

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

ANNEE: 2018

THESE N°:114

LES MALFORMATIONS PULMONAIRES
CONGENITALES

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.../... / 2018

PAR

Mlle ECHCHAD Lamya

Née le 28 Mars 1992 En Arabie Saoudite

Pour l'Obtention du doctorat en médecine

Mots-clés : Emphysème lobaire géant, Malformation adenomatoïde kystique pulmonaire, Sequestration pulmonaire, Kyste bronchogénique.

JURY :

Mr M.N BENHMAMOUCHE

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr R. OULAHYANE

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

JUGES

سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا

عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ

الْحَكِيمُ (البقرة: من الآية 32)

اللَّهُمَّ إِذَا نَسَأَلُكَ عِلْمًا زَانِعًا وَقَلْبًا

خَاشِعًا وَيَقِينًا حَادِقًا وَشِفَاءً مِنْ

كُلِّ دَاءٍ وَسَقَمٍ.





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

DOYENS HONORAIRES :

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



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

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

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie



Radiothérapie
Biophysique
Biophysique

Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI LallaOuafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Anesthésie Réanimation
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz

Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Doyen de la FMPA

Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

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

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation

Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique



Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

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



Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN DakhamaBadr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- **Dir. Hop. Av. Marr.**

Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar

Anesthésie-Réanimation Inspecteur du SSM
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie Directeur Hôp. ChekikhZaied
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie



ORL

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie Directeur. Hop.d'Enfants
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie

Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie Directeur Hôpital Ibn Sina
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale



Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

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



Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAoui Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Cardiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (*mise en disponibilité*)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

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

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



Octobre 2007

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

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

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

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir

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

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie



Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMIHachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADÉ Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :
Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam

Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phthisiologie

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation



Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

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

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie



Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique0.
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie

Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie



Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

***Enseignants Militaires**

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique



Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOÛT 2015

Meziane meryem
Tahrilatifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naïma	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI LallaChadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique



*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humain*



Dédicaces



A ALLAH TOUT PUISSANT

Qui m'a inspiré, qui m'a guidé dans le bon chemin.

Je vous dois ce que Je suis devenu louanges et remerciements

Pour votre clémence omniprésence et miséricorde.



A MES CHERS PARENTS,

A mon très cher père

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

A ma très chère mère,

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

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

Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mes sentiments les plus forts, mon profond respect et ma plus grande gratitude.

Que Dieu vous bénisse et vous prête bonne santé et longue vie.



A MON ADORABLE SŒUR

*En témoignage de l'immense affection que je te porte,
je te dédie ce travail et te souhaite tout le bonheur
du monde ..*



A MES GRAND PARENTS MATERNELS

Je ne trouve pas les lettres pour vous exprimer tout ce que je ressens envers vous. Vous avez toujours été à mes côtés, votre amour et votre confiance en moi m'ont poussé vers l'avant et j'espère être à la hauteur de vos espérances.

Puisse Dieu vous prêter longue vie et beaucoup de santé et de bonheur dans les deux vies.

A LA MEMOIRE DE MES GRAND-PARENTES PATERNELS

J'aurai tant aimé que vous soyez présents. Que dieu ait vos âmes dans sa sainte miséricorde.

A MES CHERS ONCLES ET TANTES

A MES COUSINS ET COUSINES,

*En gage de témoignage de mes sentiments et nos souvenirs
partagés, je vous dédie ce travail et vous souhaite
beaucoup de bonheur*



A MES AMIES :

Ahmed FAKRI, Taoufik BOUBGA, Imane EDDERAZ, Assia BENDADA , Salma HASSINA, Sara Babour , Jihane FAGOURI, Imane DEKKAN

Vous faites partie des personnes rares par leur gentillesse, leur tendresse et leurs grands cœurs.

Vous avez été toujours là pour moi. Pour tous les bons moments qu'on a passé ensemble. Pour toutes les expériences qu'elles soient bonnes ou mauvaises qu'on a pu partager.

Je vous dédie cette thèse en témoignage de tout mon amour et toute ma reconnaissance pour votre inlassable soutien.

Je vous souhaite une vie pleine de réussite, de santé et de bonheur.

Que dieu préserve notre amitié.

A tous ceux ou celles que j'aurais omis de citer

Que dieu vous bénisse.



*A TOUS MES MAÎTRES DE L'ENSEIGNEMENT
PRIMAIRE, DE L'ENSEIGNEMENT SECONDAIRE,
ET DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR,*

En témoignage de mon affection et respect





Remerciements

A notre maître et président de jury
Monsieur le Professeur
Mohammed Najib BENHMAMOUCH
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

*En présidant ce jury, vous nous faites un grand honneur, nous avons eu
la chance et le privilège d'être parmi vos étudiants et de profiter de
votre enseignement de qualité et de votre sagesse.*

Que ce travail soit un témoignage de notre profonde gratitude.



*A notre maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur Mounir KISRA
Professeur de Chirurgie Pédiatrique*

*Pour vos conseils judicieux, pour les efforts
que vous avez déployés pour que ce travail soit élaboré.*

*Pour votre soutien indéfectible et votre compétence
à toutes les étapes de ce travail.*

*Nous avons apprécié votre gentillesse inégalée
et nous vous remercions pour vos efforts inlassables.*

Veillez accepter ma profonde reconnaissance.



A notre maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur
Rachid OULAHYANE
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Nous sommes très sensibles à l'honneur que
vous nous faites en acceptant de juger notre travail.

Nous avons eu le privilège de travailler sous votre direction
au cours de notre stage d'externat de pédiatrie, nous avons
profité de votre enseignement.

Nous avons apprécié votre sympathie et vos qualités humaines.
C'est pour nous l'occasion de vous témoigner estime et respect.



A notre maître et juge de thèse
Monsieur le Professeur
Mbarek ABDELHAK
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

C'est pour nous un immense plaisir de vous voir siéger
parmi le jury de notre thèse.

Vos qualités humaines et professionnelles sont exemplaires.

Nous vous prions de croire en l'expression de notre respect et
reconnaissance d'avoir accepté de juger ce travail.



LISTES DES FIGURES :

- **Figure 1 :** Stades du développement du poumon humain
- **Figure 2 :** Formation du sillon laryngotrachéal
- **Figure 3 :** Formation de l'ébauche pulmonaire
- **Figure 4 :** Image histologique au stade sacculaire
- **Figure 5 :** Stade alvéolaire avant la naissance
- **Figure 6 :** Stade alvéolaire après la naissance
- **Figure 7 :** Vue de l'ensemble du développement pulmonaire prénatal
- **Figure 8 :** Configuration externe du poumon
- **Figure 9 :** La segmentation pulmonaire
- **Figure 10 :** Les rapports du poumon
- **Figure 11 :** Rx thoracique de face montrant une opacité arrondie paracardiaque droite à limite floue
- **Figure 12 :** Rx thoracique de face montrant une grosse hyperclarté du LSG
- **Figure 13 :** TDM thoracique montrant un aspect en faveur d'un ELG du LSG
- **Figure 14 :** Rx thoracique de face objectivant une atélectasie du poumon gauche
- **Figure 15 :** TDM thoracique montrant un aspect en faveur d'un ELG du LSG
- **Figure 16 :** Rx de contrôle objectivant un poumon gauche arrivant la paroi avec absence d'image de foyer pulmonaire
- **Figure 17 :** Rx thoracique de face objectivant une clarté arrondie au niveau de la montée supérieure droite
- **Figure 18 :** TDM thoracique objectivant un aspect en faveur d'une bulle d'ELG droite avec sd bronchique
- **Figure 20 :** Rx thoracique de face montrant une opacité totale de l'hémithorax gauche
- **Figure 21 :** TDM thoracique objectivant un kyste au niveau du médiastin moyen et postérieur
- **Figure 22 :** TDM thoracique montrant un aspect en faveur d'un ELG
- **Figure 23 :** Rx thoracique de face montrant une atélectasie du LMD
- **Figure 24 :** TDM thoracique objectivant une formation kystique intraparenchymateuse du poumon droit

- **Figure 25 :** Rx thoracique de face montrant une hyperclarté basale droite
- **Figure 26 :** TDM thoracique objectivant une formation kystique en faveur de KB
- **Figure 27 :** Rx thoracique de face objectivant une opacité arrondie homogène du poumon gauche
- **Figure 28 :** TDM thoracique montrant une masse de densité liquidienne en grappe du poumon gauche
- **Figure 29 :** Hypothèse pathogénique impliquant FGF10 à l'origine des MPC kystiques
- **Figure 30 :** Classification des MPC selon NEWMAN
- **Figure 31 :** Répartition des patients en fonction du sexe selon différentes séries
- **Figure 32 :** Le dépistage anténatal des MPC dans différentes séries
- **Figure 33 :** Arbre décisionnel : orientation diagnostique devant une MPC en anténatal
- **Figure 34 :** Aspects échographiques des MPC
- **Figure 35 :** Mise en évidence du vaisseau systémique
- **Figure 36 :** Evolution prénatale : signes de compression
- **Figure 37 :** Facteurs prédictifs de DR néonatale
- **Figure 38 :** Arbre décisionnel : PEC néonatale des MPC
- **Figure 39 :** Pourcentage des lobectomies faites dans différentes études
- **Figure 40 :** Coupe parasagittale montrant un poumon hyperéchogène
- **Figure 41 :** Rx thoracique de face montrant un aspect d'emphysème avec pseudopneumothorax
- **Figure 42 :** TDM thoracique montrant un ELG du LSG
- **Figure 43 :** Coupe histologique de la pièce opératoire objectivant une anomalie de structure de la bronche de drainage avec des alvéoles emphysemateuses
- **Figure 44 :** Vue opératoire d'une thoracotomie gauche
- **Figure 45 :** Vue peropératoire d'un ELG
- **Figure 46 :** Aspect macroscopique des MAKP d'après Stocker
- **Figure 47 :** Aspect échographique de MAKP macrokystique
- **Figure 48 :** Aspect échographique de MAKP microkystique
- **Figure 49 :** IRM fœtale montrant l'atteinte de la majorité du poumon droit
- **Figure 50 :** Rx thoracique de face montrant une MAKP du LSD et du LMD
- **Figure 51 :** TDM thoracique montrant une MAKP du LSD et du LMD

- **Figure 52 :** MAKP de type II
- **Figure 53 :** Lobe reséqué contenant des MAKP
- **Figure 54 :** Les différentes localisations du KB
- **Figure 55 :** Aspect échographique du KB
- **Figure 56 :** Rx thoracique de face montrant un KB du poumon droit
- **Figure 57 :** TDM thoracique montrant un KB sous-carénaire
- **Figure 58 :** Vue peropératoire d'un KB
- **Figure 59 :** Séquestration pulmonaire
- **Figure 60 :** Image kystique hypoéchogène
- **Figure 61:**IRM foetale montrant l'artère systémique
- **Figure 62 :**Echodoppler montrant le vaisseau systémique issu de l'aorte
- **Figure 63 :** Rx thoracique de face montrant une opacité homogène en faveur d'une SEL
- **Figure 64 :** Rx thoracique de face montrant une opacité en faveur d'une SIL
- **Figure 65 :** TDM thoracique montrant une image aérée de la base droite
- **Figure 66 :** Angioscanner thoracique montrant une image de SIL
- **Figure 67 :** Vue peropératoire d'une SP et son vaisseau nourricier
- **Figure 68 :** Une photographie d'une pièce de séquestrectomie

LISTES DES TABLEAUX :

- **Tableau 1 :** Répartition des MPC dans notre série
- **Tableau 2 :** Répartition des MPC selon le sexe dans notre série
- **Tableau 3 :** Age au moment du diagnostic selon chaque malformation
- **Tableau 4 :** Répartition des MPC selon l'âge de l'apparition des symptômes
- **Tableau 5 :** Aspects radiologiques et localisation
- **Tableau 6 :** Aspects tomodensitométrique selon la malformation
- **Tableau 7 :** Les modalités thérapeutiques selon la malformation
- **Tableau 8 :** L'évolution post-opératoire selon les MPC
- **Tableau 9 :** Les manifestations cliniques des MPC selon différentes études
- **Tableau 10 :** Arguments pour et contre l'attitude attentiste envers les lésions pulmonaires asymptomatiques selon LABERGE
- **Tableau 11 :** Nouvelle classification de Stocker

LISTES DES GRAPHIQUES

- **Graphique 1 :** Répartition de nos malades selon les circonstances de diagnostic

LISTES DES ABREVIATIONS :

- **RX thoracique** : Radiographie thoracique
- **TDM** : Tomodensitométrie
- **IRM** : Imagerie par Résonance Magnétique
- **ELG** : Emphysème lobaire géant
- **MAKP** : Maladie adénomatoïde kystique pulmonaire
- **KB** : Kyste bronchogénique
- **SP** : Séquestration pulmonaire
- **SIL** : Séquestration intralobaire
- **SEL** : Séquestration extralobaire
- **LSD** : Lobe supérieur droit
- **LSG** : Lobe supérieur gauche
- **LMD** : Lobe moyen droit
- **LID** : Lobe inférieur droit
- **PEC** : Prise en charge
- **NRSS** : Nourrisson
- **HER** : Hôpital d'Enfant de Rabat
- **AG** : Anesthésie générale
- **IV** : Intubé- Ventilé
- **DLG** : Décubitus latéral gauche
- **DLD** : Décubitus latéral droit
- **FPPP** : Fermeture pariétale plan par plan
- **EIC** : Espace intercostal
- **F** : Face
- **P** : Profil
- **VB** : Voie basse
- **VA** : Voies aériennes
- **ABEG** : Assez bon état général

- **CEG** : Conservation de l'état général
- **CHR** : Centre Hospitalier Régional
- **RDV** : Rendez-vous
- **FR** : Fréquence respiratoire
- **PPB** : Pleuropneumoblastome
- **CBA** : Carcinome bronchioloalveolaire
- **DR** : Détresse respiratoire
- **CVR** : Congenital Pulmonary Malformation Volume Ratio
- **ITG** : Interruption thérapeutique de la grossesse
- **CVC** : Circulation veineuse collatérale
- **TSS** : Tirage sus- sternal
- **TSC** : Tirage sous -costal
- **TIC** : Tirage intercostal
- **SA** : Semaine d'aménorrhée
- **SCV** : Service de chirurgie viscérale
- **PC** : Produit de contraste

TABLE DES MATIERES

I-INTRODUCTION :	1
II-RAPPELS :	2
A-Rappel embryologique sur le développement de l'appareil respiratoire :	2
1-Stade embryonnaire : 22 jours- 6 semaines	2
2. Stade pseudoglandulaire : 6semaines-16 semaines.....	4
3. Stade canaliculaire : 17 à 24 semaines.....	4
4. Stade sacculaire : de 25 à 36 semaines.	5
5. Stade alvéolaire : à partir de 36 semaines de gestation.....	5
B-Rappel anatomique de l'appareil respiratoire :	8
1. Structure générale :	8
2. La trame pulmonaire:	9
3.Les conduits aérifères :	9
4. Le lobule pulmonaire :	9
5. La segmentation pulmonaire :.....	10
6. Les rapports :.....	11
7. Vascularisation pulmonaire :	12
C-Facteurs physiologiques du développement pulmonaire :	14
1-Liquide pulmonaire fœtal :	14
2-Mouvements respiratoires fœtaux :	14
3. Volume d'expansion pulmonaire :.....	14
4. Pressions pulmonaires :.....	14
5. Maturation biochimique pulmonaire :	14
D-Mécanismes de régulation du développement de l'appareil respiratoire :	15
1. L'interaction mésenchyme épithélium:.....	15
2. La matrice extracellulaire-élastine:	15
3. Métalloprotéases:	16
4. Facteurs de croissance:	16
5. Les cellules endothéliales :	17

6. Acide rétinoïque :.....	17
7. Régulation hormonale de la maturation pulmonaire :.....	17
8. Le contrôle génétique :.....	18
9. Adéquation aux besoins en oxygène :.....	19
E-Les nouveaux concepts en développement pulmonaire :	19
1. Micro ARN :	19
2. Les cellules souches progénitrices :.....	19
III-MATERIELS ET METHODES :	21
A-Observation n°1 : KB	22
B-Observation n° 2 : ELG.....	24
C-Observation n° 3 : ELG	26
D-Observation n° 4 : ELG	28
E-Observation n° 5 : ELG.....	32
F-Observation n° 6 : KB	35
G-Observation n° 7 : ELG	39
H-Observation n° 8 : KB.....	41
I-Observation n° 9 : MAKP	42
J-Observation n° 10 : KB.....	43
K-Observation n°11 : KB.....	46
L-Observation n°12 : KB	47
M-Observation n° 13 : MAKP.....	50
IV-RESULTATS :	54
A-Epidémiologie :	54
1-Le sexe :.....	54
2-L'âge au moment du diagnostic :	54
B-Clinique :	55
1-L'âge de l'apparition des symptômes :.....	55
2-La symptomatologie :	55
C-Paraclinique :.....	56
1-Radiographie thoracique :.....	56

2-TDM thoracique :	57
3-Autres examens complémentaires	58
D-Traitement :	58
1-Le choix de l'intervention :	58
2-La voie d'abord chirurgicale :	59
3-Les suites opératoires :	59
V-DISCUSSION :.....	60
A-HYPOTHESES PHYSIOPATHOLOGIQUES :.....	60
1-L'hypothèse obstructives :.....	60
2-Anomalies moléculaires du développement pulmonaire :.....	60
3-Obstruction et anomalie du développement :	61
4-L'hypothèse vasculaire :.....	62
B-CLASSIFICATION :	63
C-L'EPIDEMIOLOGIE :.....	65
1-La fréquence :	65
2-Le sexe :.....	65
D-Le diagnostic :.....	66
1-Le diagnostic prénatal :.....	66
2-Diagnostic post-natal :	71
E-L'évolution :.....	74
1-L'évolution anténatale :	74
2-L'évolution postnatale :	76
F-La prise en charge :	78
1-Prise en charge anténatale :	78
2-Prise en charge néonatale :	79
3-La prise en charge postnatale :	81
G-Particularités des principales MPC :.....	87
1-Emphysème lobaire géant (ELG) :	87
2-Les malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP) :.....	94
3-Le kyste bronchogénique (KB) :	103

4-Les séquestrations pulmonaires (SP) :.....	109
VI-CONCLUSION :	122
VII-RESUMES	122
VIII-BIBLIOGRAPHIE :	126

I-INTRODUCTION :

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

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

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

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

Le diagnostic repose sur la confrontation des données cliniques, radiologiques et anatomopathologiques. Toutefois, l'imagerie en coupe est le plus souvent nécessaire pour la confirmation, la caractérisation et l'éventuel bilan préopératoire de ces lésions.

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

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

II-RAPPELS :

A-Rappel embryologique sur le développement de l'appareil respiratoire :

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

Il doit toutefois être développé au point de pouvoir être immédiatement fonctionnel au moment de la naissance. C'est pour cela que le développement pulmonaire s'étend depuis la période embryonnaire, en passant par la période fœtale, jusqu'après la naissance.(6)

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

Figure 1 : Stades du développement du poumon humain. (7)

1-Stade embryonnaire : 22 jours- 6 semaines (6)

Il débute avec la formation d'une gouttière dans la partie ventrale du pharynx, le sillon laryngotrachéal (Figure 2). Après quelques jours un bourgeon se forme à sa partie distale, il s'agit de l'ébauche pulmonaire (Figure 3).


Stade de Carnegie ▶	10	
Nombre de jours ▶	27	28
		
Grandeur en mm ▶	2 – 3.5	
Description ▶	2 premiers arcs branchiaux Rupture de la membrane bucco-pharyngée	

Figure 2: Formation du sillon laryngotrachéal.(6)

Stade de Carnegie ▶	12	
Nombre de jours ▶	30	31
		
Grandeur en mm ▶	3 – 5	
Description ▶	Fermeture du neuropore caudal 3 arcs branchiaux Bourgeons des membres supérieurs Sinus cervical 21-29 somites	

Figure 3 : Formation de l'ébauche pulmonaire. (6)

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

Les divisions subséquentes des bourgeons endodermiques, à l'origine des bronches secondaires (ou lobaires), se feront également de manière inégale. À droite ils se forment trois bourgeons, alors qu'à gauche ils ne s'en forment que deux, correspondant aux lobes pulmonaires ultérieurs.

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

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

2. Stade pseudoglandulaire : 6 semaines-16 semaines (8)

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

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

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

3. Stade canaliculaire : 17 à 24 semaines (6)

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

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

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

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

4. Stade sacculaire : de 25 à 36 semaines. (8)

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

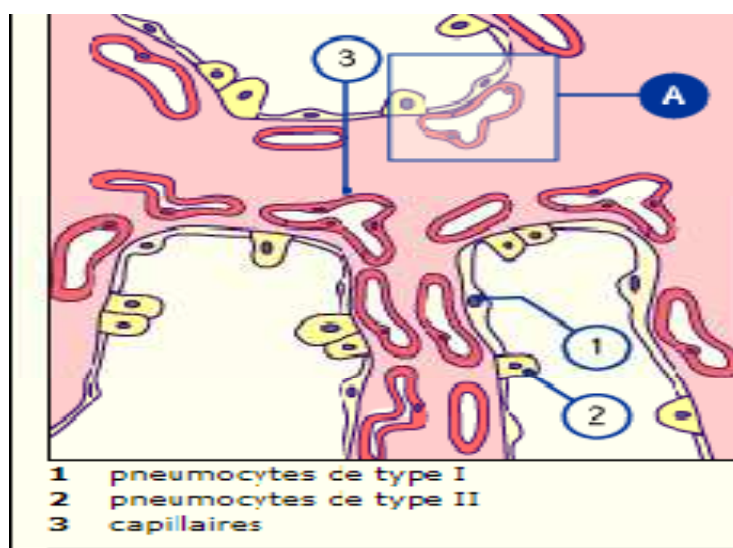


Figure 4 : Image histologique au stade sacculaire .(6)

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

La synthèse du surfactant s'accélère grâce à la mise en route d'une voie de synthèse rapide.

C'est le stade d'aptitude à la vie extra-utérine.

5. Stade alvéolaire : à partir de 36 semaines de gestation (6)

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

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

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

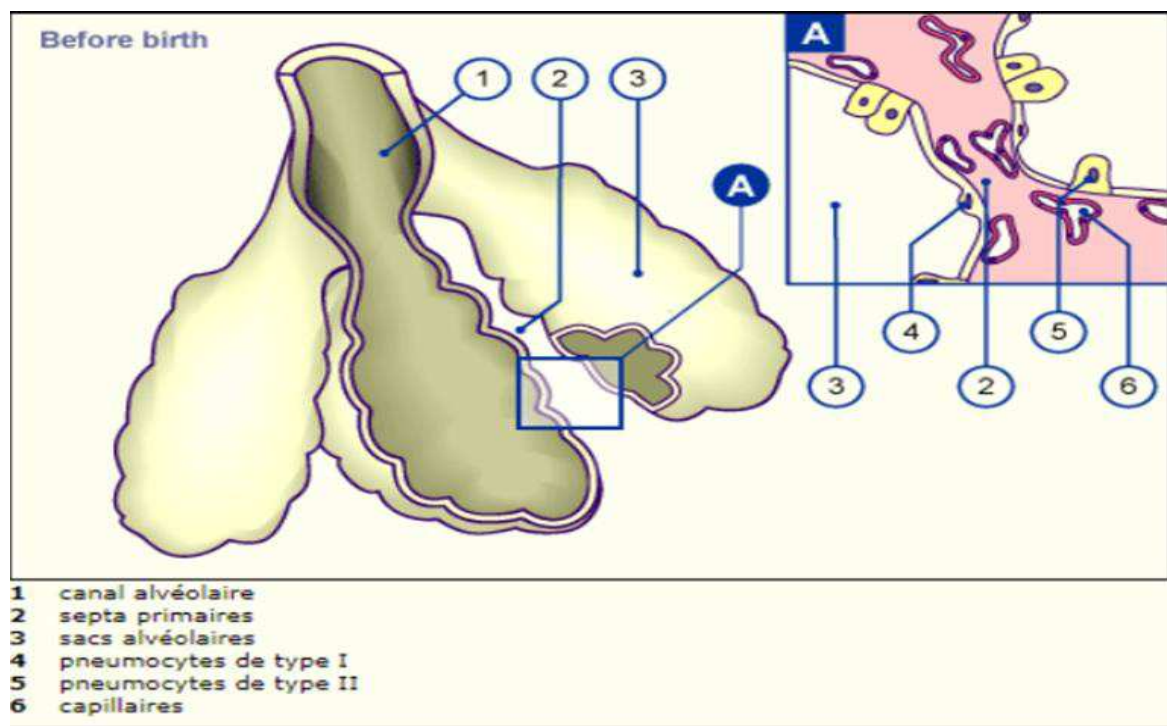


Figure 5 : Stade alvéolaire avant la naissance (6) .

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

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

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

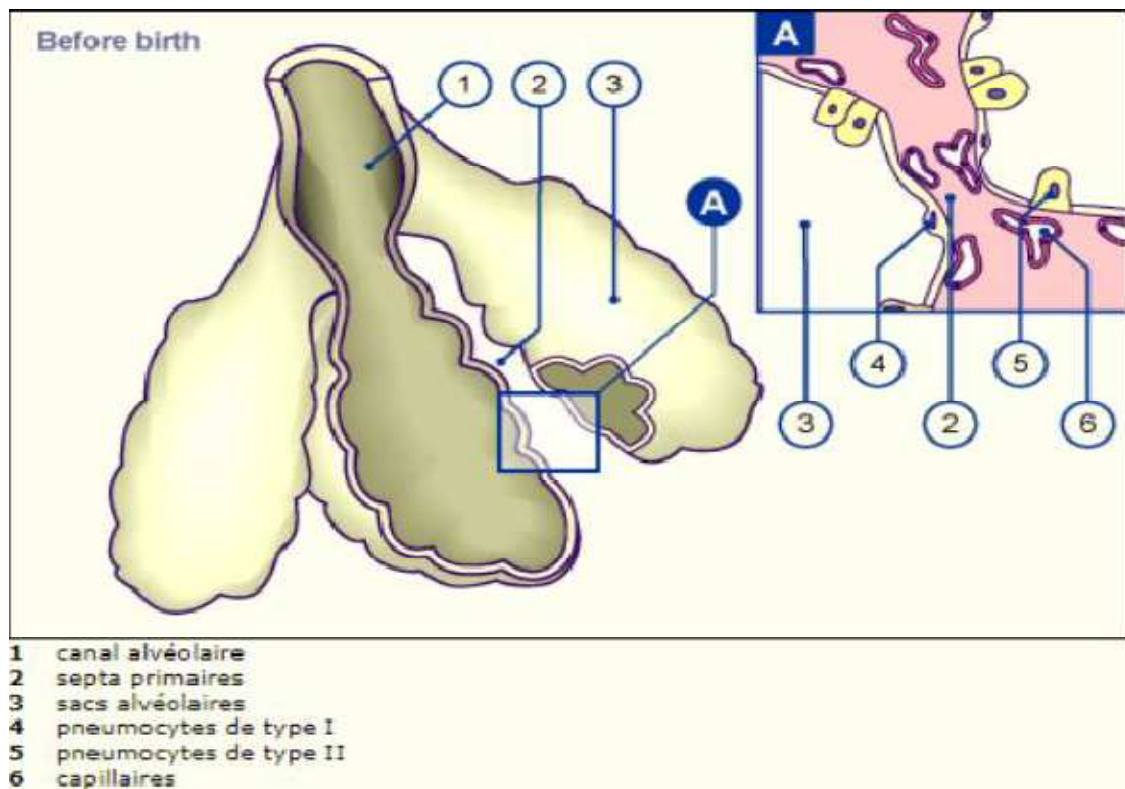


Figure 6 : Stade alvéolaire après la naissance. (6)

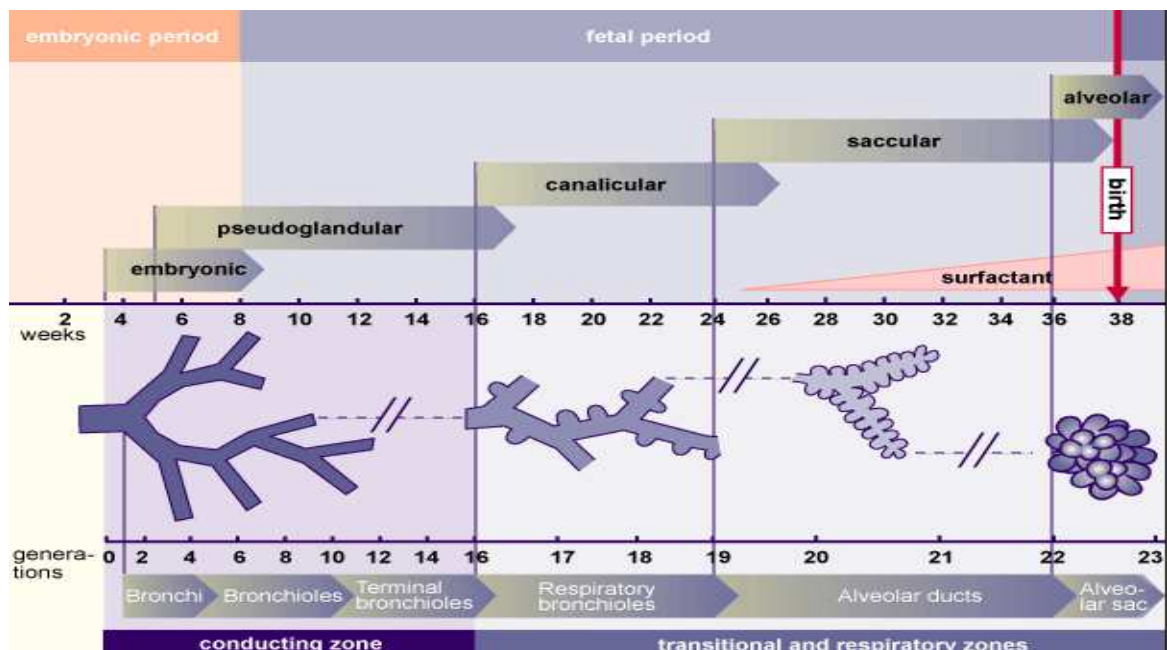


Figure 7 : Vue d'ensemble du développement pulmonaire prénatal. (6)

B-Rappel anatomique de l'appareil respiratoire : (8)

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

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

Le poumon a la forme d'un demi-cône irrégulier. (Figure 8)

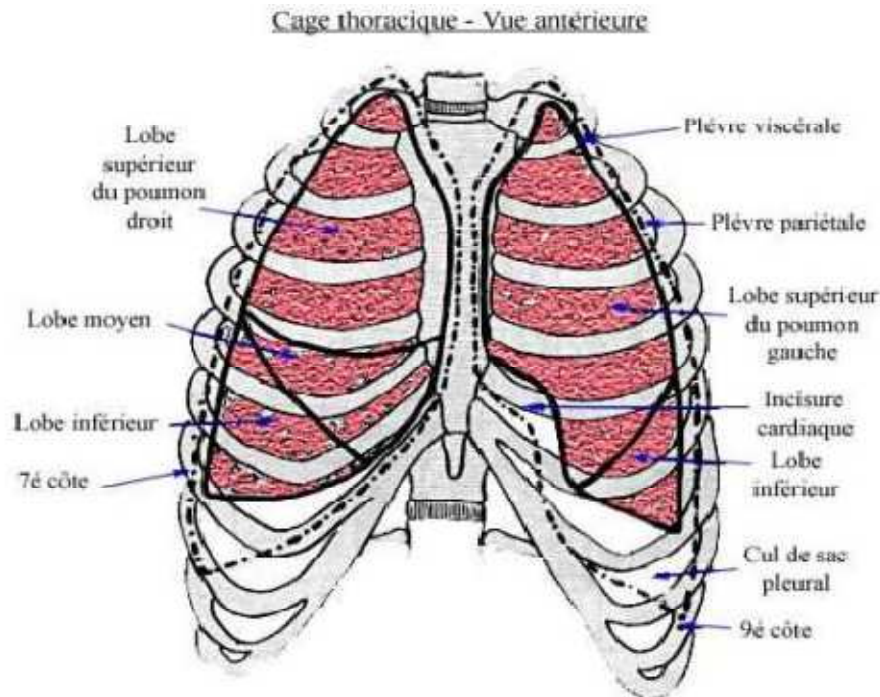


Figure 8 : Configuration externe du poumon. (16)

1. Structure générale :

On peut admettre que le poumon est constitué :

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

2. La trame pulmonaire:

Formée de faisceau de tissu conjonctivo-élastique, la trame pulmonaire forme un réseau serré, qui prend appui en dedans au niveau du médiastin, sur les éléments du pédicule, en se constituant avec les gaines péri-bronchiques et péri-artérielles, à la périphérie, elle se poursuit avec le tissu cellulaire sous pleural.

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

3. Les conduits aérifères :

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

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

4. Le lobule pulmonaire :

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

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

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

5. La segmentation pulmonaire :

Chaque poumon est subdivisé en lobes et segments pulmonaires.

✓ Les lobes pulmonaires :

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

➤ La grande scissure :

Séparant le lobe inférieur, d'une part du lobe supérieur, et d'autre part du lobe moyen.

➤ La petite scissure :

Séparant le lobe supérieur et le lobe moyen. A gauche, il existe uniquement deux lobes supérieur et inférieur séparés par une scissure.

Chaque lobe possède un pédicule bronchique bien individualisé.

✓ Les segments pulmonaires :

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

▪ **Les segments du poumon droit :**

Chaque lobe contient un certain nombre de segments

- Les segments du lobe supérieur droit :

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

- Les segments du lobe moyen :

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

▪ **Les segments du poumon gauche :**

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

- Les segments du lobe supérieur gauche

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

- Les segments du lobe inférieur gauche :

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

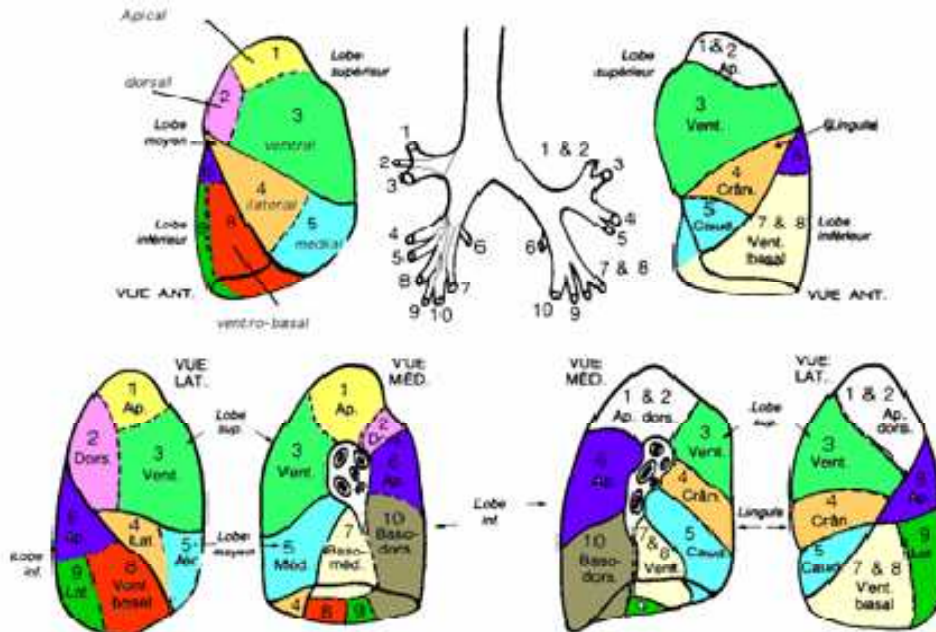


Figure 9 : La segmentation pulmonaire. (9)

6. Les rapports :

Chaque poumon comporte :

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

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

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

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

Il est constitué de 2 portions :

o Une portion ventrale, convexe, très oblique en bas et en avant, presque vertical. Elle répond aux vaisseaux sub-claviers.

o Une portion dorsale, presque horizontale, qui répond au ganglion stellaire ou cervico-thoracique et aux racines nerveuses du plexus brachial.

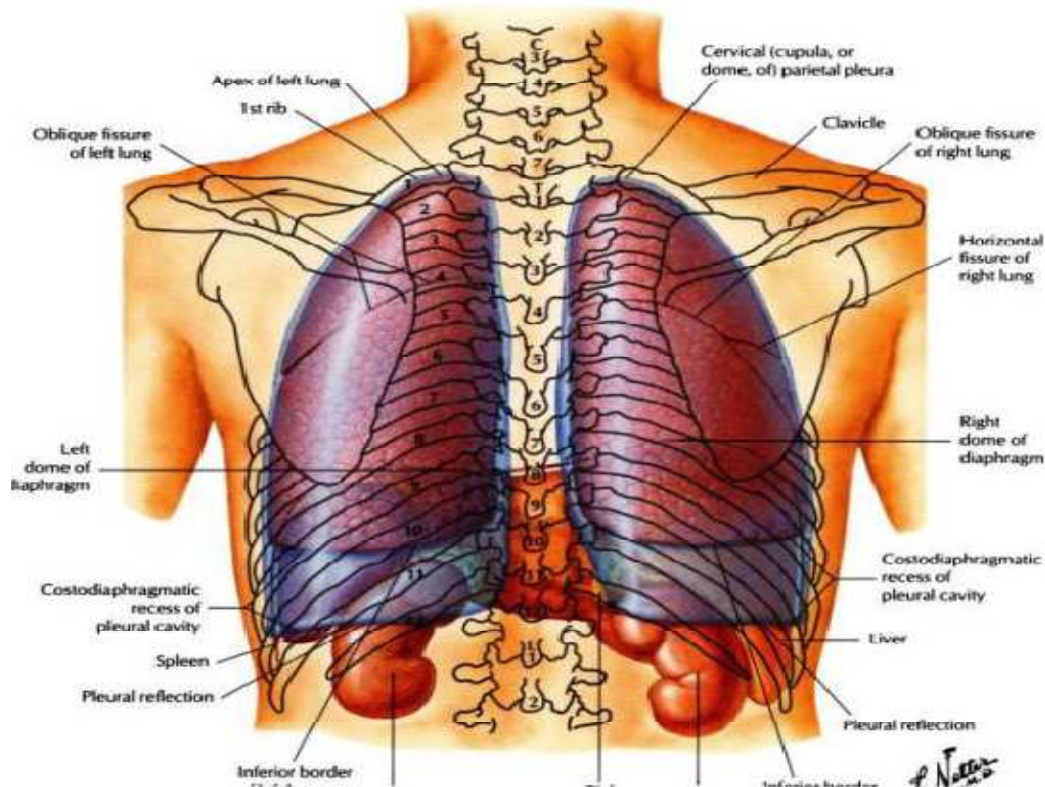


Figure 11 : Rapport du poumon. (16)

7. Vascularisation pulmonaire : (16)

Le pédicule pulmonaire contient deux types d'éléments :

➤ **Les éléments fonctionnels :**

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

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

➤ **Les éléments nourriciers :**

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

- **Les artères bronchiques** assurent la nutrition des parois bronchiques, elles cheminent dans le tissu péri bronchique.

- **Les veines bronchiques** sont disposées en 2 groupes :

- Pré bronchique tributaire d'une veine pulmonaire.
- Rétro bronchique tributaire de la veine hémi azygos à gauche et la veine azygos à droite.

- **Les nerfs** proviennent du :

- Nerf vague à droite.

- Nerf récurrent à gauche.

- Des contingents sympathiques issus des ganglions : cervical inférieur, ainsi que des deuxièmes, troisièmes et quatrièmes ganglions thoraciques.

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

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

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

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

C-Facteurs physiologiques du développement pulmonaire : (5)

1-Liquide pulmonaire fœtal :

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

2-Mouvements respiratoires fœtaux :

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

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

3. Volume d'expansion pulmonaire :

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

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

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

4. Pressions pulmonaires :

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

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

5. Maturation biochimique pulmonaire :

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

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

D-Mécanismes de régulation du développement de l'appareil respiratoire :

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

1. L'interaction mésenchyme épithélium (10) :

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

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

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

2. La matrice extracellulaire-élastine (11) :

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

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

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

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

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

3. Métalloprotéases (11) :

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

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

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

4. Facteurs de croissance (11) :

➤ VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor)

Le rôle du VEGF est bien démontré dans le développement pulmonaire postnatal.

L'administration postnatale d'un inhibiteur sélectif du récepteur du VEGF (VEGFR2), bloquant ainsi les signaux transmis par le VEGF , entraîne une diminution de la densité vasculaire , une diminution du nombre d'alvéoles et un élargissement de espaces aériens. Une régulation précise du niveau de VEGF est impérative : la surexpression de VEGF par l'épithélium respiratoire chez le fœtus de souris aboutit à des anomalies majeures et létales de la morphogène pulmonaire.

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

➤ PDGF (Platelet -Derived Growth Factor-A):

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

➤ FGF (Fibroblast Growth Factors) :

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

Le KGF est donc particulièrement impliqué dans les interactions mésenchyme épithélium au cours du développement.

Le KGF possède également un rôle important dans la protection et/ou la réparation épithéliale lors d'une agression.

5. Les cellules endothéliales (10) :

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

6. Acide rétinoïque :

Plusieurs travaux mettent en avant le rôle important de la vitamine A et de son dérivé actif, l'acide rétinoïque. Ce dernier régulerait les interactions épithélium/mésenchyme (10) et stimulerait directement la synthèse d'élastine par les fibroblastes dont la synthèse est capitale pour les processus de la séptation. (11)

Les rétinoïdes sont également impliqués dans la maturation des pneumocytes II : un déficit prénatal en vitamine A s'accompagne, en dessous d'un certain seuil de rétinolémie, d'une diminution de 20 à 50 % de la synthèse des protéines spécifiques et des phospholipides du surfactant. (11)

7. Régulation hormonale de la maturation pulmonaire (10) :

a. Les glucocorticoïdes :

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

Les glucocorticoïdes contribuent à la maturation normale du surfactant.

b. Les hormones thyroïdiennes :

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

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

c. Les agonistes bêta-adrénergiques :

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

8. Le contrôle génétique (10) :

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

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

D'autres gènes sont aussi importants :

- bmp4 et FGF-10 dans les ramifications bronchiques
- Shh dans la séparation trachée-œsophage
- facteurs de la famille transforming growth factor [TGF] b : l'invalidation du gène TGF-b3 s'associe à un arrêt du développement pulmonaire au stade pseudoglandulaire .
- L'invalidation du gène du PDGF-A entraîne chez les souris homozygotes (PDGF-A-/-) une absence de séparation alvéolaire, une diminution des cellules musculaires lisses alvéolaires et une diminution des dépôts d'élastine. (11)
- L'invalidation du gène de NOS-3 chez la souris, induit une hypertension pulmonaire et une vasoconstriction pulmonaire accrue en réponse à l'hypoxie.(11)

9. Adéquation aux besoins en oxygène : (11)

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

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

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

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

E-Les nouveaux concepts en développement pulmonaire :

1. Micro ARN : (10)

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

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

2. Les cellules souches progénitrices : (12)

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

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

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

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

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

III-MATERIELS ET METHODES :

Il s'agit d'une étude rétrospective regroupant les cas de malformations pulmonaires congénitales qui ont été hospitalisés au SCP viscérale (chA) de l'Hôpital d'Enfants de Rabat (HER).

Cette étude a été réalisée sur une période de 6ans allant du mois de Novembre 2011 au mois de Janvier 2018 .

Durant cette période, le SCV pédiatrique a reçu 13 cas de malformations pulmonaires congénitales réparties comme suit:

- 6 cas de kystes bronchogéniques (KB)
- 5 cas d'emphysèmes lobaires géants (ELG)
- 2cas de malformations adénomatoïdes kystiques du poumon (MAKP)

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

1. Sur le plan anamnestique :

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

2. Sur le plan clinique :

- L'examen général à l'admission
- L'examen pleuropulmonaire

3. Sur le plan paraclinique :

- Les signes radiologiques

- Les autres examens complémentaires

4. Sur le plan thérapeutique :

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

5. Sur le plan évolutif :

- L'évolution immédiate
- L'évolution à distance.

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

A-Observation n°1 : KB

Il s'agit de l'enfant B.A âgé de 7 ans, de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, suivi depuis l'âge de 5 ans pour un problème pulmonaire non documenté, originaire et habitant Tétouan, admis pour toux chronique.

Le patient est issu d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement par VB médicalisé, sans notion de souffrance néonatale.

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

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

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une Rx thoracique a été faite objectivant une opacité arrondie paracardiaque droite à limite floue par endroit ne contenant pas de calcification mesurant environ 5 cm.

Un complément scanographique a été réalisé objectivant une lésion kystique contenant du liquide siégeant au niveau du segment paracardiaque droit, mesurant 48 mm x 40 mm à paroi fine ne contenant pas de calcification comprimant la bronche adjacente et entraînant une atélectasie segmentaire apicale du lobe inférieur droit en faveur d'un kyste bronchogénique.

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

Le bilan préopératoire fait était sans particularité.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

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

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



Figure12: Radiographie thoracique de face montrant une opacité arrondie paracardique droite à limite floue

B-Observation n° 2 : ELG

Il s'agit du nourrisson T.M âgé de 14 mois de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin 2^{ème} de fratrie de 2 , originaire et habitant Témara, hospitalisé pour dyspnée sifflante.

Le nourrisson est issu d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement médicalisé par VB avec notion de cri immédiat.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge d'un an par la survenue d'un épisode de dyspnée sifflante ,avec encombrement bronchique évoluant dans un contexte de fièvre non

chiffrée d'où son hospitalisation au service de P3 à l'HER pour PEC sans nette amélioration puis fût transféré au service de chir A pour complément de PEC .

À l'admission, l'examen clinique a trouvé un nourrisson tonique, réactif, avec à l'examen pleuropulmonaire des râles sibilants prédominant à droite avec légère battement des ailes du nez.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une Rx thoracique F +P a été demandée objectivant une hyperclarté de la partie supérieure du poumon droit avec un grosse hernie médiastinale antérieure du poumon gauche.

Un complément scanographique a été réalisé objectivant un lobe sup droit distendu hyperclair avec raréfaction vasculaire en faveur d'ELG du LSD avec hernie transmédiastinale antérieure du poumon gauche.

Une lobectomie supérieure droite a été indiquée.

Le bilan préopératoire fait était sans anomalies.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- ✓ Malade sous AG,IV,DLG, billot sous thoracique.
- ✓ Incision en regard du 5eme EIC droit.
- ✓ Section sous cutanée et musculo aponévrotique.
- ✓ Ouverture de la plèvre et écartement de l'EIC droit.
- ✓ L'exploration trouve un lobe sup droit emphysémateux.
- ✓ Repérage de la veine + artère drainant le LSD.
- ✓ Ligature section du pédicule pulmonaire droit.
- ✓ Repérage de la bronche lobaire supérieure droite et sa section -ligature.
- ✓ Hémostase soigneuse.
- ✓ Lavage abondant au sérum salé 9 %.
- ✓ FPPP sur drain thoracique n° 12 en aspiration douce.

Le compte rendu anatomopathologique était en faveur de l'ELG.

Devant les bonnes suites opératoires, cliniques et radiologiques le patient a été déclaré sortant avec RDV et Rx de contrôle dans un mois.

C-Observation n° 3 : ELG

Il s'agit du nourrisson B. Z âgé de 5 mois de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, 3^{ème} d'une fratrie de 3 , originaire et habitant Agadir , hospitalisé pour dyspnée sifflante.

Le patient est issu d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement par VB médicalisé avec notion de cri immédiat.

Le début de la symptomatologie remonte à 3 mois par l'installation d'une dyspnée sifflante avec encombrement bronchique dans contexte de fièvre pour laquelle il a été hospitalisé au CHR Agadir puis au service de P1 de l'HER sans amélioration complète, puis fût transféré au service de chir A pour complément de PEC .

À l'admission, l'examen clinique a objectivé un nourrisson en ABEG, eupnéique, apyrétique avec à l'examen pleuropulmonaire quelques râles sibilant prédominant au poumon gauche sans signe de lutte.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une Rx thoracique de face a été réalisée objectivant une grosse hyperclarté parenchymateuse intéressant le lobe sup gauche refoulant le médiastin à droite.

Un complément scanographique a été effectué objectivant un aspect en faveur d'un ELG du LSG .

Une lobectomie supérieure gauche a été indiquée.

Le bilan préopératoire réalise était normal.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- ✓ Malade sous AG,IV, DLD, billot basithoracique.
- ✓ Thoracotomie latérale gauche sur le 5^{ème}EIC.
- ✓ Ouverture de la plèvre.
- ✓ L'exploration trouve un LSG emphysémateux, Lingula parait sain.
- ✓ Dissection, ligature section du pédicule lobaire supérieur permettant la lobectomie supérieure gauche .
- ✓ Hémostase soigneuse.
- ✓ Lavage abondant au sérum salé 9%.
- ✓ FPPP sur drain thoracique.

Le bilan anatomopathologique était en faveur d'un ELG.

Devant les bonnes suites opératoires, cliniques et radiologiques, le patient a été déclaré sortant avec RDV et Rx de contrôle dans un mois.



Figure13 : Rx thoracique de face montrant une grosse hyperclarté intéressant le LSG refoulant le médiastin à droite.

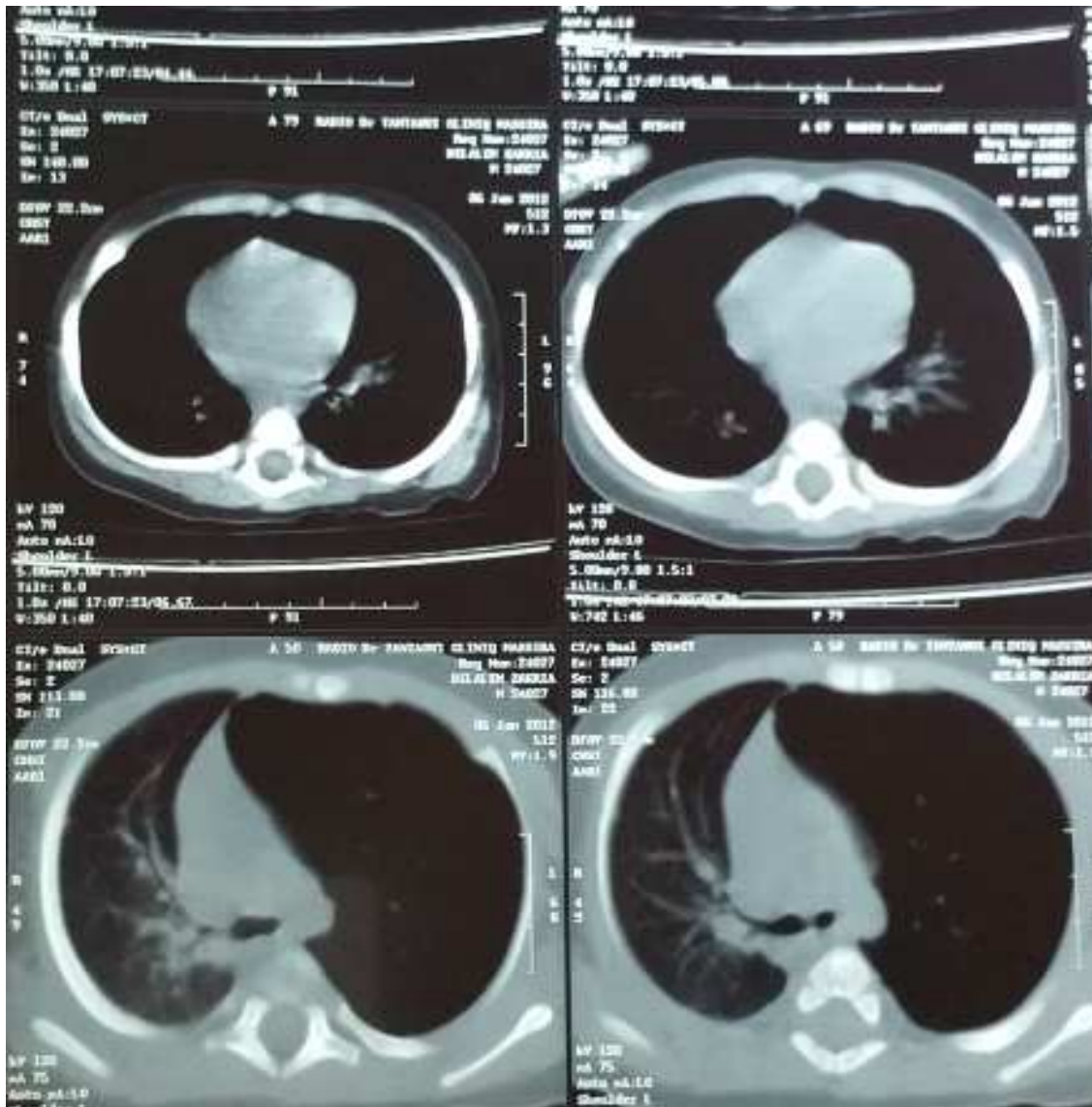


Figure 14: TDM thoracique montrant un aspect en faveur d'un ELG du LSG.

D-Observation n° 4 : ELG

Il s'agit du nourrisson M.A âgé de 6 mois, de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, originaire et habitant Salé , sans ATCDS particuliers ,hospitalisé pour détresse respiratoire.

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

Le début de la symptomatologie semble remonter à l'âge de 2 mois par l'installation d'une détresse respiratoire avec cyanose , ce qui a motivé les parents à consulter au service de pédiatrie de l'hôpital militaire où un bilan a été réalisé (Rx du poumon + TDM thoracique) puis fût adressé à l'HER pour éventuelle PEC .

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

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Une Rx thoracique a été réalisée objectivant une atélectasie pulmonaire gauche.

Un complément scanographique a été fait montrant un aspect en faveur d'un ELG gauche.

Une lobectomie supérieure gauche a été indiquée.

Un bilan préopératoire a été réalisé, le résultat était normal en dehors d'une légère anémie hypochrome microcytaire à 11, 8 g/dl.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

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

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

Devant les bonnes suites opératoires, cliniques et radiologiques, le patient a été déclaré sortant avec un RDV et Rx de contrôle dans un mois.



Figure 15 : Rx thoracique de face objectivant une atélectasie du poumon gauche.

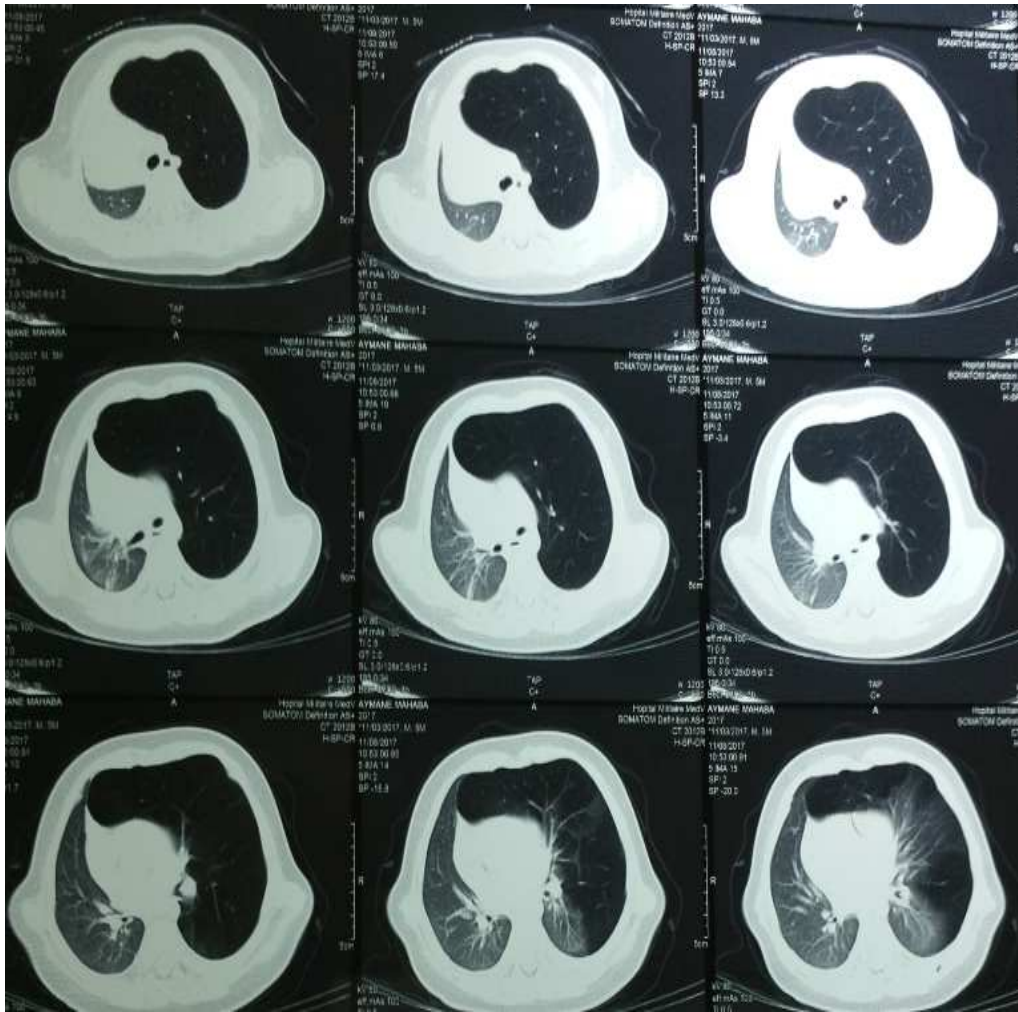


Figure 16: TDM thoracique montrant un aspect en faveur d'un ELG du LSG

Après un mois de sa sortie, l'évolution clinique et radiologique étaient satisfaisantes.



Figure 17 : Rx de contrôle après un mois de sortie objectivant un poumon gauche arrivant la paroi avec absence d'image de foyer pulmonaire.

E-Observation n° 5 : ELG

Il s'agit de l'enfant K.G âgé de 4 ans et demi, de sexe féminin, issu d'un mariage non consanguin, 3^{ème} de fratrie de 3 , originaire et habitant Skhirat , hospitalisé pour pneumopathie à répétition.

La patiente est issue d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement médicalisé par VB avec notion de cri immédiat.

Le début de la symptomatologie semble remonter à 2 mois par l'installation d'une toux productive, rhinorrhées verdâtres avec des douleurs thoracique bilatérales ,le tout évoluant dans un contexte d'AEG et de fièvre chiffrée à 39° d'où son hospitalisation à 2 reprises au

service de P1 de l'HER avec une amélioration incomplète malgré l'antibiothérapie prolongée puis fût transférée au service de chirurgie pour éventuelle diagnostic étiologique et complément de PEC.

À l'admission, l'examen clinique a trouvé un enfant en ABEG,apyrétique, conjonctives normocolorées , eupnéique avec à l'examen pleuropulmonaire un syndrome d'épanchement aérien droit.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

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

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

Une lobectomie supérieure droite a été indiqué.

Un bilan préopératoire fait était normal.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

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

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

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



Figure18: Rx thoracique objectivant une clarté arrondie au niveau de la montée supérieure droite.

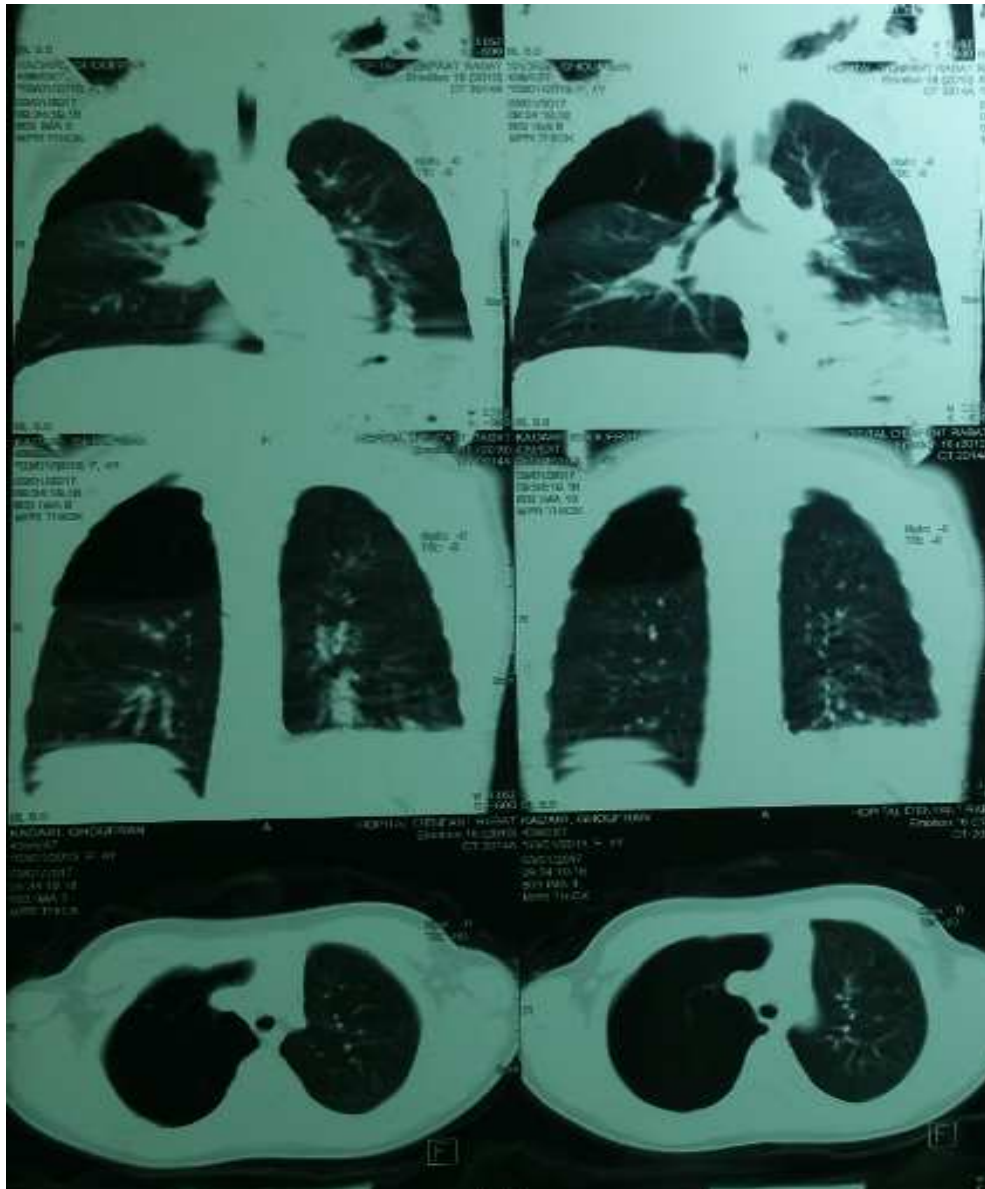


Figure19 : TDM thoracique objectivant un aspect en faveur d'une bulle d'ELG apicale droite, sd bronchique avec foyer de bronchiolite postéro-basale droit.

F-Observation n° 6 : KB

Il s'agit de l'enfant A. I âgé de 3 ans et demi, de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, originaire et habitant Khemisset , ayant comme ATCDS des pneumopathies à répétition, hospitalisé pour détresse respiratoire.

Le patient est issu d'une grossesse suivie au centre de santé, menée à terme, accouchement médicalisé par VB avec notion de cri immédiat.

Le début de la symptomatologie semble remonter à 1 mois et demi par l'installation d'une toux sèche évoluant dans un contexte de fièvre chiffrée à 39°, traitée symptomatiquement compliquée 2 jours après par une détresse respiratoire ce qui a motivé les parents à consulter au CHP de Khemisset puis adressé à l'HER pour éventuelle PEC .

À l'admission, l'examen clinique a trouvé un enfant conscient, apyrétique, polypneïque à une FR de 64 cycle / min avec à l'examen pleuropulmonaire un sd d'épanchement liquidien gauche avec signes de lutte respiratoire (TSS,TIC,TSC).

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Une Rx thoracique a été réalisée objectivant une opacité homogène totale de l'hémithorax gauche avec attraction de la trachée et le médiastin vers le coté homolatéral gauche.

Un complément scanographique a été réalisé objectivant un kyste au niveau du médiastin moyen et post sous la crosse de l'aorte comprimant totalement la bronche souche gauche et entraînant par conséquence un collapsus non aéré du poumon gauche avec attraction du cœur et des vx médiastinaux vers la gauche sans ADP médiastinale ou axillaire.

Une intervention chirurgicale a été décidée.

Un bilan préopératoire a été réalisé revenant sans anomalie.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- ✓ Malade en DLD, IV, sous AG, billot en sous costal droit, bloc paravertébral.
- ✓ Thoracotomie antérolatérale gauche.
- ✓ Dissection musculo-aponévrotique et abord du 5^{ème} EIC droit.
- ✓ Ouverture de la plèvre.
- ✓ L'exploration trouve :
 - Le LSG ratatiné de contours bosselés, inflammé adhère à la paroithoracique en antérieur et en supéro--post ,au péricarde en interne ainsi qu'au lobe inférieur.
 - Le LIG d'apparence saine.
- ✓ Libération des adhérences sus -cités sous contrôle hémostatique.
- ✓ Individualisation de la bronche lobaire souche qui est clampée.

- ✓ Vérification de la pneumatisation du LIG.
- ✓ Ligature section de la BLS gauche entre 2 fils vicryl 1 .
- ✓ On poursuit la dissection du LSG jusqu'à son pédicule qui est individualisé puis
ligature et section entre 2 fils vicryl 1.
- ✓ Hémostase réalisée.
- ✓ Lavage au SS 9 % + Aspiration.
- ✓ Mise en place d'un drain thoracique CH n° 10.
- ✓ FPPP+ Pansement.

Le compte rendu anatomopathologique était en faveur du KB.

Devant les bonnes suites opératoires, cliniques et radiologiques le patient a été déclaré sortant avec un RDV +Rx de contrôle dans un mois.



Figure 20 : Rx thoracique de face une opacité totale homogène de l'hémithorax gauche .

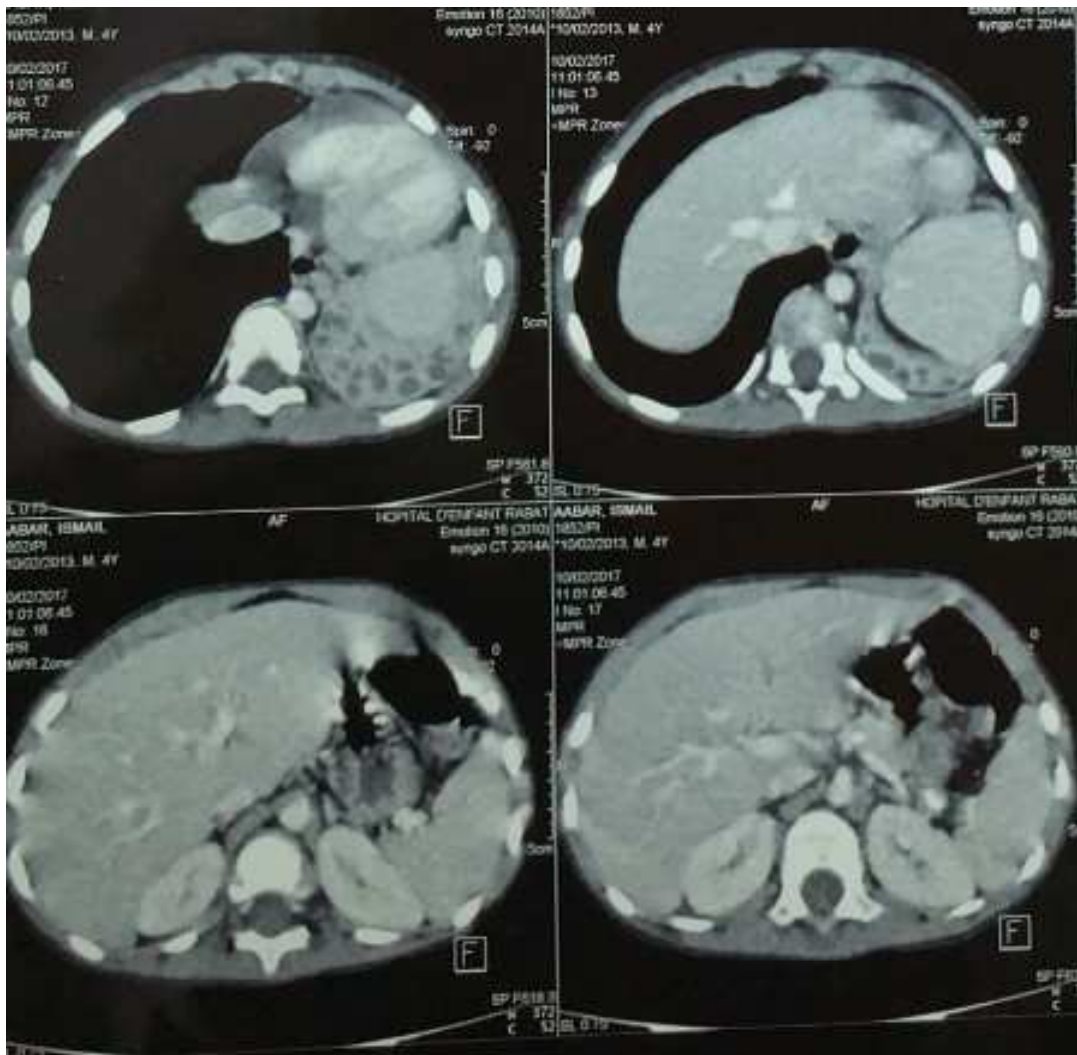


Figure 21 : TDM thoracique objectivant un kyste au niveau du médiastin moyen et post.

G-Observation n° 7 : ELG

Il s'agit du nourrisson W.I âgé de 15 mois de sexe féminin, issu d'un mariage non consanguin, suivie pour IM , originaire et habitant Rabat , hospitalisé pour détresse respiratoire.

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

Le début de la symptomatologie semble remonter à 5 mois par l'installation d'une détresse respiratoire sans cyanose évoluant dans un contexte d'apyrexie.

À l'admission, l'examen clinique a objectivé un patient conscient, apyrétique avec à l'examen pleuropulmonaire un sd d'épanchement aérien gauche avec déviation des bruits du cœur à droite ainsi que l'examen cardiovasculaire a trouvé un souffle systolique au niveau du foyer pulmonaire.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Une Rx thoracique a été réalisée objectivant une hyperclarté homogène du poumon gauche refoulant le cœur à droite.

Un complément scanographique a été fait objectivant un aspect en faveur d'un ELG du LSG.

Une lobectomie sup gauche a été indiquée.

Le bilan préopératoire fait était sans anomalies.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- ✓ Malade sous AG, IV, DLD+ billot.
- ✓ Incision en S italique à 1 travé de doigt de l'épine de l'omoplate.
- ✓ Ouverture du muscle grand dorsal et dentelé.
- ✓ L'exploration après passage entre 3^{ème} EIC gauche a trouvé un LSG

emphysémateux.

- ✓ Repérage de l'artère + veine pulmonaire et section-ligature.
- ✓ Lobectomie sup gauche.
- ✓ Hémostase soigneuse.
- ✓ Lavage abondant au SS 9%.
- ✓ FPPP sur drain thoracique en aspiration douce.

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

Devant les bonnes suites opératoires, cliniques et radiologiques la patiente a été déclarée sortant avec un RDV +Rx de contrôle dans un mois.

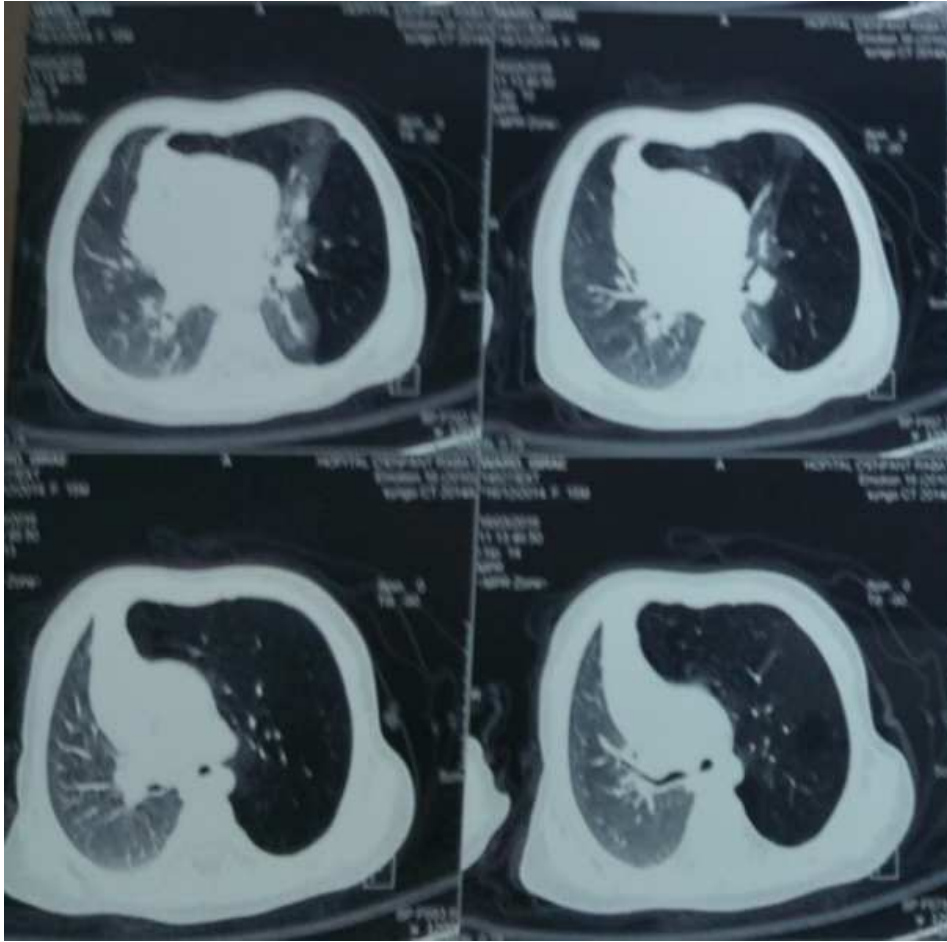


Figure22 : TDM thoracique montrant un aspect en faveur d'un ELG.

H-Observation n° 8 : KB

Il s'agit du nrss H.H, âgé de 7mois de sexe féminin, issu d'un mariage consanguin du 1^{er} degré, originaire et habitant Tétouan , hospitalisé pour pneumopathie récidivante.

La patiente est issue d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement médicalisé par VB avec notion de cri immédiat.

Le début de la symptomatologie semble remonter à l'âge de 3 mois par l'installation d'une toux productive avec gêne respiratoire évoluant dans un contexte de fièvre, traitée à 3 reprises au CHP Tétouan sans nette amélioration d'où son transfert à l'HER pour diagnostic étiologique et PEC.

À l'admission, l'examen clinique était sans particularité y compris l'examen pleuro-pulmonaire.

Une Rx thoracique a été réalisée objectivant une opacité médiastinale homogène de densité hydrique.

Un complément scanographique a été réalisé objectivant une formation d'allure kystique siégeant au niveau du médiastin moyen en faveur d'un kyste bronchogénique sous-carénaire.

La patiente fut candidate de chirurgie.

Le bilan préopératoire réalisé était normal.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- ✓ Malade sous AG, IV, DLG.
- ✓ Thoracotomie gauche au niveau du 4^{ème} EIC.
- ✓ L'exploration trouve une formation d'allure kystique enchâssée entre la crosse de l'aorte à droite, la carène de la trachée en haut , la bronche souche pulmonaire gauche et l'œsophage en bas et à droite mesurant 2x1,5 cm contenant un liquide visqueux après ponction.
- ✓ Evacuation du contenu du kyste.
- ✓ Ligature du kyste depuis sa base.
- ✓ Hémostase soigneuse.
- ✓ Toilette locale au SS 9%.
- ✓ FPPP sur drain thoracique.

Le nrss a été transféré en réanimation où il a été mis sous traitement symptomatique.

Durant son séjour la patiente a gardé un état hémodynamique stable, puis elle a été déclarée sortante avec un RDV + Rx de contrôle dans un mois.

I-Observation n° 9 : MAKP

Il s'agit de l'enfant S.A âgé de 7 ans, de sexe masculin, originaire et habitant Agadir, issu d'un mariage non consanguin, 1^{er} d'une fratrie de 2 , suivi pour autisme, hospitalisé pour toux chronique .

L'enfant est issu d'une grossesse suivie au centre de santé, menée à terme avec accouchement par VB et cris immédiat à la naissance.

Le début de la symptomatologie semble remonter à 6 mois par l'installation d'une toux chronique avec dyspnée et sd d'apnée de sommeil évoluant dans un contexte d'apyrexie et de CEG d'où son hospitalisation au CHR Agadir puis fut adressé à l'HER pour éventuelle PEC .

À l'admission, l'examen objective un enfant conscient stable sur le plan hémodynamique, apyrétique, conjonctives légèrement décolorées, avec à l'examen pleuropulmonaire une légère dyspnée sans signes de lutte.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Une Rx thoracique + TDM ont été réalisées, complétées par une échographie thoracique qui a objectivé un aspect en faveur d'une masse thoracique droite de 48 mm à contenu liquidien mixte.

Une IRM a été faite revenue en faveur d'une malformations kystique adénomatoïde type 1 ou d'un kyste bronchique intrapulmonaire droit.

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

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

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

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

J-Observation n° 10 : KB

Il s'agit du nrss E. Y âgé de 1 an et demi, de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, originaire et habitant Errachidia, admis pour toux chronique.

Le patient est issu d'une grossesse suivie, menée à terme, accouchement médicalisé par VB, sans notion de souffrance néonatale.

Le début de la symptomatologie semble remonter à l'âge de 4 mois par l'installation d'une toux sèche isolée durant 6 mois n'ayant pas régressée malgré le traitement et n'ayant pas bénéficiée d'une imagerie.

L'évolution a été marquée à l'âge de 1an par l'apparition d'une fièvre récurrente à 38°-39° associée à la toux sèche ce qui a motivé les parents à consulter au CHR Moulay Ali Cherif puis fût adressé à l'HER pour éventuelle PEC.

À l'admission, l'examen clinique était normal y compris l'examen pleuropulmonaire.

Une Rx thoracique a été faite objectivant une atélectasie du LMD.

Un complément scanographique a été réalisé objectivant une formation kystique intraparenchymateuse du poumon droit évoquant une origine malformative.

Le patient fût candidat de chirurgie.

Le bilan préopératoire réalisé était normal.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- ✓ Malade sous AG,IV,DLG, billot basithoracique droit.
- ✓ Thoracotomie droite antérolatérale en S italique en passant à travers l'espace inter dorso dentelé (respectant les plans musculaires) .
- ✓ Ouverture du 4^{ème} EIC droit.
- ✓ Ouverture de la plèvre pariétale puis viscérale mettant en évidence la lésion qui paraît intraparenchymateuse , il s'agit très probablement d'une MPC type KB intraparenchymateuse au dépend du LMD et repose sur le LID à travers la grande scissure.
- ✓ Libération de ses adhérences pariétales.
- ✓ Résection du kyste.
- ✓ Hémostase soigneuse.
- ✓ FPPP sur un drain thoracique n°12.

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

Devant les bonnes suites opératoires, radiologiques et cliniques, le patient a été déclaré sortant avec un RDV+Rx de contrôle dans un mois.



Figure 23 : Rx thoracique de face montrant une atélectasie du LMD.

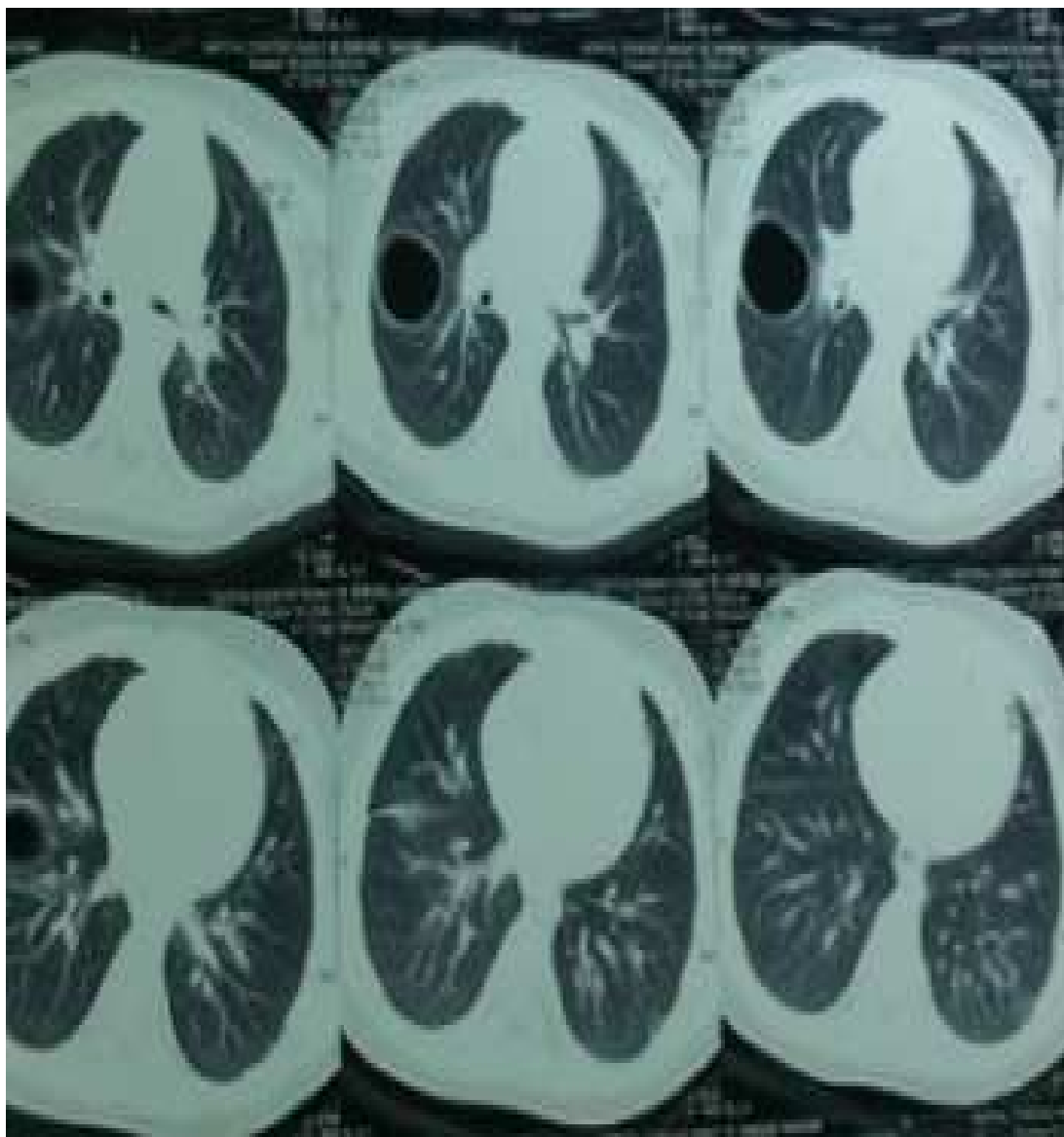


Figure 24 : TDM thoracique objectivant une formation kystique intraparenchymateuse du poumon droit.

K-Observation n°11 : KB

Il s'agit du nrss E.A âgé de 1an et 2 mois, de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, originaire et habitant Kénitra , hospitalisé pour pneumopathies à répétition.

Le patient est issu d'une grossesse suivie, menée à terme avec accouchement médicalisé par VB , sans notion de souffrance néonatale.

Le début de la symptomatologie semble remonter à l'âge de 5 mois par la survenue de plusieurs épisodes de pneumopathies d'où son hospitalisation au CHR de Kenitra sans nette amélioration puis son transfert à l'HER .

À l'admission, l'examen clinique a trouvé un nrss apyrétique, stable sur le plan hémodynamique avec à l'examen pleuropulmonaire une FR à 24 cycles /min , légère battement des ailes du nez avec quelques râles ronflant à l'auscultation .

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Une Rx thoracique a été demandée et complétée par une TDM thoracique qui a objectivé un aspect évoquant un kyste bronchogénique sous- carénaire avec troubles ventilatoire et un discret sd bronchique.

Le patient fût candidat de chirurgie.

Le bilan préopératoire fait était sans particularité.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- ✓ Malade sous AG, IV, DLG.
- ✓ Thoracotomie droite au niveau du 5^{ème} EIC.
- ✓ Dissection musculo-aponévrotique et ouverture de la plèvre.
- ✓ L'exploration trouve un kyste bronchogénique sous -carénaire.
- ✓ Dissection complète du kyste.
- ✓ Ablation du kyste et ligature au niveau de sa base.
- ✓ FPPP sous drain thoracique.

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

Devant les bonnes suites opératoires, cliniques et radiologiques, le patient a été déclaré sortant avec RDV + Rx de contrôle dans un mois.

L-Observation n°12 : KB

Il s'agit du nrss B.A âgé de 8 mois de sexe masculin, issu d'un mariage non consanguin, 2^{ème} de fratrie de 2, originaire et habitant Skhirrat, admis pour dyspnée sifflante.

Le patient est issu d'une grossesse suivie menée à terme, accouchement médicalisé par VB avec notion de cri immédiat.

Le début de la symptomatologie semble remonter à 6 mois par l'installation d'une dyspnée sifflante avec encombrement bronchique évoluant dans un contexte d'apyrexie d'où son hospitalisation à plusieurs reprises au service de P1 de l'HER sans amélioration complète puis son transfert au service de chir A pour bilan étiologique et PEC.

À l'admission, l'examen clinique a trouvé un nrss tonique, réactif, apyrétique avec à l'examen pleuropulmonaire une légère polypnée avec des râlés sibilants à l'auscultation sans signes de lutte ou déformation thoracique.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une Rx thoracique a été réalisée objectivant une hyperclarté basale droite.

Un complément scanographique a été fait objectivant une formation kystique médiastinale inférieure compatible avec un KB .

Le patient fut candidat de chirurgie.

Le bilan préopératoire fait était normal.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- ✓ Malade sous AG ,IV , DLG, billot basithoracique.
- ✓ Thoracotomie latérale droite et ouverture du 5^{ème} EIC.
- ✓ Ouverture de la plèvre +Reéclinaison du poumon en avant.
- ✓ L'exploration trouve :
 - Une formation kystique mesurant 4x4cm dont la ponction ramène un liquide blanchâtre visqueux.
 - Cette formation est en rapport avec :
 - En arrière et en dehors : la veine grande azygos.
 - En arrière et en dedans avec la crosse de l'aorte.
 - En arrière avec l'œsophage.
 - En haut et en arrière avec la bronche souche droite.
- ✓ Dissection minutieuse des parois du kyste avec ses différents rapports jusqu'à sa base.
- ✓ Ligature-section du kyste au niveau de sa base.
- ✓ Toilette au sérum salé 9%.
- ✓ FPPP sur un drain thoracique.

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

Devant les bonnes suites opératoires, cliniques et radiologiques le patient a été déclaré sortant avec un RDV +Rx de contrôle dans un mois.



Figure25 : Rx thoracique de face montrant une hyperclarté basale droite.

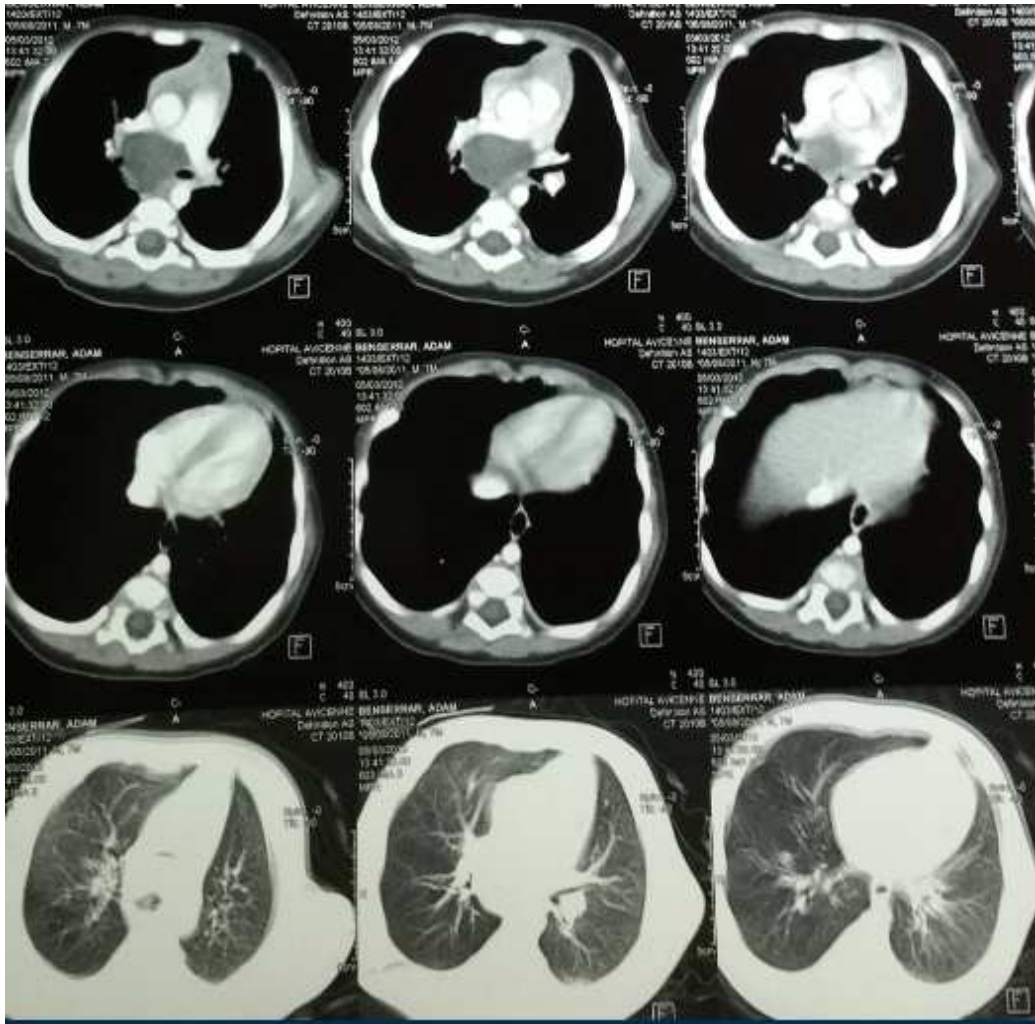


Figure 26: TDM thoracique objectivant une formation kystique médiastinale inférieure sous carénaire compatible avec un KB.

M-Observation n° 13 : MAKP

Il s'agit du nrss A.H, âgé de 1 mois de sexe féminin, issu d'un mariage non consanguin, unique de sa fratrie, originaire et habitant Errachidia, hospitalisé pour détresse respiratoire .

La patiente est issue d'une grossesse suivie au centre de santé, accouchement médicalisé par VB avec cri immédiat à la naissance.

Le début de la symptomatologie semble remonter à j5 de vie par l'installation d'une DRA avec fatigabilité à la tété évoluant dans un contexte fébrile d'où son hospitalisation au service de pédiatrie au CHR Moulay Ali Cherif à Errachidia puis fut adressé à l'HER pour PEC .

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

L'examen cardiovasculaire a trouvé un souffle au niveau du foyer mitral.

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

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Une Rx thoracique a été faite objectivant une opacité arrondie au niveau du poumon gauche homogène refoulant le cœur.

Un complément scanographique a été réalisé objectivant une masse pulmonaire gauche de densité liquidienne en grappes avec des niveaux en faveur de MAKP exerçant un effet de masse avec déviation du médiastin vers la droite.

La patiente fût candidate de chirurgie.

Un bilan préopératoire a été fait était normal, en dehors d'une anémie hypochrome microcytaire+ hyperplaquettose.

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- ✓ Malade sous AG, IV, DLD.
- ✓ Thoracotomie au niveau du 5^{ème} EIC.
- ✓ Ouverture de la plèvre.
- ✓ L'exploration trouve un LSG sain avec atteinte des 2 lobes moyen et inférieur.
- ✓ Section-ligature veine lobaire inférieure puis moyenne.
- ✓ Lobectomie inférieure et moyenne.
- ✓ Toilette au sérum salé 9%.
- ✓ FPPP sur drain thoracique.

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

Devant les bonnes suites opératoires, cliniques et radiologiques, la patiente a été déclarée sortante avec RDV+Rx de contrôle dans un mois.



Figure27 : Rx thoracique de face objectivant une opacité arrondie homogène au niveau du poumon gauche.

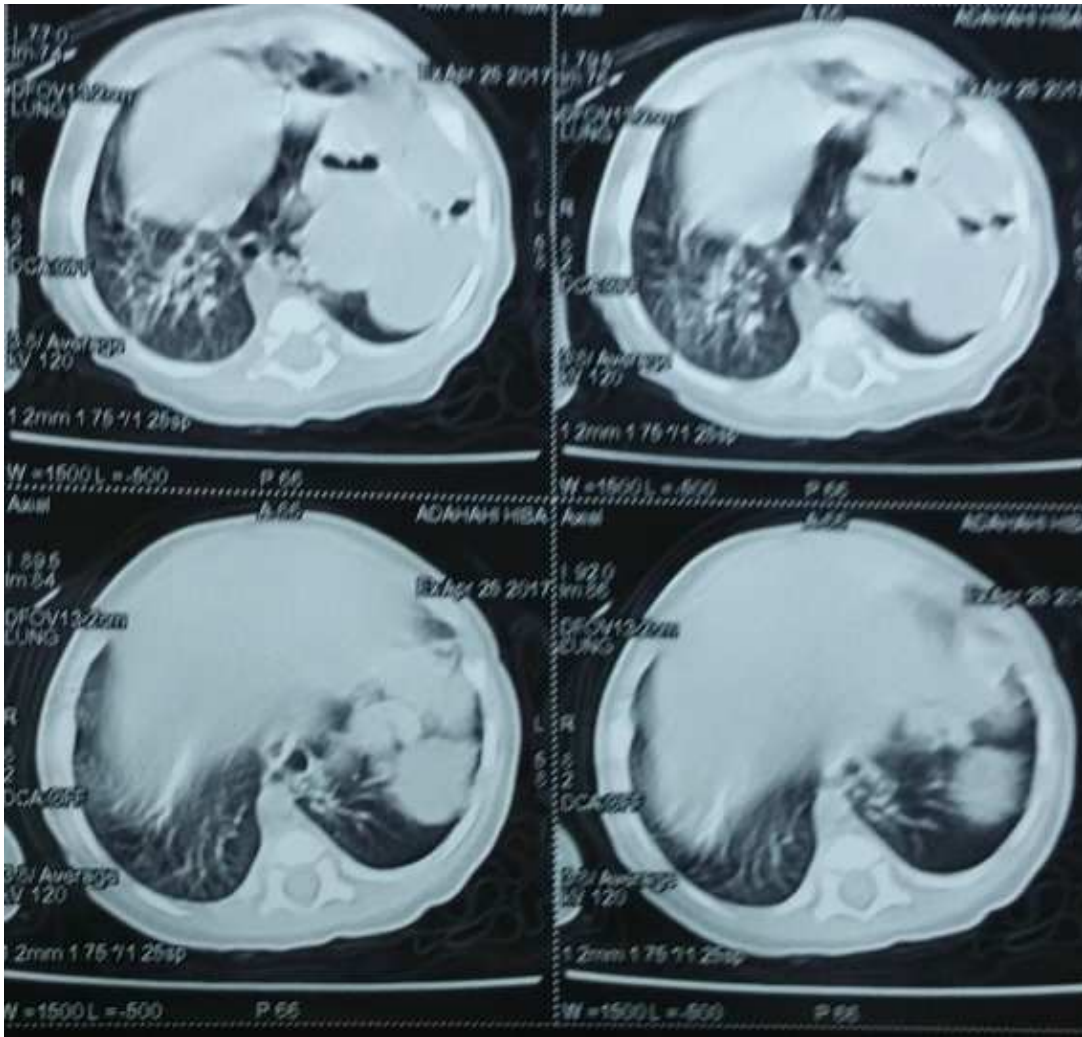


Figure 28 : TDM thoracique montrant une masse de densité liquidienne en grappe du poumon gauche.

IV-RESULTATS :

Les malformations pulmonaires congénitales retrouvées dans cette série sont :

Tableau 1 : Répartition des MPC dans notre série

Le type de MPC	Nombre de cas	Pourcentage
KB	6	46%
ELG	5	38,5%
MAKP	2	15,5%
TOTAL	13	15,5%

Nos 13 cas seront analysés sur le plan épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif.

A-Epidémiologie :

1-Le sexe :

Il s'agit de 4 filles et 9 garçons, soit un sexe ratio de 2,25.(Tableau 2)

Tableau 2 : Répartition des MPC selon le sexe dans notre série

Le type de MPC	Sexe
KB (6 cas)	1 fille et 5 garçons
ELG (5 cas)	2 filles et 3 garçons
MAKP (2 cas)	1 fille et 1 garçon
Total (13cas)	4 filles et 9 garçons

2-L'âge au moment du diagnostic :

Au moment du diagnostic, nos patients avaient un âge compris entre 1 mois et 7 ans avec un âge moyen de 2 ans et 2 mois .

Tableau 3 : Age au moment du diagnostic selon chaque malformation

Le type de MPC	Age au moment du diagnostic
KB (6 cas)	De 8 mois à 7ans
ELG (5 cas)	De 5 mois à 4 ans et 6 mois
MAKP (2 cas)	De 1 mois à 7 ans
Total (13 cas)	Age moyen : 2 ans et 2 mois

B-Clinique :

1-L'âge de l'apparition des symptômes :

Tous nos patients ont présenté une symptomatologie respiratoire, révélée à un âge compris entre la période néonatale et 6 ans.

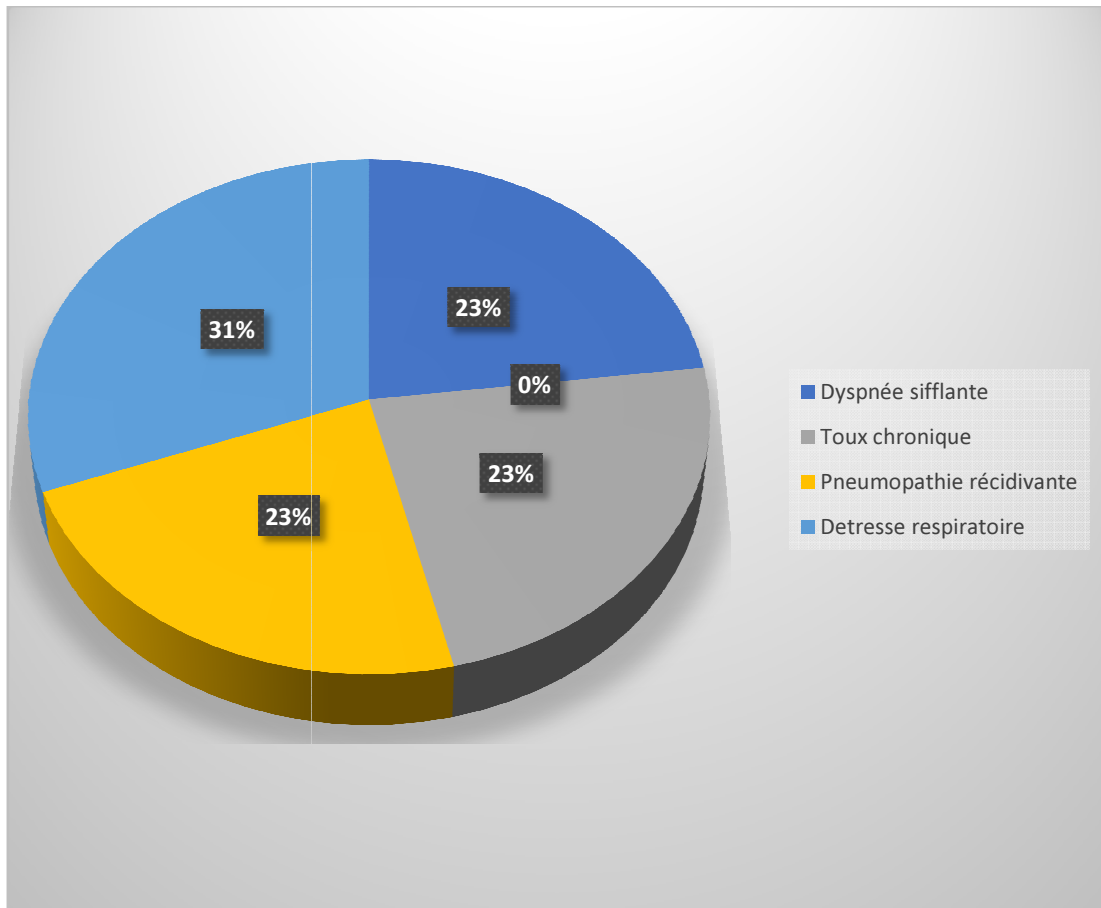
Tableau 4 : Répartition des MPC selon l'âge de l'apparition des symptômes

Le type des MPC	Age d'apparition des symptômes
KB (6 cas)	De 2 mois à 6 ans
ELG (5 cas)	De 2 mois à 4 ans
MAKP (2 cas)	De la période néonatale à 6 ans

2-La symptomatologie :

Nos 13 cas ont présenté les tableaux cliniques suivants :

- ✓ Dyspnée sifflante : 2 cas de l'ELG et 1 cas de KB.
- ✓ Détresse respiratoire : 2 cas de l'ELG, 1 cas de KB et 1 cas de MAKP.
- ✓ Pneumopathies récidivantes : 1 cas de l'ELG et 2 cas de KB.
- ✓ Toux chronique : 2 cas de KB et 1 cas de MAKP



Graphique 1 : Répartition de nos malades selon les circonstances de diagnostic

C-Paraclinique :

1-Radiographie thoracique :

Elle a été réalisée chez tous nos patients, elle a permis d'orienter le diagnostic dans la plupart des cas .

✓ **Les aspects radiologiques et localisation :**

Tableau 5 : Aspects radiologiques et localisation

Le type de la MPC	Les aspects radiologiques	Localisation
KB (6 cas)	<ul style="list-style-type: none"> - Opacité paracardiaque droite à limite flou. (1 cas) - Opacité homogène totale de l'hémithorax gauche +attraction de la trachée et le médiastin vers le coté homolatéral . (1 cas) - Opacité médiastinale homogène .(2 cas) - Atélectasie du poumon gauche. (1 cas) - Hyperclarté basale droite.(1cas) 	LID (2 cas) LSG (1 cas) Médiastin moyen (2 cas) LMD (1 cas)
ELG (5 cas)	<ul style="list-style-type: none"> - Hyperclarté de la partie sup du Poumon dt+ hernie médiastinale ant du poumon gauche . (1 cas) - Hyperclarté du poumon gauche (2 cas) - Atélectasie pulmonaire gauche.(1 cas) - Clarté arrondie du poumon droit .(1 cas) 	LSD (2 cas) LSG (3 cas)
MAKP (2 cas)	<ul style="list-style-type: none"> - Opacité arrondie du poumon gauche .(1 cas) - Opacité arrondie du poumon droit. (1cas) 	LMG (1 cas) LIG (1cas) LMD (1cas)
Total (13 cas)		Localisation droite :8 cas Localisation gauche : 5 cas Localisation médiastinale :2

2-TDM thoracique :

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

Tableau 6 : Aspects tomodensitométriques selon la malformation

Le type de MPC	Aspects tomodensitométriques
KB (6 cas)	<ul style="list-style-type: none"> - Atélectasie segmentaire apicale du LID . - Collapsus non aéré du poumon gauche . - Formation d'allure kystique siégeant au niveau du médiastin moyen. - Formation kystique intraparenchymateuse du poumon droit.
ELG (5 cas)	<ul style="list-style-type: none"> - LSD hyperclair avec raréfaction vasculaire+hernie transmédiastinale antérieure gauche. - Bulle d'emphysème apicale droite avec un syndrome bronchique et foyer de bronchiolite postéro-basale.
MAKP (2 cas)	<ul style="list-style-type: none"> - Masse pulmonaire gauche de densité liquidienne en grappes avec des niveaux exerçant un effet de masse avec déviation du médiastin à droite.

3-Autres examens complémentaires

Dans un seul cas de MPC, on a eu recours à une échographie thoracique et IRM qui ont objectivé un aspect en faveur d'une MAKP .

D-Traitement :

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

1-Le choix de l'intervention :

La lobectomie a été réalisée chez 46 ,15 % des cas de MPC de notre série. (**Tableau 7**)

Tableau 7 : Les modalités thérapeutiques selon la malformation

Le type de la MPC	Le geste pratiqué
KB (6 cas)	- Résection du kyste (6 cas)
ELG (5 cas)	- LSG (4 cas) - LSD (1 cas)
MAKP (2 cas)	-LID et LMD (1 cas) - Segmentectomie droite (1 cas)

2-La voie d'abord chirurgicale :

Chez nos 13 patients la voie d'abord chirurgicale était la suivante :

- ✓ 5^{ème} EIC : 8 cas.
- ✓ 4^{ème} EIC : 5 cas.

3-Les suites opératoires :

En post-opératoire, les patients ont bénéficié d'une surveillance étroite :

- ✓ Clinique : surveillance de l'état hémodynamique, l'état respiratoire et des drains thoraciques.
- ✓ Radiologique : plusieurs clichés radiologiques de contrôle ont été réalisés.

Tableau 8 : L'évolution post-opératoire selon les MPC

Le type de la MPC	L'évolution post-opératoire
KB (6 cas)	- Bonne évolution (6 cas)
ELG (5 cas)	- Bonne évolution(5 cas)
MAKP (2 cas)	- Bonne évolution (2 cas)

V-DISCUSSION :

A-HYPOTHESES PHYSIOPATHOLOGIQUES :

Les différentes formes de malformation pulmonaire ont vraisemblablement des origines physiopathologiques communes.

Plusieurs hypothèses sont émises, et leur pathogénie fait probablement intervenir des phénomènes obstructifs anatomiques et fonctionnels et des anomalies moléculaires du développement.(13)

1-L'hypothèse obstructives :

L'étude histologique des malformations pulmonaires a conduit Langston à proposer l'hypothèse d'une séquence obstructive organique ou fonctionnelle(15) , survenant au cours du développement , à l'origine de ces malformations .(14)

La survenue d'une sténose bronchique organique au cours du développement est proposée comme un phénomène fréquemment — sinon constamment — à l'origine de ces malformations. 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 .(15)

D'autre part les dilatations kystiques pourraient être secondaires à un obstacle fonctionnel (anomalie du péristaltisme) sur les voies aériennes .(14)

À noter également qu'il est régulièrement décrit la coexistence de plusieurs malformations pulmonaires chez un même patient ce qui suggère donc un mécanisme commun à l'origine des processus malformatifs .(14)

2-Anomalies moléculaires du développement pulmonaire :

Le caractère localisé des MAKPs, la normalité du poumon d'amont et d'aval et l'expression persistante au sein des MAKPs de marqueurs de développement pulmonaire précoce comme le facteur de transcription thyroïde-1 (TTF-1) ou Hox b5 suggèrent l'hypothèse d'une anomalie localisée et transitoire du développement pulmonaire, survenant pendant les stades pseudo-glandulaire(6 à 16 SA) ou canaliculaire (17 à 26 SA).(14)

En outre, Le développement pulmonaire résulte d'interactions permanentes réciproques entre les composantes épithéliales et mésenchymateuses du bourgeon pulmonaire.

Ces interactions sont médiées par des facteurs diffusibles entre ces deux compartiments. Parmi eux, le fibroblast growth factor 10 (FGF-10) joue un rôle essentiel dans la ramification de l'arbre aérien.(14)

Bellusci et al ont montré que l'ajout de FGF-10 en excès pendant le stade pseudo-glandulaire sur du poumon de souris en culture amputé de mésenchyme (épithélium seul) provoque l'apparition de structures kystiques.

La dilatation se produit rapidement, dans les premières 24 heures et un bourgeonnement épithélial normal s'effectue par la suite en aval de la dilatation kystique .(14)

Ces résultats ne sont pas confirmés chez l'homme. Jancelewicz et al n'ont pas retrouvé de surexpression de l'ARNm du FGF-10 dans les MAKP fœtales et postnatales par rapport à des poumons témoins. Il est néanmoins possible que la surexpression du FGF-10 soit transitoire avant de se normaliser. (14)

3-Obstruction et anomalie du développement :

Les hypothèses obstructive et développementale ne sont pas contradictoires (14).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 y a en effet une motricité bronchique chez le fœtus, responsable d'un péristaltisme indispensable à la formation des voies aériennes. (13)

L'obstruction responsable de la malformation pourrait n'être que fonctionnelle ce qui expliquerait les discordances quant à l'identification d'obstacle anatomiques.

Il a déjà été montré que certains facteurs essentiels au développement des voies aériennes sont capables d'accélérer ce péristaltisme, aboutissant à la dilatation des voies aériennes en formation. Parmi ces facteurs, on retrouve notamment le FGF10, qui, en excès, augmente la fréquence du péristaltisme des voies aériennes fœtales accompagnant la mise en place de l'arbre bronchique normal, et aboutit ainsi à une dilatation importante des voies aériennes. De plus, la surexpression transitoire et localisée de FGF10 dans le poumon fœtal de rats a permis d'induire des lésions très proches des MAKP

L'ensemble de ces résultats oriente vers un rôle essentiel du FGF10 dans la genèse des MAKP.(13)

L'hypothèse principale est celle d'un cercle vicieux intégrant une action sur le tonus bronchique fœtal. Un cercle plus petit est également possible, avec effet direct du FGF10 sur la dilatation des espaces aériens. (15)

Le caractère hétérogène des lésions dépendrait ainsi du moment auquel la surexpression a eu lieu, un aspect plus proximal étant observé dans les lésions les plus précoces. (14)

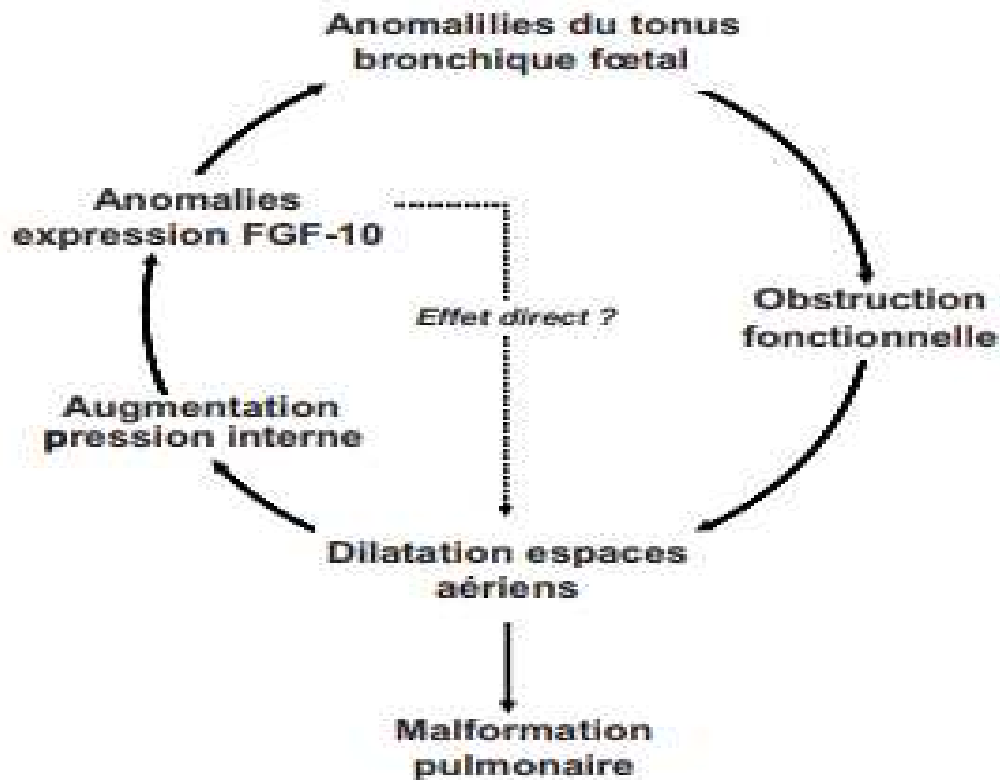


Figure 29 : Hypothèse pathogénique impliquant le fibroblast growth factor (FGF)10 à l'origine des malformations congénitales kystiques du poumon. (13)

4-L'hypothèse vasculaire :

Cette théorie donne le premier rôle au système vasculaire, c'est la vascularisation persistante d'un territoire pulmonaire, par un rameau aortique postérieur, qui altère ce territoire, le sépare et le séquestre du reste du poumon. Elle a été reprise et même étendue par plusieurs auteurs et notamment Delarue et ses collaborateurs en 1959), qui attribuent les troubles vasculaires à la plupart des grandes malformations broncho-pulmonaires.(8)

Il est probable que la vérité se trouve à l'intersection entre ces hypothèses, associant à des degrés divers obstruction bronchique et arrêt du développement pulmonaire normal. (17)

B-CLASSIFICATION :

Les tentatives de classification de ces lésions sont nombreuses.

L'avènement de l'imagerie anténatale, l'amélioration du dépistage et de la compréhension de l'embryopathogénie de ces malformations rend de plus en plus complexe cette classification. (17)

LANGSTON (18), a proposé une classification de ces lésions en décrivant une séquence malformative ("malformation séquence") pour expliquer le spectre des malformations broncho-pulmonaires, qui dépend du niveau, du terme et du degré d'atrésie bronchique.

Une atrésie bronchique précoce pourrait favoriser la formation d'un KB ou d'une MAKP.

Une obstruction plus tardive, autour de 16-18 semaines de développement, entrainerait plutôt une SP ou un ELC. (17)

NEWMAN (19), en 2006, propose un graphique du spectre des MBP selon leur étiologie: anomalie du parenchyme pulmonaire, des bronches, des vaisseaux et de l'intestin antérieur.(17)

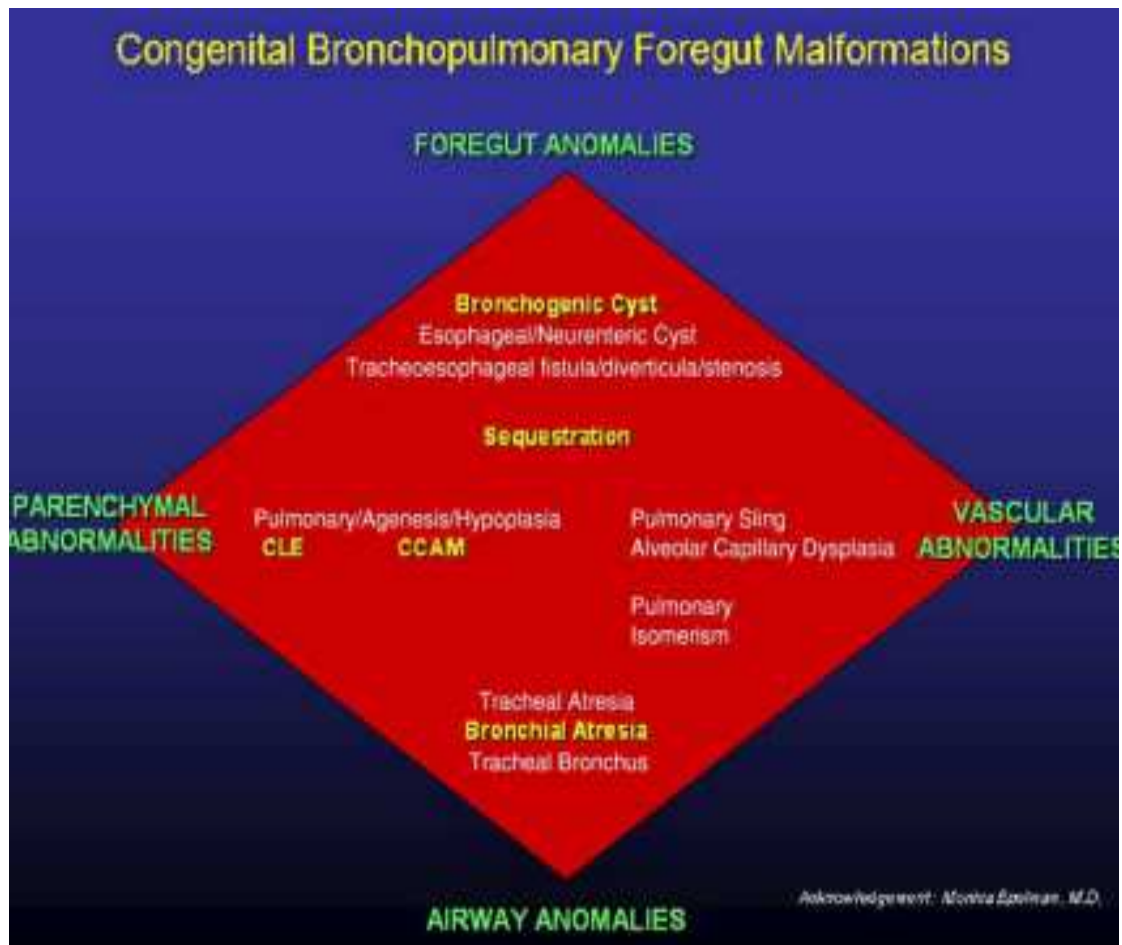


Figure 30 : Classification des MBP selon NEWMAN ,(19)

RIEDLINGER (20), en 2006, choisit comme dénominateur commun l'atrésie bronchique pour classer SIL, SEL, MAKP, et ELC en fonction de sa survenue dans le temps et dans l'espace. (17)

BUSH (21), a proposé de respecter quelques principes devant toute découverte d'anomalie pulmonaire fœtale :

- Rester descriptif en anténatal, sans hypothèse étiologique ou histologique, en parlant seulement de « malformations broncho-pulmonaire ».
- Décrire en langage universel les masses : solides ou kystiques. En cas de masse kystique : uni ou multi-kystique, avec de gros ou petits kystes, des parois fines ou épaisses, et un contenu aérien ou liquide.

- La malformation doit être décrite dans le contexte de l'ensemble de l'appareil respiratoire et extra-thoracique. Il faut rechercher et noter les organes ayant des associations malformatives fréquentes avec celle du système respiratoire: (cardiaque, gros vaisseaux, paroi de l'abdomen, contenu abdominal pour les principales).

FOWLER (22), a conclu finalement qu'il est probablement plus intéressant d'être attentif aux descriptions de chaque anomalie, pulmonaire, bronchique, vasculaire et de s'attacher à les caractériser, que de tenter à tout prix de proposer de nouvelles classifications.(17)

C-L'EPIDEMIOLOGIE :

1-La fréquence :

Les malformations congénitales pulmonaires sont rares et polymorphes. Leur incidence étant estimée à 3,4 /10 000 naissances .(23)

Les plus fréquentes sont représentées par :

- ✓ Les malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP) qui représentent 25 % de l'ensemble des MPC. (24)
- ✓ Les kystes bronchogéniques (KB) 14 à 27 % de l'ensemble des MPC.(25)
- ✓ Les séquestrations pulmonaires (SP) 0,15 à 6,5 % de l'ensemble des MPC. (26).
- ✓ Enfin l'emphysème lobaire géant(ELG) 14% de l'ensemble des MPC.(26)

2-Le sexe :

Les MPC touchent les deux sexes de façon indifférente(48). Dans notre série le sexe ratio est de 2,25, soit 9 garçons et 4 filles.

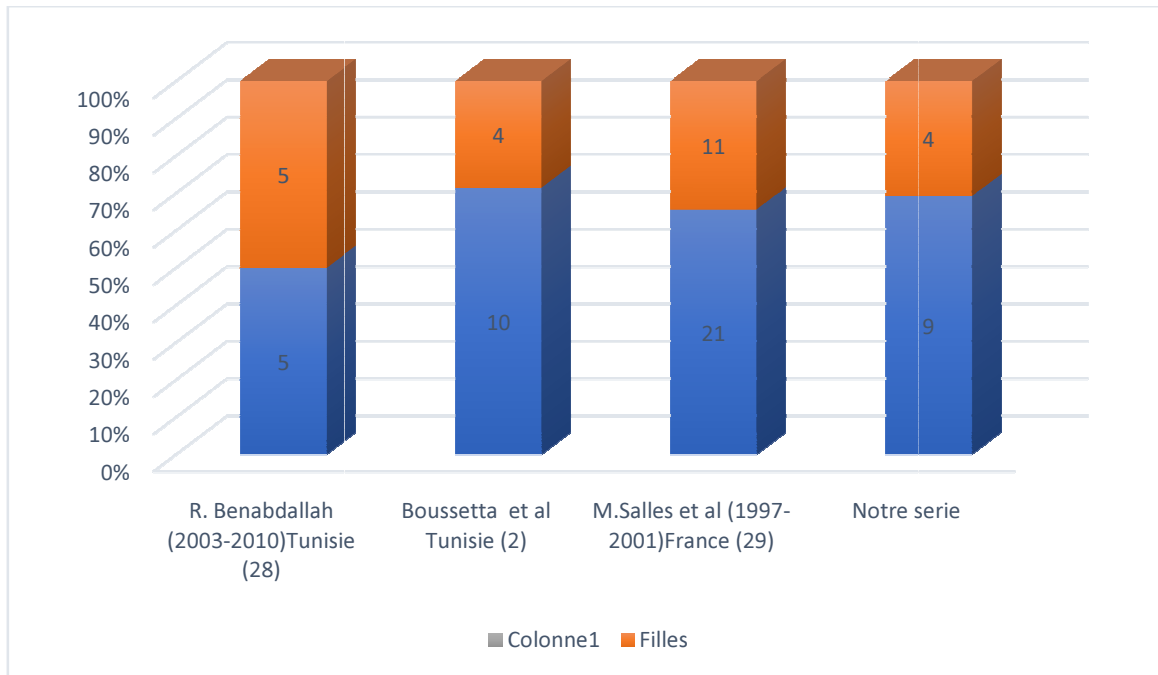


Figure 31 : Répartition des patients selon le sexe selon différentes séries.

D-Le diagnostic :

1-Le diagnostic prénatal :

L'échographie prénatale :

Depuis l'avènement de l'échographie anténatale, le diagnostic est devenu précoce permettant une prise en charge néonatale.(31-32)

Les résultats de notre série ont montré l'absence d'un diagnostic anténatal, résultat qui est loin des séries récentes surtout celles des pays développés. (Figure32)

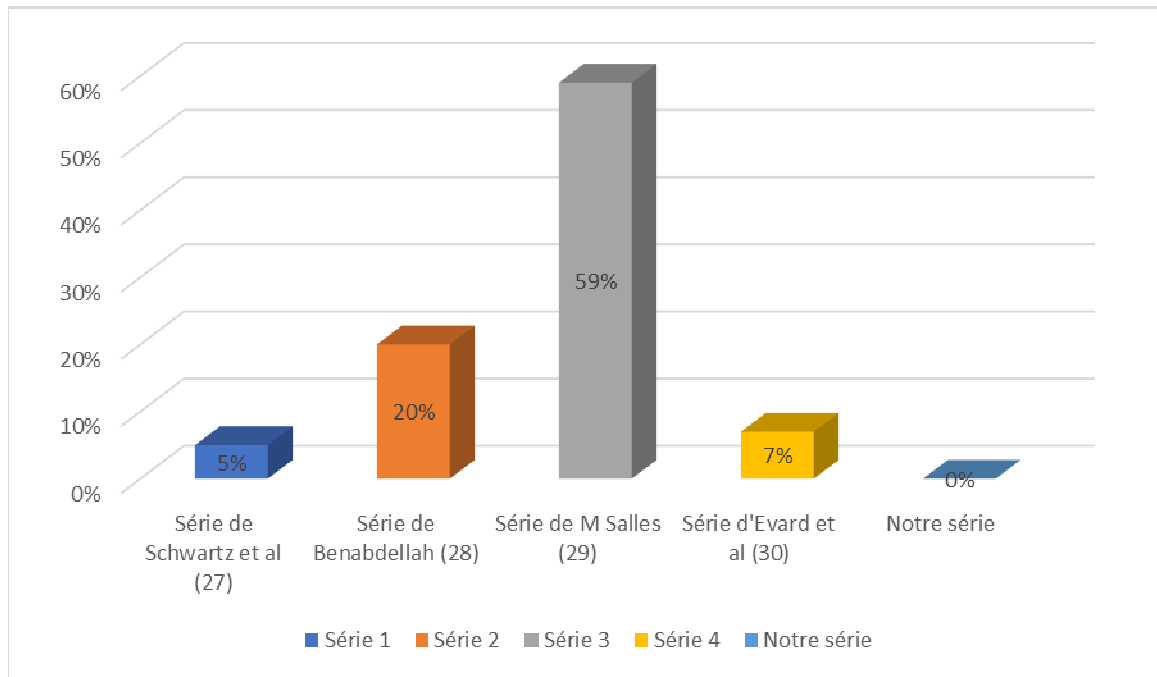


Figure32 : Le dépistage anténatal des MPC dans les différentes séries

Alors que le diagnostic des MPC ne pouvait être porté que devant des symptômes ou de façon fortuite, celui-ci est maintenant possible grâce à l'échographie morphologique du 2^{ème} trimestre (33). La découverte d'une malformation pulmonaire au 1^{er} trimestre reste exceptionnelle, cependant la malformation peut passer inaperçue et n'être diagnostiquée que lors d'une échographie réalisée pour autre indication ou lors d'une complication. (34)

On peut distinguer les lésions apparaissant hyperéchogènes, d'autres apparaissant hypoéchogènes ou mixtes. (35)

Les aspects échographiques ne sont pas prédictifs du diagnostic histologique et peuvent correspondre à toutes les autres malformations pulmonaires. (36)

Le diagnostic le plus souvent retenu est les MAKP (37), leur dépistage est important car elles sont associées à la survenue des carcinomes broncho-alvéolaires ou des blastomes pleuropulmonaires.. (40-41-42)

L'avènement de l'échographie 3D et du mode VOCALTM (Virtual organ computer aided analysis) a permis d'améliorer l'évaluation des MPC fœtal par une meilleure acquisition de volume du poumon pathologique au sein du parenchyme sain. (38-39)

À noter également que le Doppler couleur et le Doppler pulsé apportent des arguments supplémentaires par rapport à l'échographie standard. En effet ils permettent d'identifier l'origine du flux (artériel ou pulmonaire) venant alimenter la malformation ainsi que le retour veineux.

L'étude de la cartographie couleur est également intéressante pour prédire l'existence d'une dysplasie parenchymateuse.(49)

Finalement, le diagnostic anténatal permet d'orienter la future mère vers un centre de référence, de définir les conditions de la naissance (rapprochement d'un centre de réanimation en cas de risque de complication néonatale ou in utero) . En effet, certains MPC notamment les ELG peuvent entraîner une détresse respiratoire néonatale nécessitant une prise en charge rapide et adaptée.

Dans tous les cas le diagnostic des MPC doit conduire à une prise en charge multidisciplinaire anté et postnatale. (33)

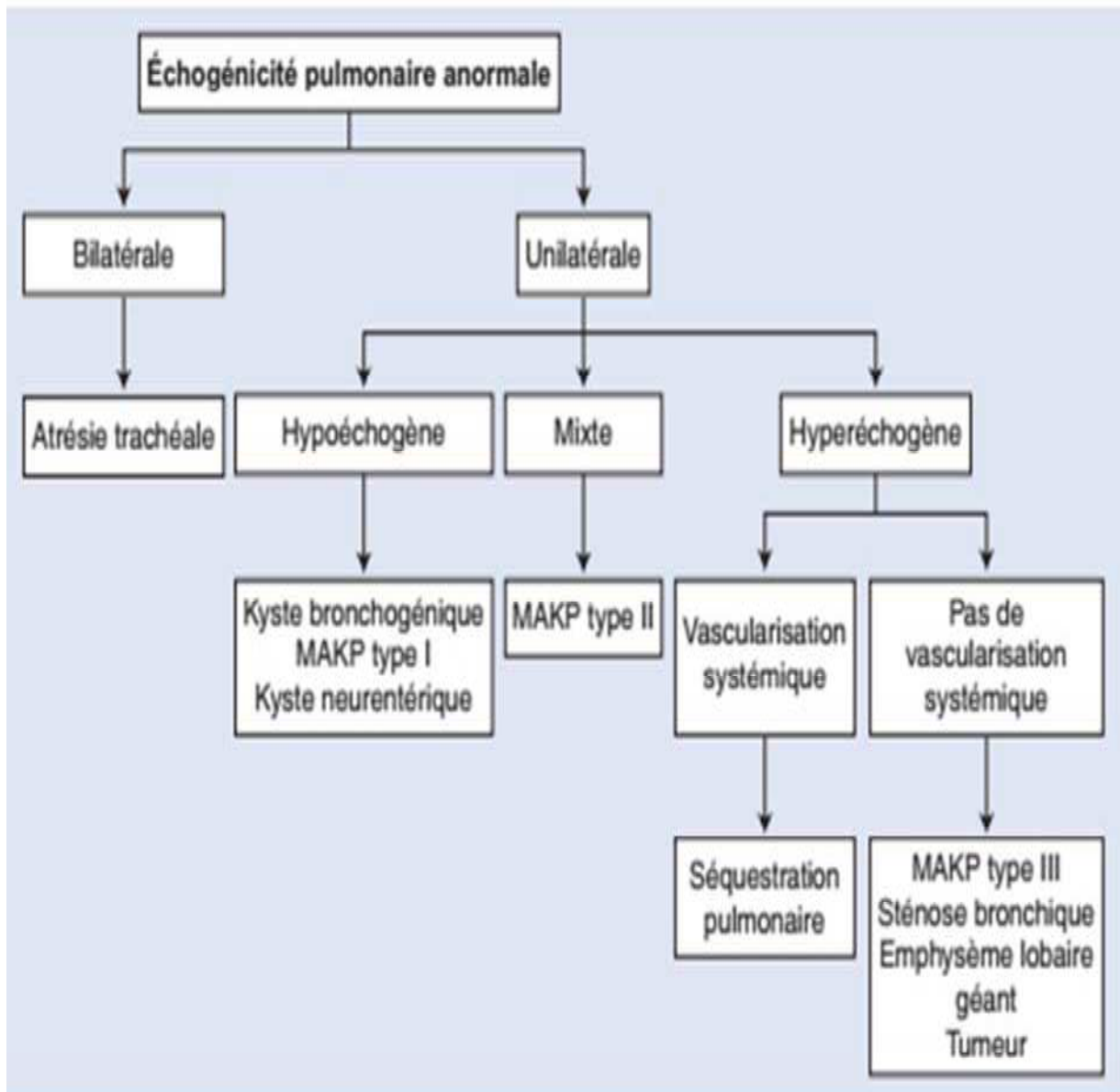


Figure 33: Arbre décisionnel : orientation diagnostique devant une MP en anténatal .(50)

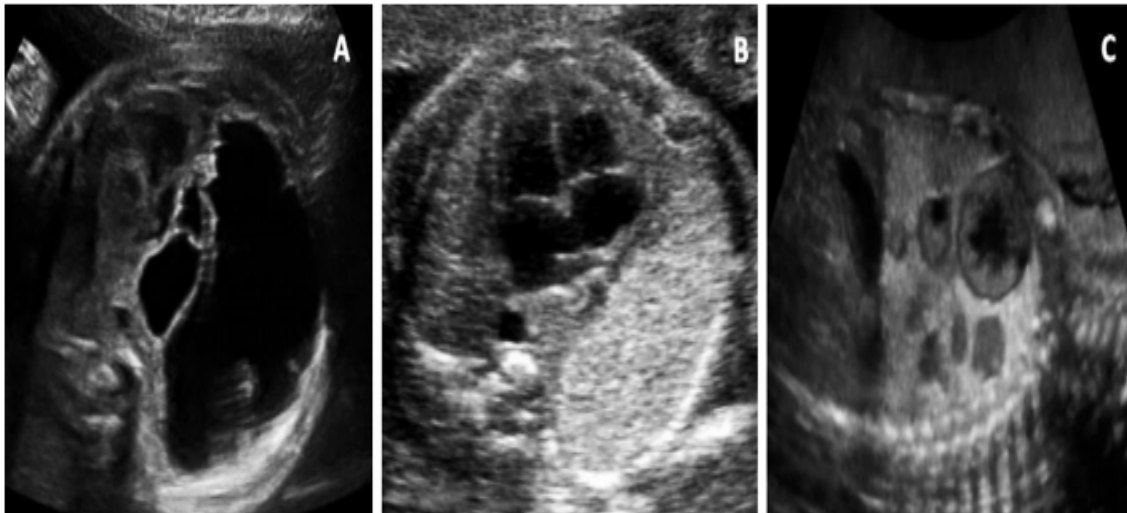


Figure34 : Aspects échographiques des MPC.(14)

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

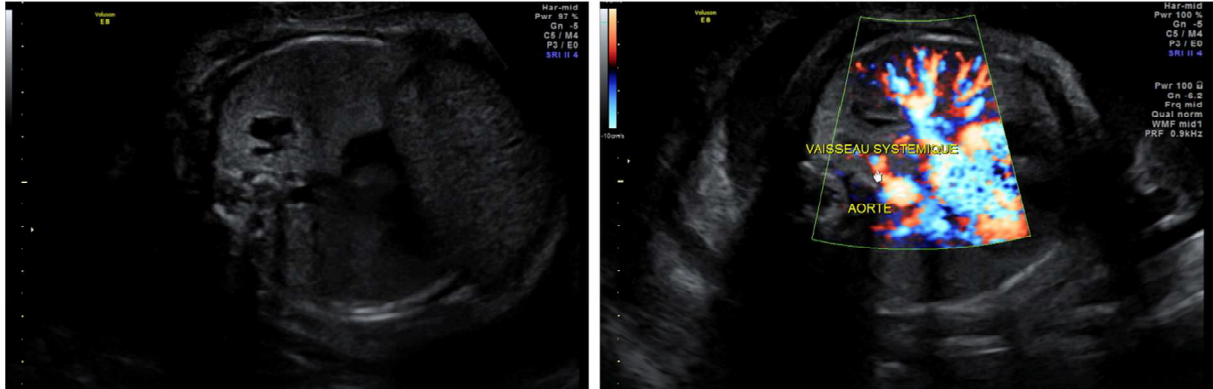
✓ **L'IRM anténatale :**

Sur le plan anténatal, l'IRM possède une place notable grâce au développement récent d'acquisition volumique et vasculaire (1). Elle est reconnue pour être complémentaire à l'échographie obstétricale de dépistage puis de diagnostic en raison notamment des limites de l'échographie telle que la position du fœtus, l'échogénicité de la patiente, voir la variabilité inter opérateur .(43)

Elle pourra être réalisée vers 30 SA afin de documenter la malformation (35), mais également d'apporter des précisions sur la taille de la lésion, ses rapports avec l'arbre trachéo-bronchique et éliminer la présence de structures digestives dans le thorax.(44-45)

Néanmoins la place de l'IRM est discutée car elle ne modifie pas les modalités de surveillance et de prise en charge. (3)

a) *En Echographie :*



b) *en Imagerie par Résonance Magnétique :*

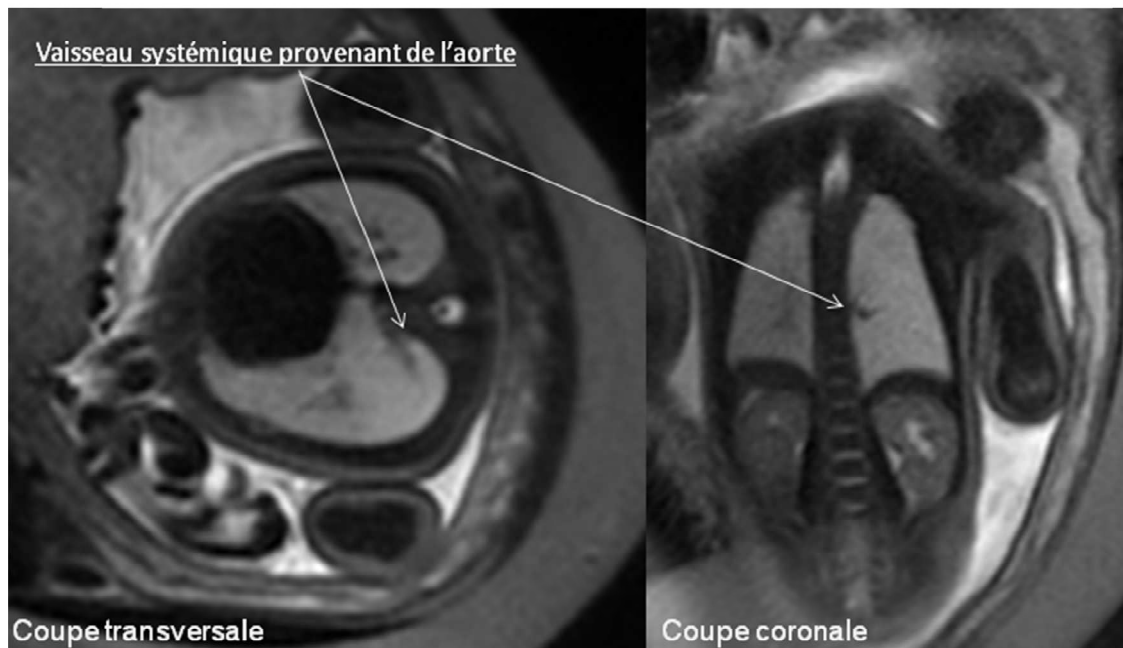


Figure35 : Mise en évidence du vaisseau systémique permettant de faire le diagnostic différentiel entre une MAKP et une SIL. (3)

-a : en échographie ;

- b : en imagerie par résonance magnétique.

2-Diagnostic post-natal :

✓ **La clinique :**

La tolérance clinique est variable en fonction de la malformation. La dyspnée et l'infection constituent les principaux modes révélateurs(28). Lacy et al ont rapporté des

manifestations d'asthme du nourrisson et pneumothorax spontané dans une étude incluant 20 cas de MPC (33), ainsi Boussetta et al ont trouvé dans une étude à propos de 10 cas que 80% des symptômes étaient des pneumopathies récidivantes et détresse respiratoire. (2)

Un certain nombre de ces malformations peut rester pauci voir asymptomatique et de découverte fortuite en cours d'un examen d'imagerie ou bien découverte à l'âge adulte et révélée par une complication. (40-1)

Selon les méta-analyses de Stanton et al le risque de devenir symptomatique par la suite pour les nouveau-nés asymptomatiques à la naissance reste faible environ 3,2% à un âge médian de 6,9 mois.

Tableau 10 : Les manifestations cliniques des MPC selon différentes études (X : tableau clinique dominant)

	DR	Dyspnée	Pneumopathies récidivantes	Toux	Autres
Boussetta et al Tunisie (2)	X	X	X		X
R . Benabdallah (2003-2010) Tunisie (28)	X		X		
M.Salles et al (1997-2001) France (29)	X				X
Notre étude	X	X	X	X	

✓ La paraclinique :

La radiographie du thorax est l'examen complémentaire de première intention, suffisant pour poser le diagnostic de MPC pour de nombreux auteurs (28-51-52). Dans notre étude, la radiographie thoracique a orientée le diagnostic dans 12 cas sur 13.

Cependant, l'existence de faux positifs comme des faux négatifs justifient le recours à la TDM thoracique qui permet de préciser le type de la malformation, son siège, sa taille.(29)

Dans notre étude, elle a confirmé le diagnostic dans 92% des cas étudiés. En effet, la TDM avec injection de produit de contraste est un excellent examen pour le bilan préopératoire d'une séquestration pulmonaire. Elle reconnaît la nature de la masse et montre l'artère systémique(54).En cas d'ELG , la TDM permet de confirmer le diagnostic et préciser sa topographie (2).Le lobe atteint apparaît hyperclair et hypervascularisé. On outre la TDM confirme le caractère kystique de la MAKP, précise le nombre et le rapport des kystes. (28)

Dans notre série, la concordance entre les diagnostics tomодensitométrique et anatomopathologique était bonne comme l'ont apporté Bunduki et al .(54)

A noter également que l'IRM permet l'analyse du contenu de la MPC et précise son extension (55), elle a été proposée après la naissance pour le diagnostic de séquestration pulmonaire ou de kyste bronchogénique médiastinal. (56)

La scintigraphie pulmonaire n'a pas d'indication courante dans le diagnostic des MPC (57). En cas d'ELG, la scintigraphie pulmonaire de perfusion montre une hypofixation traduisant l'hypovascularisation du lobe emphysémateux. La scintigraphie de ventilation montre une diminution de la ventilation du lobe atteint qui prend l'aspect d'une lacune à l'inspiration et d'un foyer radioactif isolé à l'expiration.(28)

L'échographie thoracique est performante dans les mains des radiopédiatres expérimentés, mais elle est gênée par la présence d'air. Néanmoins, les régions frontières, cervico-thoracique et surtout médiastino-abdominale, sont analysables.(5)

Des examens sont effectués selon les cas : transit oesogastro-duodéal en premier lieu. La bronchographie, largement utilisée, s'est vue remplacée de façon parfois incomplète par l'imagerie en coupe avec reconstructions. Elle rendait des services pour la compréhension de certaines anomalies. L'angiographie est également actuellement d'indication limitée, sauf en cas de bilan cardiologique ou en vue d'une embolisation.(5)

D'autres examens sont effectués selon les circonstances : L'endoscopie laryngo-trachéo-bronchique et/ou digestive, les explorations fonctionnelles respiratoires, la gazométrie.(5)

E-L'évolution :

1-L'évolution anténatale : (35)

La découverte en périnatale d'une MPC reste un évènement rare et nécessite un avis dans un centre spécialisé. Le diagnostic précis ainsi que la surveillance dont le calendrier sera fixé en fonction de la taille de la lésion et du terme, reposent essentiellement sur l'échographie qui s'attachera également à rechercher des malformations associées.

Néanmoins, l'IRM peut constituer une aide diagnostic et sera probablement de plus en plus utilisée.

L'évolution spontanée et le pronostic sont le plus souvent favorables, mais l'apparition de complication est possible.

✓ Stabilisation :

Plusieurs publications ont rapporté la stabilisation prénatale des malformations pulmonaires. Desseauve et al ont observé grâce au suivi échographique une stabilité des lésions chez 21 cas sur 30 (3). Dans une étude faite par Illanes et al portant sur une série de 48 cas de MBP, 17 cas étaient stables dont 14 MAKP et 3 séquestration pulmonaires. (58)

✓ Régression :

L'évolution vers la régression de la lésion lors des examens successifs est fréquente, et on peut même observer une disparition complète.(59)

Dans près de 30% des, les lésions disparaissent en anténatal après 25 SA (35).Les lésions hyperéchogènes sont plus susceptibles de régresser que les lésions kystiques ou mixtes.(60)

D. Desseauve et al ont rapporté une régression des lésions chez 4 enfants sur 31 dont 3 disparitions de l'image anormale.(3)

Des disparitions complètes des séquestrations sont possibles, par thrombose spontanée de l'artère systémique.(32-68-69)

Cependant, la disparition des images échographiques est rarement confirmée après la naissance. Blau et al ont observé sur une série de 24 fœtus, que 29% des lésions (7/24) ont

disparu lors des dernières échographies anténatales , mais que les TDM postnatales sont anormales dans 95% des cas (**61**). Dans la série d'Hadchouel et al. 100% des TDM

postnatales sont anormales, alors que chez 25% des patients (9/36) la dernière échographie anténatale était normale .(**60**)

✓ **Complications :**

L'apparition de complications in utero s'observe pour les lésions les plus volumineuses.(**62**)

Une déviation médiastinale est retrouvée dans près de 50% des cas, un hydramnios par compression œsophagienne est décrit dans 2 à 27% des cas (**60-63-64-65**). L'hydramnios d'installation rapide peut entraîner une MAP chez la mère.

L'anasarque c'est -à- dire un œdème généralisé fœtal, associé à un hydramnios constitue un tournant évolutif majeur dans l'histoire naturelle de ces lésions .C'est un signe de compression du cœur et ou de la veine cave par la masse, aboutissant à une défaillance cardiaque (**36**) et peut s'accompagner d'un syndrome en miroir chez la mère avec hypertension, Protéinurie et éclampsie (**14**), ce qui rend la situation à la fois grave et urgente. Certains auteurs ont proposé une évaluation prénatale du volume de la malformation comme facteur prédictif d'anasarque et ce par le calcul du rapport : volume de la malformation kystique/ circonférence céphalique. Lorsque ce rapport est > à 1.6, il y a un risque plus élevé d'anasarque. (**66-67**)

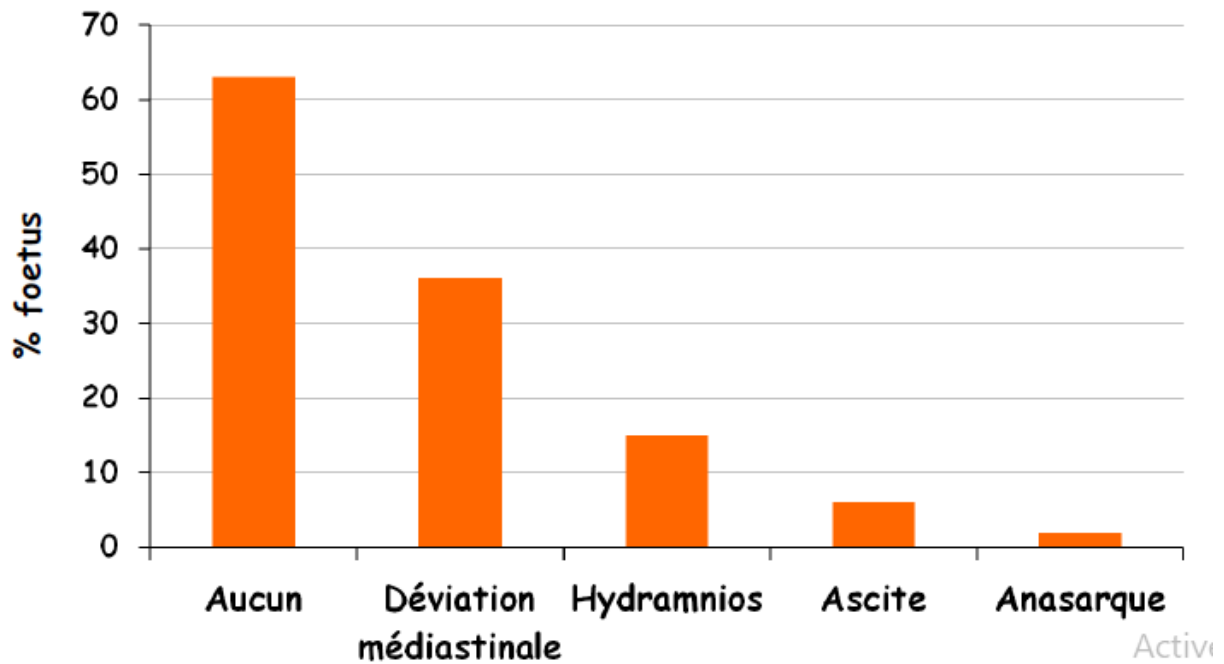


Figure36 : Evolution prénatale : signes de compressions. (101)

2-L'évolution postnatale :

✓ **Stabilisation**

Certains cas de MPC peuvent rester asymptomatiques et ne se révéleront qu'à l'âge adulte(70) justifiant une surveillance au long cours(71). Selon l'étude de Papagiannopoulos, il existe autant de diagnostics de malformations pulmonaires chez l'adulte que chez l'enfant. Son étude montre qu'il existe cependant des différences dans le type de diagnostic selon l'âge. Le diagnostic le plus fréquent à l'âge pédiatrique reste la malformation adénomatoïde kystique, alors qu'à l'âge adulte, on retrouve davantage de kystes simples non bronchogéniques.(72)

✓ **Régression :**

L'évolution vers la disparition en postnatal est possible. Sauvat et al ont rapporté une disparition scanographique des lésions au cours de la première année de vie chez 2 patients sur 29 ayant des MAKP asymptomatiques à la naissance (65) , ainsi que l'évolution des SP peut se faire vers la disparition complète puisque des régressions en postnatal

vraisemblablement par thrombose spontanée du pédicule vasculaire , ont été rapportées et documentées , bien que des données anatomopathologiques ne soient alors pas disponibles pour confirmer le diagnostic histologique .(32-68-69)

✓ **Complications**

L'incidence et la prévalence des complications sont peu connues, le manque d'études prospectives à long terme étant principalement dû à la fréquente décision d'exérèse chirurgicale des malformations pulmonaires. Par ailleurs, les résultats disponibles sont souvent contradictoires, ne permettant pas d'estimation fiable du risque de complication.(73-74)

Les lésions kystiques sont celles qui se compliquent le plus fréquemment, en particuliers sous forme d'infection qui peut se manifester par des épisodes fébriles, mais également par des symptômes respiratoires récurrentes (75-76). Les kystes peuvent également être le siège d'inflammations chroniques, qui peuvent rester latentes ou se compliquer d'hémoptysies ou de pneumothorax (75-76-77).Des embolies gazeuses par décompression ont également été rapportées. (88-89)

La complication des maladies kystiques la plus discutée est sa potentielle transformation maligne (76), il s'agit essentiellement de PPB, de CBA et de rhabdomyosarcomes . Ces tumeurs ont été décrites à partir de MAKP mais également de KB (76-78-79).Un lien semble clairement établi entre MAKP de type I et CBA.(80)

Le nombre de cas décrits de CBA chez de jeunes patients porteurs de MAKP reste toutefois très faible. La relation entre MAKP et PPB est moins franches.

Pour certains, la MAKP pourrait dégénérer en PPB (81-82), pour d'autres, il s'agit de 2 lésions d'origine différentes. (83)

Dans la période postnatale, les complications des malformations solides sont communes aux autres malformations, plus spécifiquement des complications vasculaires , telles que des hémorragies intralesionnelles ou une insuffisance cardiaque qui peuvent survenir et restent aussi exceptionnelles .(84-85)

Les MBP peuvent également comprimer les organes de voisinage. La compression des voies aériennes favorise l'infection des territoires pulmonaires en aval. La compression de l'œsophage se manifeste par une dysphagie. Enfin, la compression des structures

cardiovasculaires peut intéresser les cavités cardiaques et entraîner des troubles du rythme(86), mais aussi les gros vaisseaux comme la veine cave supérieure causant un syndrome cave supérieur. (87)

Enfin, La mortalité postnatale est variable en fonction des études : en reprenant 151 cas étudiés dans différentes publications de 1991 à 1997, Monni retrouve une mortalité néonatale immédiate à 6%. Sur 151 patients, si l'on compte les morts fœtales in utéro spontanées, les interruptions thérapeutiques de grossesse, et des décès néonataux, seuls 59% ont survécu.(90)

F-La prise en charge :

1-Prise en charge anténatale :

Le traitement in utero est indiqué en cas d'anasarque du fait du risque majeur de décès et dans les syndromes de masse persistants du fait d'hypoplasie pulmonaire. Dans ces cas, certains préconisent un bilan préalable comprenant l'IRM fœtale et caryotypes (91). S'il existe des malformations associées ou des anomalies chromosomiques, les traitements in utero ne sont pas proposés.

Compte tenu de la possibilité de régression spontanée de la lésion, y compris en cas d'anasarque (92), les traitements sont en général proposés à partir de 30 SA, lorsque la gravité des lésions permet d'attendre, après administration d'une cure de corticoïde à la mère, afin d'obtenir la maturation pulmonaire en raison du risque d'accouchement prématuré engendré par le geste invasif. (91)

Dans les cas d'anasarque sur de volumineuses MAKP macrokystiques, la mise en place d'un drain kystoamniotique permet de diminuer la compression et d'obtenir la résolution, de l'anasarque. Ainsi Cavoretto et al, dans leur revue de littérature ont retrouvé 64% de survivants, mais en l'absence de drainage(93). Knox et al ont retrouvé une amélioration de la survie en cas d'anasarque et de drainage (94). En revanche, les simples ponctions de kyste sont le plus souvent inutiles car le liquide ponctionné se reforme en moins de 24 heures (95). En cas d'échec ou s'il existe un retentissement maternel majeur, une ITG peut être discutée. Cette discussion doit toutefois prendre en compte la possibilité de régression naturelle attendue après 30SA. (14)

S'il s'agit de MAKP microkystiques, certains auteurs ont proposé un traitement anténatal par corticoïde (bétaméthasone en deux injections de 12mg) pour diminuer le volume de la masse (36). Mais il s'agit là d'une étude portant sur un nombre restreint de cas. Ainsi la prise en charge des formes mixtes ou microkystiques en cas de complication reste aléatoire car s'il n'est pas possible de lever la compression par la mise en place d'un drain, le taux de survie reste très bas. (35)

Des drains sont également mis en place pour évacuer les épanchements pleuraux compressifs, qui peuvent compliquer une séquestration pulmonaire ou être isolés dans le cadre de chylothorax congénitaux. (97)

Le traitement des lésions hyperéchogènes reste encore discuté. La sclérose des lésions ou la coagulation des pédicules vasculaires a été proposée par quelques équipes américaines, avec des résultats mitigés (98). De même des interventions par chirurgie ouverte, après hystérotomie maternelle et thoracotomie fœtale, ont été réalisées, en particulier pour des malformations solides.

La série de l'équipe d'Adzick est la plus importante à ce jour, avec 24 chirurgies pulmonaires in utero par thoracotomie fœtale en 15 ans, réalisées entre 21 et 34 SA. Le taux de survie fœtale était de 50%. La moitié des décès étaient survenus en peropératoire au cours de l'exérèse de la lésion et l'autre moitié dans les heures qui ont suivi l'intervention après des bradycardies fœtales, des contractions utérines ou une chorioamniotite. (99)

Ces prises en charges sont encore en phase d'évaluation et compte tenu des possibles complications fœtales et maternelles, elles ne peuvent être réalisées que dans des centres experts et dans le cadre de protocoles précis. (97)

2-Prise en charge néonatale :

L'histoire naturelle prénatale de la MBP permet de guider le choix du lieu de la naissance qui pourra être la maternité de proximité ou un niveau supérieur et ceci en fonction de la présence ou non des facteurs de risque de détresse respiratoire néonatale. (Figure 37)

Le registre français des Maladies Respiratoires Rares (RespiRare) a montré que seulement un quart des enfants naissant avec une MBP ont eu une détresse respiratoire néonatale, directement attribuable à la malformation. La gêne respiratoire (polypnée, tirage,...) était souvent modérée, le recours à une oxygénothérapie et/ou à un support

ventilatoire n'étant nécessaire que dans la moitié de ces cas avec détresse, soit environ 10 % des cas. Le taux de décès néonatal était de 2%. (100)

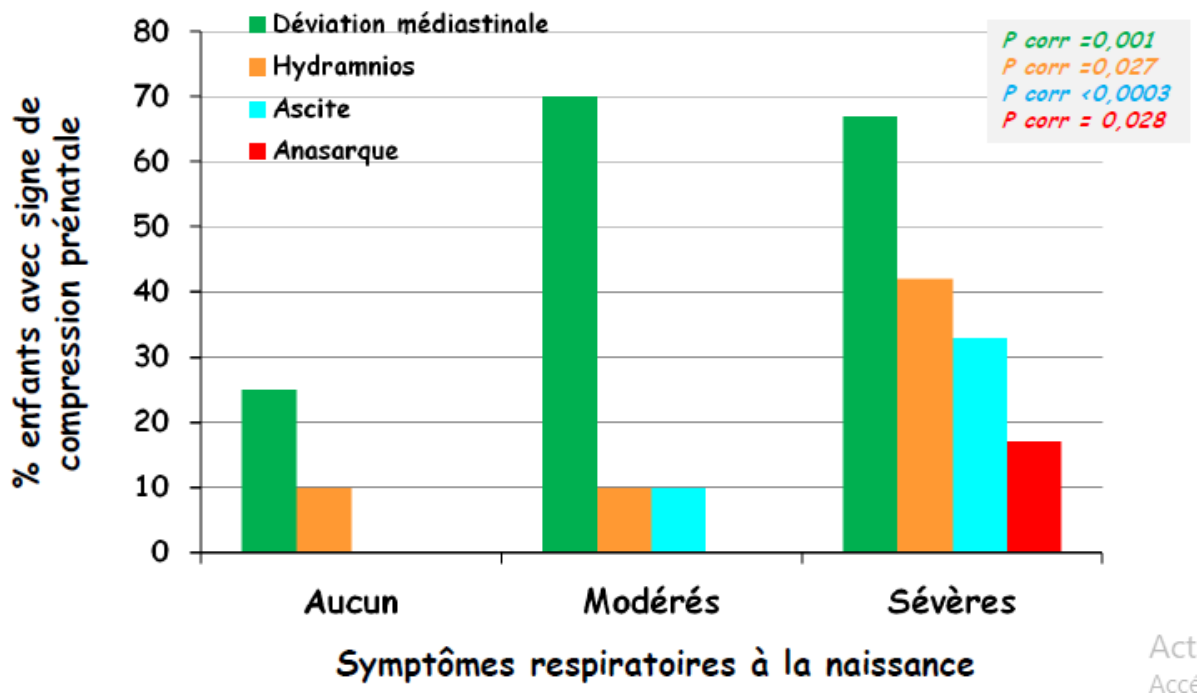


Figure 37 : Facteurs prédictifs de DR néonatale. (101)

Le traitement chirurgical à la période néonatal doit être envisagé que si les MPC sont symptomatiques. La détresse respiratoire secondaire à la compression du parenchyme sain par la malformation, peut conduire à une intervention en urgence dans le 1^{er} mois de vie chez près de 20% des enfants ayant une MAKP, alors que celle-ci est exceptionnelle dans les séquestrations ou les emphysèmes lobaires.(47)

Les principes de cette chirurgie sont identiques à ceux de l'enfant plus grand, à la réserve de la voie d'abord puisque l'exposition en thoracoscopie est difficile chez le nouveau-né. Dans la très grande majorité des cas, les nouveau-nés restent asymptomatiques, ce qui autorise un suivi initial et permet d'éviter une intervention et une anesthésie générale dans les premiers mois de vie. L'ensemble des équipes s'accordant sur un délai minimal de 6 mois.

Dans tous les cas, une radio de thorax est réalisée avant la sortie de la maternité, afin d'évaluer la répercussion thoracique de la malformation une fois le poumon ventilé. Le bilan

morphologique est complété par un scanner avec injection entre 2 et 3 mois de vie. Ce dernier est réalisé quelle que soit l'évolution morphologique en prénatale. (97)

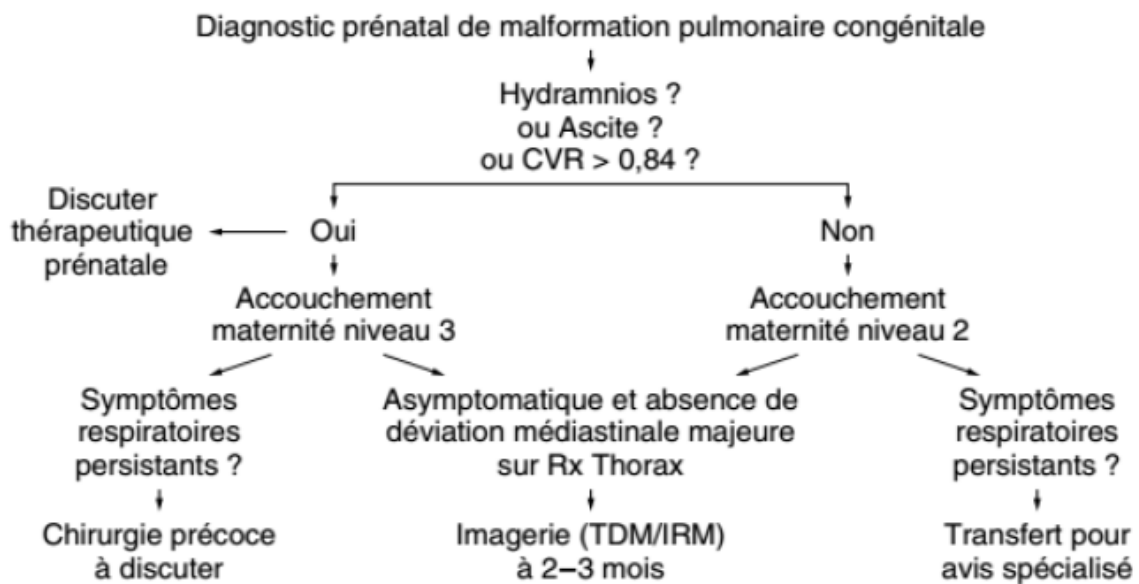


Figure 38 : Arbre décisionnel : PEC néonatale des MPC. (100)

3-La prise en charge postnatale :

a. Indication chirurgicale :

Il persiste de nombreuses controverses quant au traitement de ces lésions (19). En effet, si la prise en charge chirurgicale des MPC est proposée de manière consensuelle, dès lors qu'elles sont ou deviennent symptomatiques, la prise en charge des lésions asymptomatiques reste discutée. (102)

✓ Lésions asymptomatiques :

L'exérèse systématique des lésions asymptomatiques reste controversée du fait d'une méconnaissance de l'histoire naturelle de telles lésions et de la balance bénéfices/risques de la chirurgie.

Les arguments avancés pour la résection sont la prévention du risque infectieux, le risque de transformation maligne, le risque hémorragique, le risque de pneumothorax et de détresse respiratoire aiguë, le risque lié à l'irradiation induite par les examens d'imagerie de

surveillance, la plus grande difficulté chirurgicale après apparition des symptômes (notamment infectieuses) et l'importance de la compensation pulmonaire tôt dans la vie. (103)

Les arguments avancés pour l'attitude attentiste sont la possible disparition de ces lésions au cours du temps et la mauvaise connaissance de l'évolution naturelle de ces malformation, en particuliers quant à leur caractère potentiellement symptomatique, à titre d'exemple , les ELG peuvent rester asymptomatiques ou peu invalidants sans risque de complications majeures, des améliorations cliniques et morphologiques ayant même été montrées , justifiant une surveillance au long cours.(71)

Une surveillance peut être également être proposée pour les séquestrations, ce d'autant que la taille de la lésion est réduite et qu'il s'agit d'une forme extralobaire. (76)

Table 1 Arguments for and against simple observation of patients with asymptomatic congenital lung malformations
Arguments for observation:
- Asymptomatic patient, incidental finding
- Unknown natural history
- Possible regression
- Risks of thoracotomy and lung resection
Arguments against prolonged observation:
- High risk of infection, which may render the subsequent surgery more difficult
- Reported cases of malignancy occurring in such lesions (or indistinguishable from them on imaging)
- Risk of pneumothorax or sudden cyst enlargement with respiratory compromise
- Not a "normal variant" and unlikely to remain asymptomatic
- Faster post-operative recovery in a young asymptomatic child
- Resection in infancy allows compensatory lung growth

Tableau 9 : Arguments pour et contre l'attitude attentiste envers des lésions pulmonaires asymptomatiques selon LABERGE. (103)

La discussion doit alors porter sur les bénéfices attendus d'une intervention, en fonction de la symptomatologies et des risque d'une intervention chirurgicale .A titre informatif, l'embolisation par voie percutanée peut alors être une bonne alternative thérapeutique du fait d'une morbidité moindre, mais elle est réservée au séquestrations avec une artère unique et en l'absence de structures kystiques associées. (104-105)

Actuellement la plupart des équipes proposent l'exérèse systématique des lésions kystique du fait du risque de la transformation maligne. (102)

✓ Lésions symptomatiques :

Les lésions symptomatiques à la naissance doivent être opérées. Les facteurs prédictifs à la naissance de lésions symptomatiques en néonatal semblent être : Une déviation médiastinale, un CVR (*Congenital Pulmonary Volume Ratio*) >0.84, un hydramnios et une ascite fœtale.(101)

b. l'âge de l'intervention :

Dans notre étude, comme dans la majorité des travaux publiés, la présence de symptômes a motivé un traitement un traitement chirurgical rapide, quel que soit l'âge de l'enfant.(29-33)

En revanche l'âge auquel un enfant asymptomatique portant une malformation à risque doit être opéré est plus discuté aujourd'hui .Bagolan et al (52) et Cacciniari et al (106) qui rappelaient la disparition de certaines lésions après la naissance, ont proposé l'intervention chirurgicale à partir du 6^{ème} mois, on outre il ne paraît toutefois pas nécessaire d'intervenir dès la période néonatale du fait des risque anesthésiques majorés. (99)

D'autres auteurs justifient un traitement précoce dès le 1^{er} semestre avant l'apparition des complications et en particuliers des dégénérescences malignes (76). Ainsi, Berbel et al ont rapporté 3 cas de blastome pleuropulmonaire se présentant comme des lésions kystiques chez des enfants de moins de 6 mois (107). Seul l'examen anatomopathologique permet de poser alors le diagnostic avec précision.

En l'absence de symptômes ou de doute diagnostique, il paraît raisonnable de différer l'intervention de quelques mois par rapport à la naissance (29).En effet la période optimale pour la résection de ces malformations pulmonaires semble se situer entre 6 mois et 2 ans , mais un consensus est loin d'être obtenu .(108-109)

c. La voie d'abord :

La prise en charge chirurgicale des MBP est un problème très controversé. Malgré plusieurs études, on ne dispose pas d'une indication claire quant au choix de l'approche chirurgicale (110) . Par ailleurs les modalités de la chirurgie varient d'une équipe à l'autre, par thoracotomie ou thoracoscopie. (111)

La thoracoscopie en chirurgie pédiatrique a particulièrement bénéficiée de la qualité accrue des optiques de petits calibre parfaitement adaptés au thorax de petite taille. Dans l'étude de Kunisaki (112), on retrouve un bénéfice de la thoracoscopie comparativement à la thoracotomie. Cependant, il ne s'intéresse qu'aux complications à court et moyen terme (une limitation de la durée d'hospitalisation et de la morbidité) et non aux complications à long terme.

Lawal (113), a étudié les complications musculo-squelettiques après thoracotomie *versus* thoracoscopie chez les enfants. Il retrouve une différence significative sur l'apparition de scoliose avec un risque significativement augmenté chez les patients opérés par thoracotomie.

Le docteur Lecompte (114), a comparé la survenue de déformations thoraciques après thoracotomie et thoracoscopie chez l'enfant. Il retrouve dans le groupe thoracotomie un taux plus élevé de scoliose. En effet, les thoracosopies sont souvent indiquées pour des gestes relativement plus simples, avec donc une proportion de complications post-opératoires qui pourrait être plus faible.(115)

L'approche thoracoscopique semble être une technique de plus en plus acceptée dans le monde entier. L'absence actuelle d'études randomisées n'aide pas les chirurgiens pédiatriques voulant adopter cette approche pour les MBP (116). Pour cela, la thoracotomie reste la voie d'abord la plus utilisée dans la plupart des hôpitaux pédiatriques (117). De même, tous les patients de notre série ont bénéficié de cette voie d'abord.

d. Le choix du geste :

Le geste le plus souvent réalisé consiste à une lobectomie, le cas de 53% des patients de notre série, mais certaines équipes préfèrent un geste à minima. (28)

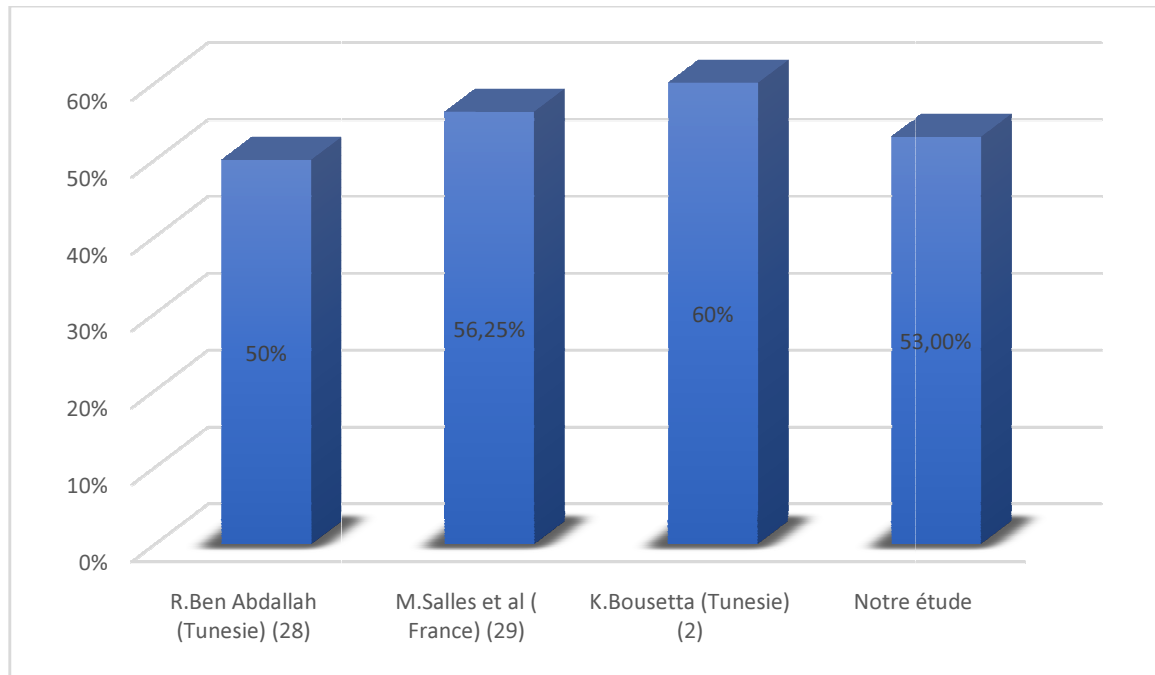


Figure 39 : Pourcentage de lobectomie faite dans différentes études.

La lobectomie est une solution radicale, mais qui enlève plus du poumon sain que nécessaire. Une segmentectomie (voir une bisegmentectomie) est plus économe pour le poumon assurant ainsi une meilleure régénération pulmonaire, ce qui leur vaut le nom de résections d'épargne pulmonaire. Elles ne sont pas grevées d'un taux de complications supérieur aux lobectomies, mais sont réservées à des chirurgiens pédiatres minimal-invasif bien entraînés (119). Johnson a publié en 2011 une série de 15 segmentectomies réalisées chez des enfants de six mois à 17 ans pour des malformations pulmonaires. (120)

Il est parfois reproché aux partisans des segmentectomies, tant par thoracotomie que par thoracoscopie, que ces résections d'épargne pulmonaire présentent le risque de laisser du tissu malformatif résiduel. Cet argument ne peut être contre dit, le chirurgien n'ayant que sa vision pour juger de l'étendue de la résection. Cependant il peut être relativisé. Si l'existence d'un tissu malformatif est porteuse d'un risque oncologique démontré, ce risque est faible. Ainsi s'il restait quelques cellules issues de la malformation sur la tranche de section, le risque de dégénérescence devient extrêmement faible. En outre une lobectomie pour exclure ce risque n'est pas totalement fiable, puisque 5 à 8 % des MAKP et des séquestrations peuvent exister dans deux lobes pulmonaires adjacents (voir être bilatérales dans 2 % des MAKP)

Donc pour exclure avec certitude tout risque faudrait-il aller au-delà d'une lobectomie. Cette attitude serait déraisonnable. C'est pourquoi certains auteurs préfèrent se limiter à la résection des seuls segments atteints. Ajoutons qu'il n'y a pas d'imagerie postopératoire permettant d'assurer que tout le tissu malformatif a été réséqué.(119)

En revanche, d'autres auteurs conviennent que la lobectomie est plus sûre, parce que la limite entre la malformation et le parenchyme normal est impossible à déterminer de façon flagrante(121-122-123) , ainsi l'impossibilité de distinguer une MAKP type 4 du pleuro-pneumoblastome type I et la dégénérescence maligne survenant des années après une segmentectomie apportent un soutien supplémentaire à cette recommandation .(124)

Exceptionnellement, les MPC conduisent à la pneumonectomie(125) en de destruction majeure du parenchyme pulmonaire suite à des infections bronchopulmonaires à répétitions comme on l'a rapporté l'étude de M. Margi ou en cas de complications de lobectomie non maîtrisables.(126)

Certaines équipes ont recours à l'embolisation radio interventionnelle en cas de SP mais le taux de réussite est bien inférieur à celui de la chirurgie. Elle est à réserver aux séquestrations avec artère unique et en l'absence de structures kystiques associées .De plus cette technique ne permet pas d'analyse anatomopathologique. (169)

e. Le post-opératoire : surveillance et complications :(16)

La surveillance post opératoire doit être prolongée. Le pronostic après la chirurgie est bon dans les formes ne touchant qu'un lobe et ne s'accompagnant pas d'hypoplasie pulmonaire Les complications de la chirurgie sont rares, on cite parmi lesquels :

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

G-Particularités des principales MPC :

1-Emphysème lobaire géant (ELG) :

✓ Définition :

L'emphysème lobaire géant congénital est une malformation pulmonaire rare caractérisée par une distension progressive d'un territoire pulmonaire consécutive à un obstacle bronchique incomplet (20-128), intrinsèque ou extrinsèque, ou avec une pathologie du cartilage trachéal.(1)

Les termes de « distension » ou « hyperinflation » lobaire congénitale devraient être préférés car, bien que les alvéoles soient distendus, leurs parois restent intactes. Même lorsque la bronche est perméable et ouverte, le lobe ne se désinsuffle pas. (1)

Sa fréquence varie de 3,5 à 15% des malformations pulmonaires avec une prédominance masculine (2). Cette prédominance est retrouvée dans notre étude.

✓ Classification :

Il n'existe pas de réel consensus concernant la classification des emphysèmes. Plusieurs mécanismes sont probablement en cause et l'origine congénitale n'est pas toujours évidente, en dehors d'une découverte prénatale ou néonatale. (5)

✓ Diagnostic :

➤ Diagnostic anténatal :

L'ELGC est rarement diagnostiqué en anténatal car le plus souvent confondu avec une MAKP. En effet, à l'échographie, on peut observer habituellement une hyperechogénicité pulmonaire intéressant le plus souvent les lobes supérieurs surtout gauche (2), comme pour 3 cas de nos patients, alors que la MAKP est le plus souvent lobaire inférieure (33-128). L'IRM n'est pas plus discriminante mais cependant une meilleure évaluation du volume pulmonaire.



Figure 40 : Thorax fœtal (coupe parasagittale). Poumon hyperéchogène et refoulement du cœur en arrière. (144)

➤ **Diagnostic postnatal :**

• **La présentation clinique :**

L'ELG est classiquement diagnostiqué à la période néonatale du fait d'une DR, aiguë ou progressive, par effet de piégeage et d'hyperinflation du segment ou du lobe emphysémateux du segment ou du lobe emphysémateux. (130-131)

Les signes fonctionnels respiratoires, qu'ils soient associés ou non à une surinfection, sont également les symptômes habituels du diagnostic après la période néonatale. Ils surviennent dans la grande majorité des cas dans les 6 premiers mois de vie. (132-133)

Chez le grand enfant, il est parfois difficile de faire la différence entre ELGC tardivement symptomatique et les lésions emphysémateuses secondaires à une compression bronchique extrinsèque ou à des atteintes bronchiques post-infectieuses. (134-135)

La gêne respiratoire peut rester modérée et évoluer favorablement avec la régression des lésions aux différentes imageries. (102)

L'examen physique montre en général, un hémithorax distendu, peu mobile et hypersonorité avec diminution des murmures vésiculaires et déviation des bruits du cœur. Une polypnée et des signes de lutte respiratoire peuvent être présents. (30-136)

- **L'apport de la paraclinique :**

- 1. Radiographie de thorax :**

La radiographie du thorax est l'examen complémentaire de première intention (28), permettant d'orienter le diagnostic.

En période néonatale, la radiographie initiale peut montrer une zone de condensation pulmonaire en cas de rétention de fluide pulmonaire fœtale (1), suivie d'une distension lobaire sous forme d'hyperclarté avec hernie médiastinale et refoulement du poumon controlatéral. Il s'y associe des signes de distension thoracique. (2)

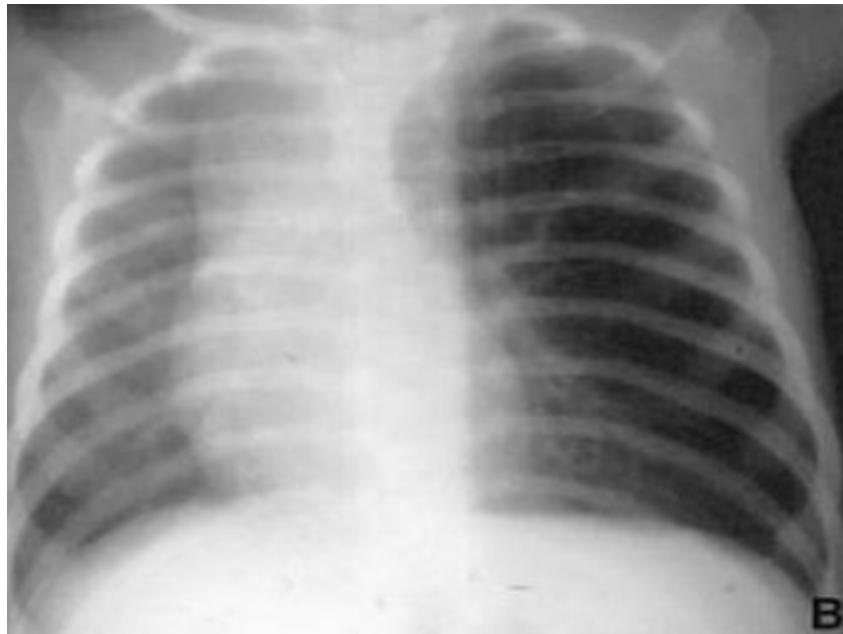


Figure41 : Rx thoracique de face montrant un aspect d'emphysème, présence de vaisseaux dans l'hyperclarté signant sa nature parenchymateuse, pseudopneumothorax. (137)

2-La TDM :

Elle permet d'établir le diagnostic de certitude et précise la topographie, éliminer une vascularisation de type systémique (éliminant le diagnostic de séquestration pulmonaire), éliminer la présence de kystes (éliminant le diagnostic de MAKP) et permet d'évaluer le retentissement(17) . Le lobe atteint paraît hyperclair et hypovascularisé. (2)

Nos 12 patients ont bénéficié de cet examen qui a permis de confirmer le diagnostic.



Figure 42: Scanner thoracique préopératoire montrant un ELG du lobe supérieur gauche avec déviation trachéobronchique. (144)

3-La scintigraphie :

La scintigraphie pulmonaire n'a pas d'indication courante dans le diagnostic. En revanche elle peut être utile en cas de doute où elle montre une hypofixation traduisant l'hypovascularisation du lobe emphysémateux, ainsi une diminution de la ventilation du lobe atteint qui prend l'aspect d'une lacune à l'inspiration d'un foyer radioactif isolé à l'expiration.(108)

4-La bronchoscopie :

La bronchoscopie est utile pour rechercher une éventuelle atrésie bronchique proximale.

Elle sert surtout à faire le diagnostic différentiel avec les corps étrangers intrabronchiques

Elle peut en revanche aggraver la détresse respiratoire en cas d'emphysème symptomatique. Son utilisation est réduite au profit de l'amélioration de l'imagerie en coupe(17)

5-L'examen anatomopathologique :

Le diagnostic de certitude est apporté par l'histologie de la pièce opératoire qui met en évidence les lésions d'emphysème. (20-59-143)

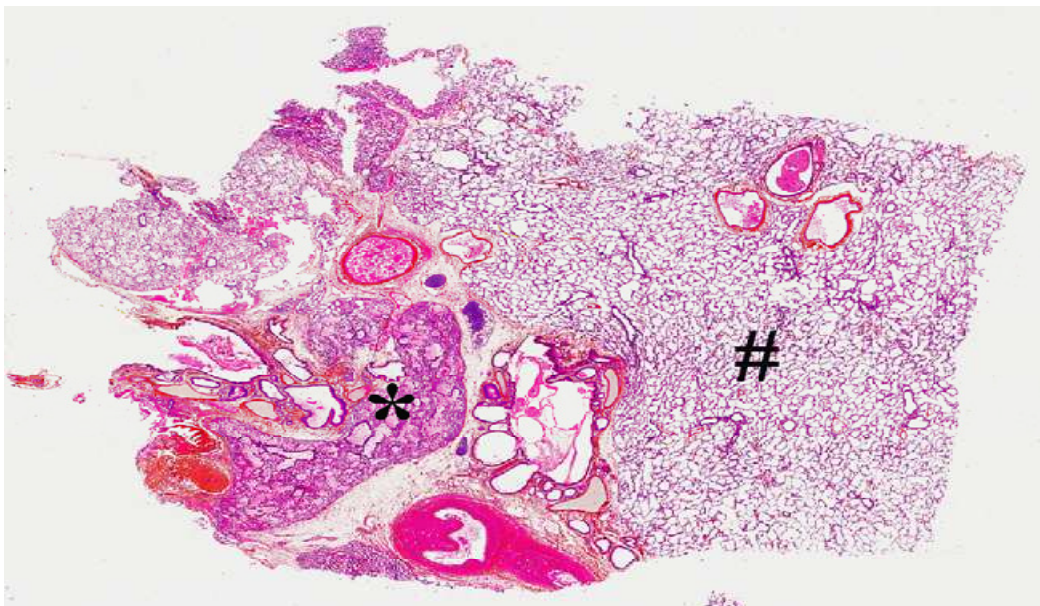


Figure 43 : Coupe histologique de la pièce opératoire objectivant une anomalie de structure de la bronche de drainage (*) avec alvéoles emphysémateuses (#) qui apparaissent affaissées après exsufflation de la lésion. (144)

➤ **Diagnostic différentiel :**

• **En anténatal :**

Les diagnostics différentiels en anténatal sont classiquement les autres malformations broncho-pulmonaires, tant il peut être délicat de faire la différence entre une MAKP, une séquestration pulmonaire ou un emphysème.

• **En postnatal :**

Les diagnostics différentiels en post-natal sont nombreux, et peuvent comporter, outre les autres malformations broncho-pulmonaires, la pneumopathie lorsque la lésion est remplie de liquide alvéolaire, la bronchiolite, pneumothorax, ainsi que la lymphangiectasie , une pneumatocèle ou encore un kyste pulmonaire . (17)

✓ **Evolution :**

Les formes néonatales aiguës sont assez fréquentes, avec une détresse devenant rapidement très compressive et sévère. Il existe beaucoup plus rarement des formes asymptomatiques découvertes chez l'enfant, voire l'adulte. (5)

✓ **Traitement :**

la chirurgie semble être le traitement radical parce qu'elle permet de lever la compression (131-138-139).Le drainage thoracique pleural est contre-indiqué, car il ne ferait qu'aggraver la scène clinique, avec perforation du parenchyme pulmonaire, puisqu'il n'existe pas de pneumothorax. (5)

Le traitement consiste en une lobectomie après stabilisation de la fonction respiratoire (140-141) .L'abstention chirurgicale est possible pour les lésions asymptomatiques ou paucisymptomatiques (109-130-142).Cependant, du fait du risque d'infection bronchopulmonaire à répétition, certains auteurs recommandent une lobectomie élective systématique. (32-140)

Dans notre étude, tous nos 5 patients ayant ELG ont bénéficié d'une lobectomie dont les suites opératoires étaient bonnes.

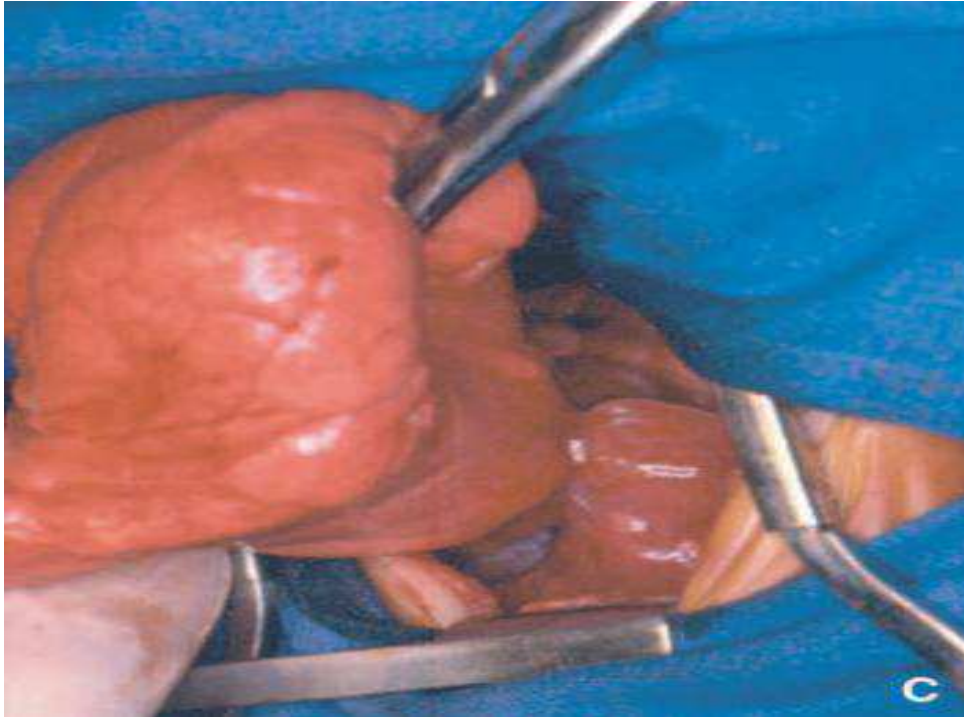


Figure 44: vue opératoire : thoracotomie gauche. (137)

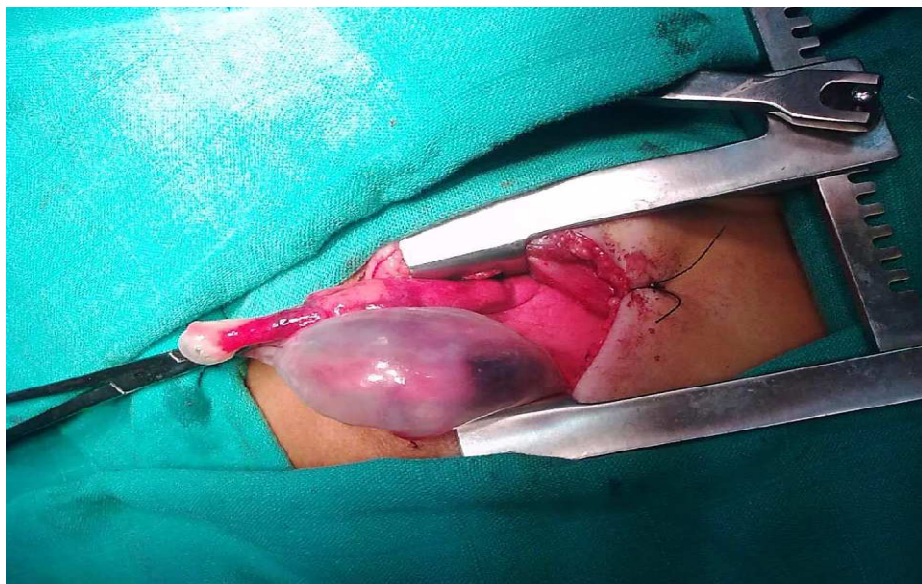


Figure45 : Vue peropératoire d'un ELG. (14)

2-Les malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP) :

✓ Définition :

La malformation adénomatoïde kystiques congénitale est une maladie rare, décrite pour la première fois , en 1897 par Staerk (145-146) et individualisée par Ch'in et Tang en 1949.(146)

C'est une lésions pulmonaire caractérisée par la prolifération aberrante de structures aériques en communication avec l'arbre tracheobronchique . (92-148-149-150)

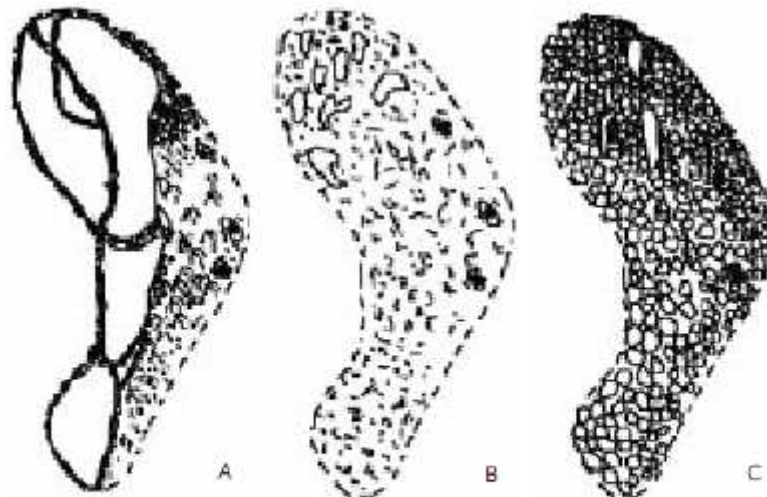
Le terme actuellement recommandé dans la littérature anglophone est celui de « Malformation Congénitale des Voies Aériennes Pulmonaires »(151). Leur incidence serait de une sur 25000 à une sur 35000 grossesses (66) , touchant indifféremment les 2 sexes (152), généralement limitée à un lobe et souvent unilatéral(153) .Le diagnostic de certitude est anatomopathologique.

✓ Classification :

Les MAKP sont souvent classées selon les critères de Stocker et al (37). Il a décrit l'aspect histologique, d'abord en trois types (1977), puis en cinq types, qu'il rapporte à des stades d'arrêt de maturation de l'arbre bronchique (1994). (5)

• Classification de Stocker (1977) :

- Type I : Le plus fréquent, caractérisé par l'existence d'un petit nombre de kystes volumineux dont le diamètre est supérieur à 2 cm.
- Type II : Constitué de nombreux kystes dont la taille de chacun ne dépasse pas 1,5 cm.
- Type III : Caractérisé par l'existence de très nombreux petits kystes de moins de 0,5 cm.



1 Aspect macroscopique des malformations adénomatoïdes kystiques (d'après Stocker).
 A. Type I.
 B. Type II.
 C. Type III.

Figure46 : Aspect macroscopique des MAKP d'après Stocker. (137)

- Nouvelle classification de Stocker :(1)

Tableau 1 Malformations adénomatoïdes kystiques.		
Type	Origine	Caractéristiques
0	Trachée ou bronches	Dysgénésie ou agénésie acinaire
1	Bronches ou bronchioles	Larges lésions kystiques de 2 à 10 cm
2	Bronchioles	Lésions kystiques de 0,5 à 2 cm de diamètre
3	Bronchioles ou canaux alvéolaires	Microkystes
4	Acini	Larges lésions kystiques

Tableau 11 : Nouvelle classification de Stocker. (1)

Ces classifications restent toutefois peu satisfaisantes, car purement descriptive et sans justification physiopathologique sous-jacente. (14)

Il n'est pas toujours facile de classer par échographie les lésions d'une MAKP selon la classification de Stocker. Adzick a donc proposé une classification échographique en deux catégories(32) :

-Macrokystique : avec un ou plusieurs kystes dont le diamètre est supérieur ou égal à 5mm, donc visibles en échographie. (Figure 47)

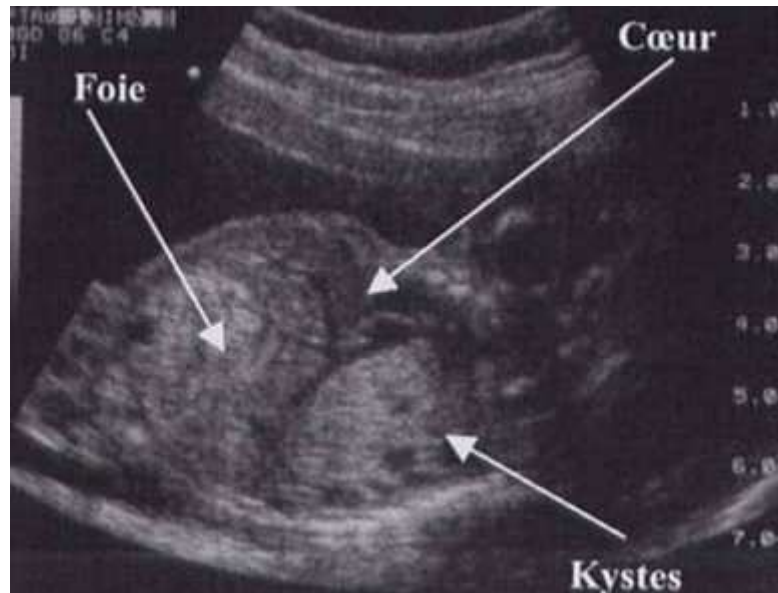


Figure 47 : Aspect échographique de MAKP macrokystique. (32)

-Microkystique : avec des kystes de diamètre inférieur à 5 mm, donnant un aspect hyperéchogène à la lésion.(Figure 48)

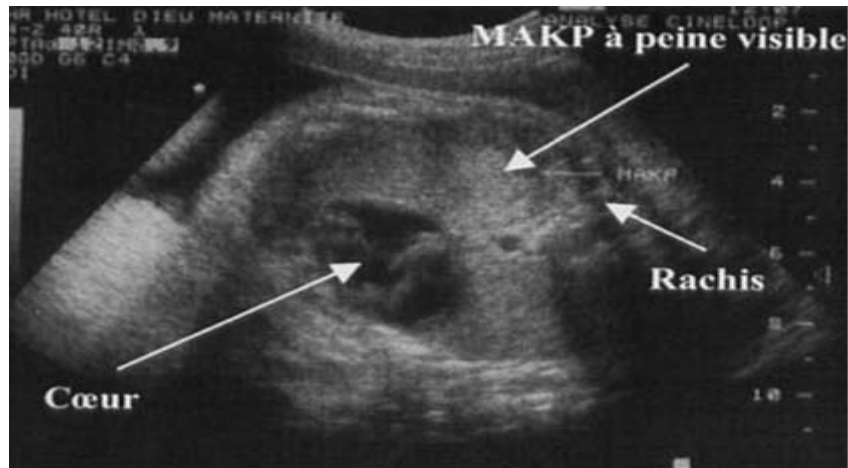


Figure 48 : Aspect échographique de MAKP microkystique . (32)

✓ **Diagnostic :**

➤ **Diagnostic anténatal :**

• **L'échographie anténatale :**

La MAKP représente 25% des MPC et constitue la malformation la plus diagnostiquée en anténatal (2). L'échographie anténatale montre dès 16^{ème} SA une masse pulmonaire bien circonscrite associant un contingent kystique, plus au moins important, à un aspect hyperéchogène , ou simplement une hyperéchogénicité bien délimitée(35). Un déplacement du médiastin est fréquent en cas de lésions unilatérales. Dans les formes bilatérales, une compression médiastinale sévère peut être vue (93-155). L'hydramnios est observé dans 50% à 65% des cas. (156)

L'échographie anténatale reste essentiellement un examen de dépistage ne permettant pas de préciser le type exact de la malformation pulmonaire. (33)

• **L'IRM :**

L'IRM 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 microkystique comme une masse lobulée homogène, le déplacement médiastinale est également visible. (157)

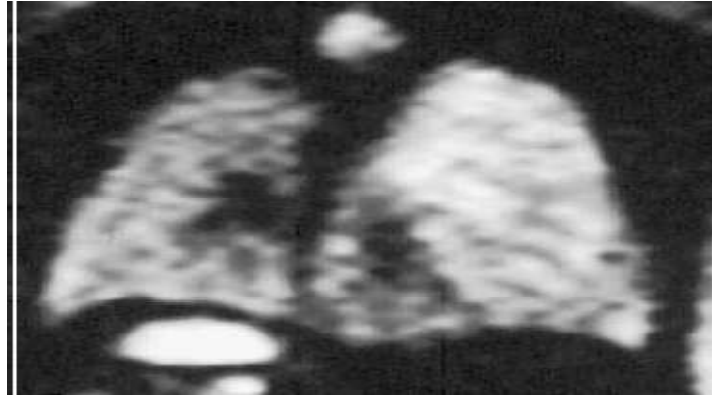


Figure 49: IRM fœtale montrant l'atteinte de la majorité du poumon droit. (137)

➤ **Diagnostic postnatal :**

• **La présentation clinique :**

En période néonatale, la MAKP peut être responsable d'une DR (33) comme un de nos patients. La dyspnée et la cyanose s'installent après un intervalle libre de quelques jours.

L'ensemble des troubles se majore lors des cris et des efforts de tété.

Chez le grand enfant, elle se révèle par une dyspnée progressive ou par des infections pulmonaires récidivantes. Certains cas restent asymptomatiques et ne se révéleront qu'à l'âge adulte. (70)

• **L'apport de la paraclinique :**

1. La radiographie thoracique :

C'est l'examen complémentaire de 1^{ère} intention, il peut montrer une opacité plus ou moins homogène qui va s'aérer progressivement avec apparition d'une ou plusieurs lésions kystiques de taille variable en fonction du type histologique. Elle peut être responsable d'un grand poumon clair si les parois sont fines, imperceptibles en radiologie standard. La malformation peut être également responsable d'un effet de masse sur les structures adjacentes (Figure50), responsable en particuliers d'un déplacement du médiastin en controlatéral.(157)

2. La TDM :

C'est l'examen de choix pour la description des structures aériques et l'étude des rapports avec l'arbre tracheobronchique et les vaisseaux.

L'aspect radiologique dépend du type de la malformation et de la présence ou non d'une complication (148-149-159). Dans les formes macrokystiques (type I et II), il retrouve des structures kystiques aériques bien délimitées, à parois fines, avec au moins une lésion de plus de 20 mm pour le type I et des lésions de taille homogène mesurant entre 5 et 20 mm pour le type II. (Figure 51)

Dans le type III, les microkystes ne sont pas distinguables et forment une masse hétérogène de condensation à contours mal définis. Le type IV qui apparaît habituellement sous forme de larges kystes, ne peut être distingué d'une forme kystique, de blastome pleuropulmonaire. (80-160)

Une vascularisation artérielle systémique peut être associée et doit être systématiquement recherchée, en particulier dans le type II. (46)

La présence de parois épaissies, rehaussées après injection de PC et / ou d'un niveau hydro-aérique peuvent témoigner d'une infection. (1)

3. Autres examens paracliniques :

L'échographie thoracique peut être contributive si la masse est périphérique. L'IRM analyse le contenu de la malformation et précise son extension. (52)

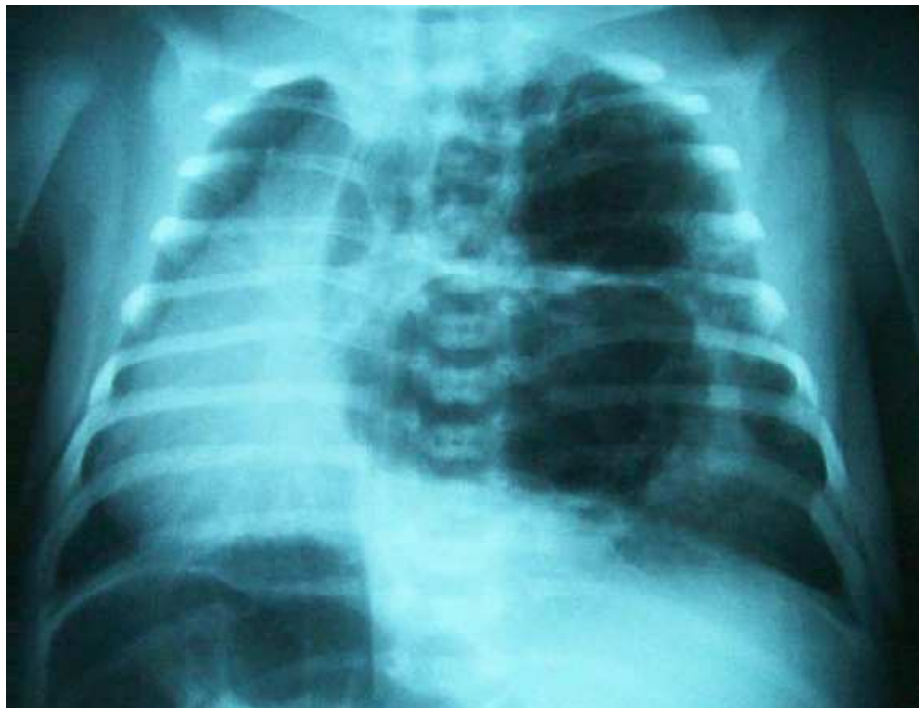


Figure 50 : Rx thoracique de face montrant une MAKP du lobe supérieur et moyen droit. (10)

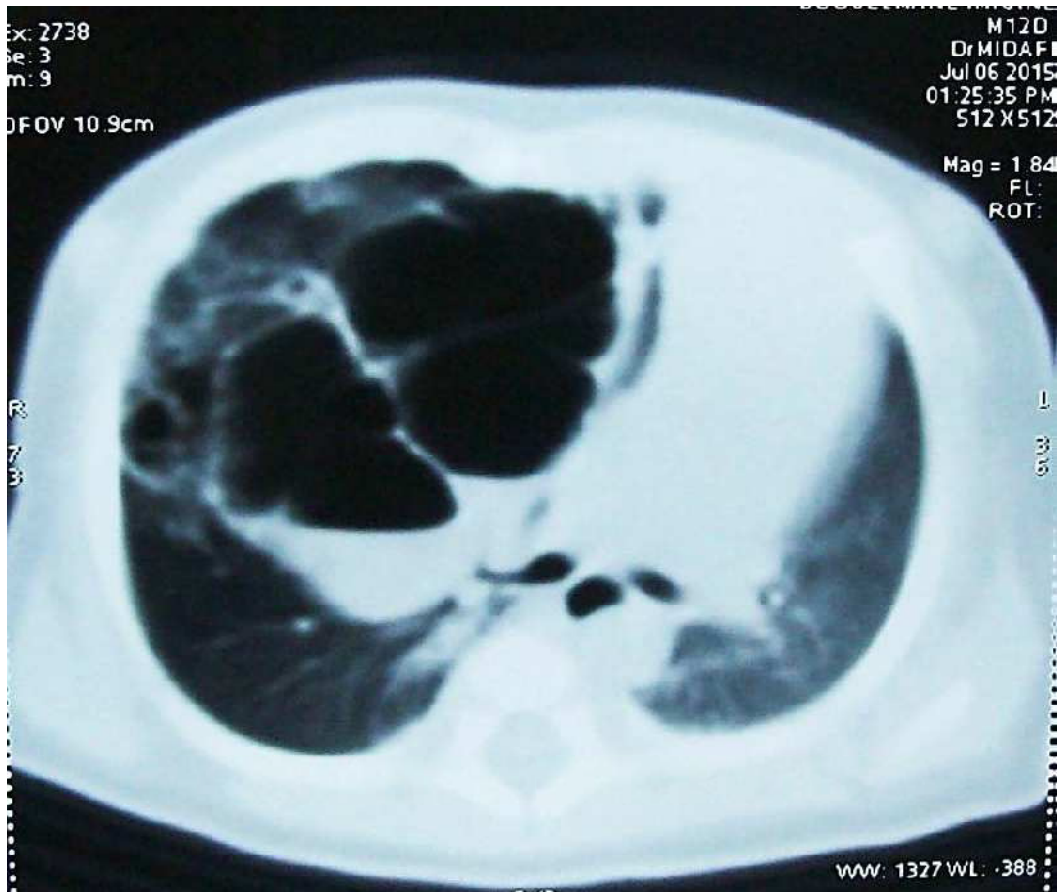


Figure51 : TDM thoracique montrant une MAKP du lobe supérieur et moyen droit. (10)

4. L'examen anatomopathologique : Permet le diagnostic de certitude.

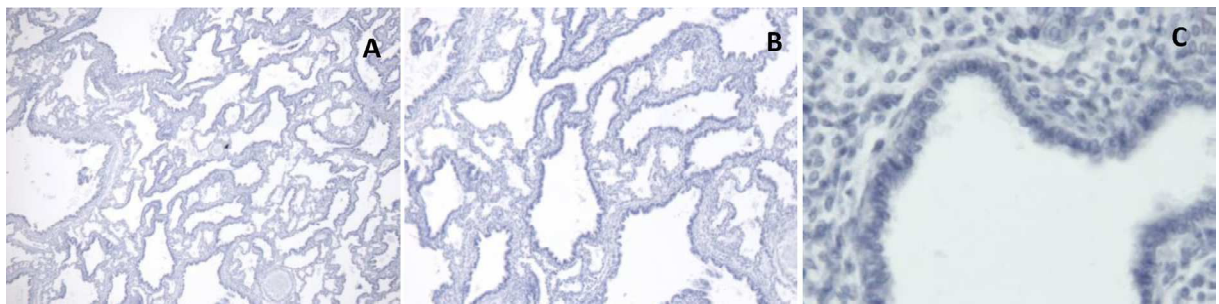


Figure52 : MAKP de type II ; Lésion multiloculée avec nombreux kystes inférieurs à 1 cm. L'épithélium est plus aplati que dans les MAKP type I. Les kystes communiquent entre eux.

Coloration : hématoxyline. Grossissements :50 (A), ×100 (B), × 400 (C). (14)

➤ **Diagnostic différentiel :**

• **En anténatal :(50)**

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.

• **En postnatal :**

Sur la Rx de thorax et en absence de diagnostic anténatal, la MAKP peut faire discuter le diagnostic de la hernie diaphragmatique. **(158)**

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 pleurobalstome. **(80-160)**

✓ **Evolution :(5)**

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

À la naissance, la lésion peut être à l'origine de signe de compression ou au contraire rester asymptomatique. L'évolution naturelle postnatale conduit à une distension aérienne, parfois à un pneumothorax, une pneumopathie par infection, des signes de compression médiastinale.

Des cas de greffe d'hydatidose et d'aspergillose ont été décrits. La dégénérescence tumorale tardive est rapportée.

✓ **Traitement :**

➤ **En anténatal :**

Certaines formes de MAKP sont grave avec hydramnios, anasarque et compression cardiaque, nécessitant le transfert du fœtus dans un centre adapté et expérimenté(35) pour la mise en place un urgence in utero d'un drain de dérivation thoraco-amniotique qui va permettre le drainage du contenu kystique et l'effondrement de sa paroi. (14)

La chirurgie fœtale reste une exception. Certains utilisent la corticothérapie pour favoriser la maturation pulmonaire, mais l'efficacité n'est pas réellement validée.(5)

➤ **En postnatal :**

Les formes symptomatiques tardivement ou à la naissance doivent conduire à une exérèse chirurgicale qui est la plus économe possible, segmentaire ou atypique (14). La technique peut être classique par thoracotomie, chirurgie vidéoassistée ou thoracoscopie exclusive. (5)

Cependant, souvent les MAKP sont asymptomatiques à la naissance, parfois le resteront jusqu'à l'âge adulte.

Dans ce cas l'indication chirurgicale est à discuter : en raison du risque infectieux (faible néanmoins) , et du risque de dégénérescence du fait de l'association décrite entre MAKP et cancer pulmonaire (notamment le carcinome bronchiolo-alveolaire), très rare cependant.

En l'absence de toute règle codifiée de surveillance et de prise en charge, l'intervention peut parfois être proposée afin de palier l'incertitude résiduelle source d'inquiétude chez les parents . L'intervention consiste en une exérèse par thoracoscopie le plus souvent, après réalisation d'un scanner thoracique (vers 45 jours de vie) . (46)

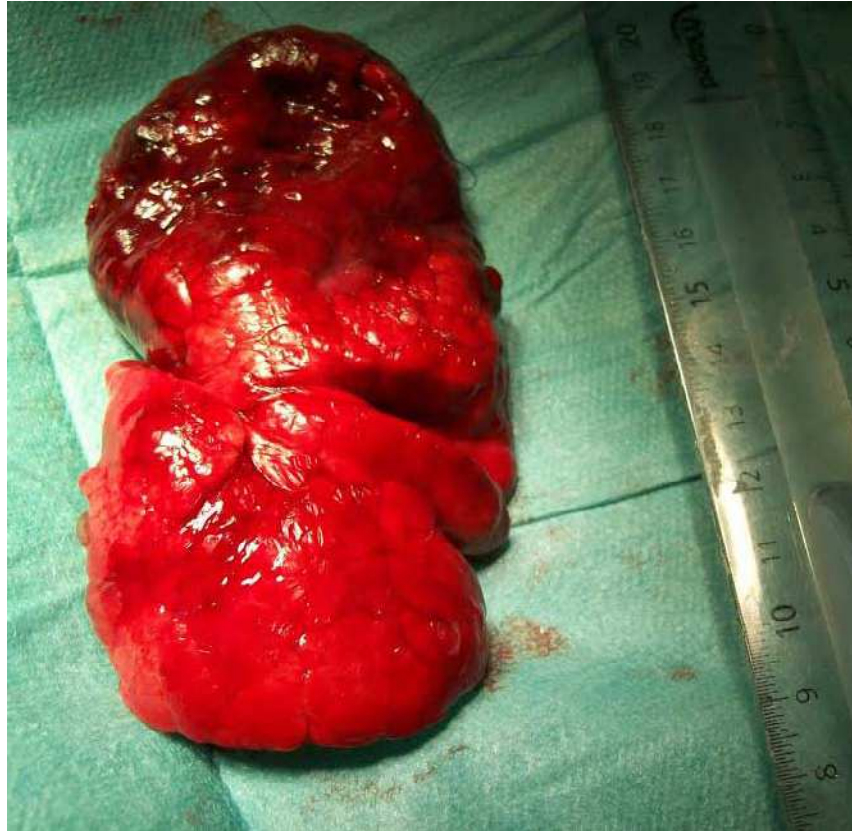


Figure 53 : lobe réséqué contenant des MAKP . (14)

3-Le kyste bronchogénique (KB) :

✓ **Définition :**

Le kyste bronchogénique (KB) est une tumeur bénigne kystique d'origine bronchique. Il s'agit d'une lésion congénitale survenant entre le 26ème et 40ème jour du développement embryonnaire. Il se définit par sa paroi composée d'un épithélium respiratoire mucocilié , fréquemment associé à d'autres structures bronchique comme du cartilage ou des glandes respiratoires.(161)

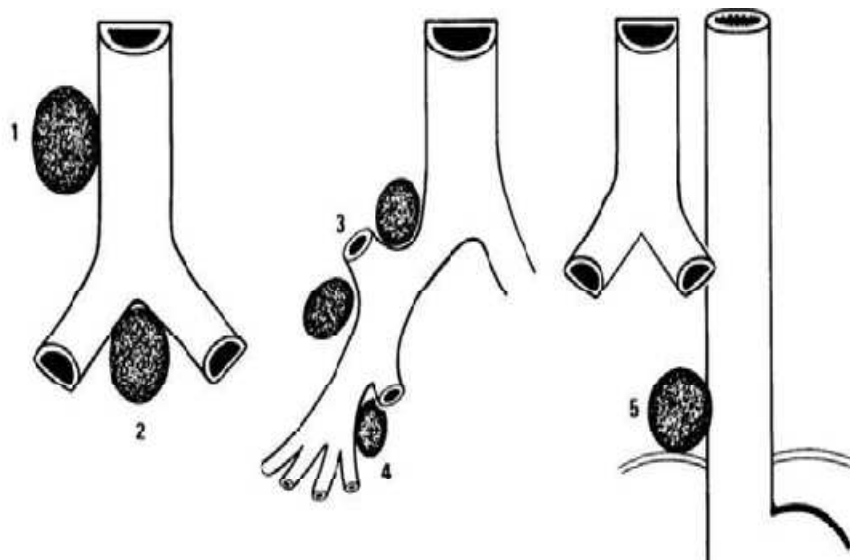
Il faut signaler que les KB ne sont pas associées à des malformations vertébrales, ce qui les oppose aux kystes à revêtement digestif, tels une duplication œsophagienne ou kyste neuroentérique. Néanmoins, la présence de tissu digestif (œsophage ou estomac) n'est pas rare, ce qui rend encore plus difficile l'identification de son origine lorsqu'il est inclus dans l'œsophage.(5)

La fréquence de cette malformation est variable de 17 à 27% (2). Parmi les 13 malformations que nous rapportons 6 sont des KB. Une prédominance masculine est également rapporté (2) , 5 sur 6 de nos patients sont de sexe masculin.

✓ **Classification : (5)**

On distingue, selon la topographie :

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



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

Figure54 : Les différentes localisations du kyste bronchogénique.(162)

✓ **Diagnostic :**

➤ **Diagnostic anténatal :**

Les KB, même s'ils représentent une part importante des malformations pulmonaires de l'enfant, sont rarement découverts en anténatal (163). L'âge moyen du diagnostic anténatal est de 26 SA. (2)

À l'échographie, ils apparaissent comme une image kystique anéchogène uniloculaire isolée à paroi fine, le plus souvent médiastinale postérieure(164) . (Figure46)

À l'IRM, on observe une image kystique homogène en hypersignal T2. (2)

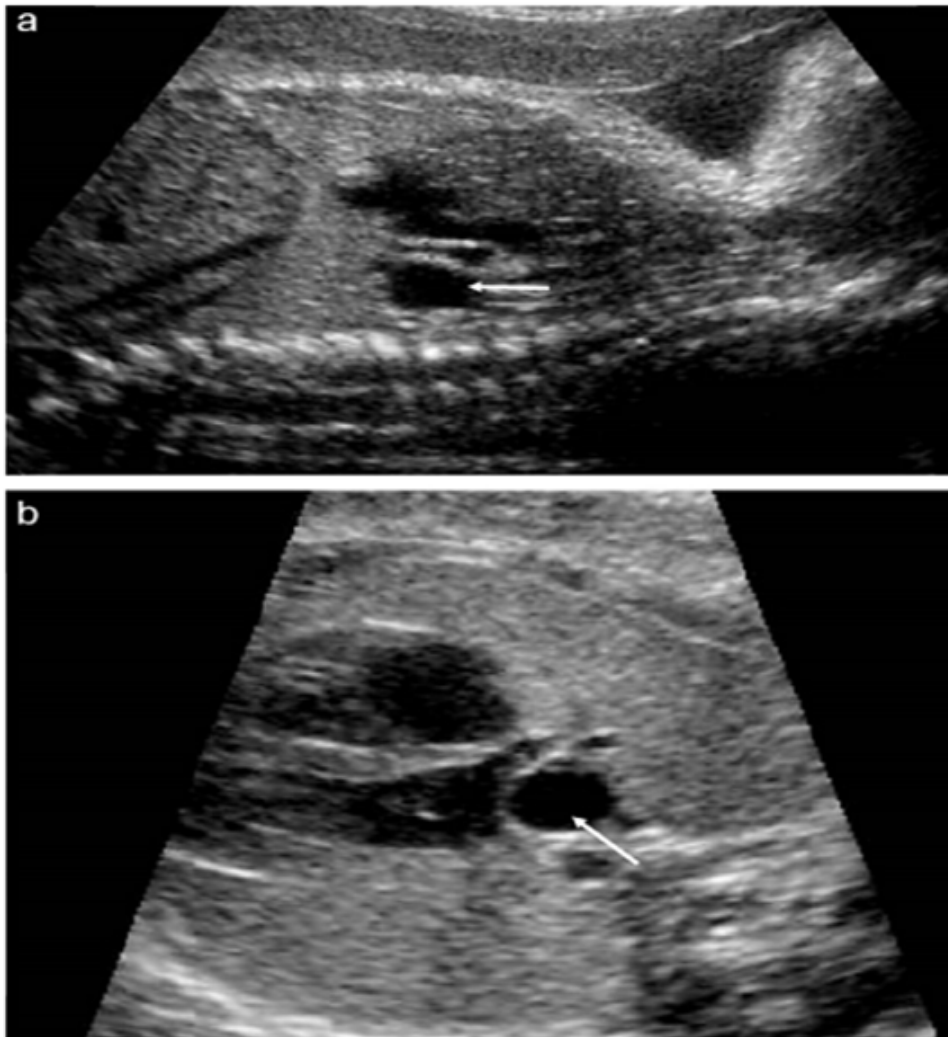


Figure 55: Aspect échographique du KB (2) : a : au niveau du médiastin postérieur b : devant l'OG

➤ **Diagnostic postnatal :**

- **La présentation clinique :**

La présentation clinique est variable selon la taille et la localisation du KB : DR néonatale ou du nourrisson, dyspnée avec stridor, atélectasie ou emphysème obstructif, infection du KB, saignement intrakystique, hémoptysie, pneumopathie trainante surtout chez l'enfant et douleurs thoraciques (161). Les formes asymptomatiques représentent 20% à 30%. (2)

- **L'apport de la paraclinique :**

- 1. La radiographie thoracique :**

La Rx de thorax face et profil peut montrer le KB sous forme d'une masse médiomédiastinale ou intraparenchymateuse, 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. (157)

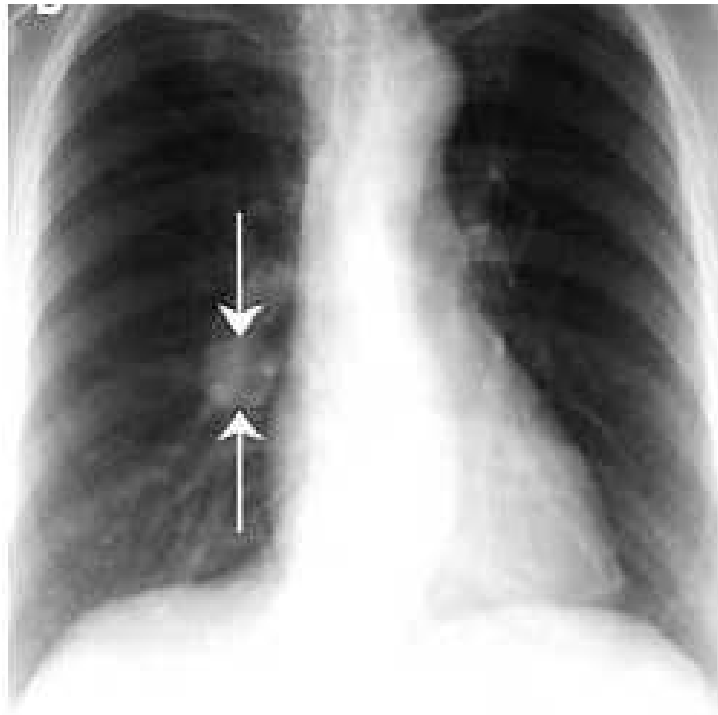


Figure 56: Rx thoracique de face montrant un kyste bronchogénique de poumon droit : Opacité arrondie (17)

2. La TDM :

En TDM, le KB est visualisé sous forme de lésion solitaire, arrondie ou ovale, bien limitée, dont le contenu apparaît homogène et de densité liquidienne (165). Les parois kystiques sont fines voir imperceptibles, elles peuvent rarement se calcifier. (1)

Le contenu de la lésion ne se rehausse après injection du PC. Un contenu aérique au niveau du kyste est rare et traduit une communication avec le système des VA 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 (149) .L'infection peut être responsable d'une augmentation brutale de la taille et d'une compression des structures adjacentes pouvant menacer le pronostic vital. (1)

La TDM doit analyser également les rapports avec les structures adjacentes dans le cadre du bilan prechirurgical et rechercher en particulier un effet de masse sur l'arbre tracheobronchique responsable de troubles de la ventilation pulmonaire à type d'atélectasie ou de piégeage aérique. (1)

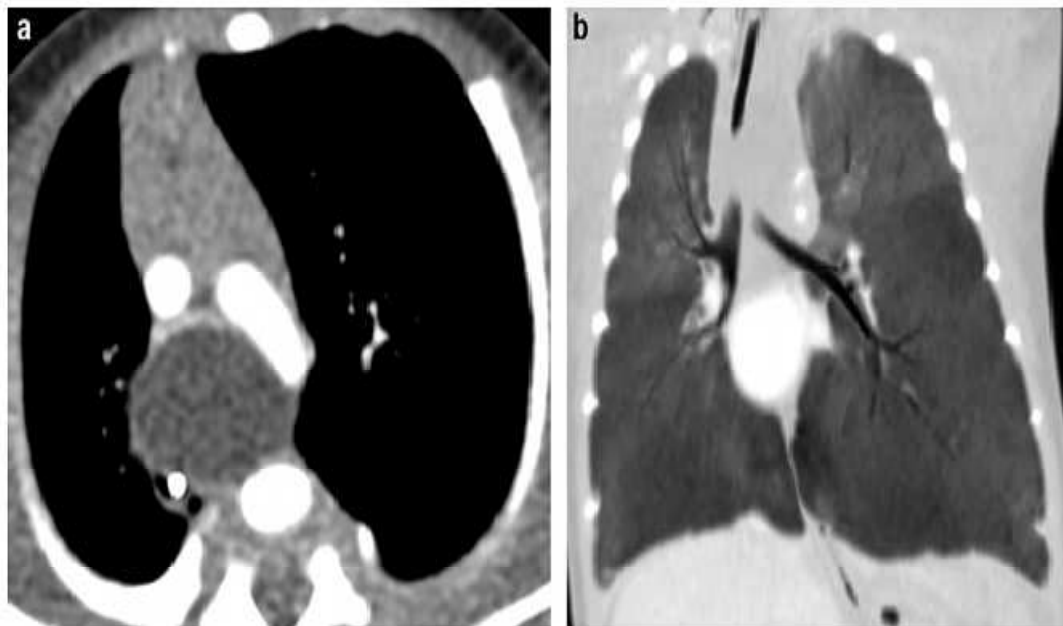


Figure57 : TDM thoracique montrant un kyste bronchogénique sous-carénaire .(1)

3. L'IRM :

C'est l'examen de choix pour le diagnostic des formes médiastinales. Le signal du contenu kystique peut être égale ou supérieur à celui du liquide céphalorachidien sur les séquences en pondération T2 et de signal variable en T1 en fonction de la composition du kyste. (158)

4. L'échographie :

L'échographie thoracique est d'interprétation difficile en raison des artefacts liés aux côtes et à l'air, elle reste intéressante en cas de contact de l'opacité avec la paroi thoracique (2). Ainsi quand elle est réalisée, elle confirme la nature liquide de la masse en montrant une formation kystique anéchogène à paroi fine. (166)

5. L'examen anatomopathologique :

Le diagnostic de certitude reste histologique après exérèse chirurgicale qui retrouve un revêtement cylindrique mucocilié respiratoire, associé à la présence de cellules musculaires lisses, de cartilage et de glandes d'allure bronchiques.

➤ Diagnostic différentiel :

En anténatal, le KB est un des diagnostics différentiels de la MAKP de type I mais dans ce cas les kystes sont rarement isolés (34).Lorsqu'il est en intra abdominal il est le plus souvent confondu avec des tumeurs surrenaliennes. (167)

En postnatal, le KB ne peut être distingué radiologiquement des kystes entériques et neuroenteriques. Il peut également parfois être difficilement différenciable d'adénopathies ou masses néoplasiques médiastinales tissulaires ou nécrosées. (1)

✓ Evolution :

Le plus souvent, ces kystes restent stables tout le long de la grossesse, mais selon leurs localisations ils peuvent être responsables de compression des organes alentours. De même, lorsqu'il est localisé entre la trachée et l'œsophage, le KB peut être responsable d'une détresse respiratoire aigüe à la naissance. (164)

✓ Traitement :

Le traitement du KB relève de la chirurgie, vu les risques de compression, d'infection, d'hémorragie et de dégénérescence, même chez les patients asymptomatiques. (2)

L'exérèse complète est la meilleure technique. La ponction et/ou la sclérose ou vidange percutanée ou transbronchique n'a pas apporté d'efficacité à long terme car la lésion reste en place.

L'exérèse peut être pratiquée par thoracoscopie, complétée selon les cas par une chirurgie classique ou vidéoassistée. On peut se contenter d'une exérèse incomplète, à condition d'enlever la majorité de la paroi du kyste et surtout le revêtement interne. 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.(137)

L'évolution en générale favorable en cas d'exérèse complète comme pour nos 6 patients, mais une surveillance est utile, surtout si le kyste a provoqué une trachéomalacie localisée. (5)



Figure 58: Vue per-opératoire d'un kyste bronchogénique (la flèche) . (5)

4-Les séquestrations pulmonaires (SP) :

✓ Définition :

Les SP sont définies par tous les auteurs comme des MCP correspondant à un segment de poumon anormal ne communiquant pas avec l'arbre trachéo-bronchique normal, et possédant une vascularisation de type systémique, naissant majoritairement de l'aorte descendante(171). Ce terme de séquestration a été introduit par Pryce en 1946. (170)

Elles sont des affections rares qui représentent 0,15 à 6,5% des malformations pulmonaires(2). L'association d'une séquestration et d'autres malformations s'observe dans 14% des cas. (172)

La séquestration pulmonaire est plus fréquente dans les lobes inférieurs, et particulièrement dans le segment postéro-basal gauche. (171)

✓ **Classification :**

Deux types de séquestrations sont décrits, la forme intralobaire (75%) incluses dans un lobe du poumon homolatéral et partagent la même couverture pleurale touchant indifféremment les 2 sexes et la formes extralobaire (25%) qui se développe de façon autonome et possède sa propre enveloppe pleurale, touchant fréquemment les garçon. En pratique, il existe un chevauchement possible des 2 formes. (173)

Les SIL sont classiquement classées en 3 types : (170)

- Le type I où le tissu pulmonaire séquestré communique avec l'arbre bronchique.
- Le type II où le tissu fonctionne mais ne communique pas.
- Le type III où le tissu ne communique pas et ne fonctionne pas.

Les SEL peuvent être ectopiques, intraabdominales (8%) et rétropéritonéales.(28)

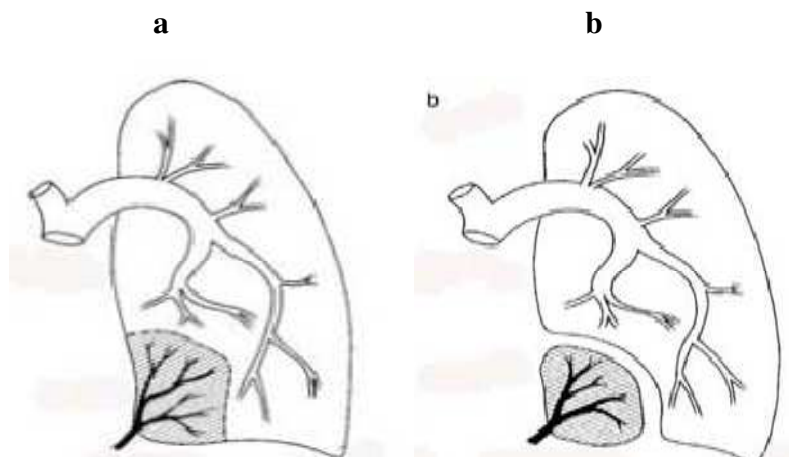


Figure 59 : Séquestration pulmonaire : a- intralobaire b-extralobaire .(119)

✓ **Diagnostic :**

➤ **Diagnostic anténatal :**

Près d'un quart des lésions pulmonaires diagnostiquées en anténatal sont des SP (32). La circonstance de découverte principale est la réalisation de l'échographie du deuxième trimestre de grossesse (vers 19 SA).

Le parenchyme apparaît sous la forme d'une lésion triangulaire ou arrondie, hyperéchogène, bien limitée, homogène et postérobasale gauche. (35)

La lésion peut comporter des images kystiques hypoéchogènes, en relation ou non avec une MAKP associée. Mais l'absence de kyste n'élimine pas une MAKP associée(171).(Figure60)



Figure60 : Image kystique hypoéchogène. (171)

Des signes indirects peuvent également être mis en évidence, et orienter l'examen échographique à la recherche d'une séquestration pulmonaire. L'hydramnios peu spécifique, est associé aux SP de diagnostic anténatal dans environ 40 % des cas (174). Une déviation médiastinale peut être observée. Le plus souvent liée au volume de la lésion, ou liée à un hydrothorax. (171)

La différence entre SEL et SIL est difficile en échographie. Cependant son intérêt principal reste le dépistage malformatif, et la surveillance d'éventuelles complications. (171)

L'IRM fœtale (Figure 61) peut être proposée vers 30 SA montrant une lésion hyperintense et permettant le diagnostic de certitude par la mise en évidence de l'artère nourricière systémique. (35)

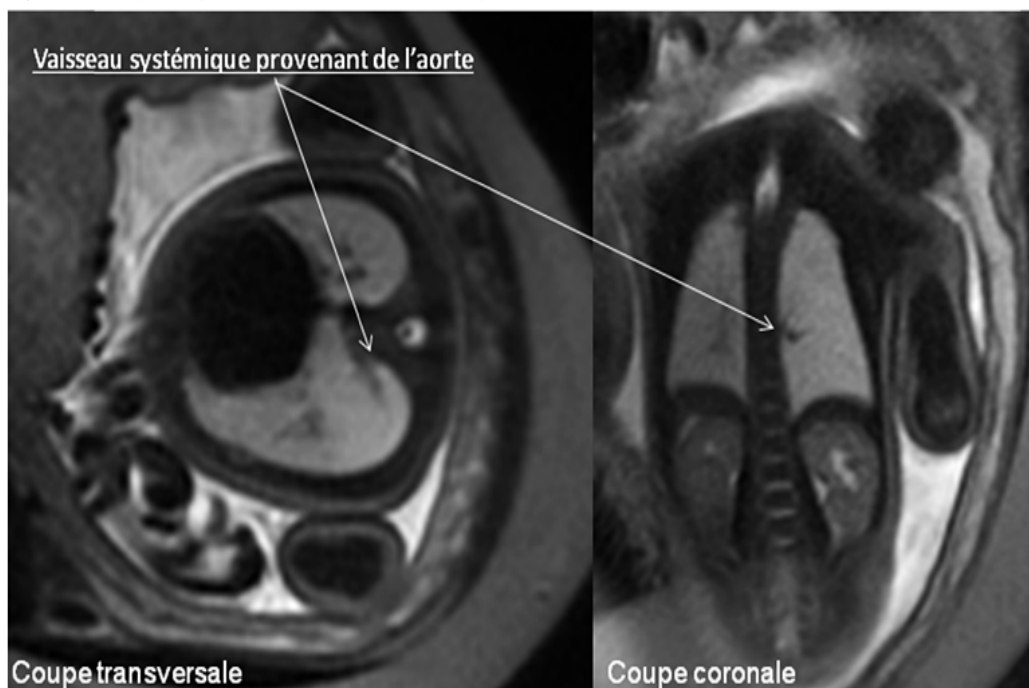


Figure 61: IRM fœtale : mise en évidence de l'artère systémique permettant de différencier une SIL d'une MAKP .(35)

Le Doppler couleur peut également visualiser la vascularisation aberrante.(35)



Figure62 : Echodoppler : vaisseau systémique issu de l'aorte (5)

➤ **Diagnostic postnatal :**

• **L'apport de la clinique :**

Cliniquement, les SP sont asymptomatiques dans 80 % des cas à la naissance. Après la période néonatale, les séquestrations peuvent rester asymptomatiques dans 10 à 15 % des cas(175), avec possible révélation à l'âge adulte. (176-177)

Concernant les formes symptomatiques, les signes cliniques sont comparables à ceux rencontrés au cours des MAKP avec cependant deux particularités :

- Une plus grande fréquence des épisodes de surinfection qui constituent le mode de révélation classique des formes non identifiées avant la naissance.
- La possibilité de défaillance cardiaque précoce secondaire à un shunt gauche-gauche.

Les signes de détresse respiratoire et d'insuffisance cardiaque sont en général précoces, avant deux semaines de vie, alors que les complications infectieuses apparaissent en général après trois ans et sont plus fréquentes chez l'adulte. (15)

D'autres symptômes d'appel peuvent révéler la maladie, et sont dominés par, de pneumothorax, de pyopneumothorax, d'hémoptysies et surtout d'hémothorax(118). Ainsi, elle peuvent s'intégrer dans un cadre malformatif complexe comme le syndrome de cimenterre.(30-136)

- **L'apport de la paraclinique :**

- 1. La Rx du thorax :**

L'aspect radiologique le plus classique est une opacité dense, homogène, arrondie, ovale ou polycyclique, située le plus souvent dans le segment postérobasal du lobe inférieur avec des troubles de la ventilation (1). En cas d'infection ou de communication avec les VA, la séquestration prend un aspect polykystique associant des zones claires, des zones denses avec parfois des niveaux liquides.(2)

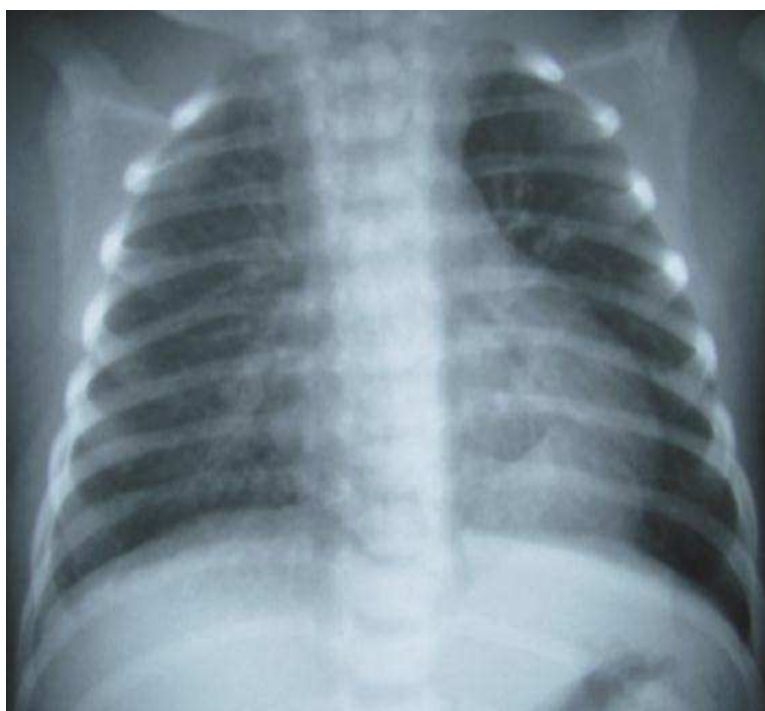


Figure 63: Rx thoracique de face objectivant opacité homogène bien limitée volontiers basithoracique en faveur d'un SEL de la base gauche. (171)

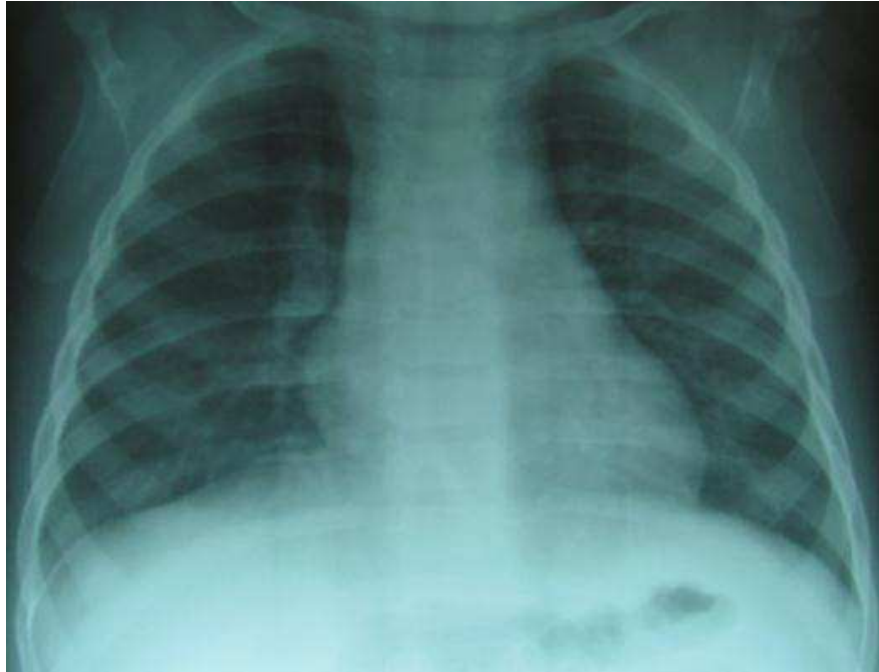


Figure 64: Rx thoracique de face montrant une opacité moins bien limitée et moins homogène en faveur d'un SIL de la base droite. (171)

2. La TDM thoracique : (1)

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

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

L'aspect tomодensitométrique est variable ; le plus souvent, il existe une zone de condensation pulmonaire, homogène ou hétérogène qui peut s'associer à un piégeage aérique périphérique, à une bronchocèle, un bronchogramme liquidien ou, dans les formes frontières avec la MAKP, à des lésions kystiques aériques ou à contenu liquidien. La tomодensitométrie 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 cœliaque, d'une artère splénique, intercostale, sous-clavière, mammaire voire coronaire. Dans 20 % des cas, plusieurs vaisseaux sont présents.

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



Figure 65: TDM thoracique montrant une image aérée de la base droite (flèche). (137)

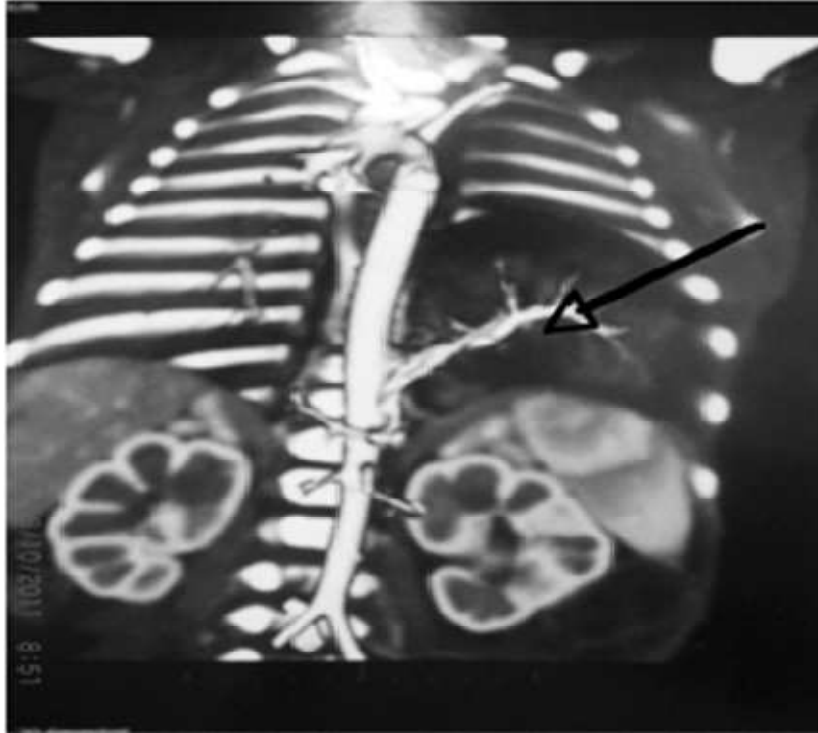


Figure66 :Angioscanner thoracique : image de séquestration intralobaire . (28)

3. Autres imageries :

L'angio-IRM permet de visualiser l'artère systémique et le retour veineux et de mieux préciser leurs rapport avec les cavités cardiaques. (2)

L'angiographie montre l'artère systémique aberrante et fait une cartographie de la Malformation. (129-178)

L'échographie montre une masse solide pouvant contenir des images kystiques. Le Doppler couleur peut révéler une artère systémique. (2)

➤ 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'ELG ou le KB. 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. (127)

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. (179)

✓ **Evolution :**

➤ **En anténatal :**

En l'absence de complication, l'évolution de la lésion est le plus souvent favorable avec 40% à 70 % de régression complète en anténatal selon les études (93, 174). La séquestration pulmonaire est une malformation fœtale de bon pronostic puisque même en cas d'épanchement traité, la survie est de plus de 90 %(93). En revanche, le pronostic fœtal devient sombre en cas d'anasarque nécessitant un traitement en urgence. (35)

➤ **En postnatal :**

L'apport artériel anormal de ces malformations peut entraîner, dans des cas particulièrement sévères, un shunt gauche droite, avec décompensation cardiaque congestive à haut débit et hémoptysies (36). Autres complications sont rapportées : surinfection, tuberculisation, aspergillisation et greffe tumorale. (172)

L'évolution des séquestrations peut également se faire vers la disparition complète puisque des régressions en pré et postnatal vraisemblablement par thrombose spontanée du pédicule vasculaire, ont été rapportées. (68-32-69)

✓ **Traitement :**

➤ **En anténatal :**

Plusieurs thérapeutiques sont possibles en cas d'épanchement pleural : la ponction évacuatrice de l'épanchement, technique qui expose au risque de récurrence et la mise en place d'un drain thoracoamniotique où le risque de récurrence est beaucoup plus faible comme on l'a rapporté Cavoretto et al (93). D'autres techniques plus invasives ont été proposées : coagulation laser par fœtoscopie de l'artère nourricière ou par sérothérapie avec ponction du hile échoguidée. (1)

Cependant, ces techniques restent expérimentales et ne semblent pas avoir de bénéfice par rapport à la mise en place d'un drain. (1)

➤ **En postnatal :**

Le traitement de référence des séquestrations pulmonaires est pour la majorité des équipes la résection chirurgicale. Cependant cette conduite thérapeutique classique peut être remise en question, d'abord par la survenue de complications précoces anté ou néonatales, ensuite par le choix de la thérapeutique elle-même, certains auteurs proposant de traiter l'anomalie vasculaire systémique seule par embolisation ou ligature chirurgicale, voire une surveillance clinique et radiologique. **(171)**

Dans le cadre des SEL, la résection consistera en une séquestrectomie. Il n'y a pas de section parenchymateuse à réaliser. La SEL est pédiculée par son pédicule artério-veineux, voire broncho-artério-veineux en cas de communication avec le tractus digestif. Il faut donc disséquer son pédicule, et réaliser la ligature-section de chaque élément de façon distincte. Ces principes sont valables pour une SEL intrathoracique, intra-diaphragmatique, ou sous diaphragmatique. **(171)**

Dans le cadre des SIL, une section parenchymateuse doit être réalisée. Une fois le contrôle de l'artère systémique effectué par ligature-section, la résection dépend de la localisation, et est plus ou moins typique, systématisée. Le segment postéro-basal est souvent concerné, dans ce cas une segmentectomie peut être réalisée.

Tous les territoires fonctionnels peuvent théoriquement être concernés, une lobectomie est donc possible.

En effet une association à une autre MPC (MAKP, KB), ou une hernie diaphragmatique est possible, à traiter dans le même temps, ou à biopsier en fonction des constatations peropératoire. **(171)**

Le geste chirurgical est effectué par thoracotomie, chirurgie vidéoassistée ou thoracoscopie exclusive, surtout en cas de SEL. La voie d'abord est adaptée à la topographie et une laparotomie peut être nécessaire en cas de forme abdominale. **(5)**

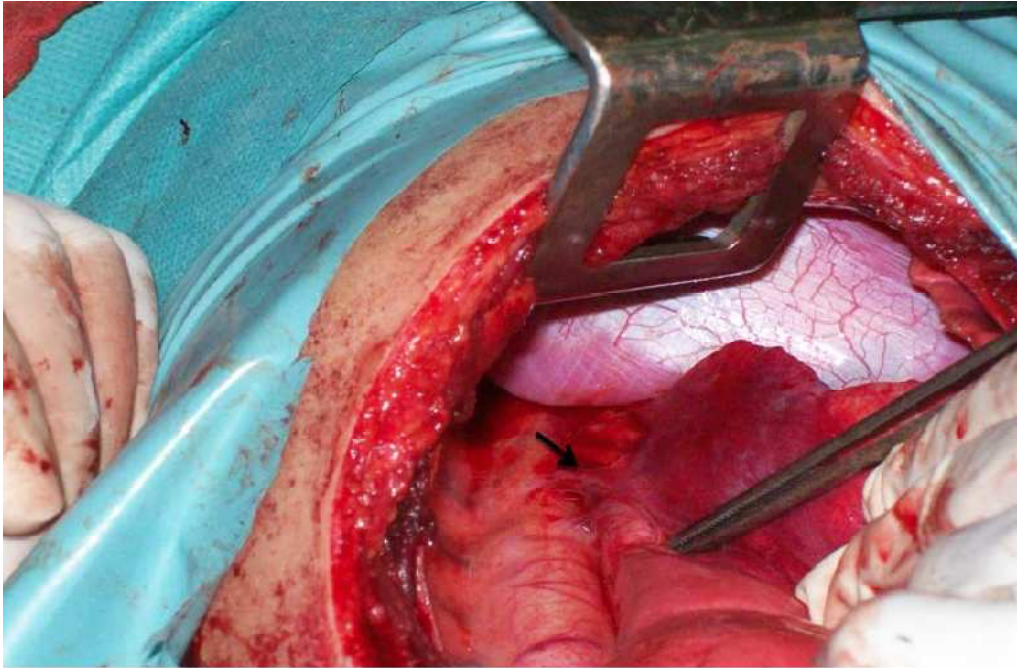


Figure67: vue peropératoire d'une séquestration et son vaisseau nourricier (la flèche). (10)

L'embolisation de l'artère systémique est une solution à envisager face à une défaillance cardiaque avec instabilité hémodynamique, ou face à une hémoptysie **.(96)**

L'embolisation en tant que traitement curatif de la SP est défendue par certains auteurs devant l'absence de connaissance de l'évolution naturelle des SP, notamment sur le plan des complications, et devant des régressions spontanées possibles, probablement ischémiques. Cela pourrait justifier chez les enfants asymptomatiques porteurs d'une SP, probablement de volume raisonnable, le recours à l'embolisation. Son côté moins invasif est mis en avant, mais elle n'est pas dénuée de complications. Cette prise en charge nécessite d'être évaluée, que ce soit sur le plan des indications, de l'âge de réalisation, des complications, et des modalités de suivi radiologique, afin de limiter l'irradiation de ces enfants.

Cette option peut néanmoins s'avérer être une solution chez des patients au statut respiratoire précaire, chez qui une exclusion pulmonaire même partielle ou une thoracotomie ne pourraient être tolérées, ou potentiellement précaire, chez qui une résection parenchymateuse ou le risque de syndrome restrictif par déformation thoracique pourraient être compromettants.

D'ores et déjà, la présence de kyste dans la MPC, et donc la suspicion de MAKP associée, doit faire remettre en cause cette prise en charge thérapeutique, avec seulement 25% d'efficacité sur ces formes, dans la série de Lee. (180)



Figure68 : Une photographie d'une pièce de séquestrectomie . (10)

VI-CONCLUSION :

Les malformations pulmonaires congénitales (MPC) sont rares, et constituent un spectre complexe d'anomalies de développement dont la physiopathologie n'est pas complètement élucidée.

Les fréquentes sont : MAKP, ELG, KB et SP . Actuellement, la plupart d'entre elles sont de diagnostic anténatal, cependant elles peuvent être découverte tardive, de façon fortuite ou en rapport avec des symptômes souvent aspécifiques de gravité variable dominés par la dyspnée et les complications infectieuses particulières par leurs caractères récidivants et/ou traînants.

Leur exploration nécessite le recours à de multiples méthodes d'imagerie (Rx du thorax, TDM, IRM) qui permettent d'établir le diagnostic, parfois le redresser et d'approcher les modalités thérapeutiques. Mais seul l'examen anatomopathologique permet de poser le diagnostic avec précision.

Les avancées du diagnostic anténatal ont modifié la prise en charge qui doit être multidisciplinaire associant obstétriciens, néonatalogues, chirurgiens pédiatriques, pneumo pédiatres, radiologues et anatomopathologistes, afin d'assurer une continuité du diagnostic au traitement, et un suivi à plus long terme.

Pour les malformations symptomatiques, l'intervention doit être réalisée rapidement, voire en urgence, selon l'intensité des symptômes. En revanche, le débat reste ouvert entre les partisans de l'abstention thérapeutique et la surveillance des malformations pulmonaires de diagnostic anténatal qui sont asymptomatiques et les partisans de la chirurgie.

En l'absence d'étude prospective randomisée à long terme, la majorité des chirurgiens pédiatres proposent la résection de la malformation au cours du deuxième semestre de vie, afin de limiter le risque de complication.

Le traitement repose sur la chirurgie, conservatrice à chaque fois que cela est possible c'est-à-dire une lobectomie ou résection de la malformation. Il faut noter également les progrès réalisés dans ce domaine. Il s'agit essentiellement du traitement endoscopique par Vidéo thoracoscopie et l'embolisation dans certains cas. Les résultats sont généralement satisfaisants avec une bonne évolution immédiate et à distance et peu de complications.

RESUME

Titre : Les malformations pulmonaires congénitales.

Auteur : ECHCHAD LAMYA

Mots- clés : Emphysème lobaire géant, Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire, Kyste bronchogénique, Séquestration pulmonaire.

Objectifs : Déterminer le profil épidémiologique, clinique, radiologique et évolutif des MPC

Introduction : Les malformations pulmonaires congénitales (MPC) sont rares, leur physiopathologie reste controversée. Le diagnostic repose sur la confrontation clinique, radiologique et anatomopathologique et le traitement est un sujet de débat permanent.

Matériels et méthodes : Notre travail est une étude rétrospective réalisée au service de chirurgie viscérale pédiatrique (chA) de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, étalée sur une période comprise entre Novembre 2011 au Janvier 2018 .il recouvre 13 patients présentant des malformations pulmonaires congénitales.

Résultats : Il s'agit de 6 cas de Kyste bronchogénique, 5 cas d'Emphysème lobaire géant et 2 cas de Malformation adénomatoïde kystique. L'Age moyen de nos patients au moment du diagnostic est de 2 ans et 2 mois avec une nette prédominance masculine (sexe ratio 2,25).

Tous nos patients ont été symptomatiques et on distingue 4 tableaux cliniques : un tableau de dyspnée sifflante (2 cas de l'ELG et 1 cas de KB), un tableau de détresse respiratoire (2 cas de l'ELG, 1 cas de KB et 1 cas de MAKP), un tableau de pneumopathie récidivante (1 cas de l'ELG et 2 cas de KB), un tableau de toux chronique (2 cas de KB et 1 cas de MAKP).

La radiographie thoracique a été réalisée chez tous nos patients, il a permis d'orienter le diagnostic dans la plupart des cas. La TDM thoracique a également été réalisée chez tous nos patients permettant de poser le diagnostic positif dans la plupart des cas. L'IRM et l'échographie thoracique a été réalisée chez un seul cas.

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic dans tous les cas. L'évolution était favorable dans tous les cas.

Conclusion : Malgré les progrès de l'échographie anténatal, la majorité des MBP reste diagnostiquée au stade symptomatique, rendant la prise en charge retardée et plus compliquée.

ABSTRACT

Title: Congenital Pulmonary Malformations

Author: ECHHAD LAMYA

Key words: The Congenital Lobar Emphysema, The Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the lung, The Bronchogenic Cyst, Pulmonary Sequestration.

Objectives: to determinate the epidemiological, clinical, radiological, therapeutic and evolutionary profile of CPM.

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

Materials & methods: Our work is a retrospective study carried out within the department of visceral pediatric surgery (chA) at the Children's Hospital of Rabat, spread over a period between November 2011 & January 2018. It covers 13 cases presenting Congenital Pulmonary Malformations.

Results: They are 6 cases of Cyst Bronchogenic, 5 cases of Congenital Lobar Emphysema & 2 cases of Congenital Cystic Adenomatoid Malformations of the lung. The average age at diagnosis of our patients is 2years & 2 months, with a marked male predominance (Sex ratio is 2,25). All our patients were symptomatic, four main clinical presentations are distinguished: a presentation of wheezing dyspnea (2 cases of the CLE & 1 case of BC), a presentation de respiratory distress (2 cases of the CLE, 1 case of BC & 1 case of Congenital CCAM), a presentation of recurrent pneumonia (1 case of CLE & 2 cases of BC), a presentation of chronic cough (2 cases of BC & 1 case of CCAM). The chest X-ray has allowed to orient the diagnosis in most cases. Also, the thoracic scan set it in most cases. MRI & thoracic ultrasound were performed in 1 case. All our patients profited from a surgical treatment. The pathological examination confirmed the diagnosis in all cases.

The outcome was positive in all cases.

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

ملخص

العنوان: التشوهات الخلقية الرئوية

الكاتب: الشاد لمياء

الكلمات الأساسية: الانتفاخ الفصي العملاق، التشوه الغددي الكيسي الرئوي، الكيس الشعبي، التوشظ الرئوي

الأهداف: تحديد المرتسم الوبائي، السريري، الإشعاعي، العلاجي والتطوري ل (ت خ ر)

مقدمة:

التشوهات الخلقية الرئوية (ت خ ر) نادرة الوجود، ولا تزال الفيزيولوجيا المرضية مثيرة للجدل . يستند التشخيص على المواجهة السريرية، الإشعاعية والتشريعية . والعلاج هو موضوع نقاش مستمر .

مواد و وسائل:

عملنا هو عبارة عن دراسة استرجاعية تم إجراؤها في مصلحة جراحة الأحشاء للأطفال جراحة أ بمستشفى الأطفال

بالرباط على الفترة الممتدة بين شهر نونبر ٢٠١١ ويناير ٢٠١٧ وتتضمن ١٣ حالة تعاني من التشوهات الرئوية الخلقية

نتائج:

يتعلق الأمر ب ٦ حالات من الكيس الشعبي ، ٥ حالات من الإنتفاخ الفصي العملاق وحالتين من التشوه الغددي الكيسي .

متوسط السن عند التشخيص عامان وشهران مع هيمنة للذكور . جميعهم لهم أعراض مع خمسة أنماط سريرية رئيسية؛ أزيز وعسر التنفس (حالتان من إف ع، حالة من ك ش)، ضيق التنفس (حالتان من إف ع، حالة من ك ش)؛ التهاب رئوي (حالة من إف ع، حالتان من ك ش، حالة من ت غ ك)، سعال مزمن (حالتان من ك ش وحالة من ت غ) . أجريت صورة الصدر بالأشعة السينية على جميع مرضانا وسمحت بتوجيه التشخيص في أغلب الحالات؛ كما مكن المسح الطبقي للصدر من تشخيص الحالة لدى معظم المرضى؛ كما تم إنجاز فحص الرنين المغناطيسي وفحص الصدى بالأموح فوق الصدرية لدى حالة واحدة .

جميع مرضانا استفادوا من الجراحة، كما أعطى التشريح تأكيدا في جميع الحالات .

كان التطور إيجابيا لدى جميع المرضى

خلاصة:

بالرغم من تطورات الفحص بالموجات فوق الصوتية قبل الولادة إلا ان اغلبية ت خ ر يتم تشخيصها في مرحلة الأعراض مما يجعل العلاج متأخرا و اكثر تعقيدا .

VIII-BIBLIOGRAPHIE :

1. L. Berteloot , A. Bobbio ,A.-E. Millischer-Bellaïche , K. Lambot , S. Breton , F. Brunelle

Congenital malformations of the lung, the radiologist's point of view. Revue des Maladies Respiratoires (2012) 29, 820—835

2. K. Bousetta, N. Aloui-Kasbi , Z. Fitouri , A. Sammoud,S.B. Becher , A. Hammou, S. Bousnina

Congenital pulmonary malformations. Imaging findings. Journal de pédiatrie et de puériculture 17 (2004) 370–379

3. D. Desseauve , M. Dugue´-Marechaud, S. Maurin, M.-E` . Gatibelza, V. Vequeau-Goua, M. Mergy-Laurent , G. Levard, F. Pierre

Performance of prenatal diagnosis and postnatal development of congenital lung malformations. Gynécologie Obstétrique & Fertilité 43 (2015) 278–283

4. Pooja Abbey • Mahender K. Narula • Rama Anand

Congenital Malformations and Developmental Anomalies of the Lung. Curr Radiol Rep (2014) 2:71

5. 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.

6. WWW.EMBRYLOGIE.CH

7. Larsen

Embryologie humaine 4^{ème} édition page 254.

8. Lahlou .M

Les malformations pulmonaires congénitales. Thèse de Médecine, Rabat 2008 n° 135

9. http://d.lefebvre.pagesperso-orange.fr/poumons_dt.htm (Anatomie du poumon)

10. Arjdal.Z

Les malformations broncho-pulmonaires chez l'enfant. Thèse de Médecine, Marrakech 2017 n° 93.

11. C , P-H.Jarreau , J.Bourbon

Développementalvéolaire normal et pathologique. Revue des maladies respiratoires. Vol 20, N° 3-C1 - juin 2003 pp. 373-383

12. E. Lemarié

Greffe pulmonaire de cellules souches adultes : un nouveau paradigme ? Revue des Maladies Respiratoires. Vol 20, N° 5-C2 - novembre 2003 pp. 6120

13.A. Hadchouel , C. Delacourt

Congenital bronchopulmonary malformations: pathogenesis, diagnosis and treatment .La Lettre du Pneumologue • Vol. XV - n°5 - sept-oct 2012 page 126-130

14.G.Lezmi.A.Hadchouel .N.KhenDunlop.S.Vibhushan.A.Benachi.C.Delacourt

Congenital cystic adenomatoid malformations of the lung: Diagnosis, treatment, pathophysiological hypothesis.Revue de Pneumologie Clinique .Volume 69, Issue 4, August 2013, Pages 190-197

15.A. Hadchouel-Duvergée , G. Lezmi, J. de Blic, C. Delacourt

Congenital lung malformations: Natural history and pathophysiological Mechanisms.Revue des Maladies Respiratoires (2012) 29, 601—611

16.Lahbib.R

Maladie de Craig à propos de 5 cas. Thèse de Médecine , Rabat 2012 N°60

17.Rabattu.P.Y

EMPHYSEME LOBAIRE FOETAL :A PROPOS DE 21 OBSERVATIONS. Thèse de Médecine, Grenoble octobre 2015

18.Langston C.

New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Semin PediatrSurg. févr 2003;12(1):17 37.

19.Newman B.

Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies.Pediatr Radiol. août 2006;36(8):773 91.

20.Riedlinger WFJ, 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. Pathol Paediatr Pathol Soc. oct 2006;9(5):361-73.

21.Bush A, Hogg J, Chitty LS.

Cystic lung lesions - prenatal diagnosis and management. Prenat Diagn. juill 2008;28(7):604-11.

22.Fowler DJ, Gould SJ.

The pathology of congenital lung lesions. Semin Pediatr Surg. 1 janv 2015;

23 .Stoll C , Dott B, Roth MP , Fink S

Malformations observées dans une série de 131 760 naissances consécutives pendant 10 ans Arch Fr Pediatr 1991 :48 :549-54

24 . F Kieffer , A Ferriere ,JF Magney ,Y Coatanice ,Y Revillon , M Voyer

Malformation kystique adénomatoïde du poumon révélée chez un nouveau-né par une image d'un abcès pulmonaire .Arch Pediatr 1996 : 3 :470 – 72

25. H .Lahbabi . H .Sadiki . B. Slaoui et al

Kyste bronchogénique du nourrisson révélée par une dyspnée sifflante récidivante.Arch Pediatr 2010 : 7 :87

26.N.Alaoui-Kasbi . I.Bellagha .A .Hammou et al

Séquestration pulmonaire. Aspects cliniques et radiologiques particuliers .Arch Pediatr 2004 :11 : 394 -96

27. Schwatz MZ . Ramachandran P

Congenital malformation of the lung and mediastinum , a quarter century of experience from a single institution.J Pediatr Surg 1997: 32:44-7

28. R .Ben Abdallah, H .Bouthour ,Y . Hellal , M .Riadh Ben Malek ,Y . Gharbi , N .Kaabar

Les malformations bronchopulmonaires : aspects diagnostiques radiologiques et thérapeutiques .LA TUNESIE MEDICALE -2013 . Vol 91 (n° 01) : 66 -69.

29.M.Salles . A . Deschlidre .C .Bonnell . 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

30. Evard V . Ceulemans J . Coosemans W .De Bacre T . De Leyn P . Deneffe G. et al.
Congenital parenchymatous malformations of the lung. World J Surg 1999 ;23;1123- 32

31.Reece EA , Lockwood CJ , Rizzo N , Pilu G , Bovicelli L , Hobbins JC
Intrathoracic malformations of the fetus : sonographic detection and clinical presentation.Obstet Gynecol 1987 ; 70 : 627 –32

32.Adzick NS , Harrison HR , Combleholme TN
Fetal lung lesions : management and outcome . Am J Obstet Gynecol 1998 : 179 : 884-9

33.Lacy DE . Shawn NJ . Pilling DW . Walkinshaw S
Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally.Acta Pediatr 1999 : 88 :454 – 8

34.A . Benachi.
Conduite à tenir devant la découverte d'une malformation pulmonaire .Pathologies pulmonaires et diaphragme 2013 . Chapitre 5 :91 -98

35.S.Hourrier , L.-J . Salomon , J.-P. Bault ,Y .Dumez , Y . Ville
Prenatal diagnosis and management of fetal lung lesions.Revue des Maladies Respiratoires (2011) 28 , 1017 -1024

36 .Levine D , Jennings R , Barnewolt C , et al .
Progressive fetal bronchial obstruction caused by a bronchogenic cyst diagnosed using prenatal MR imaging. AJR AM J Roentgenol 2001 ; 176 : 49 -52

37.Stocker JT . Madewell JE .Drake RM
Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung . Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977 ; 8 (2) : 155-71

38.Benacerraff BR . Shipp TD . Bromely B .
How sonographic tomography will change the face of obstetric sonography : a pilot study.J Ultrasound Med 2005 :24 :371 -8.

39. Archiron R . Gindes L . Zalel Y . Liptiz S . Weisz B

Three – and fourdimensional ultrasound : new methods for evaluating fetal thoracic anomalies
Ultrasound Obstet Gynecol 2008 ; 32 :36 :43.

40. Nasr A, Himidan S, Pastor AC, Taylor G, Kim PCW.

Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma? J Pediatr Surg 2010;45(6):1086–9.

41. Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, Hansen K, Kurkchubasche AG, Wesselhoeft CW, et al.

The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. J Pediatr Surg 2000;35(5):801–5

42. Stanton M, Davenport M.

Management of congenital lung lesions. Early Hum Dev 2006;82(5):289–95.

43. A. Fievet , B. Morel , C. Sembély-Taveau , B. Thoreau , F. Perrotin , D. Sirinelli

Pratique de l'IRM fœtale dans un centre hospitalo-universitaire de diagnostic prénatal. Gynécologie Obstétrique Fertilité & Sénologie n° 48 2017

44. Paramalingam S, Parkinson E, Sellars M, Diaz-Cano S, Nicolaides KH, Davenport M.

Congenital segmental emphysema: an evolving lesion. Eur J Pediatr Surg 2010;20(2):78–81.

45. Harmath A, Csaba A, Hauzman E, Hajdu´ J, Pete B, Papp Z.

Congenital lung malformations in the second trimester: prenatal ultrasound diagnosis and pathologic findings. J Clin Ultrasound 2007;35(5):250–5.

46. C. Delacourt . M . Remy -Jardin . J.-F. Regnard. F. Piegay

Malformations pulmonaires découverte à l'âge adulte. Revue des Maladies Respiratoires Actualités (2011) 3 , 162-166

47. Stanton. M . Njere I . Ade-Ajayi N. Patel S. Davenport M.

Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. J Pediatr Surg 2009 : 44 : 1027-33

48. Bailey PV. Tracy T jr. Connors RH. Demello D. Lewis JE. Weber TR

Congenital bronchopulmonary malformations. Diagnostic and therapeutic considerations. J Thorac Cardiovasc Surg. 1990;99:597-603.

49.M Brasseur-Daudry . D Eurin. V Ickowicz. A Liard. E Verspyck et P Le Dosseur

Apport de l'échographie avec Doppler couleur et pulsé dans les malformations pulmonaires du fœtus. J Radiol 2007 :88 :269-76

50.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)

51 . Waszak P. Claris O . Lapillome 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

52.Bagolan P . Nathom A . Giorlandino C . Trucchi A . Bilancrami E.Inserra A . et al .

Cystic adenomatoid malformation of the lung : clinical evolution & management .Eur J Pediatr 1999 : 158 : 879-82

53.TS .Kim .KS.Lee.JS. Park et al .

Systemic arterial supply to normal basilar segments of the lower lobe : radiography and CT findings in 11 patients .J Thorac Imaging 2002 : 17: 34 -9

54.Bunduki V . Ruano R . Marques Da Silva M . Miguez J. Miyadahira S.Maksoud JD. Et al.

Prognostic factors associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung.Prenat Diagn 2000: 20: 459-64 .

55. T.Kuga . T . Tnoue .H.Sakano et al .

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung with and oesophageal cyst : report of case. J Pediatr Surg 2001: 36:4

56.Paterson A.

Imaging evaluation of congenital lung abnormalities in infants and children .Radiol Clin North Am 2005 : 43 : 303 -23

57.I.Karnack . ME . Senocak . AO.Ciftic

Congenital lobar emphysema diagnostic and therapeutic considerations .J Pediatr Surg 1999;1:131-2.

58.S.Illanes.A.Hunter.M.Evans .E.Cusick and P.Soothill

Prenatal diagnosis of echogenic lung : evolution and outcome .Ultrasound Obstet Gynecol 2005;26:145-149

59.Quinton AE. Smoleniec JS

Congenital lobar emphysema -the disappearing chest mass : antenatal ultrasound appearance.Ultrasound Obstet Gynecol 2001;17:169-71

60.Hadchouel A. Benachi A . Revillon Y . Rousseau V . Martinovic Y . Verkarre V et al .

Factors associated with partial and complete regression of fetal lung lesions .Ultrasound Obstet Gynecol 2011 :38: 88-93

61.Blau H . Barak A. Karmazyn B . Mussafi H. Ben Ari J . Schoenfeld T .et al

Postnatal management of resolving fetal lung lesions.Pediatrics 2002;109:105-8

62.Cass DL. Olutoye OO. Cassady CI. Moise KJ. Johnson A . Papanna R et al .

Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. J Pediatr Surg 2011;46:292-8

63. Danenport M. Warne SA. Cacciaguerra S. Patel S. Greenough A. Nicolaides K.

Current outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience .Fetal Diagn Ther 2001;16:178-86

64.Van Leeuwen K. Teitelbaum DH. Hirschl RB. Austin E. Adelman SH. Polley TZ,Et al.

Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications ,and natural history.J Pediatr Surg 1999;34:794-9

65.Sauvat F. Michel JL. Benachi A. Emond S. Revillon Y

Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations.J Ped Surg 2003;38:548-52

66.Laberge J. M., Flageole H., Pugash D. et al.

Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. Fetal Diagn Ther, 2001; 16: 178-86.

67.Monni G., Paladini D., Ibba R. M. et al.

Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a report of 26 cases and review of the literature.Ultrasound Obstet Gynecol, 2000; 16: 159-62.

68.Salomon LJ. Audibert F. Dommergues M . et al

Fetal thoracoamniotic shunting as the only treatment for pulmonary sequestration with hydrops: favorable long-term outcome without postnatal surgery. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;21:299-301

69.Lababidi Z. Dyke 2nd PC.

Angiographic demonstration of spontaneous occlusion of systemic arterial supply in pulmonary sequestration. *Pediatr Cardiol* 2003 : 24::406-8

70.Rittié JL. Morelle K. Micheau P. Rancé F. Bremont F.

Devenir à moyen et long terme des malformations pulmonaires de l'enfant. *Arch Pediatr* 2004 :11 :520-1

71.Kennedy CD. Habibi P. Matthew DJ.et al

Lobar emphysema : long-term imaging follow-up. *Radiology* 1991:180:189-93

72. Papiagiannopoulos.K Hughes.S. Nicholson.A.G . Goldstraw.P

Cystic lung lesions pediatric and adult population : surgical experience at the Brompton Hospital . *Ann Thorac Surg* 2002:73:1594-8

73.Aziz D . Langer JC. Tuuha SE. Et al

Perinatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation : to resect or not? *Pediatr Surg* 2004:39:329-34

74.Wong A . Vieten D. Singh S. et al.

Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Surg* 2009:25:479-85

75.Sarper A. Ayten A. Golbasi I et al

Brochogenic cyst. *Tex Heart Inst J* 2003:30:105-8

76.Laberge JM. Puligandla P. Flageole H

Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2005 :14 :16-33

77. Pelizzo G. Barbi E. Codrich D. et al

Chronic inflammation in congenital cystic adenomatoid malformations, an underestimated risk factor? *J Pediatr Surg* 2009: 44:616-6.

78.Murphy JJ. Blair CK. Fraser GC et al

Rhabdomyosarcoma arising within congenital pulmonary cysts : report of three cases. J Pediatr Surg 1992;27:1364-7

79.Japorovic M. Slobodnjak Z. Krizanas S .et al

Large cell carcinoma arising in bronchogenic cyst. J Thorac Cardiovasc Surg 2005;130:610-2

80.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

81.Federici S. Domenichelli V. Tani G. Sciutti R. Burnelli R. Zanetti G. et al

Pleuropulmonary blastoma in congenital cystic malformation: report of a case. Eur J Pediatr Surg 2001;196-9

82.Dosios T. Stinios J. Nicolaidis P. Spyrakos S. Androulakakis E. Constantopoulos A

Pleuropulmonary blastoma in childhood. A malignant degeneration of pulmonary cysts. Pediatr Surg Int 2004;20:863-5

83.Priest JR. Williams GM. Hill DA.

Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. Pediatr pulmonol 2009;44:14-30

84.Hofman FN. Pasker HG. Speekenbrink RG.

Hemoptysis and massive hemothorax as presentation of intralobar sequestration. Ann Thorac Surg 2005;80:2343-4

85.Millendez MB. Ridout E. Pole G. et al.

Neonatal hyperreninemia and hypertensive heart failure relieved with resection of an intralobar pulmonary sequestration. J Pediatr Surg 2007;42:1276-8

86.Fujino S. Hwang EH. Sekido N. et al

Paroxysmal atrial fibrillation due to bronchogenic cyst. Intern Med 2010;49:2107-11

87.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 .

88.Almeida FA. Desouza BX. Meyer T. et al

Intrapulmonary bronchogenic cyst and cerebral gas embolism in an aircraft flight passenger
Chest 2006;130: 575-7

89.Zaugg M. Kaplan V. Widmer U. et al

Fatal air embolism in an airplane passenger with giant intrapulmonary bronchogenic cyst. Am
J Respir Crit Care Med 1998: 157:1686-9

90.Monni G, Paladini D, Ibba RM, Teodoro A, Zoppi MA, Lambert A, Floris M, Putzolu M, Martinelli P.

Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung : a
report of 26 cases and review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol 2000;16: 159-162

91.Wilson RD. Hedrick HL. Liechty KW. Flake AW. Johnson MP. Bebbington M. et al

Cystic adenomatoid malformation of the lung : review of genetics , prenatal diagnosis and in
utero treatment.Am J Med Genet A 2006:140:151-5

92.Kunisaki SM. Barnwolt CE. Estroff JA . Ward VL. Nemes LP. Fauza DO. et al

Large fetal congenital cystic adenomatoid malformations: growth trends and patient survival.
J Pediatr Surg 2007;42:404-10

93.Cavoretto P. Molina F. Poggi S. et al

Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. Ultrasound Obset Gynecol
2008;32:769-83

94.Knox EM. Kilby MD . Martin WL. et al

In-utero pulmonary drainage in the management of primary hydrothorax and congenital cystic
lung lesion: a systematic review. Ultrasound Obstet Gynecol 2006;28:762-34

95.Curran PF; Jelin EB. Rand L. Hirose S. Feldstein VA. Goldstein RB . et al

Prenatal steroids for microcystic congenital cystic adenomatoid malformations. J Pediatr Surg
2010;45:145-50

96.Muñoz JJ, García JA, Bentabol M, Padín MI, Serrano F.

Endovascular treatment of hemoptysis by abnormal systemic pulmonary artery supply.
Cardiovascular and Interventional Radiology.. 2008;31(2):427-30.

97.N.Khen-Dunlop. S.Sarnacki. Y.Révillon

When congenital lung malformations have to be operated?Revue de Pneumologie clinique
2012 :68 :101-109

98.Witlox RS. Loprior E. Oepkes D

Prenatal interventions for fetal lung lesions. Prenat Diagn 2011:31:628-36

99.Adzick NS

Open fetal surgery for life -threatening fetal anomalies. Semin Fetal Neonatal Med 2010:15:1-8

100.N.Khen-Dunlop. C.Delacourt

Malformations pulmonaires. Réanimation et soins intensifs en néonatalogie 2016.Chapitre
38.222-226

101.Ruchonnet-Metrailler I . Leeroy-Terquem E. Stirnemann J. Hadchouel A. Khen-Dunlop N. Lebras MN. Lezmi G. Madhi F. J Salomon L. Thouvenin G. Thumerelle C. Delacourt.C

Neonatal outcomes of prenatally diagnosed congenital pulmonary malformations. Pediatrics
Volume 133; Number 5.May 2014

102. N.Khen-Dunlop. Y .Révillon

Congenital lung malformations -when to operate?Revue des maladies Respiratoires (2012)
29 ,328-336

103.Laberge J-M, Puligandla P, Flageole H.

Asymptomatic congenital lung malformations. SeminPediatr Surg. févr 2005;14(1):16 33.

104. Tokel K. Boyvat F. Varan B

Coil embolization of pulmonary sequestration in two infants : a safe alternative to surgery.AJR AM J Roentgenol 2000:175:993-5

105. Curros F. Chigot V. Emond S. et al

Role of embolization in the treatment of bronchopulmonary sequestration. Pediatr Radiol
2000:30:769-73

106.Cacciari A. Ceccarelli PL.Pila GL/ Bianchini MA. Mordenti M. Gabrielli S. et al

A serie of 17 cases of congenital cystic adenomatoide malformation of the lung : management and outcome. Eur J Pediatr Surg 1997:7:84-9

107. Berbel O. Pellier C. Lopez -Andren JA. Roques JM. Ferris -Tortajada J. et al

Cystic adenomatoïde malformation of the lung: clinical evolution and management. Eur J Pediatr 2000;159:548-51

108. Fitzgerald DA.

Congenital cyst adenomatoïde malformations: resect some and observe all? Pediatr Respir Rev 2007;8:67-76

109. Eber E.

Antenatal diagnosis of congenital thoracic malformations :early surgery, late surgery , or no surgery. Semin Respir Crit Care Med 2007 :28:355-66

110. Mattioli G. Pio L. Disma NM. Torre M. Sacco O. Pistorio A. Zanaboni C. Montobbio G. Barra F. Ramenghi LA

Congenital lung malformations : Shifting from open to thoracoscopic surgery. Pediatrics and Neonatology (2016)xx. 1-4

111. CT. Albanese. RM. Sydorak. K. Tsao et al

Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions. J Pediatr Surg 2003;38:553-5

112. Kunisaki SM, Powelson IA, Haydar B, Bowshier BC, Jarboe MD, Mychaliska GB, et al.

Thoracoscopic vs open lobectomy in infants and young children with congenital lung malformations. J Am Coll Surg. 2014 Feb;218(2):261–70.

113. Lawal TA, Gosemann J-H, Kuebler JF, Glüer S, Ure BM.

Thoracoscopy versus Thoracotomy improves midterm musculoskeletal status and cosmesis in infants and children. Ann Thorac Surg. 2009 Jan;87(1):224–8.

114. Lecompte J-F.

Evaluation des déformations thoraciques après thoracotomie et thoracoscopie chez l'Enfant [Thèse d'exercice]. [France]: Université de Nice-Sophia Antipolis. Faculté de Médecine; 2011.

115. Hocquet B.

Facteurs influençant le risque de déformations du rachis après chirurgie d'exérèse pulmonaire chez l'enfant : Étude rétrospective chez 123 enfants opérés entre 1995 et 2010 au CHRU de

Lille.Thèse de Médecine ,FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG : Année universitaire 2016-2017

116.Bagrodia N. Cassel S. Liao J. Pitcher G. Shilyansky J

Segmental resection for treatment of congenital pulmonary malformations. Journal of pediatric surgery 49 (2014) 905-909

117. Shun M Kunisaki .MD.MSc.FACS.Ian A Powelson . BA. Bishr Hydar. MD.Brian C.Bowshier.MD. Marcus D Jarboe . MD.FACS. George B Mychliska.MD.FACS.James D .Geiger .MD.FACS

Thoroscopies vs open lobectomy in infants and young children with congenital lung malformations .J Am Coll Surg 2014 :218:261-270

118 . A. Aarsalane , A. Parrot , J. Assouad ;R. Tchanderli , B. Bazelly

Un hémothorax spontané : complication rare mais grave d'une séquestration pulmonaire intralobaire.Rev Pneumol Clin 2006 ; 62 : 30-33

119.Olivier Reinberg

Minimal Invasive Lung Sparing Resections in Children below One Year of Age. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2015, 14 (2) : 112-118

120.Johnson SM, Grace N, Edwards MJ, Woo R, Puapong D.

Thoracoscopic segmentectomy for treatment of congenital lung malformations.J Pediatr Surg. 2011;46:2265-9.

121.Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, Patel S, Greenough A, Nicolaidis K.

Current outcome of antenatally diagnosed cystic lung disease. J Pediatr Surg 2004;39:549—56

122. Bratu I, Flageole H, Chen MF, et al

The multiple facets of pulmonary sequestration. J Pediatr Surg 36:784-790, 2001

123.Pumberger W, Hormann M, Deutinger J, et al

Longitudinal observation of antenatally detected congenital lung malformations (CLM): Natural history, clinical outcome and long-term follow-up. Eur J Cardiothorac Surg 24:703-711, 2003.

124. Hill DA, Dehner LP, Ackerman LV

A cautionary note about congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) type 4. *Am J Surg Pathol* 28:554-555, 2004

125. Jérémy TRICARD

Gestion de la cavité pleurale résiduelle post-pneumectomie avec ou sans drainage thoracique Thèse pour le diplôme d'état de docteur en Médecine, Université de Limoges, Année 2017

126. Ayed AK, Owayed A

Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation. *Chest*. 2003 Jul;124(1):98-101.

127. Delacourt C. de Blic J. Revillon Y

Malformations bronchopulmonaires. *Pneumologie pédiatrique Médecine Science F Paris : SFIPP* : 2009 . P 188-202

128. Babu R, Kyle P, Spicer RD.

Prenatal sonographic features of congenital lobar emphysema. *Fetal Diagn Ther* 2001;16:200–2.

129. Frazier AA, Rosaldo De Christenson ML, Stocker JT, Templeton PA

Intralobar sequestration . A clinical and pathologic spectrum. *J Pediatr Surg* 1993;28: 802-5

130. Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS.

Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg*. 2000 May;35(5):792-5.

131. 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):57-9.

132. Mani H, Suarez E, Stocker JT.

The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: a study of 33 cases. *Paediatr Respir Rev*. 2004;5 Suppl A:S313-20.

133. Ozçelik U, Göçmen A, Kiper N, Doğru D, Dilber E, Yalçın EG.

Congenital lobar emphysema: evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. *Pediatr Pulmonol*. 2003 May;35(5):384-91

134.Kanamori Y, Iwanaka T, Shibuya K

Congenital lobar emphysema caused by a very rare great vessel anomaly (left aortic arch, right descending aorta and left ligamentum arteriosum). *Pediatr Int*, 50: 594-596, 2008.

135.Khemiri M . Ouederni M. BenMansour F, et al

Bronchogenic cyst: An uncommon cause of congenital lobar emphysema. *Respir Med*. 2008 Nov;102(11):1663-6

136.Jaubert F, de Blic J.

Malformations de l'appareil respiratoire. *Encycl Med Chir (Paris, France) Poumon* 1989; 9:1-10.

137.Lagdali N

LES MALFORMATIONS PULMONAIRES CONGENITALES A PROPOS DE 11 CAS. Thèse de Médecine , Rabat , n°206 , Année 2010

138.Desorgher G, Bayart M, Bayart R et al.

Giant lobar emphysema in the newborn:left superior lobectomy. *J Sci Med Lille*. 1970 Jan; 88(1):39-45.

139.Hall NJ, Chiu PP, Langer JC.

Morbidity after elective resection of prenatally diagnosed asymptomatic congenital pulmonary airway malformations. *Pediatr Pulmonol*. 2015; 2: 1-6.

140.Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC.

Congenital lung malformations:antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;27:45–52

141.Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ.

Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001;17:88–91.

142.Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC.

Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg* 2006;41:1058–61.

143.Kuroda T, Morikawa N, Kitano Y, Sago H, Hayashi S, Honna T, et al.

Clinicopathologic assessment of prenatally diagnosed lung diseases. *J Pediatr Surg* 2006;41:2028–31.

144 .R. Konan Blé , K. Coste , P. Blanc , B. Boeuf , B. Lecomte ,A. Labbé , H. Laurichesse-Delmas , P.-J. Déchelotte ,D. Lémery , D. Gallot

Congenital lobar emphysema: A rare etiology of hyperechoic lung. *Gynecologie Obstetrique & Fertilité* 36 (2008) 529–531

145.M.L. Plit, J.A. Blott, N. Lakis, J. Murray, M. Plit

Clinical, radiographic and lung function features of diffuse congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in an adult. *Eur Respir J* 1997; 10: 1680–1682

146. Michelle M. Cloutier; M.D.; David A. Schaeffer, M.D.; and Donald Hight, M.D.

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. *Chest* 1993; 103:761-64

147.Métivier AC, Denoux Y, Tcherakian C, Puyo P, Rivaud E, Mellot F, Honderlick P, Couderc LJ.

Pulmonary cystic adenomatoid malformation in an adult patient: an underdiagnosed disease. *Rev Pneumol Clin.* 2011 Sep;67(4):275-80

148.Berrocal T, Madrid C, Novo S, et al.

Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics* 2004;24:17.

149.Williams HJ, Johnson KJ.

Imaging of congenital cystic lung lesions. *Paediatr Respir Rev* 2002;3:120—7.

150.Usui N, Kamata S, Sawai T, et al.

Outcome predictors for infants with cystic lung disease. *J Pediatr Surg* 2004;39:603—6.

151.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.

152.Luján 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;69(2):148-54.

153.P. Vaast ,V. Houfflin-Debarge , J.P. Dubos , M. Bonnevalle , L. Storme , Y. Robert, F. Puech

Les malformations pulmonaires : du fœtus à l'adulte, quelle prise en charge ? Diagnostic et pronostic en anténatal. Archives de pédiatrie 11 (2004) 518–519

154.M. Margi. N Kaddouri . M Abdelhak . M Barahioui . M N Benhmamouch

Cystic adenomatoid malformations of the lung : A retrospective study of 12 cases. Revue de Pneumologie Clinique (2009) 65, 143-146

155.Schott S, Mackensen-Haen S, Wallwiener M, Meyberg-Solomayer G, Kagan KO.

Cystic adenomatoid malformation of the lung causing hydrops fetalis: case report and review of the literature.Arch Gynecol Obstet. 2009 Aug;280(2):293-6

156.Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, Liechty K, Howell L, Flake AW, Johnson M, Adzick NS.

Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung.J Pediatr Surg. 2002 Mar;37(3):331-8.

157. Liu YP, Chen CP, Shih SL, Chen YF, Yang FS, Chen SC.

Fetal cystic lung lesions: evaluation with magnetic resonance imaging.Pediatr Pulmonol. 2010 Jun;45(6):592-600

158. Durand C,

Thorax. Malformations pulmonaires et poumonnéonatal. In: Adamsbaum C, editor. Imagerie pédiatrique etfoetale. Médecine-Sciences F Paris: SFIPP; 2007. p. 425—40.

159.Yikilmaz A, Lee EY.

CT imaging of mass-like nonvascular pulmonary lesions in children.Pediatr Radiol 2007;37:1253—63.

160.Miniati DN, Chintagumpala M, Langston C, et al.

Prenatal presentation and outcome of children with pleuropulmonary blastoma. J Pediatr Surg 2006;41:66—71.

161. C. Lefevre , A. Mars , C. Doan, A. Liesse , M. Bonnevalle , S. Ganga-Zandzou , H. Ythier , G. Pouesse

Tableau d'asthme révélant tardivement un kyste bronchogénique. Archives de Pédiatrie 2011 :18 : 1336-1338

162. 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

163. Takeda S, Miyoshi S, Inoue M, Omori K, et al

Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. Eur J Cardiothorac Surg. 1999 Jan;15(1):11-7

164. Bernasconi A, Yoo SJ, Golding F, Langer JC, Jaeggi ET

Etiology and outcome of prenatally detected paracardial cystic lesions: a case series and review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol. 2007 Apr;29(4):388-94.

165 . 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

166. MA. JELLALI, B. HMIDA, C. HAFSA, R. SALEM, N. JAZAERLI,

Kyste bronchogénique du médiastin chez l'enfant: à propos de 5 cas. Journal de radiologie, 2008, 89, p 1619

167. El Youssef R, Fleseriu M, Sheppard BC.

Adrenal and pancreatic presentation of subdiaphragmatic retroperitoneal bronchogenic cysts. Arch Surg 2010;145:302—4.

168. P. Mordant, F. De Dominicis, P. Berna

Malformations trachéobronchiques et parenchymateuses pulmonaires de l'adulte relevant d'un traitement chirurgical. Revue de Pneumologie Clinique Volume 68, n° 2 pages 110-116 (avril 2012)

169. Alexandra O

Vecu parental des malformations kystiques pulmonaires : de l'annonce prénatale à la chirurgie. Thèse de Médecine, Faculté de Médecine de Tours, Année 2014

170. Pryce DM.

Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; a report of seven cases. J Pathol Bacteriol. juill 1946;58(3):457-67.

171.Yohann ROBERT

Contribution à l'étude anatomique des séquestrations pulmonaires : corrélations anatomo-radio-Chirurgicales. Thèse de Medecine , faculté de Grenoble , Année 2011

172.B Savic, F J Birtel, W Tholen, H D Funke, R Knoche

Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax. 1979 Feb; 34(1): 96–101.

173.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

174.Becmeur F, Horta-Geraud P, Donato L, Sauvage P.

Pulmonary sequestrations: prenatal ultrasound diagnosis, treatment, and outcome. Journal of Pediatric Surgery. 1998;33(3):492-6

175.Corbett HJ . Humphery GM

Pulmonary sequestration. Paediatr Respir Rev 2004;5:59-68

176.Avishai V, Dolev E, Weissberg D, Zajdel L, Priel I.

Extralobar sequestration presenting as massive hemothorax. Chest 1996;109:843-5

177.Ceola AF, Angtuaco TL. US case of the day.

Extralobar pulmonary sequestration. Radiographics 1999;19:817-9

178.Sheung F, Shu-Hang NG, Tze-Yulee L

No invasive imaging of bronchopulmonary sequestration. AJR Am J Roentgenol 2000;. 175:1005–1

179.Lee CK . Lee CH . Baliski C; et al

Retroperitoneal extralobar pulmonary sequestration mimicking a pheochromocytoma. Histopathology 2008;52:525-7

180.Lee BS, Kim JT, Kim EA-R, Kim K-S, Pi S-Y, Sung K-B, et al.

Neonatal pulmonary sequestration: clinical experience with transumbilical arterial embolization. Pediatric Pulmonology. 2008;43(4):404-13.

Serment d'Hippocrate

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

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأنا أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأنا أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- وأنا لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأنا أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأنا أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأنا أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأنا أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأنا لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله.

التشوهات الخلقية

الرئوية

أطروحة:

قدمت ونوقشت علانية يوم.....

من طرف

الآنسة: الشاذ لمياء

المزداد في 28 مارس 1992 بالمملكة العربية السعودية

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الانتفاخ الفصي العملاق، التشوه الغددي الكيسي الرئوي، الكيس الشعبي، التوشظ الرئوي

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة:

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيد: رشيد أولحيان

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: امبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال