي - التوشظ الرئوي - الكيس الشعبي.

اللجنة

الرئيس

م. ن. الشريف الادريسي الكنوني

السيدة

أستاذة مبرزة في الفحص بالأشعة

المشرف

هـ. جلال

السيد

أستاذ مبرز في الفحص بالأشعة

م. أولاد الصياد

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

س. ك. الوافي العوني

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

س. العليج

السيدة

أستاذة مبرزة في الفحص بالأشعة

الحكام