



ROYAUME DU MAROC  
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT  
FACULTE DE MEDECINE  
ET DE PHARMACIE  
RABAT



Année: 2020

Thèse N°: 298

## LA MALADIE DE CRAIG À PROPOS DE 4 CAS

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2020

PAR

**Monsieur Rabiï BOUYACHOU**  
*Né le 07 Mai 1990 à Rabat*

*Pour l'Obtention du Diplôme de*  
**Docteur en Médecine**

**Mots Clés :** Malformation adénomatoïde kystique du poumon; Diagnostic anténatal;  
Diagnostic radiologique; Traitement chirurgical

Membres du Jury :

**Monsieur Mounir KISRA**  
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Président &  
Rapporteur**

**Monsieur Mohamed EL ABSI**  
Professeur de Chirurgie Générale

**Juge**

**Monsieur Hicham ZERHOUNI**  
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Juge**

**Monsieur Houssain TLIGUI**  
Professeur de Parasitologie

**Juge**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا  
إننا أنت العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31

بِسْمِ اللَّهِ  
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



UNIVERSITE MOHAMMED V  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE  
RABAT

**DOYENS HONORAIRES :**

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

**ADMINISTRATION :**

<i>Doyen</i>	Professeur Mohamed ADNAOUI
<i>Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et Etudiantines</i>	Professeur Brahim LEKEHAL
<i>Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération</i>	Professeur Toufiq DAKKA
<i>Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie</i>	Professeur Younes RAHALI
<i>Secrétaire Général</i>	Mr. Mohamed KARRA

\* Enseignants Militaires

## 1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

### PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

#### Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz  
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi  
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne - Clinique Royale  
Anesthésie -Réanimation  
Pathologie Chirurgicale

#### Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne - Doyen de la FMPR  
Neurologie

#### Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie -Obstétrique  
Anesthésie Réanimation

#### Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOUDA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZAD Rachid  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation- Doyen de FMPO  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique Méd. Chef Maternité des Orangers  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie- Dir. du Centre National PV Rabat  
Chimie thérapeutique,

#### Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUDA Adil  
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale Doyen de FMPT  
Anesthésie Réanimation  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

#### Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA  
Gynécologie Obstétrique

\* Enseignants Militaires

Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

Chirurgie Générale - Directeur du CHIS  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Gynécologie - Obstétrique  
Dermatologie

#### Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

Urologie Inspecteur du SSM  
Pédiatrie  
Traumatologie - Orthopédie  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

#### Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. EL MESNAOUI Abbes  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

#### Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Néphrologie  
Cardiologie Directeur HMI Mohammed V

#### Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. TOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique  
Neurologie  
Cardiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Psychiatrie Directeur Hôp. Ar-razi Salé  
Gynécologie Obstétrique

#### Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI

Neurologie Doyen de la FMP Abulcassis

\* Enseignants Militaires

Pr. BOUGTAB  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*

Abdesslam Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Hématologie

#### Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUAMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd  
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie Directeur Hôp. My Youssef  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne

#### 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. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie - Directeur Hôp. Cheikh Zaid  
Urologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Pédiatrie

#### Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*  
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. KABIRI EL Hassane\*

Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie - Directeur Hôp. Univ. Cheikh Khalifa  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale Directeur Hôpital Ibn Sina  
Chirurgie Thoracique

\* Enseignants Militaires

Pr. LAMRANI Moulay Omar  
Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MEDARHRI Jalil  
Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBAH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique *V-D chargé Aff Acad. Est.*  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie

#### Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
Pr. AMEUR Ahmed \*  
Pr. AMRI Rachida  
Pr. AOURARH Aziz\*  
Pr. BAMOU Youssef \*  
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
Pr. BENZEKRI Laila  
Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
Pr. BERNOUSSI Zakiya  
Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
Pr. CHKIRATE Bouchra  
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair  
Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
Pr. HAJJI Zakia  
Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

Anatomie Pathologique  
Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie *Dir.-Adj. HMI Mohammed V*  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Chirurgie Pédiatrique  
Dermatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Traumatologie Orthopédie  
Pédiatrie  
Gynécologie Obstétrique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

#### Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
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. HACHI Hafid

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

\* Enseignants Militaires

Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre \*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

Pédiatrie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

#### Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Rhumatologie *Directeur Hôp. Al Ayachi Salé*  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Biophysique  
Cardiologie (mise en disponibilité)  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

#### AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
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. 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. SOUALHI Mouna

Rhumatologie  
Hématologie  
O.R.L  
Biophysique  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio - Vasculaire. *Directeur Hôpital Ibn Sina Mar*  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Médecine Interne  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie - Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Pneumo - Phtisiologie

\* Enseignants Militaires

Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

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. CHERKAOUI Naoual \*  
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader \*  
Pr. EL BEKKALI Youssef \*  
Pr. EL ABSI 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. LOUZI Lhoussain \*  
Pr. MADANI Naoufel  
Pr. MAHI Mohamed \*  
Pr. MARC Karima  
Pr. MASRAR Azlarab  
Pr. MRANI Saad \*  
Pr. OUZZIF Ez zohra \*  
Pr. RABHI Monsef \*  
Pr. RADIOUANE 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

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation  
Biochimie-chimie  
Pharmacie clinique  
Ophtalmologie  
Pharmacie galénique  
Chirurgie générale  
Chirurgie cardio-vasculaire  
Chirurgie générale  
Anesthésie réanimation  
Psychiatrie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Radiothérapie  
Oncologie médicale  
Dermatologie  
Radiothérapie  
Microbiologie  
Réanimation médicale  
Radiologie  
Pneumo phtisiologie  
Hématologie biologique  
Virologie  
Biochimie-chimie  
Médecine interne  
Radiologie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Radiothérapie  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Ophtalmologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie-orthopédie  
Parasitologie  
Cardiologie

### Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali \*  
Pr. AGADR Aomar \*  
Pr. AIT ALI Abdelmounaim \*

Médecine interne  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

\* Enseignants Militaires

Pr. AKHADDAR Ali \*  
 Pr. ALLALI Nazik  
 Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. BELYAMANI Lahcen \*  
 Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae \*  
 Pr. BOUI Mohammed \*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed \*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha \*  
 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. LAMSAOURI Jamal \*  
 Pr. MARMADÉ Lahcen  
 Pr. MESKINI Toufik  
 Pr. MESSAOUDI Neza \*  
 Pr. MSSROURI Rahal  
 Pr. NASSAR Ittimade  
 Pr. OUKERRAJ Latifa  
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*

#### Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha  
 Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
 Pr. BELAGUID Abdelaziz  
 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  
 Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
 Pr. NAZIH Mouna\*  
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Neuro-chirurgie  
 Radiologie  
 Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie *Directeur Hôp.des Spécialités*  
 Anesthésie Réanimation  
 Anatomie  
 Biochimie-chimie  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Traumatologie-orthopédie  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Hématologie clinique  
 Chirurgie Générale  
 Microbiologie  
 Médecine interne  
 Gynécologie obstétrique  
 Rhumatologie  
 Gastro-entérologie  
 Pédiatrie  
 Pédiatrie  
 Chimie Thérapeutique  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Pédiatrie  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie Générale  
 Radiologie  
 Cardiologie  
 Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation  
 Médecine Interne *Directeur ERSSM*  
 Physiologie  
 Microbiologie  
 Médecine Aéronautique  
 Biochimie- Chimie  
 Radiologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie Plastique et Réparatrice  
 Urologie  
 Gastro-Entérologie  
 Anatomie Pathologique  
 Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie Générale  
 Hématologie  
 Anatomie Pathologique

\* Enseignants Militaires

**Decembre 2010**

Pr. ZNATI Kaoutar

Anatomie Pathologique

**Mai 2012**

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

Chirurgie pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Traumatologie-orthopédie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie Pathologique  
Cardiologie

**Février 2013**

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOR 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 JAoudi Rachid \*  
Pr. EL KABABRI Maria  
Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
Pr. EL KHLOUFI Samir  
Pr. EL KORAICHI Alae  
Pr. EN-NOUALI Hassane \*  
Pr. ERGUIG Laila  
Pr. FIKRI Meryem  
Pr. GHFIR Imade

Pharmacologie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique et Bromatologie  
Traumatologie orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-chirurgie  
Médecine Nucléaire  
Chimie Thérapeutique  
Toxicologie  
Pédiatrie  
Anatomie Pathologique  
Anatomie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Physiologie  
Radiologie  
Médecine Nucléaire

\* Enseignants Militaires

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  
 Endocrinologie et maladies métaboliques  
 Microbiologie  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 Médecine Interne  
 Pharmacologie  
 Neuro-chirurgie  
 Oncologie Médicale  
 Pharmacognosie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Anatomie Pathologique  
 Pharmacie Galénique *Vice-Doyen à la Pharmacie*  
 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 \*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

#### MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah  
 Pr. BENCHAKROUN Mohammed \*  
 Pr. BOUCHIKH Mohammed  
 Pr. EL KABBAJ Driss \*  
 Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira \*  
 Pr. HARDIZI Houyam  
 Pr. HASSANI Amale \*  
 Pr. HERRAK Laila  
 Pr. JANANE Abdellah \*  
 Pr. JEAIDI Anass \*  
 Pr. KOUACH Jaouad\*  
 Pr. LEMNOUER Abdelhay\*  
 Pr. MAKRAM Sanaa \*  
 Pr. OULAHYANE Rachid\*  
 Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar  
 Pr. SEKKACH Youssef\*  
 Pr. TAZI MOUKHA Zakia

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

\* Enseignants Militaires

#### DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*	Pédiatrie
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila	Médecine Légale
Pr. BEKKALI Hicham *	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENZAZZOU Salma	Chirurgie Maxillo-Faciale
Pr. BOUABDELLAH Mounya	Biochimie-Chimie
Pr. BOUCHRIK Mourad*	Parasitologie
Pr. DERRAJI Soufiane*	Pharmacie Clinique
Pr. DOBLALI Taoufik	Microbiologie
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali	Anatomie
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MARJANY Mohammed*	Radiothérapie
Pr. FEJJAL Nawfal	Chirurgie Réparatrice et Plastique
Pr. JAHIDI Mohamed*	O.R.L
Pr. LAKHAL Zouhair*	Cardiologie
Pr. OUDGHIRI NEZHA	Anesthésie-Réanimation
Pr. RAMI Mohamed	Chirurgie Pédiatrique
Pr. SABIR Maria	Psychiatrie
Pr. SBAI IDRISSE Karim*	Médecine préventive, santé publique et Hyg.

#### AOÛT 2015

Pr. MEZIANE Meryem	Dermatologie
Pr. TAHIRI Latifa	Rhumatologie

#### PROFESSEURS AGREGES :

#### JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine	Chirurgie Générale
Pr. EL ASRI Fouad*	Ophthalmologie
Pr. ERRAMI Noureddine*	O.R.L
Pr. NITASSI Sophia	O.R.L

#### JUIN 2017

Pr. ABBI Rachid*	Microbiologie
Pr. ASFALOU Ilyasse*	Cardiologie
Pr. BOUAYTI El Arbi*	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. BOUTAYEB Saber	Oncologie Médicale
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim	Oncologie Médicale
Pr. HAFIDI Jawad	Anatomie
Pr. OURAINI Saloua*	O.R.L
Pr. RAZINE Rachid	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. ZRARA Abdelhamid*	Immunologie

#### NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina	Anatomie
Pr. SOULY Karim	Microbiologie
Pr. TAHRI Rajae	Histologie-Embryologie-Cytogénétique

\* Enseignants Militaires

## NOVEMBRE 2019

Pr. AATIF Taoufiq *	Néphrologie
Pr. ACHBOUK Abdelhafid *	Chirurgie Réparatrice et Plastique
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid *	Radiothérapie
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah *	Gynécologie-obstétrique
Pr. BASSIR RIDA ALLAH	Anatomie
Pr. BOUATTAR TARIK	Néphrologie
Pr. BOUFETTAL MONSEF	Anatomie
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed *	Chirurgie Générale
Pr. BOUZELMAT Hicham *	Cardiologie
Pr. BOUKHRIS Jalal *	Traumatologie-orthopédie
Pr. CHAFRY Bouchaïb *	Traumatologie-orthopédie
Pr. CHAHDI Hafsa *	Anatomie Pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI Abad *	Neurochirurgie
Pr. DAMIRI Amal *	Anatomie Pathologique
Pr. DOGHMI Nawfal *	Anesthésie-réanimation
Pr. ELALAOUI Sidi-Yassir	Pharmacie Galénique
Pr. EL ANNAZ Hicham *	Virologie
Pr. EL HASSANI Moulay EL Mehdi *	Gynécologie-obstétrique
Pr. EL HJOUJI Aabderrahman *	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI Hakim *	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI Abderrahman *	Anesthésie-réanimation
Pr. EN-NAFAA Issam *	Radiologie
Pr. HAMAMA Jalal *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI Bouchaïb *	O.R.L
Pr. HJIRA Naoufal *	Dermatologie
Pr. JIRA Mohamed *	Médecine Interne
Pr. JNIENE Asmaa	Physiologie
Pr. LARAQUI Hicham *	Chirurgie Générale
Pr. MAHFOUD Tarik *	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE Mohammed *	Anesthésie-réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH Younes *	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MOUZARI Yassine *	Ophthalmologie
Pr. NAOUI Hafida *	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL Majdouline	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI Abdelhakim *	Pédiatrie
Pr. SAOUAB Rachida *	Radiologie
Pr. SBITTI Yassir *	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG Omar *	Traumatologie Orthopédie
Pr. ZIDOUH Saad *	Anesthésie-réanimation

\* Enseignants Militaires

## 2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

### PROFESSEURS/Prs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr .BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbès	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. YAGOUBI Maamar	Environnement,Eau et Hygiène
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

Mise à jour le 11/06/2020  
KHALED Abdellah  
Chef du Service des Ressources Humaines  
FMPR

\* Enseignants Militaires



---

# ***DEDICACES***



***A ma très chère mère (Fatiha EL ATTAR)***

*Toute dédicace demeure insuffisante pour t'exprimer mon affection et ma reconnaissance.*

*Tes sacrifices constants et démesurés, tes prières et tes encouragements m'ont permis de progresser et d'atteindre mes buts.*

*Aucun mot ni aucune dédicace ne sauraient exprimer mon grand amour, ma profonde affection et mon respect à ton égard.*

*Je te suis très reconnaissant. Que dieu tout puissant te préserve et te procure santé, prospérité et longue vie.*

***A mon très cher père (Abdelkader BOUYACHOU)***

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

*En témoignage de brut d'années de sacrifices de sollicitudes,  
d'encouragement et de prières.*

*Pourriez-vous trouver dans ce travail le fruit de toutes vos peines et de  
tous vos efforts.*

*En ce jour, j'espère réaliser l'un de tes rêves.*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer mes respects, ma reconnaissance et  
mon profond amour.*

*Puisse Dieu vous préserver et vous procurer santé et bonheur.*

***A ma petite sœur (Nada BOUYACHOU)***

*Je te remercie infiniment pour ton aide.*

*Sans toi, ma thèse n'aurait pas vu le jour.*

*Je te remercie aussi pour tous les bons moments.*

*Et j'espère que l'avenir sera plein de belles choses pour nous tous.*

***A ma grand-mère maternel***

*Que dieu te procure santé et joie pour le restant de ta vie.*

***A la mémoire de mes grands parents***

*Nous prions tous pour vous et que votre âme repose en paix.*

***A mes cher amis et collègues de la faculté de medecine***

*Kamal BOUCHAHMA, Adnane ALAOUI ISMAILI, Yahya  
DAKHLI, Zakaria DAKHLI, Hamza JAKANE, Ismail TOUNSI,  
Abdoullah TOUNSI, Mostapha BOYSSANE, Adil BOUCHAHMA,  
Walid LEMHOUER, Oussama KHERMACH, Alae Eddine BOUNI,  
Abderhmane BOUBOUAL, Hamza BOUBOUAL, Soufiane HASSAR.*

*En souvenir des moments merveilleux que nous passés et aux liens solides  
qui nous unissent.*

*Avec toute mon affection et estime, je vous souhaite beaucoup de réussite  
et de bonheur, autant dans votre vie professionnelle que privée.*

*A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis involontairement de citer .*

*A tous mes enseignants tout au long de mes études depuis le préscolaire.*

*A tous ceux qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de ce  
travail.*

*A tous ceux qui ont cette pénible tâche de soulager les gens et diminuer  
leurs souffrances.*

*Je tiens à travers cette modeste dédicace à vous exprimer toute mon  
affection et respect.*

---

# ***REMERCIEMENTS***

---

***A Notre Maître Monsieur le Professeur Mounir KISRA***

***Président et Rapporteur de thèse***

***Professeur de Chirurgie Pédiatrique***

***Chef de service de Chirurgie A***

***De l'Hôpital d'enfants de Rabat***

*Ce fût un grand honneur pour moi que d'être encadré et présidé par vous  
tant pour vos qualités professionnelles incontestables que pour votre  
soutien.*

*Nous avons pu apprécier l'étendue de vos connaissances, votre  
disponibilité et vos grandes qualités humaines.*

*Veillez trouvez ici, cher Maître, le témoignage de ma profonde gratitude  
et grand respect.*

***A Notre Maître et juge de thèse***

***Monsieur le Professeur Mohamed ELABSI***

***Professeur de Chirurgie Générale***

*Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les membres de  
notre jury.*

*Veillez accepter nos remerciements et notre admiration pour vos qualités  
d'enseignant et votre compétence.*

***A Notre Maître et juge de thèse***

***Monsieur le Professeur Hicham ZERHOUNI***

***Professeur de Chirurgie Pédiatrique***

*Vous avez accepté en toute simplicité de juger ce travail et c'est pour nous  
un grand honneur de vous voir siéger parmi notre jury de thèse.*

*Nous tenons à vous remercier et à vous exprimer notre respect.*

***A Notre Maître et juge de thèse***

***Monsieur le Professeur Houssain TLIGUI***

***Professeur de Parasitologie***

*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.*



---

# ***LISTE DES ABREVIATIONS***

---



## **Abréviations**

<b>ABEG</b>	: Assez bon état général
<b>AG</b>	: Anesthésié générale
<b>CBA</b>	: Carcinome bronchiolo-alveolaire
<b>CEG</b>	: Conservation de l'état général
<b>CHR</b>	: Centre Hospitalier Régional
<b>CVC</b>	: Circulation veineuse collatérale
<b>CVR</b>	: Congenital Pulmonary Malformation Volume Ratio
<b>DLD</b>	: Décubitus latéral droit
<b>DLG</b>	: Décubitus latéral gauche
<b>DR</b>	: Détresse respiratoire
<b>EIC</b>	: Espace intercostal
<b>ELG</b>	: Emphysème lobaire géant
<b>F</b>	: Face
<b>FPPP</b>	: Fermeture pariétale plan par plan
<b>FR</b>	: Fréquence respiratoire
<b>HER</b>	: Hôpital d'Enfant de Rabat
<b>IRM</b>	: Imagerie par Résonance Magnétique
<b>ITG</b>	: Interruption thérapeutique de la grossesse
<b>IV</b>	: Intubé- Ventilé
<b>KB</b>	: Kyste bronchogénique
<b>LID</b>	: Lobe inferieur droit

<b>LMD</b>	: Lobe moyen droit
<b>LSD</b>	: Lobe supérieur droit
<b>LSG</b>	: Lobe supérieur gauche
<b>MAKP</b>	: Maladie adénomatoïde kystique pulmonaire
<b>NRSS</b>	: Nourrisson
<b>P</b>	: Profil
<b>PC</b>	: Produit de contraste
<b>PEC</b>	: Prise en charge
<b>PPB</b>	: Pleuropneumoblastome
<b>RDV</b>	: Rendez-vous
<b>RX thoracique</b>	: Radiographie thoracique
<b>SA</b>	: Semaine d'aménorrhée
<b>SCV</b>	: Service de chirurgie viscérale
<b>SEL</b>	: Séquestration extralobaire
<b>SIL</b>	: Séquestration intralobaire
<b>SP</b>	: Séquestration pulmonaire
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie
<b>TIC</b>	: Tirage intercostal
<b>TSC</b>	: Tirage sous -costal
<b>TSS</b>	: Tirage sus- sternal
<b>VA</b>	: Voies aériennes
<b>VB</b>	: Voie basse



---

# ***LISTE DES ILLUSTRATIONS***

---



## Liste des figures

<b>Figure 1:</b> Stades du développement du poumon humain. ....	5
<b>Figure 2:</b> Image histologique au stade sacculaire. ....	8
<b>Figure 3:</b> Stade alvéolaire avant la naissance. ....	9
<b>Figure 4:</b> Vue d'ensemble du développement pulmonaire prénatal. ....	10
<b>Figure 5:</b> Configuration externe du poumon. ....	11
<b>Figure 6:</b> La segmentation pulmonaire. ....	15
<b>Figure 7:</b> Rapport du poumon. ....	16
<b>Figure 8:</b> Opacité parenchymateuse droite prenant tout l'hémicorps et refoulante. ....	24
<b>Figure 9:</b> Aspect TDM en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique pulmonaire droite compliquée de surinfection. ....	24
<b>Figure 10:</b> Opacité ovalaire, mal limitée, de tonalité liquidienne au niveau du champ pulmonaire gauche. ....	27
<b>Figure 11:</b> Malformation adénomatoïde kystique au niveau du champ pulmonaire gauche avec un aspect de surinfection. ....	28
<b>Figure 12:</b> Opacité au niveau du poumon gauche, arrondie, homogène, refoulant et comprimant le cœur et le médiastin. ....	31
<b>Figure 13:</b> Masse pulmonaire gauche para-latéral de densité liquidienne en grappes en faveur d'une malformation adénomatoïde exerçant un effet de masse avec déviation du médiastin vers la droite. ....	31
<b>Figure 14:</b> Lobectomie inférieure gauche. ....	38
<b>Figure 15:</b> incision passant par le 4 <sup>ème</sup> espace intercostal gauche. ....	39
<b>Figure 16:</b> hypothèse pathogénique selon HADCHOUEL. ....	44
<b>Figure 17:</b> Classification de Stocker. ....	45
<b>Figure 18:</b> Type I de Stocker. ....	46
<b>Figure 19:</b> Aspect échographique. ....	46
<b>Figure 20:</b> Type II de stocker. ....	47

<b>Figure 21:</b> Aspect échographique. ....	47
<b>Figure 22:</b> Type III de Stocker. ....	48
<b>Figure 23:</b> Aspect échographique. ....	48
<b>Figure 24:</b> Arbre décisionnel (orientation diagnostique devant une malformation pulmonaire en anténatal) .....	52
<b>Figure 25:</b> Aspect échographique de MAKP selon la classification de Stocker ; de gauche à droite : type I, type II et type III.....	53
<b>Figure 26:</b> Aspect au Doppler d'une MAKP.....	53
<b>Figure 27:</b> IRM montrant une MAKP microkystique (A) et une MAKP macrokystique (B).....	56
<b>Figure 28:</b> Opacité cloisonnée du lobe moyen droit. ....	60
<b>Figure 29:</b> Niveau hydro-aérique. ....	60
<b>Figure 30:</b> Hyperclarté gauche avec refoulement du médiastin à droite. ....	61
<b>Figure 31:</b> Coupe scanographique montrant des images kystiques gauches, avec expansion compensatrice à droite.....	63
<b>Figure 32:</b> IRM thoracique ; formation polylobée et cloisonnée avec un niveau hydro-aérique.....	65
<b>Figure 33:</b> Thoracotomie postéro-latérale gauche passant par le 4 <sup>ème</sup> EIC gauche.....	82
<b>Figure 34:</b> Lobectomie inférieure gauche. ....	83
<b>Figure 35:</b> Séquestration pulmonaire : a-Intralobaire, b-Extralobaire.....	86
<b>Figure 36:</b> Rx thoracique de face objectivant une opacité homogène bien limitée volontiers basithoracique en faveur d'un SEL de la base gauche. ....	87
<b>Figure 37:</b> Rx thoracique de face montrant une opacité moins bien limitée et moins homogène en faveur d'un SIL de la base droite. ....	88
<b>Figure 38:</b> Image kystique hypoéchogène.....	89
<b>Figure 39:</b> Echodoppler (Vaisseau systémique issu de l'aorte). ....	89
<b>Figure 40:</b> TDM thoracique montrant une image aérée de la base droite (Flèche).....	90

<b>Figure 41:</b> IRM fœtale (mise en évidence de l'artère systémique permettant de différencier une SIL d'une MAKP).....	91
<b>Figure 42:</b> Vue peropératoire d'une séquestration et son vaisseau nourricier (Flèche).....	92
<b>Figure 43:</b> 1-Latéro-trachéal ; 2-Sous-carénaire ; 3-Pédiculaire ; 4-Parenchymateux ; 5-Médiastinal inférieur.....	94
<b>Figure 44:</b> Rx thoracique de face montrant un kyste bronchogénique du poumon droit : Opacité arrondie .....	95
<b>Figure 45:</b> Aspect échographique du KB : a : Au niveau du médiastin postérieur, b : Devant l'oreillette gauche. ....	95
<b>Figure 46:</b> TDM thoracique montrant un kyste bronchogénique sous-carénaire.....	96
<b>Figure 47:</b> Vue peropératoire d'un kyste bronchogénique (Flèche).....	97
<b>Figure 48:</b> Rx thoracique de face montrant un aspect d'emphysème, présence de vaisseaux .....	98
<b>Figure 49:</b> Scanner thoracique préopératoire montrant un ELG du lobe supérieur gauche avec déviation trachéobronchique .....	99
<b>Figure 50:</b> 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 .....	100
<b>Figure 51:</b> Vue opératoire (thoracotomie gauche).....	101
<b>Figure 52:</b> Vue peropératoire d'un ELG .....	101

## Liste des graphiques

**Graphique 1:** Répartition des malades de notre série en fonction du sexe. ....35

**Graphique 2:** Répartition de nos malades selon les circonstances de diagnostic.....36



---

# ***SOMMAIRE***



<b>I-INTRODUCTION</b> .....	1
<b>II-RAPPEL</b> .....	4
A- Rappel embryologique sur le développement de l'appareil respiratoire.....	5
1-Stade embryonnaire : 22 jours- 6 semaines.....	6
2-Stade pseudoglandulaire : 6semaines-16 semaines .....	6
3-Stade canaliculaire : 17 à 24 semaines.....	7
4-Stade sacculaire : de 25 à 36 semaines .....	7
5-Stade alvéolaire : à partir de 36 semaines de gestation.....	8
B-Rappel anatomique de l'appareil respiratoire .....	10
1-Structure générale .....	11
2-La trame pulmonaire .....	12
3-Les conduits aérifères.....	12
4-Le lobule pulmonaire .....	12
5-La segmentation pulmonaire .....	13
6-Les rapports.....	15
7-Vascularisation pulmonaire .....	17
C-Facteurs physiologiques du développement pulmonaire.....	18
1-Liquide pulmonaire fœtal .....	18
2-Mouvements respiratoires fœtaux.....	18
3-Volume d'expansion pulmonaire.....	19
4-Pressions pulmonaires .....	19

5-Maturation biochimique pulmonaire.....	19
<b>III-MATERIELS ET METHODES .....</b>	<b>20</b>
1. Sur le plan anamnestique .....	21
2. Sur le plan clinique .....	22
3. Sur le plan paraclinique .....	22
4. Sur le plan thérapeutique.....	22
5. Sur le plan évolutif.....	22
A-Observation n°1 .....	23
B-Observation n°2 .....	26
C-Observation n°3 .....	30
D-Observation n°4 .....	33
<b>IV-RESULTAS .....</b>	<b>34</b>
A. Epidémiologie.....	35
1. L'âge au moment du diagnostic .....	35
2. Le sexe .....	35
B. Clinique .....	36
1. La symptomatologie .....	36
2. Examen pleuro-pulmonaire.....	36
C. Paraclinique .....	37
1. Radiographie thoracique .....	37
2. TDM thoracique .....	37
3. Autres examens complémentaires.....	38

D. Traitement .....	38
1. Le choix de l'intervention.....	38
2. La voie d'abord chirurgicale .....	39
3. Les suites opératoires.....	39
<b>V-DISCUSSION</b> .....	<b>40</b>
A-Hypothèses physiopathologiques .....	41
1-Anomalie broncho-vasculaire .....	41
2-Anomalie de prolifération cellulaire .....	41
3-Hypothèse obstructive .....	42
4-Anomalie du développement pulmonaire .....	42
5-Obstruction et anomalie de développement .....	43
1.6-L'hypothèse vasculaire .....	44
B-Classification .....	45
C-Epidémiologie.....	49
D-Diagnostic .....	50
i-Diagnostic prénatal .....	50
1-Echographie fœtale .....	51
2- IRM fœtale .....	55
ii-Diagnostic post-natal .....	57
1-Symptomatologie .....	57
2-Apport de l'imagerie .....	58
a) Radiographie Standard .....	59

b) Echographie Thoracique .....	62
c) TDM.....	62
d) IRM.....	65
e) Autres examens.....	65
E-Les marqueurs pronostiques .....	66
1. Prénatal .....	66
2. Postnatal.....	67
F-Evolution .....	67
1-L'évolution anténatale .....	67
2-L'évolution postnatale.....	69
G-Prise en charge .....	72
1-La prise en charge anténatale.....	72
a. L'abstention thérapeutique .....	73
b. Corticothérapie prénatale .....	73
c. L'interruption thérapeutique de la grossesse (ITG) .....	74
d. Dérivation thoraco-amniotique .....	74
e. Les ponctions itératives .....	76
f. Chirurgie fœtale à utérus ouvert .....	76
2-Prise en charge à la naissance.....	77
a. L'accouchement .....	77
b. Réanimation néonatale .....	77
3-Prise en charge postnatale .....	78

a. L'abstention thérapeutique .....	78
b. Les indications chirurgicales .....	79
c. Les moyens et modalités thérapeutiques .....	82
d. Le post-opératoire : surveillance et complications .....	84
H-Diagnostic différentiel .....	85
A. La séquestration pulmonaire .....	85
B. Le kyste bronchogénique .....	93
C. L'emphysème lobaire géant .....	97
D. La hernie diaphragmatique .....	102
E. Atélectasie transitoire .....	103
F. Autres .....	103
<b>CONCLUSION</b> .....	104
<b>RESUMES</b> .....	107
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	111



---

# ***I-INTRODUCTION***



Les MAKP sont les formes les plus fréquentes de MKP [1], elles ont été décrites pour la première fois en 1947 par Ch'in et Tang [2]. En 1977 Stocker et al proposent une classification toujours utilisée de nos jours. [3]

En 1956, le chirurgien CRAIG essayait d'établir une relation entre les données cliniques, radiologiques et anatomopathologiques de cette malformation, et depuis elle porte son nom : La maladie de Craig. [4]

Il s'agit de lésions hamartomateuses provenant de l'arrêt de la maturation bronchique avec poursuite de la croissance du tissu mésenchymateux sous-jacent. Ceci entraîne la formation de kystes de taille variable, bordés par un épithélium de type respiratoire, communiquant avec l'arbre bronchique. La vascularisation est majoritairement d'origine pulmonaire.

La localisation est le plus souvent segmentaire mais peut s'étendre sur la totalité d'un lobe, voire plusieurs lobes. Des formes bilatérales sont décrites et souvent de plus mauvais pronostic.

Il existe des formes macrokystiques (kyste > 5 mm) et microkystiques (kystes < 5 mm).

Les MAKP peuvent être associées à une vascularisation systémique dans 30% des cas et sont alors considérées comme des formes hybrides [5, 6]. Rarement une association à d'autres malformations congénitales ont été décrites, il s'agit essentiellement de malformations cardiaques et d'agénésies rénales. [5]

Le but de notre travail est de :

- Rapporter quatre observations colligés au service de la clinique chirurgicale « A » de l'hôpital d'enfant de Rabat (HER) ; en les comparant avec les données de la littérature.

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



---

## ***II-RAPPEL***



## 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[7].

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. [8]

## **1-Stade embryonnaire : 22 jours- 6 semaines[7]**

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

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-œsophagienne, Sténose trachéale, Agénésie trachéale, Séquestration pulmonaire.

## **2-Stade pseudoglandulaire : 6semaines-16 semaines[9]**

Les éléments majeurs du poumon à l'exception des structures intervenants 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[7]**

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

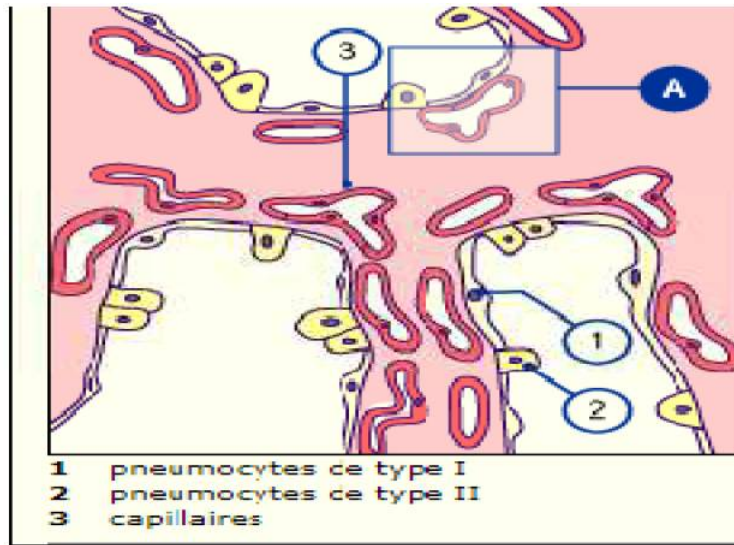
L'ensemble des unités respiratoires élémentaires dérivant d'une bronchiole terminale, forme un acinus. Chaque acinus comprend plusieurs générations (3 à 4) de bronchioles respiratoires, prolongées par un canal alvéolaire dont le bourgeonnement donnera un peu plus tardivement naissance aux sacs alvéolaires.

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 acinis, et formant ainsi la structure de base pour les futurs échanges gazeux.

### **4-Stade sacculaire : de 25 à 36 semaines[9]**

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 2: Image histologique au stade sacculaire. [7]**

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 septa 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.

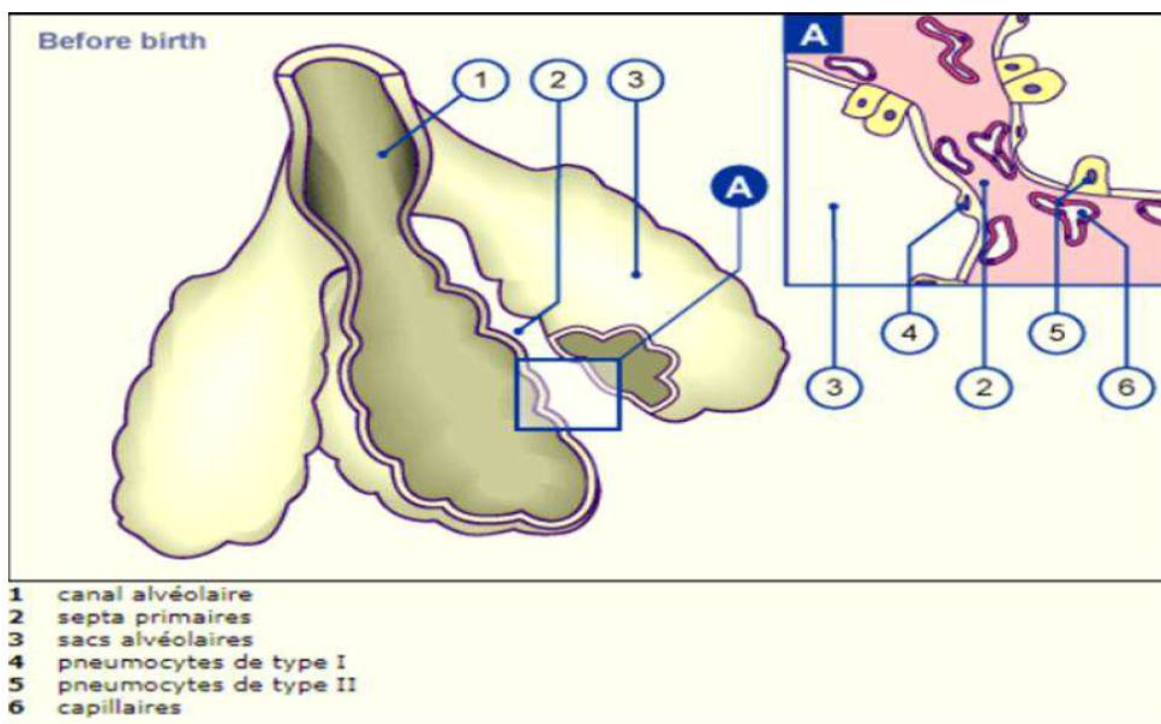
C'est le stade d'aptitude à la vie extra-utérine.

### **5-Stade alvéolaire : à partir de 36 semaines de gestation[7]**

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 de 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 3: Stade alvéolaire avant la naissance. [7]**

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.

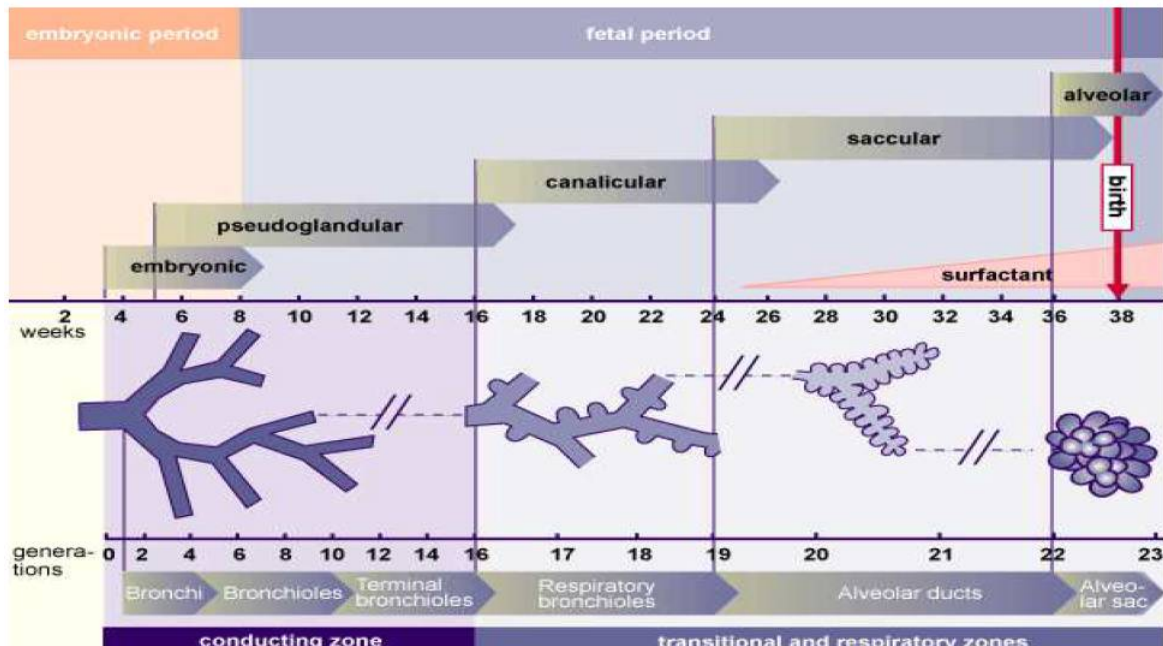


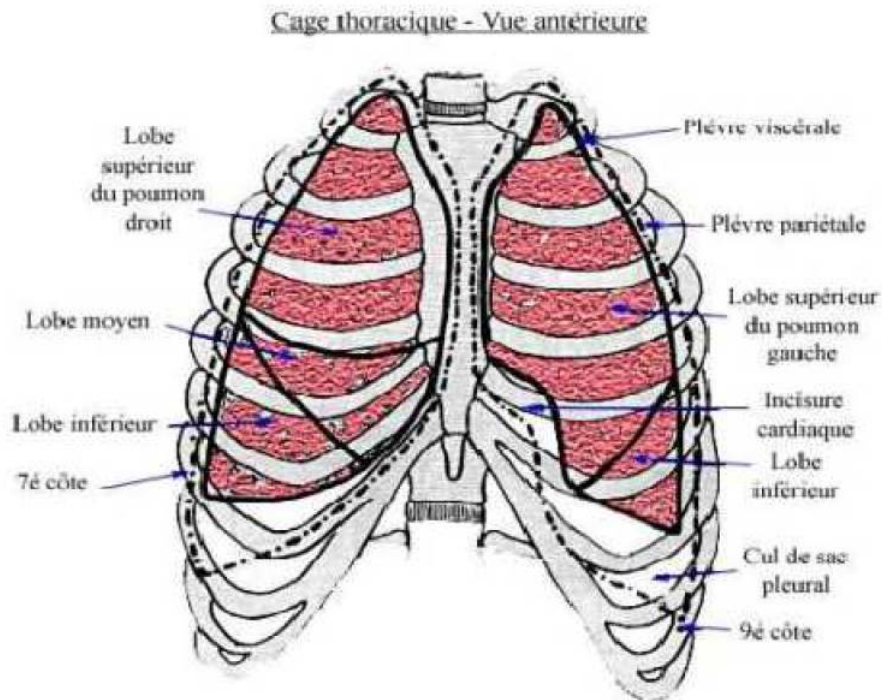
Figure 4: Vue d'ensemble du développement pulmonaire prénatal. [7]

## B-Rappel anatomique de l'appareil respiratoire

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 5: Configuration externe du poumon. [10]**

## 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.

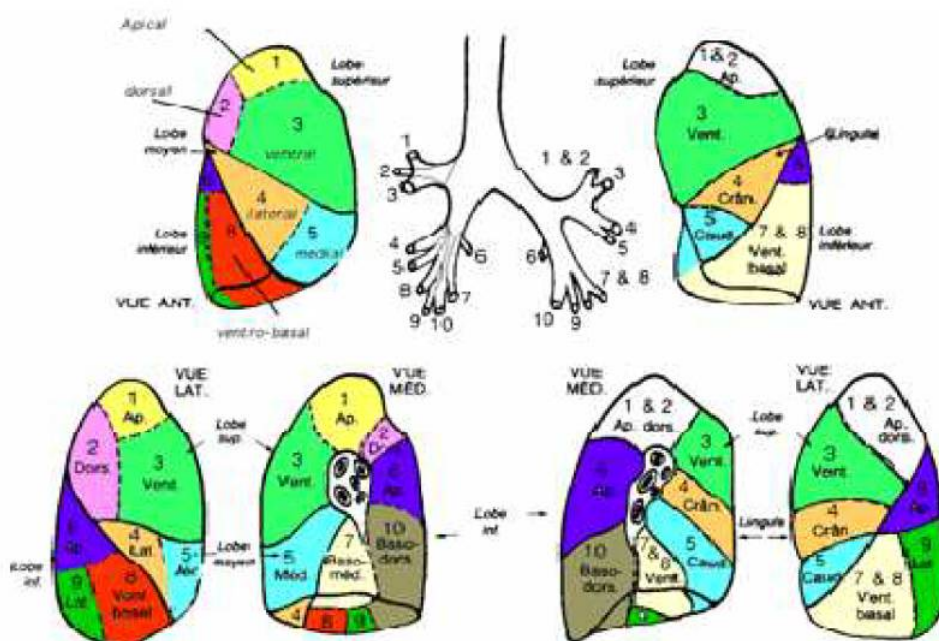


Figure 6: La segmentation pulmonaire. [11]

## 6-Les rapports

Chaque poumon comporte :

Une base reposant sur le diaphragme, très concave, une face latérale, pariétale, convexe, répondant au gril 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 côte et qui contribue à former le dôme pleural.

Il est constitué de 2 portions :

- Une portion ventrale, convexe, très oblique en bas et en avant, presque vertical. Elle répond aux vaisseaux sub-claviers.
- Une portion dorsale, presque horizontale, qui répond au ganglion stellaire ou cervico-thoracique et aux racines nerveuses du plexus brachial.

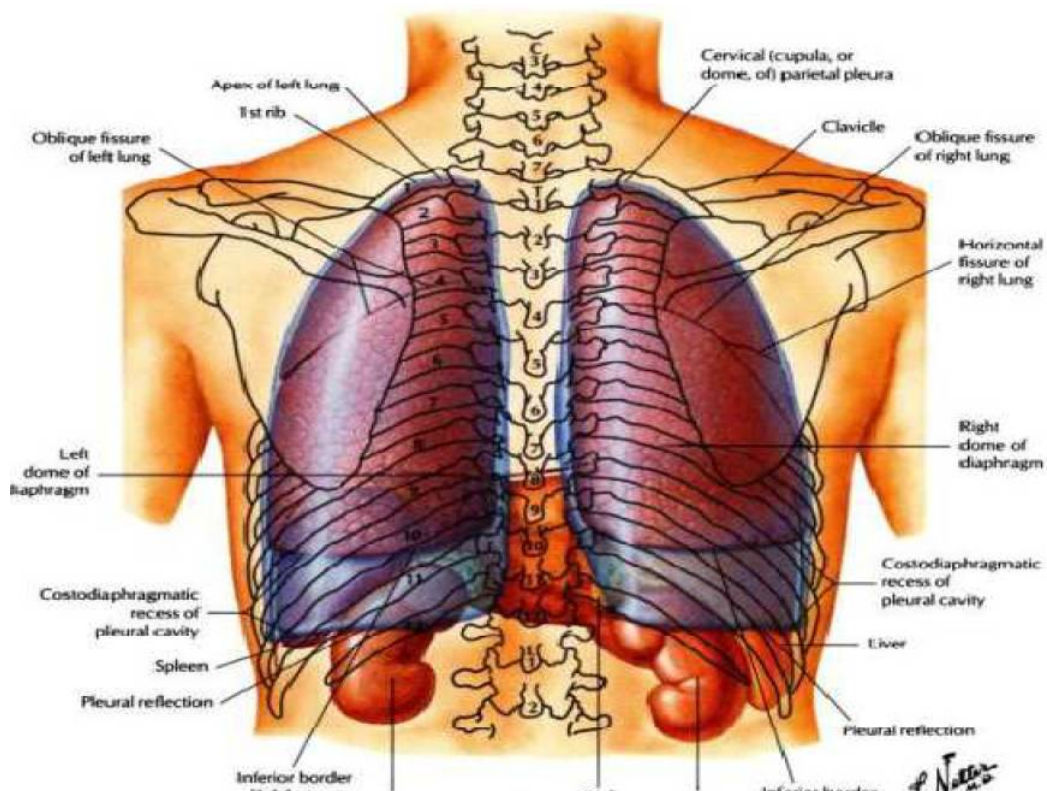


Figure 7: Rapport du poumon. [10]

## 7-Vascularisation pulmonaire

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 côtés et qui sont drainés par les nœuds latéraux trachéaux droits.

## **C-Facteurs physiologiques du développement pulmonaire[12]**

### **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 intra-thoracique (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 intra-luminales entraîne une réduction de la sécrétion de liquide intra-pulmonaire.

### **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 intra-cytoplasmiques apparaissent à la fin du stade canaliculaire.



---

## ***III-MATERIELS ET METHODES***

---



Il s'agit d'une étude rétrospective regroupant les cas de malformations adénomatoïdes kystiques pulmonaires, qui ont été hospitalisés au SCP viscérale (chirurgie A) de l'Hôpital D'enfants de Rabat (HER).

Cette étude a été réalisée sur une période de 8 ans, du mois de Février 2012 au mois de Février 2020.

Durant cette période, le SCV pédiatrique a reçu 4 cas de malformations adénomatoïde kystiques du poumon.

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 pleuro-pulmonaire

## **3. Sur le plan paraclinique**

- Les signes radiologiques
- Les autres examens complémentaires

## **4. Sur le plan thérapeutique**

- L'évolution chirurgicale effectuée
- 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 :**

Il s'agit de K.I âgé de 3 mois, de sexe masculin, habitant à Salé, bien vacciné selon le PNI, admis pour cure de malformation pulmonaire.

Issu d'une grossesse suivie, accouchement par voie basse à la maternité des orangers à Rabat, avec un poids de naissance de 2590 g.

Le début de la symptomatologie remonte à environ 1 mois et demie, par l'installation d'une toux sévère associée à une dyspnée.

Il a été vu aux urgences du CHU, où il a été hospitalisé.

Admis en Réanimation B pour une pneumopathie sévère, où il est resté hospitalisé pendant 15 jours, sous oxygénothérapie + antibiothérapie + un bilan radiologique.

Sorti après amélioration, puis adressé en Chirurgie A pour PEC.

L'examen à l'admission retrouve un nourrisson conscient, tonifié et réactif, avec un poids de 5 kg. L'examen pleuro-pulmonaire montre une bonne ampliation thoracique, un thorax symétrique, et une absence de signe de lutte respiratoire. Le reste de l'examen est sans particularité.

La radiographie pulmonaire montre une opacité parenchymateuse droite.

La tomodensitométrie thoracique a évoqué le diagnostic d'une malformation adénomatoïde kystique pulmonaire droite compliquée de surinfection.



**Figure 8: Opacité parenchymateuse droite prenant tout l'hémicorps et refoulante.**



**Figure 9: Aspect TDM en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique pulmonaire droite compliquée de surinfection.**

Le nouveau-né a donc été admis au bloc opératoire. L'intervention s'est déroulée comme suit :

+Malade sous AG, IV, DLG.

+Incision thoracique en S au niveau du 5<sup>ème</sup> espace intercostal à la pointe de l'omoplate.

+Dissection des muscles grand dentelé et grand dorsal.

+Ouverture du thorax.

+L'exploration trouve une pleurésie diffuse avec kyste surinfecté, libérant du pus franc au niveau du segment supérieur du lobe moyen.

+Evacuation du pus dans les vacuoles.

+Segmentectomie droite emportant le kyste.

+Capitonnage.

+Fermeture sur drain thoracique.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a objectivé une cavité abcédée avec remaniements inflammatoires non spécifiques, associée à une réaction à corps étranger.

En postopératoire, 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.

## **B-Observation n°2 :**

Il s'agit de l'enfant R.A âgé de 1 an de sexe masculin, originaire et habitant à Meknès, bien vacciné selon le PNI.

Admis pour prise en charge d'un syndrome infectieux et d'une toux.

L'enfant est issu d'une grossesse bien suivie, menée à terme au centre de santé. L'accouchement était médicalisé et s'est fait par voie basse, avec un poids de naissance à 3 kg 600.

Le patient a présenté une fièvre et des vomissements pendant 2 jours, ce qui a nécessité sa mise sous antibiothérapie (non documentée).

Hospitalisation à Meknès pour toux sèche, vomissements et fièvre à 39°C, ce qui a motivé la réalisation d'une PL, qui s'est avérée négative, et une CRP à 337.

Le patient a été mis sous antibiothérapie, mais malgré le traitement on note une persistance de la fièvre et de la toux.

Une radiographie du thorax a été réalisée. Celle-ci a montré une opacité ovalaire au niveau du champ pulmonaire gauche.

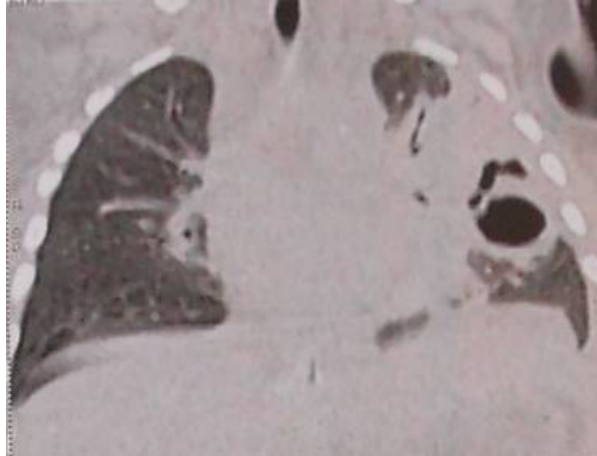


**Figure 10: Opacité ovalaire, mal limitée, de tonalité liquidienne au niveau du champ pulmonaire gauche.**

Ensuite le patient est adressé au service de Chirurgie de pédiatrie pour prise en charge.

L'examen à l'admission retrouve un enfant conscient et en assez bon état général. L'examen pleuro-pulmonaire montre une diminution du murmure vésiculaire du côté gauche, avec des vibrations vocales non transmises et une toux chronique accompagnée de fièvre. Le reste de l'examen est sans particularité.

Le patient a été mis sous antibiothérapie et une TDM thoracique a été réalisé, qui a objectivé une malformation adénomatoïde pulmonaire gauche surinfectée.



**Figure 11: Malformation adénomatoïde kystique au niveau du champ pulmonaire gauche avec un aspect de surinfection.**

L'enfant a donc été admis au bloc opératoire. L'intervention s'est déroulée comme suit :

- + Anesthésie générale.
- + L'enfant est placé en décubitus latéral droit.
- + Abord fait en postéro-latéral gauche.
- + Après section du muscle grand dorsal et du muscle grand dentelé, une thoracotomie droite est réalisée au niveau du 4ème espace intercostal gauche.
- + L'exploration trouve une masse occupant la quasi-totalité du lobe supérieur gauche, avec adhérence à la paroi latérale du thorax.
- + La ponction après libération de cette masse ramène à un liquide purulent et un prélèvement bactériologique a été réalisé.
- + Dissection et ligature des vaisseaux.

+Lobectomie supérieur gauche.

+ Fermeture sur drain aspiratif.

L'examen anatomopathologique de la pièce a montré un parenchyme pulmonaire d'aspect hépatisé avec remaniements inflammatoires non spécifiques.

En postopératoire, 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.

### **C-Observation n°3 :**

Il s'agit du nourrisson A.H âgé de 1 mois de sexe féminin, issue d'un mariage non consanguin, unique, originaire et habitante à Errachidia, hospitalisé pour détresse respiratoire.

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

Le début de la symptomatologie semble remonter à J5 de vie par l'installation d'une détresse respiratoire aiguë 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 prise en charge.

A l'admission, l'examen clinique a trouvé un nourrisson tonique, réactif, apyrétique, polypnéique à 52 cycle/min, avec à l'examen pleuropulmonaire des signes de lutte : tirage sous-costal, tirage sous-sternal, battements des ailes du nez, ainsi que des râles ronflants bilatéraux à l'auscultation.

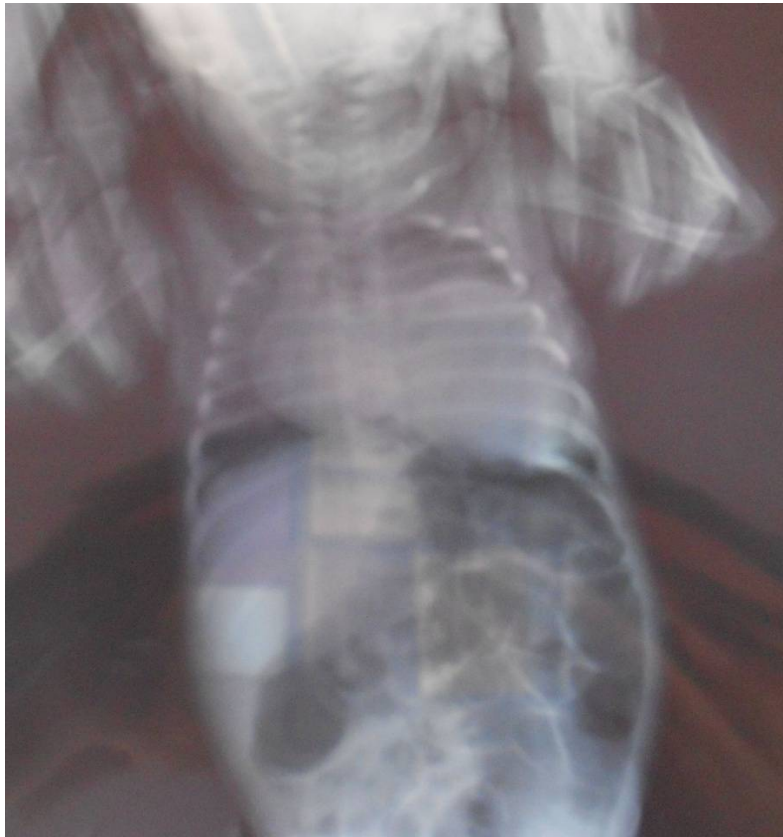
L'examen cardiovasculaire a trouvé un souffle au niveau du foyer mitral.

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

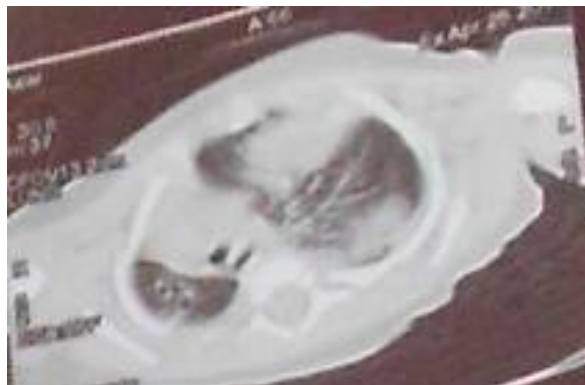
Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Une radiographie 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.



**Figure 12: Opacité au niveau du poumon gauche, arrondie, homogène, refoulant et comprimant le cœur et le médiastin.**



**Figure 13: Masse pulmonaire gauche para-latéral de densité liquidienne en grappes en faveur d'une malformation adénomatoïde exerçant un effet de masse avec déviation du médiastin vers la droite.**

La patiente fût candidate de chirurgie.

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

Le compte rendu opératoire était le suivant :

- Malade sous AG, IV, DLD.
- Thoracotomie au niveau du 5<sup>ème</sup> 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 gauche.
- Toilette au sérum salé 9%.
- Fermeture plan par plan 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 déclaré sortante avec RDV + Rx de contrôle dans un mois.

#### **D-Observation n°4 :**

Il s'agit de l'enfant S.A âgé de 7 ans, de sexe masculin, originaire et habitant à Agadir, issu d'un mariage non consanguin, 1<sup>er</sup> d'une fraterie de 2, suivie pour autisme, hospitalisé pour toux chronique.

L'enfant est issu d'une grossesse suivie au centre de santé, menée à terme avec accouchement par voie basse 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 syndrome d'apnée de sommeil évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général d'où son hospitalisation au CHR Agadir puis fût adressé à l'HER pour une éventuelle prise en charge.

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

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Une radiographie thoracique + TDM ont été réalisés, complétés 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 malformation kystique adénomatoïde type I ou d'un kyste bronchique intra-pulmonaire droit.

Le patient fût 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 postopératoire, 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.



---

## ***IV-RESULTAS***



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

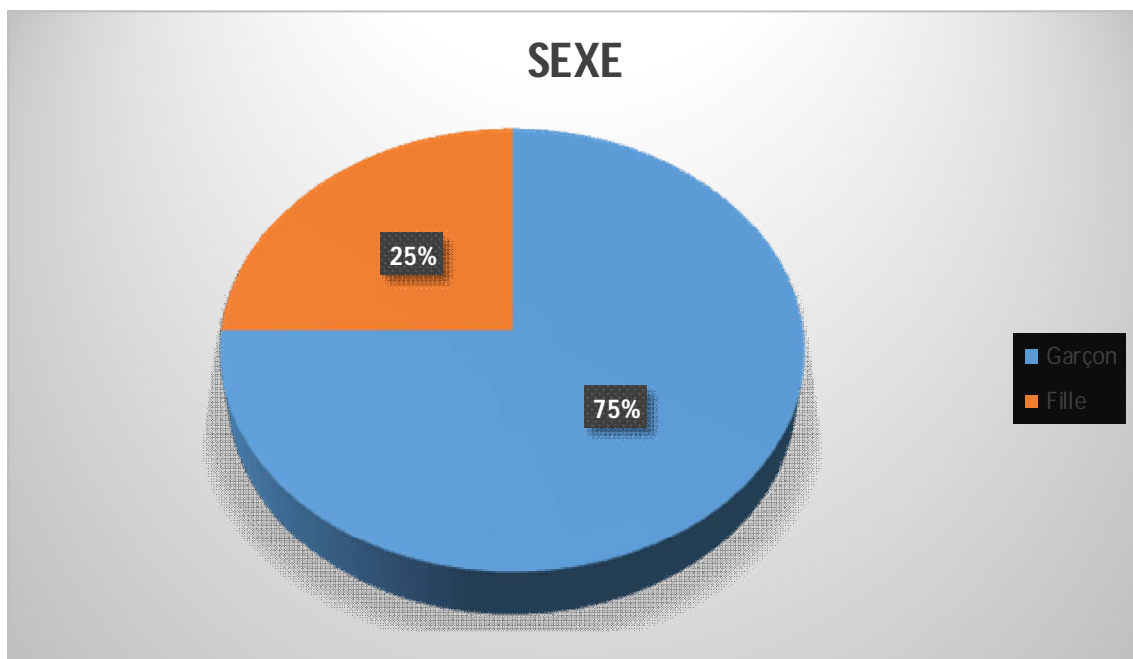
## A. Epidémiologie

### 1. 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.

### 2. Le sexe

Il s'agit de 3 garçons et une fille, soit un sexe ratio de 0,75.



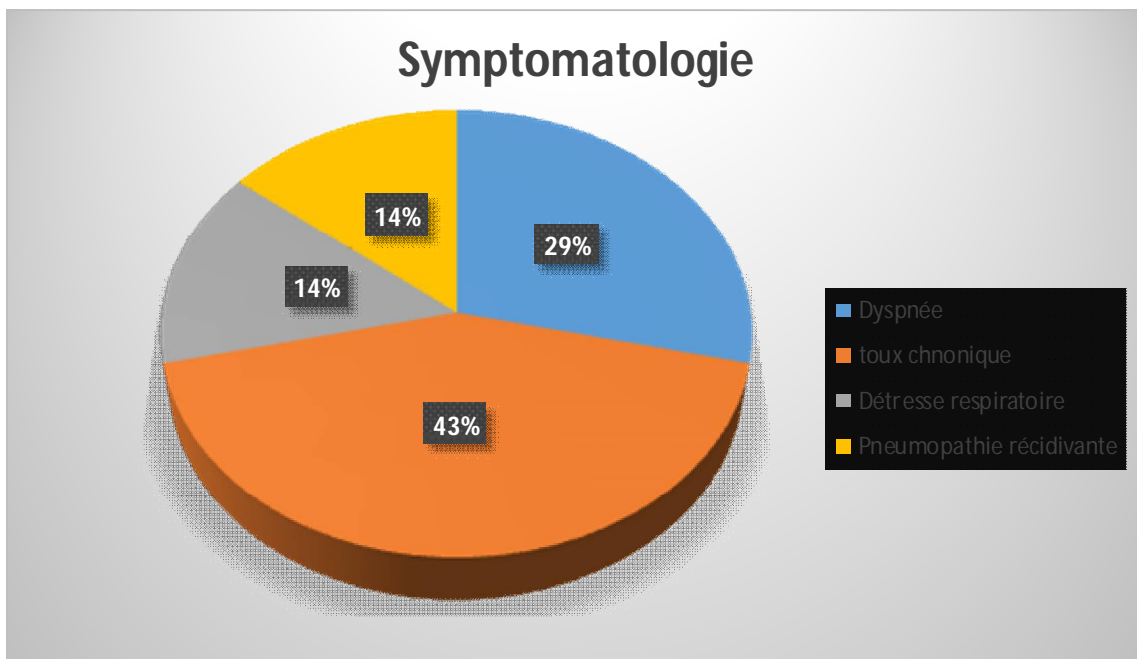
**Graphique 1: Répartition des malades de notre série en fonction du sexe.**

## B. Clinique

### 1. La symptomatologie

Nos 4 cas ont présenté les tableaux cliniques suivants :

- Dyspnée présente chez Deux de nos malades.
- Toux chronique chez trois de nos cas.
- Un cas a présenté une détresse respiratoire.
- Un cas a présenté une pneumopathie récidivante.



Graphique 2: Répartition de nos malades selon les circonstances de diagnostic.

### 2. Examen pleuro-pulmonaire

L'examen clinique était sans particularité chez trois de nos malades, objectivant des signes de lutte chez un seul malade, et relevait des râles ronflants chez un seul malade.

## **C. Paraclinique**

### **1. Radiographie thoracique**

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

Les aspects radiologiques et localisation :

- Opacité arrondie au niveau du poumon gauche homogène, refoulant le cœur.
- Opacité parenchymateuse droite.
- Opacité ovalaire au niveau du champ pulmonaire gauche.
- Opacité arrondie du poumon droit.

### **2. TDM thoracique**

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

Les aspects TDM :

- Malformation adénomatoïde pulmonaire gauche surinfectée.
- Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire droite compliquée de surinfection.
- Masse pulmonaire gauche de densité liquidienne gauche avec des niveaux en faveur de MAKP, exerçant un effet de masse avec déviation du médiastin vers la droite.
- Masse thoracique droite de 48 mm à contenu liquidien mixte.

### 3. Autres examens complémentaires

Dans un seul cas, on a recours à une échographie thoracique, et une 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 50% des cas de MAKP de notre série.

Les modalités thérapeutiques selon la malformation :

- LIG et LMG.
- Segmentectomie droite.
- LSG.
- Segmentectomie droite emportant le kyste.



**Figure 14: Lobectomie inférieure gauche.**

## 2. La voie d'abord chirurgicale

Chez nos 4 patients la voie d'abord chirurgicale était la suivante :

- 5<sup>ème</sup> EIC : 2 cas.
- 4<sup>ème</sup> EIC : 2 cas.

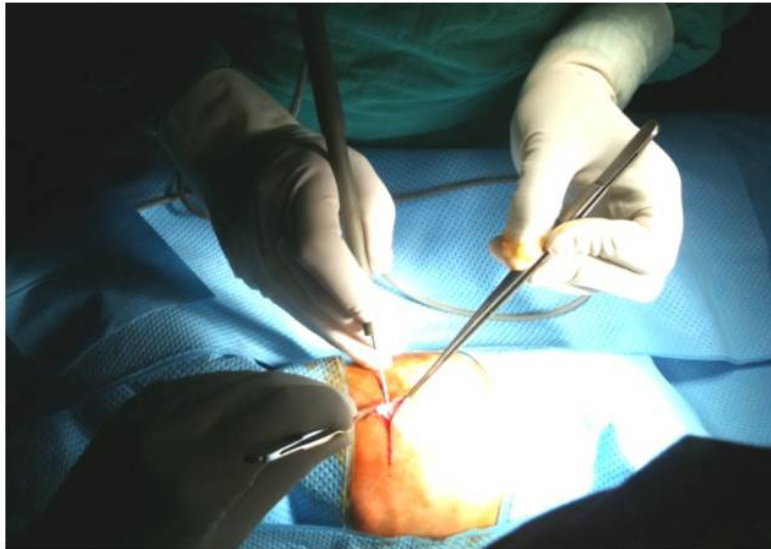


Figure 15: incision passant par le 4<sup>ème</sup> espace intercostal gauche.

## 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.



---

## ***V-DISCUSSION***



## **A-Hypothèses physiopathologiques**

Les différentes formes de malformations 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-Anomalie broncho-vasculaire**

L'hypothèse d'une anomalie broncho-vasculaire unique à l'origine des malformations broncho-pulmonaires telle qu'elle est proposée par Clements et Warner semble séduisante[14]. La cause serait une lésion de l'extrémité de l'arbre bronchique dont l'étiologie est variable, sous forme d'un traumatisme localisé, d'une ischémie ou d'une infection. En outre, ce n'est pas seulement la nature de l'agression, mais surtout la date de survenue et la sévérité qui vont déterminer l'aspect morphologique de la lésion. Il s'agit donc volontiers d'un spectre malformatif tel qu'il est décrit par Achiron et al[15], allant du poumon normal vascularisé par des vaisseaux normaux ou non à un poumon anormal, c'est-à-dire dysplasique vascularisé par des vaisseaux normaux ou non.

### **2-Anomalie de prolifération cellulaire[16]**

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

### **3-Hypothèse obstructive**

L'étude histologique des malformations pulmonaires a conduit Langston à proposer l'hypothèse d'une séquence obstructive à l'origine de ces malformations[17]. Cette hypothèse découle de plusieurs observations. D'une part, il est régulièrement décrit la coexistence de plusieurs malformations pulmonaires chez un même patient. D'autre part, la présence de kystes de petites tailles, identiques à ceux observés dans les MAKP, est retrouvée également dans les atrésies bronchiques ou les séquestrations extralobaires. Ces observations suggèrent donc un mécanisme commun à l'origine des processus malformatifs. Les dilatations kystiques pourraient être secondaires à un obstacle organique (sténose bronchique) ou fonctionnel (anomalie du péristaltisme) sur les voies aériennes[17, 18]. Les différences d'aspect seraient liées au lieu, au degré d'obstruction et au moment de survenue de l'obstruction sur les voies aériennes [1]

### **4-Anomalie du développement pulmonaire**

Le caractère localisé des malformations pulmonaires, la normalité du poumon d'amont et d'aval et l'expression persistante au sein de ces malformations de marqueurs de développement pulmonaire précoce comme le thyroid transcription factor-1 (TTF-1) ou Hox b5 suggèrent l'hypothèse d'une anomalie localisée et transitoire du développement pulmonaire, survenant pendant les stades pseudo-glandulaire (6 à 16 SA) ou canaliculaire (17 à 26 SA). [19, 20]

Le développement pulmonaire résulte d'interactions permanentes réciproques entre les composantes épithéliales et mésenchymateuses du bourgeon pulmonaire. Ces interactions sont médiées par des facteurs diffusibles

entre ces deux compartiments. Les MAKP pourraient résulter d'interactions anormales entre l'épithélium et le mésenchyme [21]. Il est en effet possible in vitro et in vivo d'induire des dilatations d'aspect kystiques des voies aériennes par la surexpression de facteurs impliqués dans le développement pulmonaire comme le fibroblast growth factor 10 (FGF-10), le FGF-7 et le transforming growth factor (TGF)-1 [22, 23]. Les données les plus concordantes concernent le FGF-10. Bellusci et al ont montré que l'ajout de FGF-10 en excès pendant le stade pseudoglandulaire sur du poumon de souris en culture amputé de mésenchyme (épithélium seul) provoque l'apparition de structures kystiques. La dilatation se produit rapidement, dans les premières 24 heures et un bourgeonnement épithélial normal s'effectue par la suite en aval de la dilatation kystique [24].

## **5-Obstruction et anomalie de développement**

Les hypothèses obstructive et développementale ne sont pas contradictoires. L'expérience d'Unbekandt et al en fait la synthèse, en montrant que l'expression du FGF-10 peut être induite par un stimulus mécanique [25]. L'occlusion trachéale de poumon fœtal de souris en culture, provoque une augmentation de pression dans les voies aériennes et induit une augmentation diffuse de l'expression du FGF-10. Il est donc probable qu'une augmentation locale de la pression des voies aériennes soit capable d'induire une augmentation locale de l'expression de FGF-10. Celle-ci induirait une dilatation localisée de l'arbre aérien jusqu'à ce que le niveau d'expression du FGF-10 retourne à son niveau basal grâce aux mécanismes de rétrocontrôle, permettant la poursuite du bourgeonnement normal.

HADCHOUEL suggère une hypothèse impliquant le fibroblast growth factor (FGF)10 à l'origine des malformations congénitales kystiques du poumon. Une anomalie initiale du FGF-10 agissant sur le tonus bronchique fœtal et créant une obstruction bronchique fonctionnelle générant un cercle vicieux malformatif. Le mode d'entrée dans ce cercle reste toutefois inconnu[5].

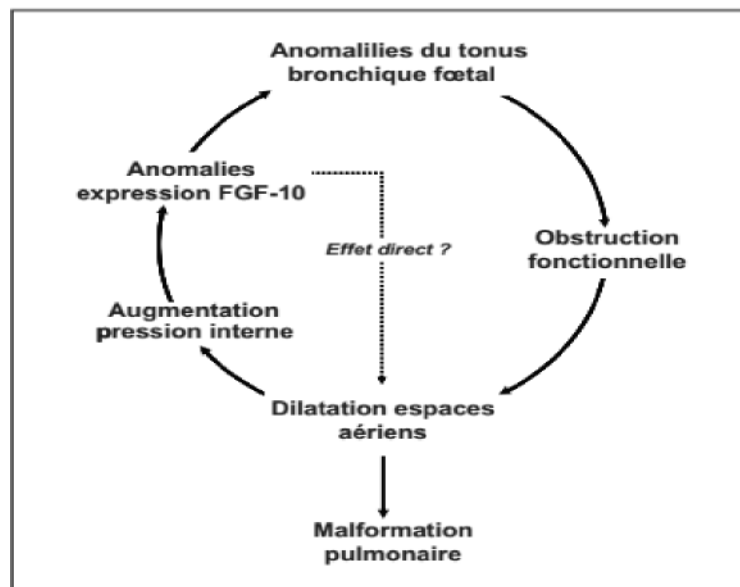


Figure 16: hypothèse pathogénique selon HADCHOUEL. [5]

### 1.6-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.[9]

## B-Classification

La classification la plus usuelle de la MAKP proposée par Stocker et ses collaborateurs, a été établie en 1977, elle est fondée sur l'aspect anatomopathologique et essentiellement sur la taille des kystes. Elle permet de comprendre et de classer la présentation échographique de cette malformation, mais ne présente pas d'application clinique, notamment prénatale. Cette classification décrit trois grands types survenant à 3 époques embryonnaires différentes.[26]

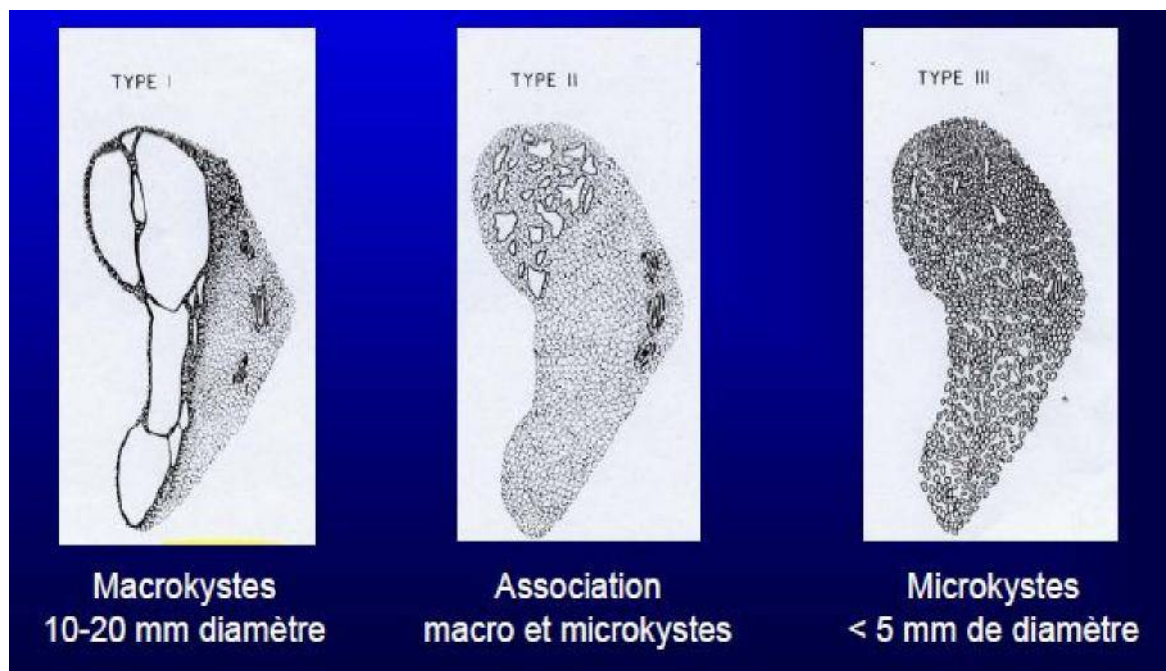
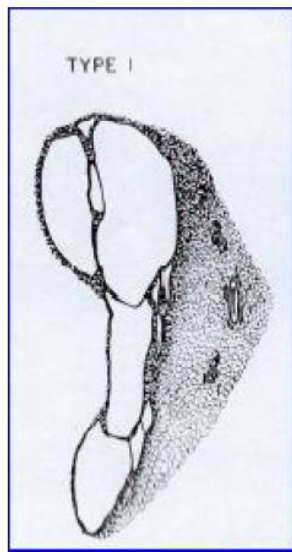


Figure 17: Classification de Stocker.

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



**Figure 18: Type I de Stocker.**

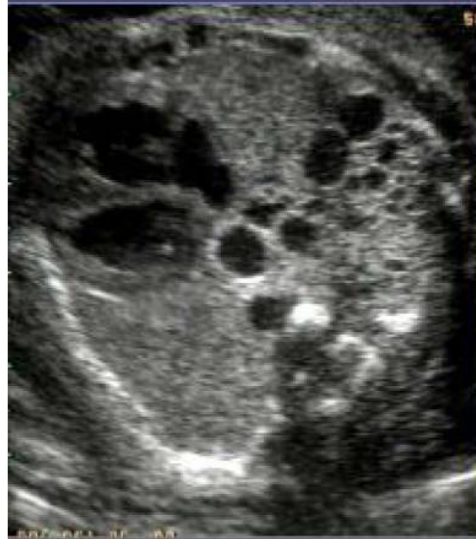


**Figure 19: Aspect échographique.**

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



**Figure 20: Type II de stocker.**



**Figure 21: Aspect échographique.**

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



**Figure 22: Type III de Stocker.      Figure 23: Aspect échographique.**

En 2009 la classification de Stocker et al a été révisé et deux types ont été ajoutée :

- **Type 1** : le plus fréquent (65%), forme macrokystique (au moins 1 kyste > 1 cm) se développant au niveau des bronches.
- **Type 2** : 20 à 25%, multiples kystes de taille moyenne se développant au niveau des bronchioles.

- **Type 3** : 8%, forme microkystique (< à 0,5cm) se développant au niveau bronchioalvéolaire.
- **Type 4** : 2 à 4%, kyste unique volumineux et périphérique.
- **Type 0** : très rare, correspond à une dysplasie acinaire diffuse souvent incompatible avec la vie.

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

- Une forme macrokystique : comprenant un ou plusieurs kystes dont le diamètre est supérieur ou égal à 5 mm, et donc visibles en échographie. Ces lésions représentent 59 % des MAKP.
- Une forme microkystique : comprenant des kystes de diamètre inférieur à 5 mm, donnant un aspect hyperéchogène à la lésion. Cette forme représente 41 % des cas.

## **C-Epidémiologie**

La MAKP représente environ 25% des MBPC, soit la malformation la plus fréquente, constituant 71% des MBPC diagnostiquées en anténatal, suivie par les séquestrations pulmonaires, les kystes bronchogéniques et les emphysèmes lobaires congénitaux[27].

Depuis l'avènement de l'échographie anténatale, le diagnostic est devenu précoce, et la fréquence de cette affection est en nette augmentation. De ce fait, elle est de plus en plus rapportée dans la littérature[28].

Elle touche indifféremment les deux sexes mais les garçons paraissent plus affectés[29] et aucune prédisposition raciale ni génétique n'a été rapportée bien que des cas familiaux soient décrits[30]. En effet, elle est identifiée comme une lésion sporadique non héréditaire. Elle peut néanmoins s'associer à des syndromes génétiques comme la trisomie 18 ou la dysplasie rénale héréditaire[31].

Actuellement, le diagnostic de cette affection en période anténatale par l'imagerie ultra-sonographique commence à prendre un essor considérable surtout dans les pays développés, d'autant plus lorsqu'un traitement précoce peut être envisageable.[32]

Dans notre étude le sexe ratio était de 0,75 avec une prédominance masculine.

## **D-Diagnostic**

### **i-Diagnostic prénatal**

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

Ce qui permet :

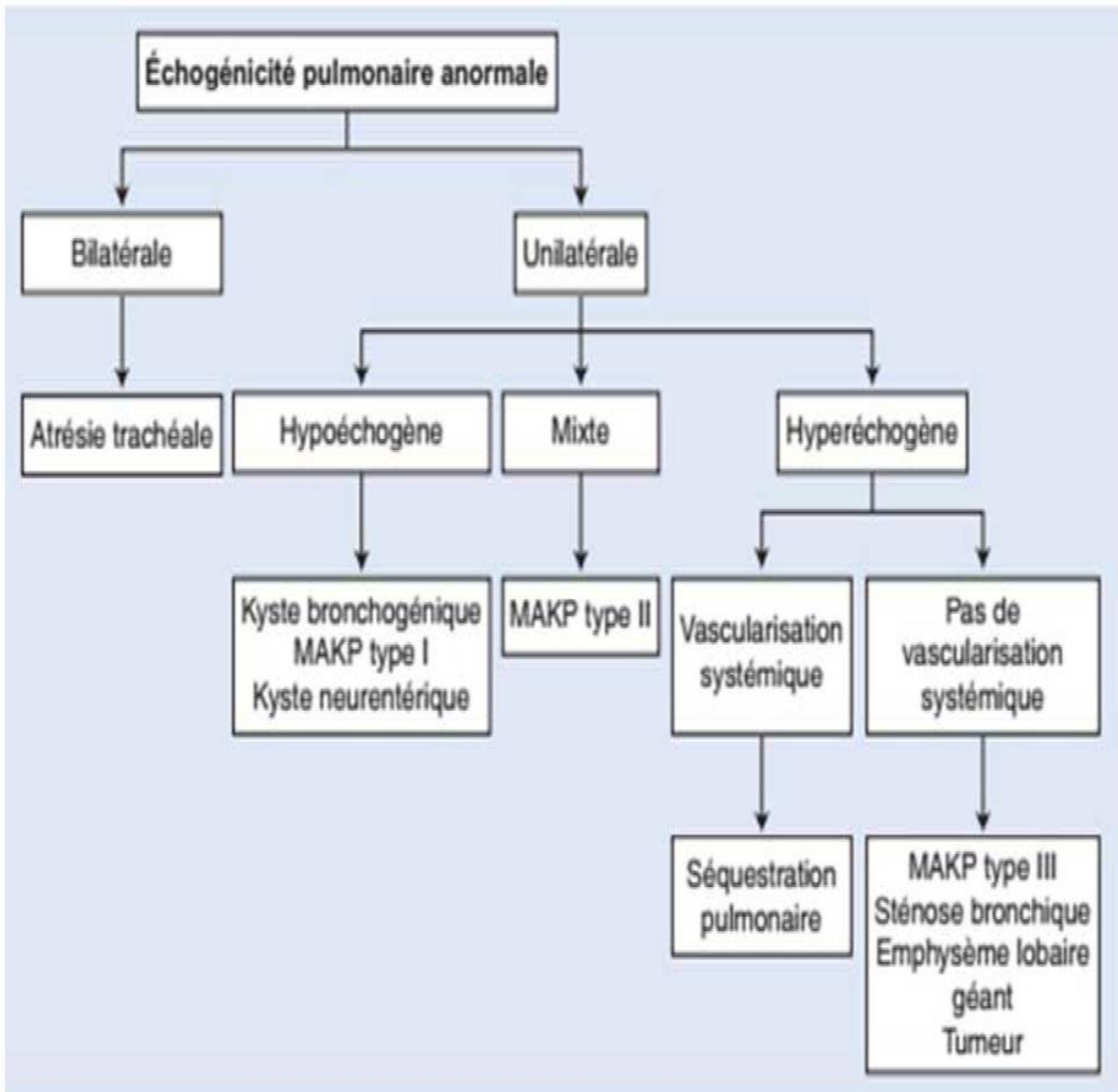
- D'orienter la future mère vers un centre de référence.
- De définir les conditions de la naissance (rapprochement d'un centre de réanimation en cas de risque de complication néonatale ou de complication in utero).
- De discuter les modalités thérapeutiques.
- Le diagnostic anténatal des MAKP est essentiellement échographique.[33, 34]

## 1-Echographie fœtale

Depuis l'avènement de l'échographie anténatale, le diagnostic est devenu précoce permettant une prise en charge néonatale. [33, 34]

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.

Les aspects échographiques ne sont pas prédictifs du diagnostic histologique et peuvent correspondre à toutes les autres malformations pulmonaires[35]. Les images kystiques sont dans la très grande majorité des cas de MAKP, Mais peuvent correspondre à des séquestrations ou à des atrésies bronchiques, et très exceptionnellement à des kystes bronchogéniques. Le diagnostic échographique est posé devant la visualisation de kystes liquidiens ou d'une masse hyperéchogène homogène. Parfois, il s'agit d'une masse pulmonaire d'aspect kystique ou solide d'échogénicité variable, cela peut poser des difficultés de diagnostic différentiel avec une séquestration ou un rarissime tumeur solide[36]. Les faux négatifs du diagnostic anténatal peuvent être dus à la petite taille de la lésion, ou à des difficultés techniques inhérentes à la diminution des fenêtres acoustiques liés à la minéralisation costale, surtout au cours du 3<sup>ème</sup> trimestre.



**Figure 24: Arbre décisionnel (orientation diagnostique devant une malformation pulmonaire en anténatal). [37]**



**Figure 25: Aspect échographique de MAKP selon la classification de stocker ; de gauche à droite : type I, type II et type III.**

Le diagnostic le plus souvent retenu sont les MAKP[3], leur dépistage est important car elles sont associées à la survenue des carcinomes broncho-alvéolaires ou des blastomes pleuro-pulmonaires.[38-40]

L'avènement de l'échographie 3D et du mode VOCAL™ (Virtual organ computer aided analysis) a permis d'améliorer l'évaluation des MAKP fœtal par une meilleure acquisition de volume du poumon pathologique au sein du parenchyme. [41, 42]



**Figure 26: Aspect au Doppler d'une MAKP.**

A 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. Et le Doppler couleur 3D est également plus discriminant dans le diagnostic différentiel entre MAKP et séquestration pulmonaire en cas de masse pulmonaire hyperéchogène en mettant le vaisseau nourricier plus clairement en évidence qu'en 2D.[43]

L'échographie permet d'évaluer le pronostic et de surveiller la lésion. Le pronostic est fonction de la taille de la lésion et de ses répercussions sur le développement pulmonaire et l'hémodynamique fœtale. La surveillance doit porter sur l'évolution du volume du parenchyme pathologique, parfois important et source de déviation cardio-médiastinale, avec hydramnios par gêne à la déglutition, une éversion du diaphragme et de ses signes discrets de décompensation fœtale, voire anasarque par compression vasculaire, principal critère pronostique péjoratif. Le parenchyme sain peut alors être comprimé générant ainsi une hypoplasie pulmonaire du poumon sain. Ce volume peut également rester stable perdant son caractère compressif de par la croissance fœtale, voire régresser.[44-46]

Afin d'améliorer la capacité de prédire le comportement des MAKP, une mesure échographique basée sur le volume de MAKP a été développée, permettant d'identifier les fœtus à risque élevé d'hydropisie fœtale [47]: **CVR** (congenital cystic adenomatoïde malformation volume ratio).

$$CVR = \frac{\text{Volume de la MAKP (cm}^3\text{)}}{\text{Périmètre cranien au cours d'une gestation normale}}$$

$$CVR = \frac{\text{Hauteur (cm)} \times \text{Largeur (cm)} \times \text{Epaisseur (cm)}}{\text{Périmètre crânien au cours d'une gestation normale}}$$

Plus précisément, un CVR inférieur à 1,6 est corrélé à un taux de survie de l'ordre de 94% et à un risque de moins de 3% de développement d'un hydrocéphale fœtal. L'utilité prédictive s'applique essentiellement lors des formes solides de MAKP sans composante kystique prédominante permettant de stratifier les fœtus en deux catégories de risque d'hydrocéphale (Haut et Bas risque) mais ne permet pas de sélectionner les cas candidats à un traitement in utero.

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 complications néonatale nécessitant une prise en charge rapide et adaptée).

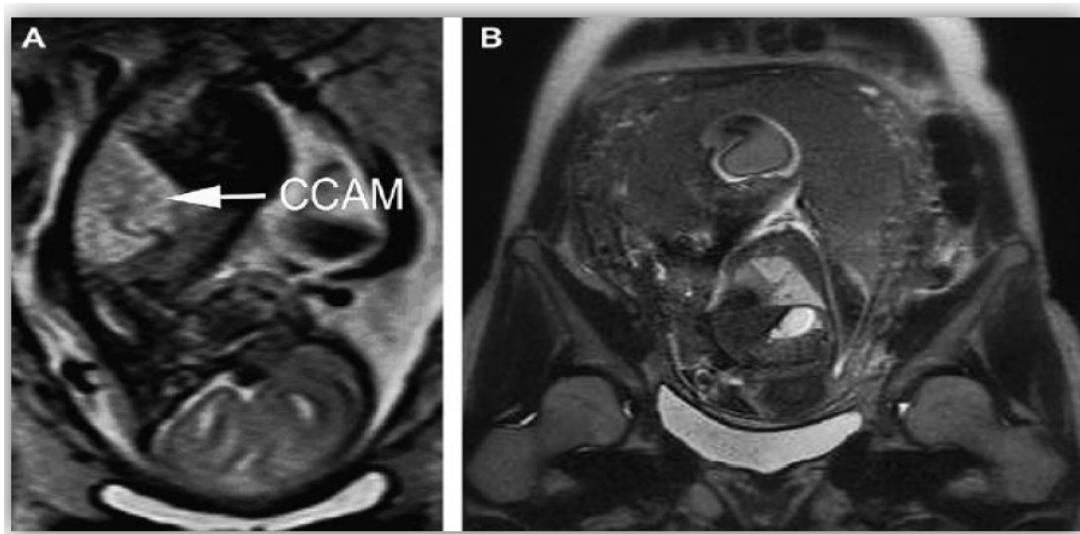
Dans tous les cas le diagnostic des MAKP doit conduire à une prise en charge multidisciplinaire anté et postnatale.[48]

## **2- IRM fœtale**

Sur le plan anténatal, l'IRM possède une place notable grâce au développement récent d'acquisition volumique et vasculaire[49]. 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.[50]

L'IRM fœtale permet une meilleure analyse de l'axe trachéo-œsophagien et du parenchyme pulmonaire grâce à une étude dans les plans axial, frontal et sagittal qui n'est pas toujours facilement ou complètement obtenue avec l'échographie.[51]

La réalisation d'une IRM thoracique repose sur des principes communs à l'IRM fœtale. Les séquences rapides pondérées T2, complétées par les séquences T1 permettent une évaluation anatomique du parenchyme pulmonaire et du contenu abdominal. En pathologie fœtale, les séquences pondérées T2 permettent l'étude anatomique et les séquences T1 permettent une analyse du signal. Les kystes, y compris les microkystes ; ont un signal très élevé en pondération T2, contrastant avec le reste du parenchyme pulmonaire sain permettant l'identification de la lésion et de sa topographie.[52, 53]



**Figure 27: IRM montrant une MAKP microkystique (A) et une MAKP macrokystique (B). [45]**

Elle pourra être réalisée vers 30 SA afin de documenter la malformation[54], mais également d'apporter des précisions sur la taille de la lésion, ses rapports avec l'arbre trachéobronchique et éliminer la présence de structures digestives dans le thorax.[55, 56]

IRM peut compléter l'échographie lorsque les résultats sont d'interprétation difficile. Il n'y a toutefois actuellement aucune supériorité démontrée de l'IRM sur l'échographie dans le suivi des MAKP.[1]

Néanmoins la place de l'IRM est discutée car elle ne modifie pas les modalités de surveillance et de prise en charge.[57]

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

## **ii-Diagnostic post-natal**

### **1-Symptomatologie**

La tolérance clinique est variable en fonction de la malformation. La dyspnée et l'infection constituent les principaux modes révélateurs [58]. Lacy et al ont rapporté des manifestations d'asthme du nourrisson et pneumothorax dans une étude incluant 20 cas de MAKP[45], ainsi Boussetta et al ont trouvé dans une étude de 10 cas que 80% des symptômes étaient des pneumopathie récidivante et détresse respiratoire. [59]

La MAKP peut conduire à des hydrops ou hydramnios, qui à leur tour peuvent provoquer un accouchement prématuré avec une grande mortalité néonatale. [60]

Les infections broncho-pulmonaires trainantes et récidivantes dans le même territoire, représentent la symptomatologie d'appel la plus fréquente chez le nourrisson, l'enfant plus grand et même chez l'adulte. Devant un tableau

d'infection, la récurrence dans le même site, l'aspect d'expansion pulmonaire et l'absence de bronchogramme aérien doivent faire penser à une MAKP. [61, 62]

La MAKP peut aussi rester asymptomatique méconnue et être de découverte radiologique fortuite.[63-65]

La MAKP peut se révéler dans certains cas moins fréquents, par une dyspnée progressive ou encore par un abcès pulmonaire, due à l'insuffisance du drainage alvéolaire, la surinfection en période néonatale est exceptionnelle. Elle peut aussi être diagnostiquée chez l'enfant voire l'adulte devant une toux non productive. [32, 66]

La survenue d'un pneumothorax spontané, comme mode de révélation par augmentation de taille par un mécanisme de piégeage est beaucoup plus rare. [67, 68]

La MAKP est rarement découverte à l'âge adulte. Les patients plus âgés peuvent se présenter avec bronchectasie ou hémoptysie. [32, 66, 69]

D'autres signes rares, ont été observés telle qu'une cyanose par compression, une hémoptysie, un hémothorax, un pyo-pneumothorax ou encore une arythmie. [69, 70]

## **2- Apport de l'imagerie**

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

### a) Radiographie Standard

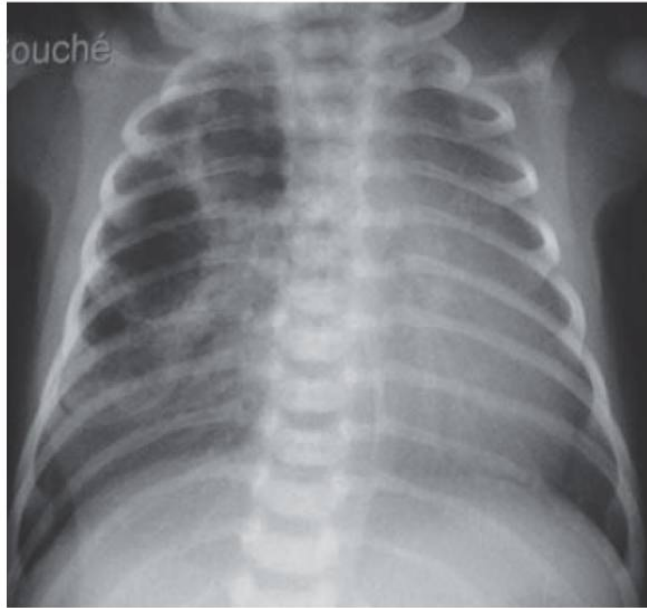
L'imagerie repose d'abord sur la radiographie du thorax standard, document irremplaçable, suffisant pour poser le diagnostic de MBP pour de nombreux auteurs[71], faite de face en inspiration et expiration, parfois de profil. Le cliché numérisé permet d'étudier la totalité des compartiments thoraciques, parenchymateux et médiastinaux. Dans notre étude, la radiographie thoracique a permis d'orienter le diagnostic dans tous les cas.

Des faux positifs sont décrits, ce qui justifie la réalisation d'une TDM thoracique qui a posé le diagnostic de MBP dans 100% des cas de notre série. Cet examen permet de conforter le diagnostic, d'apprécier l'étendue de la lésion et ses rapports anatomiques, d'éliminer un diagnostic différentiel et de discuter du traitement, notamment en fonction de la taille et du retentissement sur le parenchyme sain.[72]

Dans les heures immédiates qui suivent la naissance, la malformation se présente sur la radiographie simple comme une opacité occupant un hémithorax, comme pour l'ELC, cette opacité est due à la persistance du liquide alvéolaire dans les cavités kystiques. Puis, l'air va progressivement pénétrer les kystes[73] :

La radiographie standard montre des images variables en fonction du type de la MAKP[74] :

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



**Figure 28: Opacité cloisonnée du lobe moyen droit.**

Des niveaux hydro-aériques peuvent parfois être présents, même en l'absence d'infection pouvant orienter vers un abcès pulmonaire primitif. [75, 76]



**Figure 29: Niveau hydro-aérique.**

Dans les formes sévères, la malformation est expansive, refoulant les structures médiastinales, tassant le diaphragme sous-jacent, et induisant une hernie pulmonaire du côté controlatéral. [75]



**Figure 30: Hyperclarté gauche avec refoulement du médiastin à droite.**

Lorsque l'enfant grandit et que le diagnostic n'a pas été porté à la naissance, l'aspect radiologique sur le cliché simple, est celui d'une formation kystique ou pluri-kystique à paroi fine associée, en fonction des complications, à des épaissements ou à des niveaux hydro-aériques. Un mécanisme de soupape peut entraîner une mise sous tension de certains de ces kystes [73, 75, 77]

La radiographie du thorax peut également apparaître faussement normale chez le nouveau-né, faisant croire à une régression complète des anomalies dépistées en anténatal ce qui ne préjuge en rien de la disparition réelle de l'anomalie. La sensibilité de la radiographie pulmonaire dans l'évaluation néonatale a été estimée à 61%. Ainsi comme des faux-négatifs les faux-positifs

sont aussi décrits, ce qui justifie la réalisation d'une TDM, qui prend toute son importance car elle permet de visualiser des lésions résiduelles, même minimales. [63, 78, 79]

### **b) Echographie Thoracique**

L'échographie thoracique est performante dans les mains de radiopédiatres expérimentés, mais elle est gênée par la présence d'air.

Néanmoins, les mains frontières, cervico-thoraciques et surtout médiastino-abdominale, sont analysables. [12]

Elle peut être contributive si la masse est périphérique. Elle est utile pour préciser la nature du liquide des MAKP radio-opaques, associée au doppler elle peut éventuellement éliminer un vaisseau anormal en rapport avec une séquestration. [76, 80, 81]

Un seul malade a pu bénéficier d'une échographie thoracique et qui était en faveur d'un MAKP.

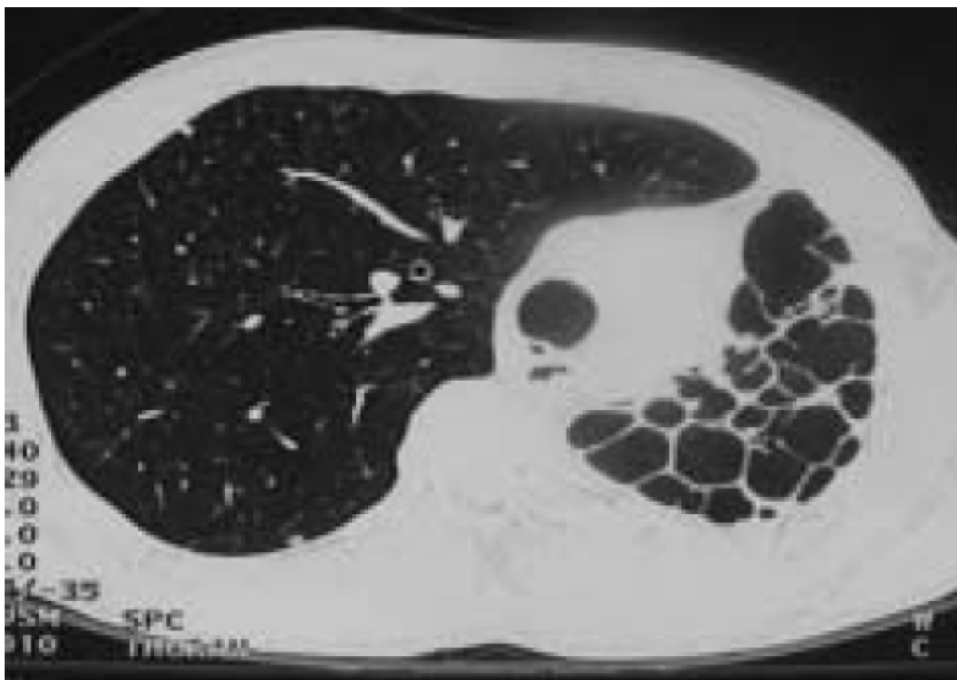
### **c) TDM**

C'est l'examen qui permet de confirmer avec une spécificité et une sensibilité qui avoisinent 96% le diagnostic de MAKP.

Cet examen permet :

- De conforter le diagnostic avec une bonne corrélation anatomo-clinique.
- De préciser les caractéristiques et le nombre de kystes, ainsi que l'épaisseur des parois.

- D'apprécier l'étendue de la lésion et ses rapports anatomiques.
- De préciser la présence de niveaux et éventuellement, de surinfection ou de troubles ventilatoires associés.
- D'éliminer un diagnostic différentiel, notamment lorsque le volume des kystes est relativement limité. Les diagnostics différentiels qui se posent sont ceux des bronchectasies kystiques, des séquestrations intralobaires et beaucoup plus exceptionnellement, des kyste bronchogéniques intra-pulmonaires compliqués.
- De discuter du traitement, notamment en fonction du type, de la taille, et du retentissement sur le parenchyme pulmonaire sain. [71, 72, 82]



**Figure 31: Coupe scanographique montrant des images kystiques gauches, avec expansion compensatrice à droite.**

L'injection de produit de contraste est nécessaire pour préciser la vascularisation, notamment en cas de séquestration. Des reconstructions 2D, voire 3D, peuvent être intéressantes. La TDM thoracique peut être effectuée sans anesthésie avec irradiation minimale. Une étude plus poussée et surtout une injection vasculaire nécessitent une anesthésie chez le petit enfant[12].

La régression et même la disparition, anténatales comme postnatales des MAKP ont été décrites. Toutefois, dans l'étude de Winters et al incluant dix cas de malformation adénomatoïde kystique et de séquestration pulmonaire ayant régressé ou disparu au cours du suivi échographique, la TDM est indispensable pour rechercher une MAKP de petite taille. [83, 84]

Dans une étude de Salles et al [79] en 2005, en cas de diagnostic anténatal, et en l'absence de symptômes, la TDM est réalisée vers le quatrième mois de vie, avant le traitement chirurgical. Elle est réalisée dans les trois mois pour Rittié et al[79], Bagolan et al [85] ont proposé de la réaliser au sixième mois, juste avant l'intervention.

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

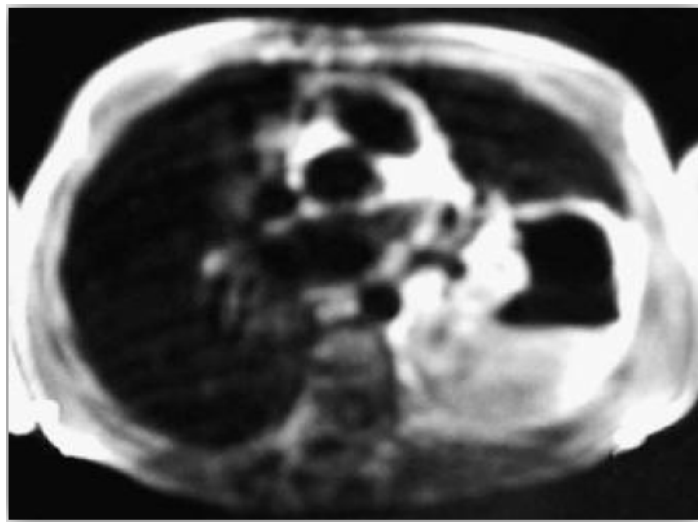
Sur la TDM, la MAKP apparaît comme des lésions kystiques de tailles différentes (pour le type I) ou d'une zone hyperdense (pour les types II et III), ces kystes sont connectés aux bronches, et sont bien distingués du parenchyme pulmonaire normal, mais elle peut apparaître comme une lésion solide surtout les premiers jours de vie en raison de la rétention du liquide dans la MAKP. [66]

Dans notre série, la TDM a été réalisée chez tous nos malades et a pu confirmer le diagnostic chez 3 malades.

#### **d) IRM**

L'IRM analyse le contenu de la malformation et précise son extension. Ses indications sont limitées, en période anténatale, l'IRM permet de préciser le diagnostic de MAKP et ses conséquences, après la naissance. Elle est utile en orientant le diagnostic quand on suspect les autres diagnostics différentiels. [79, 85, 86]

Les indications de l'IRM sont limitées, elle a été proposée pour le diagnostic de séquestration pulmonaire ou de kyste bronchogénique médiastinal. [72]



**Figure 32: IRM thoracique ; formation polylobée et cloisonnée avec un niveau hydro-aérique. [76]**

#### **e) Autres examens**

Des examens sont effectués selon les cas : transit oeso-gastro-duodéal en premier lieu.

La bronchographie, largement utilisé, 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. [12]

D'autres examens sont effectués selon les circonstances : L'endoscopie laryngo-trachéo-bronchique et/ou digestive, les explorations fonctionnelles respiratoires, la scintigraphie pulmonaire et la gazométrie. [12]

## **E-Les marqueurs pronostiques**

### **1. Prénatal**

Le pronostic fœtal de ces manifestations est bon, que ce soit des formes non compliquées ou lorsque le traitement a été réalisé à temps. Le pronostic est lié à l'existence de complication, en particulier d'une anasarque, ou de malformations associées (qui sont rares). Le développement du poumon restant est le plus souvent satisfait et le pronostic n'est pas à une éventuelle hypoplasie pulmonaire comme dans les hernies diaphragmatiques.[87]

Les facteurs prédictifs de survenue d'une détresse respiratoire néonatale sont la survenue de signes importants de compression en prénatal (ascite, hydramnios) et/ou un volume important de la MAKP. Il existe un paramètre rapportant le volume de la malformation au périmètre crânien du fœtus (CVR, Congenital pulmonary malformation volume ratio), qui est fortement corrélé au risque de détresse respiratoire néonatale. Deux tiers des enfants avec un CVR > 0,84 au cours de la grossesse ont des symptômes respiratoires à la naissance, et la moitié ont des symptômes sévères nécessitant l'administration d'oxygène et/ou un support ventilatoire. [88]

## 2. Postnatal

Le pronostic semble essentiellement dépendre de la taille de la malformation initiale. 83

L'existence d'une forme bilatérale ou d'une hypoplasie pulmonaire constitue un des facteurs pronostiques péjoratifs. [34]

## F-Evolution

### 1-L'évolution anténatale : [54]

La découverte en périnatale d'une MAKP reste un événement 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, reposant 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 utilisé.

L'évolution spontanée et le pronostic sont le plus souvent favorables, mais l'apparition de complications 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 [57]. 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 séquestrations pulmonaires. [89]

- **Régression :**

L'évolution vers la régression de la lésion lors des examens successifs est fréquente, et on peut même observer une disparition complète. [90]

Dans près de 30% des cas, les lésions disparaissent en anténatal après 25 SA [54]. Les lésions hyperéchogènes sont plus susceptibles de régresser que les lésions kystiques ou mixtes. [91]

D.Dessaeuue et al ont rapporté une régression des lésions chez 4 enfants sur 31 dont 3 disparition de l'image anormale. [57]

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[92]. 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. [91]

- **Complications :**

L'apparition de complications in utero s'observe pour les lésions les plus volumineuses. [93]

Une déviation médiastinale est retrouvée dans près de 50% des cas, un hydramnios par compression œsophagienne a été décrit dans 2 à 27% des cas [91, 94-96]. 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 [35] et peut s'accompagner d'un syndrome en miroir chez la mère avec hypertension, protéinurie et éclampsie [97], 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  $> 1.6$ , il y'a un risque plus élevé d'anasarque. [98, 99]

## 2-L'évolution postnatale

- **Stabilisation :**

Certains cas de MPC peuvent rester asymptomatiques et ne se révéleront qu'à l'âge adulte [78] justifiant une surveillance au long cours[100]. 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. [101]

- **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[96], 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. [34, 102, 103]

- **Complications :**

L'incidence et la prévalence des complications sont peu connues, le manque d'études prospectives à long terme étant principalement dû à la fréquence 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. [104, 105]

Les lésions kystiques sont celles qui se compliquent le plus fréquemment, en particulier sous forme d'infection qui peut se manifester par des épisodes fébriles, mais également par des symptômes respiratoires récurrentes [106, 107]. Les kystes peuvent également être le siège d'inflammation chroniques, qui peuvent rester latentes ou se compliquer d'hémoptysies ou de pneumothorax [106-108]. Des embolies gazeuses par décompression ont également été rapportées. [109, 110]

La complication des maladies kystiques la plus discutée est sa potentielle transformation maligne[107], il s'agit essentiellement de PPB, de CBA et de rhabdomyosarcomes. Ces tumeurs ont été décrites à partir de MAKP mais également de KB [107, 111, 112]. Un lien semble clairement établi entre MAKP de type I et CBA. [113]

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 franche.

Pour certains, la MAKP pourrait dégénérer en PPB [114, 115], pour d'autres, il s'agit de 2 lésions d'origine différentes. [116]

Dans la période postnatale, les complications des malformations solides sont communes aux autres malformations, plus spécifiquement des complications vasculaires, telles que des hémorragies intra-lésionnelles ou une insuffisance cardiaque qui peuvent survenir et restent aussi exceptionnelles. [117, 118]

Les MAKP 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 [119], mais aussi les gros vaisseaux comme la veine cave supérieure causant un syndrome cave supérieur. [120]

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 utero spontanées, les interruptions thérapeutiques de grossesse, et des décès néonataux, seule 59% ont survécu. [99]

## **G-Prise en charge**

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

Elle fait intervenir :

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

### **1-La prise en charge anténatale**

La prise en charge varie selon le moment du diagnostic. En période prénatale, une fois le diagnostic posé, la surveillance obstétricale clinique et échographique rapprochée s'impose. [79, 121]

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

- Malformation volumineuse (risques compressifs, hypoplasie pulmonaire).
- Malformation bilatérale.
- Déviation médiastinale.

- Malformation associée.
- Hydramnios voire anasarque.

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

Cette surveillance va permettre aussi d'évaluer le risque de détresse respiratoire néonatale, le but étant de préparer la prise en charge périnatale, et de proposer la naissance en maternité de niveau III en cas de risque. Les indications thérapeutiques prénatales sont peu fréquentes. [122]

#### **a. L'abstention thérapeutique :**

En l'absence d'anasarque, et avant de prendre une décision, une période d'observation est de mise, certaines lésions régressant spectaculairement. [123, 124]

#### **b. Corticothérapie prénatale :**

Actuellement, les options pour un traitement anténatal non invasif pour les fœtus ayant une anasarque secondaire à une MAKP sont limités. Toutefois, il existe des évidences qui suggèrent que la bétaméthasone administrée en anténatal à la mère peut représenter une option thérapeutique pour ces malades.

TSAO et collaborateurs ont rapporté trois cas de MAKP microkystiques unilatérale, de grande taille ayant évolués au stade d'anasarque fœtale. Après traitement des mères par la bétaméthasone, on a noté une disparition de l'anasarque et les grossesses ont été menées à terme sans détresse respiratoire néonatale. [125]

Les mêmes résultats encourageants ont été retrouvés dans une cohorte de fœtus avec MAKP de mauvais pronostic (Anasarque fœtale avec CVR < 1,6).

La bétaméthasone a été administrée aux mères en anténatal. En comparant ce groupe de 11 fœtus de façon rétrospective au bras contrôlé non traité par les corticostéroïdes, la survie est très significativement améliorée dans le bras traité par la bétaméthasone. [126]

Bien entendu ces résultats devront être confortés par des données prospectives et des études contrôlées.

### **c. L'interruption thérapeutique de la grossesse (ITG) :**

Dans les formes mal tolérées, létales avec anasarque, l'interruption thérapeutique de la grossesse peut se justifier. [127]

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

### **d. Dérivation thoraco-amniotique :**

- **Le but :**

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

Ce drainage soulage le poumon, entraînant une diminution de la pression intra-thoracique, et permettant au poumon sain une croissance normale, cela peut entraîner la régression de l'anasarque, quand il existe, grâce à l'amélioration du retour veineux. [127]

- **Les indications :**

Les indications thérapeutiques prénatales sont peu fréquentes. Elles concernent :

- Les lésions macrokystiques avec un kyste prédominant ou unique, lorsque le pronostic vital du fœtus est mis en jeu.
- Les MAKP mal tolérées avec anasarque et hydramnios majeurs, principaux critères de pronostic péjoratif.
- Les MAKP volumineuses, parfois source de déviation cardio-médiastinale, avec hydramnios par gêne à la déglutition, voire anasarque par compression vasculaire, accompagné ou non par une hypoplasie pulmonaire du parenchyme sain. [46, 121]

- **La technique :**

Le drainage kysto-amniotique ou thoraco-amniotique, consiste à l'introduction d'un cathéter sous guidage échographique, faisant communiquer par une sonde en double queue de cochon, la cavité amniotique avec le kyste pulmonaire prédominant.[127]

- **Les complications :**

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

Les complications en rapport avec ce geste sont [98, 99] :

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

#### **e. Les ponctions itératives :**

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

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

Les complications en rapport avec ces gestes sont la rupture prématurée des membranes et l'infection. [98, 99]

#### **f. Chirurgie fœtale à utérus ouvert :**

- **Les indications de la chirurgie ouverte sont :**

- ✓ Les formes microkystiques, qui ne sont pas accessibles au techniques percutané, notamment quand il existe des facteurs mettant en jeu le pronostic vital, surtout l'anasarque. [34, 127]
- ✓ Les formes macrokystiques avec échec de techniques percutanées.

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

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

- **La technique :**

Après une anesthésie générale de la mère, une incision médiane ou transversale est pratiquée suivie d'une hystérotomie ; le bras et le thorax du fœtus sont extériorisés, le liquide amniotique est conservé à température

constante. Une thoracotomie fœtale est pratiquée suivie par une exérèse du ou des lobes atteints. Enfin fermeture avec réinjection du liquide amniotique.

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

## **2-Prise en charge à la naissance**

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

### **a. L'accouchement :**

L'accouchement dans une unité expérimentée dotée de réanimation doit être envisagé lorsque le diagnostic a été suspecté en anténatal. Il n'y a pas d'indication à extraire prématurément le fœtus, sauf en cas d'apparition de signes de décompensation, en l'absence de possibilité de drainage.[128]

### **b. Réanimation néonatale :**

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

En effet, un quart des enfants présentera des signes de détresse respiratoire à la naissance. Ainsi, Waszak et al [129] rapportent, dans une série de 21 cas de malformation adénomatoïde kystique sans caractère de gravité à l'échographie anténatale, 28% de détresse néonatales sévères, justifiant l'utilisation de techniques de ventilation à haute fréquence, en attente de la chirurgie, avec une mortalité néonatale nulle et une morbidité négligeable.

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

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

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

### **3-Prise en charge postnatale :**

#### **a. L'abstention thérapeutique :**

En l'absence de tout symptôme, l'observation est la règle, pour certaines équipes, notamment dans les formes bien tolérées ainsi que dans les lésions kystiques de petite taille, mais le patient et sa famille doivent être informés des possibles complications mécaniques et infectieuses, et du risque, certes faible mais avéré, de complications néoplasiques à moyen et à long terme.[96, 123, 127]

Van Leeuwen et al [72] ont soulevé aussi des problèmes de modalités de surveillance en cas d'abstention chirurgicale et notamment celui de l'irradiation liée à la répétition d'examens radiologiques.

Les vaccins contre l'Haemophilus Influenza de type B et le streptocoque pneumonie sont fortement recommandés pour éviter les complications infectieuses mortelles. [66]

**b. Les indications chirurgicales :**

• **En présence de symptomatologie clinique :**

L'existence de symptômes respiratoires est une indication d'intervention dans des délais plus brefs, voire en urgence, ceux-ci quel que soit l'âge. [66, 85]

• **En absence de symptômes :**

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

En cas de MAKP asymptomatique, la majorité des auteurs indiquent la chirurgie surtout dans la petite enfance, divers arguments sous-entendent cette attitude [96, 130] :

✓ La chirurgie a pour but d'éviter les complications, essentiellement les infections récurrentes, le pneumothorax ou de retentissement sur le poumon adjacent, voir cancérisation. [131]

Face aux complications potentielles, il faut souligner le très faible risque d'un geste chirurgical réalisé par une équipe expérimentée. [132, 133]

✓ La résection chirurgicale, quand l'enfant est asymptomatique, permet de diminuer la durée d'hospitalisation et la survenue de complications. [98, 134, 135]

✓ Cette attitude permet d'intervenir sur des enfants en bonne santé, dans de bonnes conditions, ce qui permet de profiter du potentiel de croissance pulmonaire des quatre premières années de vie. [134, 135]

✓ L'abstention thérapeutique présente l'inconvénient d'une surveillance clinique régulière et scanographique annuelle de très longue durée. [95]

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

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

✓ Le taux faible de complications infectieuses au cours des trois premières années.

✓ Les risques évolutifs d'une MAKP étant négligeables devant les risques inhérents à la chirurgie thoracique.

✓ L'absence de lien clairement établi entre malformation kystique et dégénérescence ;

✓ La possibilité de régression spontanée avec l'âge, la chirurgie amène à opérer des enfants, dont la MAKP ne se serait peut-être jamais manifestée. [136, 137]

• **L'âge d'intervention des MAKP asymptomatiques :**

En revanche, l'âge auquel un enfant asymptomatique doit être opéré est plus discuté. En l'absence de symptômes ou de doute sur le diagnostic, il paraît

raisonnable de différer l'intervention de quelques mois par rapport à la naissance, afin de faciliter la prise en charge anesthésique et en réanimation, l'âge de 3 à 6 mois est recommandé par plusieurs grands centres. En effet, plus l'âge augmente plus l'inflammation a été retrouvée (ce qui rend le geste lui-même techniquement difficile), raison de plus pour opérer dans les premiers semestres de vie. [85, 96]

Bagolan et al [85] et Cacciari et al [138] qui rappelaient la disparition de certaines lésions après la naissance, ont proposé l'intervention chirurgicale à partir du sixième mois. Pour salles et al [79], les patients asymptomatiques ayant bénéficié du diagnostic anténatal, ont donc été opérés en moyenne au septième mois de vie. D'autres auteurs justifient un traitement chirurgical très précoce, dès le premier semestre, par les similitudes sinon les liens entre malformation adénomatoïde kystique et certaines tumeurs pulmonaires malignes.

Ainsi, Berbel et al [139] ont rapporté trois cas de blastome pleuro-pulmonaire, se présentant comme une lésion pulmonaire kystique chez des enfants de moins de six mois. Seul l'examen anatomopathologiste permet alors de poser le diagnostic avec précision. [114, 134]

- **La taille de la MAKP :**

Dans certains cas comme les kystes de petite taille (< 3 cm), l'indication opératoire est à discuter au cas par cas, en gardant à l'esprit le risque de complications, y compris tardives, et les avantages d'une chirurgie définitive par rapport à la nécessité d'une surveillance de long cours. [96, 131, 140]

### c. Les moyens et modalités thérapeutiques :

Les modalités de la chirurgie varient d'une équipe à l'autre, par thoracotomie ou thoracoscopie. Cette dernière paraît une bonne alternative à la première, et ayant beaucoup d'avantages rapport à elle, la thoracoscopie permet [141, 142] :

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

La conversion en thoracotomie se fait dans le tiers des cas, comme ça été rapporté dans une étude de cohorte de LAN et collaborateurs. [141]



**Figure 33: Thoracotomie postéro-latérale gauche passant par le 4<sup>ème</sup> EIC gauche.**

La thoracotomie est pratiquée en postéro-latéral, souvent au niveau du 4<sup>ème</sup> ou 5<sup>ème</sup> espace intercostal.

Le geste chirurgical consiste en :

✓ Une lobectomie : c'est le geste le plus souvent pratiqué, c'est l'intervention de choix, elle est préférée à la résection segmentaire, puisqu'elle évite la fuite prolongé d'air, et les infections post-opératoires récurrentes secondaires à une résection incomplète de la lésion. Elle peut intéresser un ou plusieurs lobes : La lobectomie a été réalisé chez 2 de nos malades.



**Figure 34: Lobectomie inférieure gauche.**

✓ Une segmentectomie est réalisée plus rarement, car le plan de clivage n'est généralement pas individualisé, mais elle expose aux risques infectieux et de récurrence, le geste étant insuffisant, le poumon restant contenant encore des lésions échappant à l'exploration chirurgicale. [131]

Deux de nos malades ont bénéficié d'une segmentectomie.

✓ Une exérèse économe limitée à la zone pathologique : kystectomie.

Certaines équipes favorisent un geste limité, malgré une morbidité péri-opératoire potentiellement plus importante, elle doit s'accompagner d'un capitonnage du poumon adjacent. [96]

Aucun de nos malades n'ont a bénéficié.

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

#### **d. Le post-opératoire : surveillance et complications :**

La surveillance post-opératoire doit être prolongée. Le pronostic après la chirurgie est bon dans les formes ne touchant qu'un lobe et ne s'accompagnant pas d'hypoplasie pulmonaire. [143]

Les complications de la chirurgie sont rares, on cite parmi lesquels [95, 133] :

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

## H-Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel radiologique est :

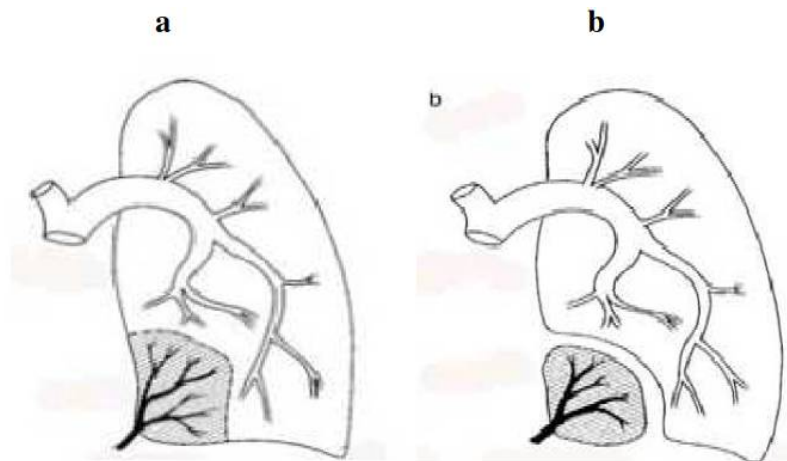
- Celui d'une hyperclarté circonscrite : hernie diaphragmatique, emphysème lobaire géant, kyste bronchogénique ou dysembryonnaire, pneumatocèle post-traumatique ou infectieuse. [121, 131]
- En cas de formes solides échogènes une séquestration pulmonaire (SP), emphysème lobaire géant (ELC), atrésie trachéo-bronchique (ATB) sont à évoquer. [73]

### A. La séquestration pulmonaire

✓ Définition : La séquestration pulmonaire est une affection congénitale rare non héréditaire, secondaire à une anomalie au cours de l'organogenèse pulmonaire. Elle correspond à du tissu pulmonaire non fonctionnel, ayant perdu ses rapports normaux avec l'arbre trachéo-bronchique, et dont la vascularisation artérielle est de type systémique : aorte thoracique ou abdominale. [17, 60, 66, 144, 145]

✓ Types : Il existe 2 formes [146, 147] :

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



**Figure 35: Séquestration pulmonaire : a-Intralobaire, b-Extralobaire. [148]**

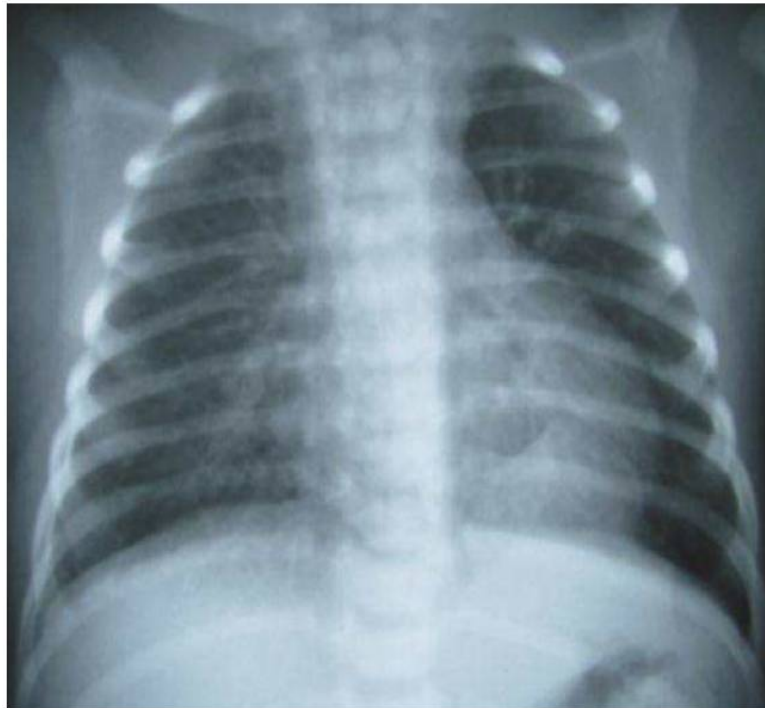
✓ Localisation : Elle siège à la partie inférieure et postérieure du thorax, entre le lobe inférieur du poumon et le diaphragme, le plus souvent à gauche. Elle peut aussi occuper une situation médiane para-médiastinale ou sous-diaphragmatique. [149]

✓ Clinique : Les circonstances de découverte des séquestrations pulmonaires sont très variables selon leurs types, le plus souvent asymptomatiques, donc de découverte radiologique ou opératoire. La SP peut se manifester à tout âge, elle peut se révéler par des épisodes d'hémoptysies, par des douleurs thoraciques isolées, par une pleurésie, mais, surtout elle est découverte à l'occasion d'infections pulmonaires récidivantes avec fièvre. Cependant, certains cas de séquestration peuvent être découverts à la suite d'un hémithorax spontané ou d'une insuffisance cardiaque due à un shunt important. [150, 151]

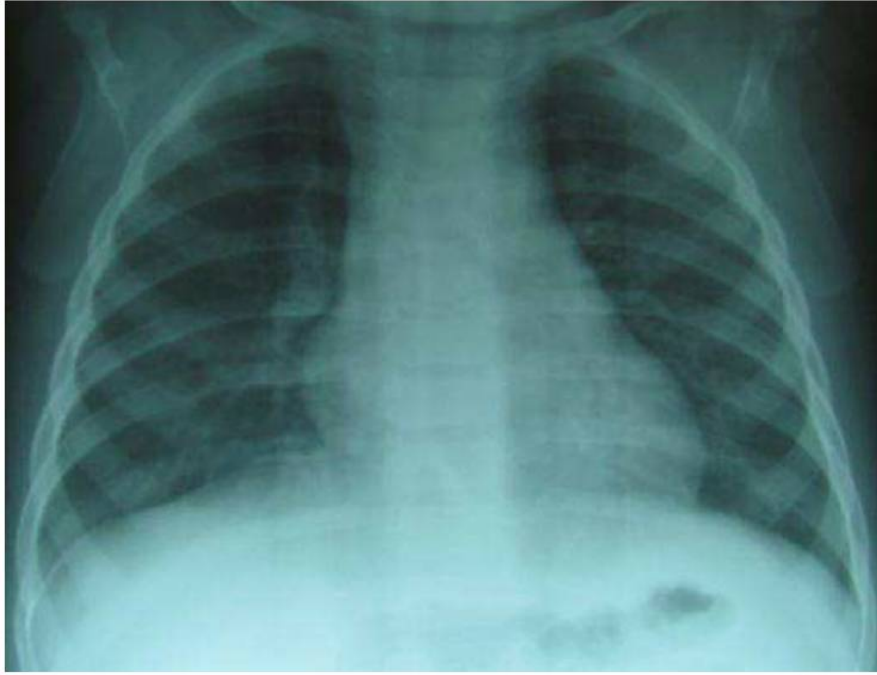
L'examen clinique est souvent normal en dehors des complications.

✓ Radiographie : La radiographie thoracique de face et de profil précise la topographie des lésions. L'aspect radiologique le plus classique est une opacité dense, homogène, arrondie, ovalaire ou polycyclique, située le plus souvent dans le segment postéro-basal du lobe inférieur, ainsi ce siège postéro-basal est hautement évocateur. On peut avoir des images kystiques uniques ou multiples, parfois des niveaux hydro-aériques.[76]

Cette radiographie peut être normale dans certains cas de SEL. [147]



**Figure 36: Rx thoracique de face objectivant une opacité homogène bien limitée volontiers basithoracique en faveur d'un SEL de la base gauche. [152]**



**Figure 37: Rx thoracique de face montrant une opacité moins bien limitée et moins homogène en faveur d'un SIL de la base droite. [152]**

✓ Echographie : L'image échographique peut être tout à fait superposable à une malformation adénomatoïde microkystique : plage échogène homogène bien limitée, voire segmentaire, de forme triangulaire, voire arrondie, de localisation le plus souvent sus-diaphragmatique. [46, 53]

Le diagnostic anténatal est possible dès la 19<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée.

L'échographie anténatale montre une image hyperéchogène, homogène basithoracique, triangulaire si extralobaire, ronde si intralobaire. [46, 53]

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



**Figure 38: Image kystique hypoéchogène. [152]**

✓ Doppler : C'est le doppler à codage couleur qui permet de visualiser la vascularisation systémique aberrante. La mise en évidence du pédicule vasculaire systémique, naissant de l'aorte thoracique ou abdominale, ou de ses branches, est très évocatrice du diagnostic. [153, 154]



**Figure 39: Echodoppler (Vaisseau systémique issu de l'aorte). [155]**

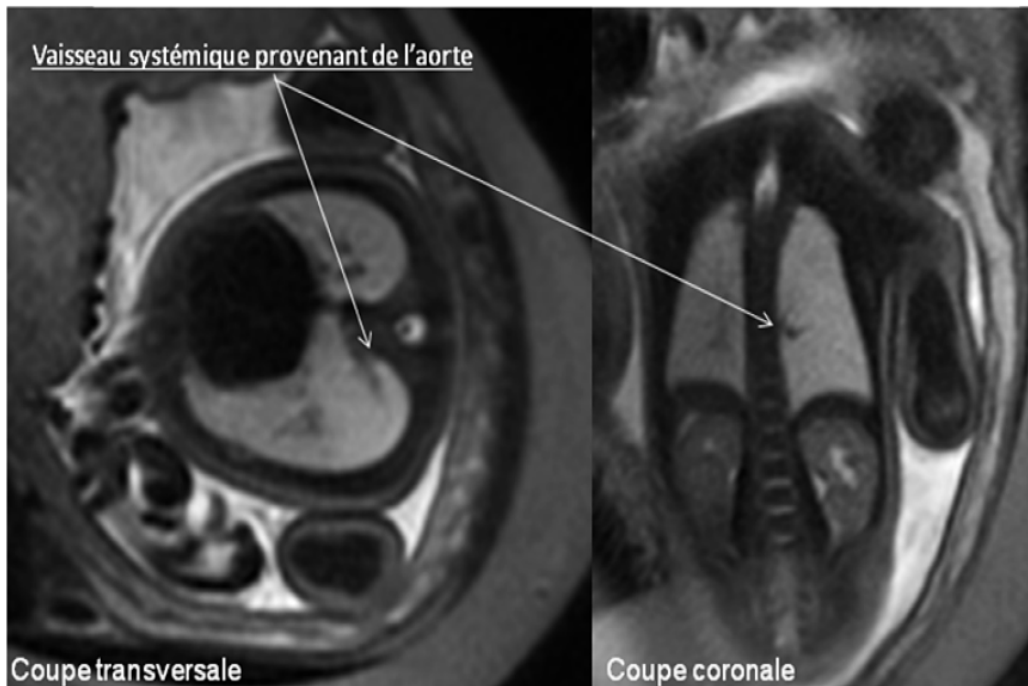
✓ La TDM : permet de mieux préciser la topographie de la lésion. L'injection intraveineuse de produit de contraste entraîne un rehaussement modéré et hétérogène de la séquestration. L'artère systémique est visualisée dans 70% des cas. La visualisation de l'artère systémique est hautement suggestive d'une SP, mais elle n'est pas pathognomonique. [144]



**Figure 40: TDM thoracique montrant une image aérée de la base droite (Flèche). [156]**

✓ IRM : L'Angio-IRM permet de visualiser l'artère systémique et le retour veineux, elle permet de mieux préciser leurs rapports avec les cavités cardiaques.

L'angiographie montre l'artère systémique aberrante et fait une cartographie de la malformation. [157, 158]



**Figure 41: IRM fœtale (mise en évidence de l'artère systémique permettant de différencier une SIL d'une MAKP). [54]**

✓ La bronchographie a surtout un intérêt pour éliminer une broncheectasie, car la séquestration peut comporter des lésions de broncheectasies, sans oublier que l'association des deux est possible. [144, 150, 159]

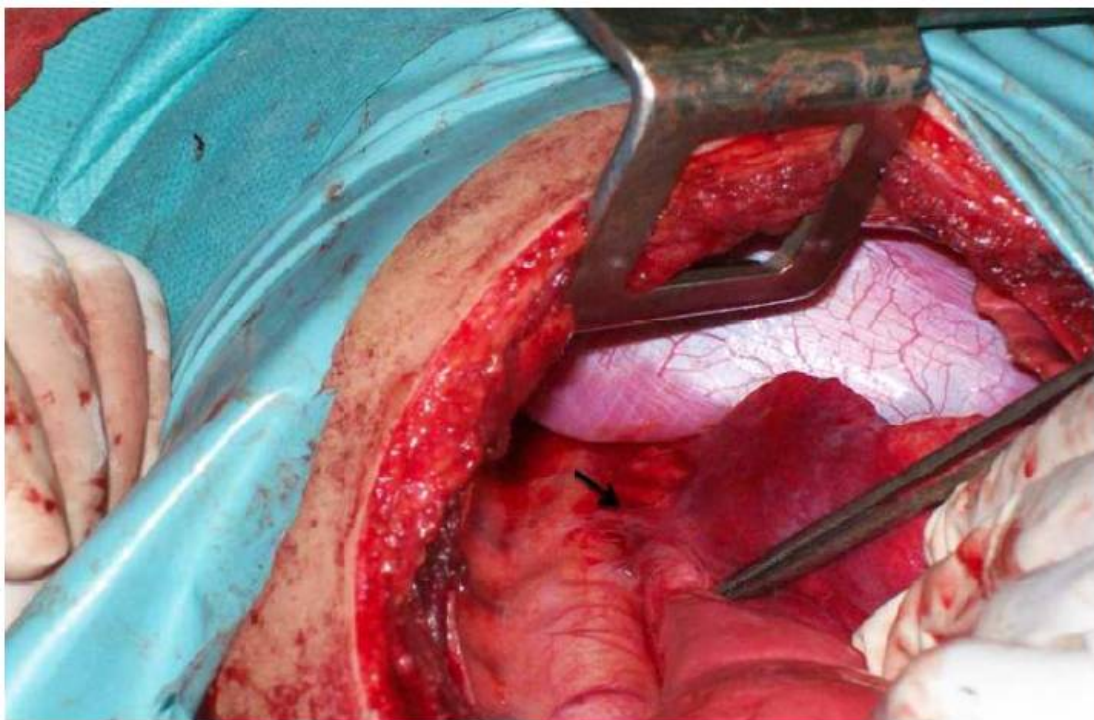
✓ Traitement : Le traitement des séquestration pulmonaires est chirurgical, vu le risque inévitable d'infections à répétition et de complications spontanées possibles, en particulier un hémithorax, parfois mortel. Cette chirurgie doit être proposée loin des épisodes aigus. [147]

En cas de séquestration extralobaire, une exérèse sélective est préférentiellement réalisée. Cette exérèse est facile car la lésion est séparée du poumon adjacent. [147]

En cas de SP intralobaire, la lobectomie est le traitement de choix. [128]

Le traitement des séquestrations pulmonaires intra ou extralobaires par embolisation a été proposé comme alternative au traitement chirurgical. [160, 161]

Les séquestrations pulmonaires ont probablement un pronostic plus favorable, à moyen ou long terme. [162]



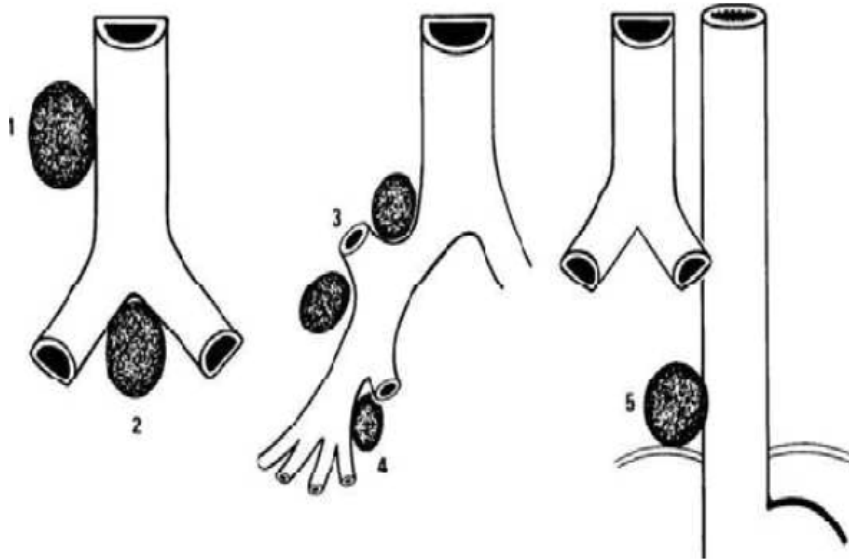
**Figure 42: Vue peropératoire d'une séquestration et son vaisseau nourricier (Flèche). [11]**

## B. Le kyste bronchogénique

✓ Définition : Les kystes bronchogénique (KB) sont des structures kystiques isolées, constituées de tissu bronchique anormal, isolés du reste de l'axe bronchique, sécrétant du mucus. Ils sont souvent attachés à la trachée, ou à une bronche, mais ne communiquent pas avec elle. Ils sont limités par une paroi de type bronchique, avec un épithélium pseudo-stratifié, fait de cellules cylindriques ciliées et de cellules caliciformes, du muscle lisse et du cartilage.  
**[163-165]**

✓ Classification : 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.



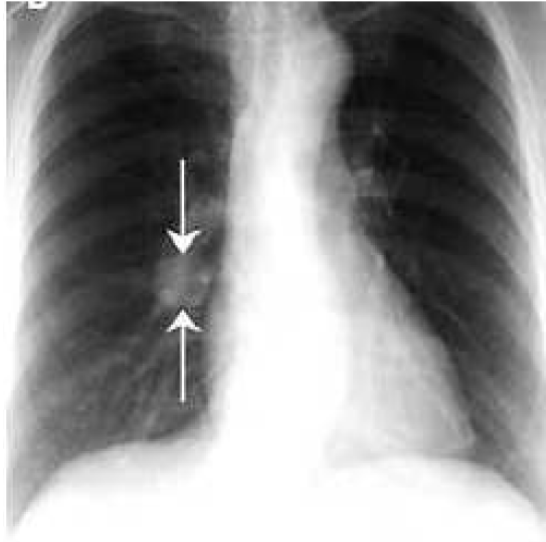
**Figure 43: 1-Latéro-trachéal ; 2-Sous-carénaire ; 3-Pédiculaire ; 4-Parenchymateux ; 5-Médiastinal inférieur.**

✓ Les manifestations cliniques sont variables et varient selon la taille du kyste et sa localisation. Chez le nouveau-né, la détresse respiratoire par compression est fréquente. Chez l'enfant, les phénomènes infectieux sont au premier plan.

Les formes asymptomatiques représentent 20 à 30%. [76]

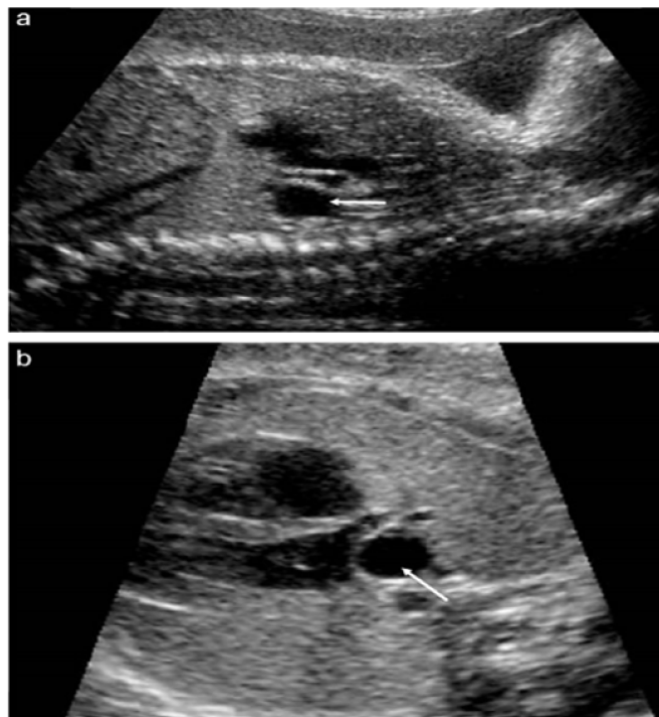
✓ L'échographie anténatale : montre une image anéchogène arrondie ou ovale à paroi fine bien circonscrite. Le plus souvent uniloculaire, ils peuvent être pluri-focaux, de taille variable, à contenu transonore ou rarement échogène, pouvant alors évoquer une formation solide. [46, 164]

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



**Figure 44: Rx thoracique de face montrant un kyste bronchogénique du poumon droit : Opacité arrondie. [166]**

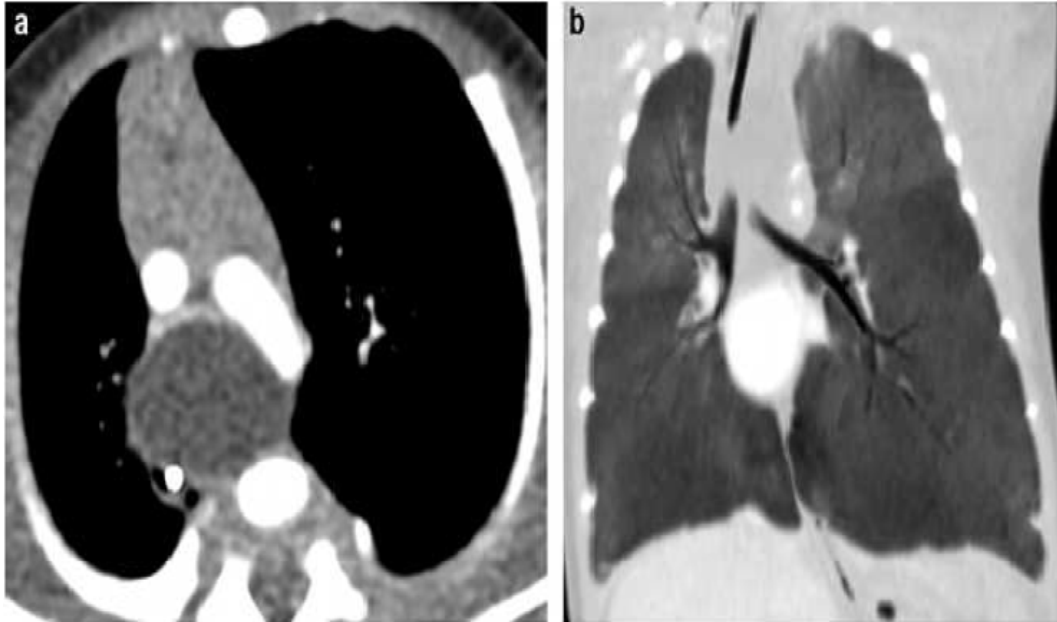
✓ L'échographie montre une formation anéchogène si le kyste est périphérique. [76]



**Figure 45: Aspect échographique du KB : a : Au niveau du médiastin postérieur, b : Devant l'oreillette gauche.**

✓ La TDM révèle une opacité bien limitée, ne prenant pas le contraste.

L'existence d'une hémorragie intra-kystique fait augmenter la densité du kyste. [76]



**Figure 46: TDM thoracique montrant un kyste bronchogénique sous-carénaire. [49]**

✓ L'IRM : L'aspect en IRM est celui d'un kyste intra-parenchymateux, bien limité, uniloculaire, parfois multiloculaire, homogène, ne communiquant pas avec l'arbre bronchique, au signal élevé en pondération T2. L'IRM élimine une formation solide en cas de contenu échogène, elle peut contribuer à la distinguer d'une malformation adénomatoïde kystique, en cas de trappage. L'IRM est l'examen de choix pour le diagnostic des formes médiastinales du KB. [53, 76]

✓ Le traitement du KB relève de la chirurgie, vu les risques de compression, d'infection, d'hémorragie et de dégénérescence, l'exérèse chirurgicale est indiquée même en cas de KB asymptomatique. L'exérèse est le plus souvent facile chez l'enfant et peut se faire par thoracoscopie. [76]

C'est en fait l'anatomopathologie qui permet d'affirmer le diagnostic. La présence de cartilage et de muscle lisse est indispensable au diagnostic. [17, 75]



**Figure 47: Vue peropératoire d'un kyste bronchogénique (Flèche). [155]**

✓ L'évolution, en cas d'exérèse complète, est favorable. [128]

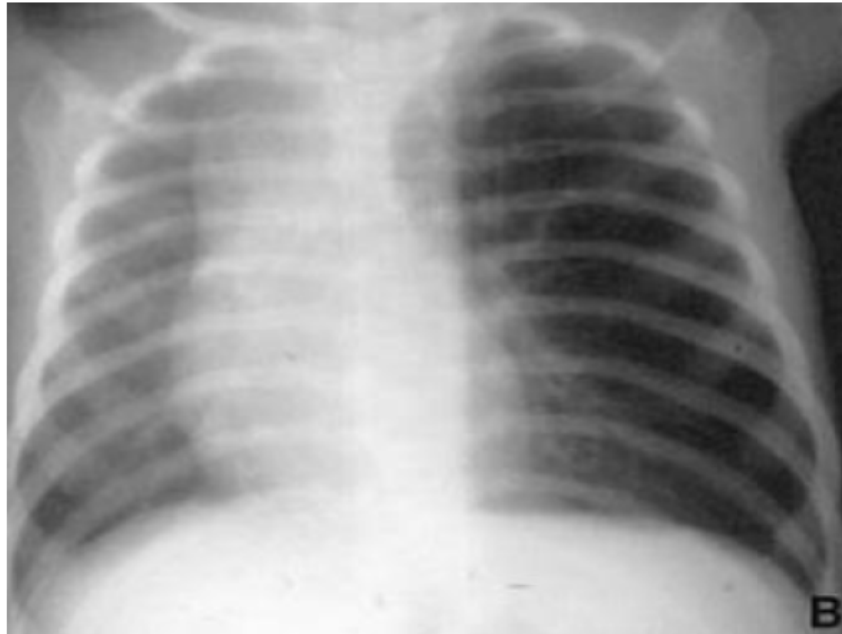
### **C. L'emphysème lobaire géant**

✓ Définition : L'ELG correspond à une distension alvéolaire localisée à un lobe pulmonaire en rapport avec une obstruction bronchique à l'expiration. [17, 76]

✓ La clinique : Les manifestations cliniques apparaissent à la naissance dans 33% des cas, et avant l'âge d'un mois dans 50% des cas. La dyspnée est le signe révélateur le plus fréquent, l'ELC est asymptomatique est découvert de façon fortuite chez le grand enfant ou même chez l'adulte. Le diagnostic anténatal de l'emphysème lobaire géant est exceptionnel. [167-169]

A l'examen, le thorax paraît asymétrique, un hémithorax distendu, peu mobile et hypersonore avec diminution des murmures vésiculaires et déviation des bruits du cœur. Une polypnée et des signes de lutte respiratoire peuvent être présents. [76]

✓ La radiographie du thorax : L'aspect radiologique est le plus souvent caractéristique. Le lobe atteint apparaît distendu, hyper-clair avec hernie médiastinale, mais contenant une fine trame vasculaire, ce qui permet d'éliminer un pneumothorax. Cette distension refoule le médiastin et comprime le lobe homolatéral. [76]



**Figure 48: Rx thoracique de face montrant un aspect d'emphysème, présence de vaisseaux**

**Dans l'hyperclarté signant sa nature parenchymateuse, pseudopneumothorax. [156]**

✓ La TDM : permet de confirmer le diagnostic et de préciser la topographie.

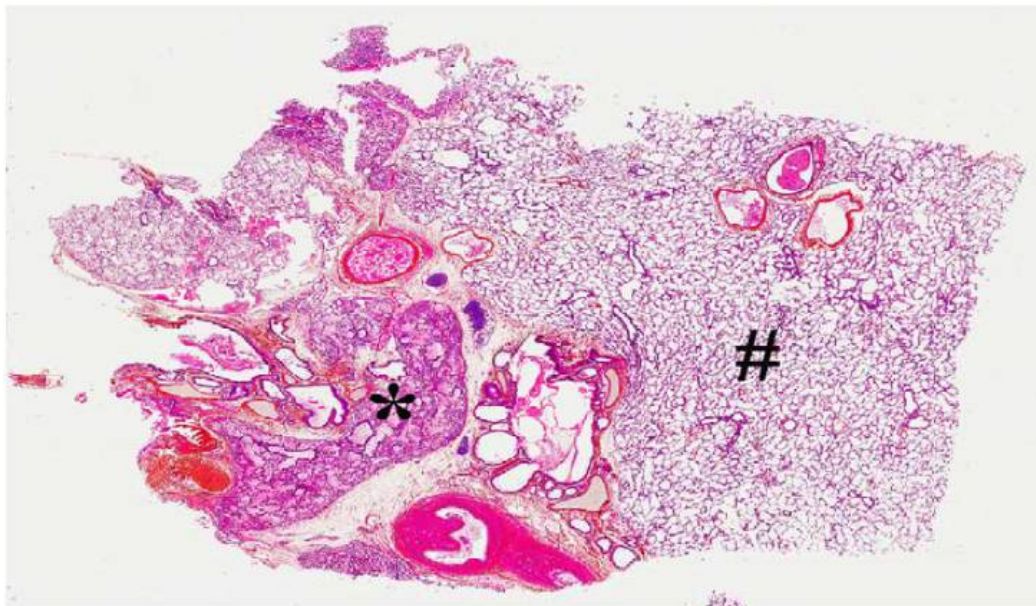
Le lobe atteint paraît hyper-clair et hypo-vascularisée. [76]



**Figure 49: Scanner thoracique préopératoire montrant un ELG du lobe supérieur gauche avec déviation trachéobronchique. [170]**

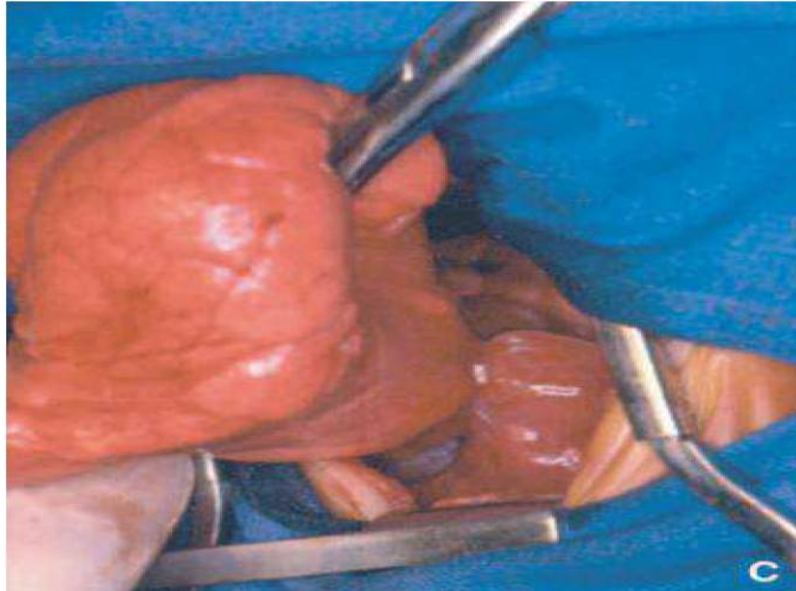
✓ La scintigraphie pulmonaire de perfusion montre une hypofixation traduisant l'hypovascularisation du lobe emphysémateux. La scintigraphie de ventilation montre une diminution de la ventilation du lobe atteint qui prend l'aspect d'une lacune à l'inspiration et d'un foyer radioactif isolé à l'expiration. [140, 171]

✓ L'examen anatomopathologique : Le diagnostic de certitude est apporté par l'histologie de la pièce opératoire qui met en évidence les lésions d'emphysème. [90, 172, 173]



**Figure 50: 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. [170]**

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



**Figure 51: Vue opératoire (thoracotomie gauche). [156]**



**Figure 52: Vue peropératoire d'un ELG. [97]**

✓ L'évolution, après traitement chirurgical, est favorable, la croissance du poumon restant peut atteindre 90%. [128]

## D. La hernie diaphragmatique

La hernie diaphragmatique est le principal diagnostic différentiel des pathologies pulmonaires fœtales. En règle facile, il repose sur la mise en évidence du défaut diaphragmatique, et la visualisation des structures digestives intra-thoraciques. L'absence de mouvements péristaltiques et la continuité du diaphragma orienteront vers une MAKP. [46]

Le type le plus fréquent est la hernie diaphragmatique par le foramen de Bochdalek, le plus souvent gauche. Les hernies par le foramen de Morgani et l'orifice hiatale sont exceptionnellement observées en période anténatale. [53]

Le diagnostic est en règle obtenu en échographie grâce à l'observation de signes indirects [53] :

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

Toutefois, la déviation cardio-médiastinale droite, premier signe d'appel de la hernie gauche, est aussi observé en cas de pathologie parenchymateuse volumineuse et ne constitue donc pas un signe discriminatif. [46]

## E. Atélectasie transitoire

Des phénomènes d'atélectasie segmentaire transitoire peuvent se produire. Il se traduit sur le plan échographique par une hyperéchogénicité du parenchyme pulmonaire en aval de l'atélectasie, simulant une MAKP de type microkystique. Cette hyperéchogénicité disparaît lorsque l'atélectasie se lève.

Ce phénomène pourrait expliquer certaines disparitions de MAKP.

## F. Autres

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

- Le kyste neuroentérique.
- La duplication œsophagienne.
- La sténose de l'artère trachéobronchique.
- L'atrésie trachéobronchique.
- Les tumeurs rares du médiastin :
  - Le neuroblastome.
  - Le tératome.
  - Le lymphangiome kystique thoracique.
- Les kystes pleuropéricardiques.
- Le pneumatocèle.
- L'agénésie, l'aplasie et l'hypoplasie pulmonaire.
- Le kyste hydatique du poumon.



---

# ***CONCLUSION***



La MAKP reste une des pathologies malformatives les plus controversées en pédiatrie, ceci est due en grande partie à sa rareté relative.

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

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

Elle est actuellement de plus en plus dépistée en anténatal grâce au progrès du diagnostic échographique anténatal. Un diagnostic qui n'est pas assez pratiqué dans les pays du tiers monde ou la quasi-majorité des cas sont diagnostiqués dans la période post-natale.

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

L'examen TDM du thorax permet de confirmer le diagnostic suspecté sur le cliché de thorax, avec une bonne corrélation anatomo-clinique.

Un diagnostic précoce de l'anomalie est d'un grand intérêt pour la réalisation de la cure chirurgicale dans les meilleures conditions et pour la prévention des éventuelles complications.

La prise en charge des MAKP a été modifiée par le diagnostic anténatal. Nous pouvons donc proposer une attitude thérapeutique en cas de découverte d'un MAKP, faisant appel à une équipe multidisciplinaire associant

obstétriciens, néonatalogues, chirurgiens pédiatriques, pneumo-pédiatres, radiologues et anatomopathologistes.

La surveillance à long terme de cette malformation est justifiée par les rares mais possibles récurrences en cas d'exérèse insuffisante.



---

# ***RESUMES***



## Résumé

**Titre :** La maladie de Craig à propos de 4 cas

**Auteur :** Rabiï Bouyachou

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

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

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

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

Nous rapportons une étude rétrospective de quatre enfants, suivis au service chirurgicale « A » de l'hôpital d'enfant de Rabat, entre 2012 et 2018.

Notre étude comporte trois garçons et une fille, dont la moyenne d'âge était de deux ans et deux mois. Aucun de nos patients n'a bénéficié d'un diagnostic anténatal.

La symptomatologie chez nos patients était une dyspnée chez deux de nos patients, une toux chez trois patients et des pneumopathies à répétition chez un seul patient.

La radiographie n'a permis que d'orienter le diagnostic vers une malformation pulmonaire chez nos patients. La TDM a permis de confirmer le diagnostic chez trois de nos patients, le diagnostic initial était redressé par la chirurgie, et surtout l'anatomopathologie.

Le geste chirurgical a consisté en une lobectomie dans deux cas, et segmentectomie dans deux cas. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic chez tous les patients.

L'évolution était favorable chez tous nos patients.

## Abstract

**Title :** Craig malformation about four cases

**Author :** Rabiû Bouyachou

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

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

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

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

We report a retrospective study of four children followed in surgical service « A », the hospital's child of rabat, between 2012 and 2018.

Our study has three boys and one girl, whose average age was two years ans two mounths. None of our patients did have a prenatal diagnosis.

The symptoms in our series were a dyspnea in two patients, a cough in two patients and recurrent pneumonia in one case.

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

The surgery consisted in lobectomy in two cases and segmentectomie in two cases. The pathological examination confirmed the diagnosis in all patients.

The evolution was favorable in all patients.

## ملخص

**العنوان :** مرض كريج بصدد أربع حالات .

**من طرف :** ربيع بويشو.

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

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

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

نستعرض دراسة إستعدادية ، لأربعة أطفال ، توبعوا في الوحدة الجراحية "أ" بمستشفى الأطفال بالرباط بين 2012 و 2018 .

دراستنا ضمت أربعة أطفال : ثلاثة صبيان و طفلة واحدة . كان متوسط العمر لديهم هو سنتان وشهران . لم يتلقى أي من المرضى التشخيص قبل الولادة . إثنان من مرضانا كانا يعانيان من ضيق في التنفس و ثلاث حالات من السعال ، وحالة واحدة من تعفن رئوي متكرر.

لم يتمكن التصوير الشعاعي إلا من طرح إمكانية وجود تشوه بالرئة بدون تحديد لنوعه . أما الأشعة المقطعية فقد مكنت من تأكيد نوع التشوه والتشخيص لدى ثلاثة مرضى . في جميع الحالات تم تصحيح التشخيص بعد الجراحة وخاصة بعد الفحص والتشخيص الدقيق .

وتمثلت العملية الجراحية في إستئصال الفص في حالتين وإستئصال قطعة رئوية في حالتين .

أكد التشريح الدقيق المرض في جميع الحالات .

كان التطور إيجابيا لدى جميع مرضانا .



---

# ***BIBLIOGRAPHIE***

---



- [1] G. Lezmi, A. Hadchouel, N. Khen-Dunlop, S. Vibhushan, A. Benachi, Delacourt C. Malformations adénomatoïdes kystiques du poumon : diagnostic, prise en charge, hypothèses physiopathologiques. *Revue de Pneumologie clinique* (2013) 69, 190—197.
- [2] Ch'in KY, MY T. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol.* 1949;48:221229.
- [3] SJ, JE M, RM D. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung . Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977 ; 8 (2) : 155-71.
- [4] P.M B. cong Cyst Malf. Of the lung: a form of congenital bronchiolar adenomatoid malf. *AM, J, CLIN. PATHOL.* 1979, 71, 411.
- [5] Hadchouel-Duvergé A, Lezmi G, de Blic J, C D. Congenital lung malformations: natural history and pathophysiological mechanisms. *Rev Mal Respir.* avr 2012;29(4):60111.
- [6] Pumberger W, Hörmann M, Deutinger J, Bernaschek G, Bistricky E, E H. Longitudinal observation of antenatally detected congenital lung malformations (CLM) : natural history, clinical outcome and long-term follow--up. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003;24:703711.
- [7] [WWW.EMBRYLOGIE.CH](http://WWW.EMBRYLOGIE.CH).
- [8] Larsen.
- [9] Lahlou M. Les malformations pulmonaires congénitales. Thèse de Médecine, Rabat 2008 n° 135.

- [10] Lahbib.R. Maladie de Craig à propos de 5 cas. Thèse de Médecine , Rabat 2012 N°60.
- [11] Arjdal.Z. Les malformations broncho-pulmonaires chez l'enfant. Thèse de Médecine, Marrakech 2017 n° 93.
- [12] Dyon J.-F., Piolat C., Durand C., Llerena C., Lantuejoul S., M C. Malformations bronchopulmonaires.EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-063-B-10, 2007.
- [13] A H, Delacourt C. Congenital bronchopulmonary malformations: pathogenesis, diagnosis and treatment .La Lettre du Pneumologue • Vol. XV - n°5 - sept-oct 2012 page 126-130.
- [14] Clements B, Warner J. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. Thorax 1987;42:401-8.
- [15] Achiron R, Hegesh J, Yagel S. Fetal lung lesions: a spectrum of diseases. New classification based on pathogenesis, two-dimensional and Color Doppler ultrasound. Ultrasound Obstet Gynecol 2004; 24:107-114.
- [16] Cass.D.L, Quinn.T.M, Yang.E.Y, Liechty.K.W, Crombleholme.T.M, Flake.A.W, et al. Increased cell proliferation and decreased apoptosis characterize congenital cystic adénomatoïde malformation of the lung. J Pediatr Surg.1998;33(7):1043-6.
- [17] C L. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Semin Pediatr Surg 2003;12:17—37

- [18] Jesudason EC, Smith NP, Connell MG, Spiller DG, White MRH, al FDe. Developing rat lung has a sided pacemaker region for porphogenesis-related airway peristalsis. *Am J Respir Cell Mol Biol* 2005;32:118—27.
- [19] Morotti R, Gutierrez MC, Askin F, Profitt SA, Wert SE, al WJe. Expression of thyroid transcription factor-1 in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatr Dev Pathol* 2000;3:455—61.
- [20] Volpe MAV, Pham L, Lessin M, Ralston SJ, Bhan I, al CEe. Expression of Hoxb-5 during human lung development and in congenital lung malformations. *Birth Defect Res* 2003;67:550—6 [Part A].
- [21] Morrisey EE, BLM H. Preparing for the first breath: genetic and cellular mechanisms in lung development. *Dev Cell* 2010;18:8—23
- [22] Simonet WS, DeRose ML, Bucay N, Nguyen HQ, Wert SE, al ZLe. Pulmonary malformation in transgenic mice expressing keratinocyte growth factor in the lung. *Proc Natl Acad Sci U S A* 1995;92:12461—5
- [23] Zhou L, Dey CR, Wert SE, JA W. Arrested lung morphogenesis in transgenic mice bearing an SP-C-TGF-beta1 chimeric gene. *Dev Biol* 1996;175:227—38.
- [24] Bellusci S, Grindley J, Emoto H, Itoh N, BL H. Fibroblast growth factor 10 (FGF10) and branching morphogenesis in the embryonic mouse lung. *Development* 1997;124: 4867—78.

- [25] Unbekandt M, Del Moral PM, Sala F, Bellusci S, Warburton D, V F. Tracheal occlusion increases the rate of epithelial branching of embryonic mouse lung via the FGF10-FGFR2bSprouty2 pathway. *Mech Dev* 2008;125:314—24.
- [26] Stocker JT, Madewell JE, RM D. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hum pathol* 1977; 8:155-71.
- [27] Walker J, RE C. Respiratory problems and cystic adenomatoid malformation of lung. *Arch Dis Child* 1990; 65:649-50.
- [28] Gornall AS, Budd JLS, Draper ES, Konje JC, JJ K. Congenital cystic adenomatoid malformation: accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population. *Prenat Diagn* 2003;23:997—1002.
- [29] Lujan M, Bosque M, Mirapeix RM, Marco MT, Asensio O, C D. Late-onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Embryology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow-up. *Respiration* 2002;62:148—54.
- [30] Brown M, Lewis D, Brouillette RM, Hilman B, EG B. Successful prenatal management of hydrops, caused by congenital cystic adenomatoid malformation, using serial aspiration. *J Pediatr Surg* 1995;30:1098—9.
- [31] JT S. Congenital and developmental diseases. In: Dail DH, Hammar SP. *Pulmonary pathology*. Berlin. Dpringer-Verlag : 1994 : 155-81.

- [32] Oh BJ, Lee SM, CK L. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of Lung in Adults: Clinical and CT evaluation of seven patients. *Respiratory* 2006; 11; 496-501.
- [33] Reece EA , Lockwood CJ , Rizzo N , Pihu G , Bovicelli L , JC H. Intrathoracic malformations of the fetus : sonographic detection and clinical presentation. *Obstet Gynecol* 1987 ; 70 : 627 –32.
- [34] Adzick NS , Harrison HR , TN C. Fetal lung lesions : management and outcome . *Am J Obstet Gynecol* 1998 : 179 : 884-9.
- [35] Levine D , Jennings R , al BCe. Progressive fetal bronchial obstruction caused by a bronchogenic cyst diagnosed using prenatal MR imaging. *AJR AM J Roentgenol* 2001 ; 176 : 49 -52.
- [36] RV D, Brennan JN, Philipson EH, S J, EM B. Ultrasnaic prenatal diagnosis of type 11 congenital cystic adenomatoid malformation of lung. *J Clin Ultrasound* 1983;I 1:218-21 6 Revillon Y. Jan D, Plaltner V et al. Congenital cystic adenoma.
- [37] Tassin M, Picone O, A B. Anomalies pleuropulmonaires fœtales (diagnostic prénatal et prise en charge périnatale). *EMC - Obstétrique/Gynécologie* 2013;8(3):1-10 [Article 5-031-A-39].
- [38] Nasr A, Himidan S, Pastor AC, Taylor G, PCW K. Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma? *J Pediatr Surg* 2010;45(6):1086–9.
- [39] Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, Hansen K, Kurkchubasche AG, al WCe. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2000;35(5):801–5.

- [40] Stanton M, M D. Management of congenital lung lesions. *Early Hum Dev* 2006;82(5):289–95.
- [41] BR B, TD S, B B. How sonographic tomography will change the face of obstetric sonography : a pilot study. *J Ultrasound Med* 2005 :24 :371 -8.
- [42] R A, L G, Y Z, S L, B W. Three – and fourdimensional ultrasound : new methods for evaluating fetal thoracic anomalies *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008 ; 32 :36 :43.
- [43] Ruano R, Benachi A, Aubry MC, Revillon Y, Emond S, al DYe. Prenatal diagnosis of pulmonary sequestration using threedimensional power Doppler ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;25:128–33.
- [44] M Brasseur, Daudruy, D Eurin, V Ickowicz, A Liard, E Verspyck, et al. Apport de l'échographie avec Doppler couleur et pulsé dans les malformations pulmonaires du fœtus. Elsevier Masson, *J Radiol* 2007 ; 88 ; 269-76.
- [45] Lacy DE, Shaw NJ, Pilling DW, S W. Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. *Acta Pediatr* 1999; 88: 454–8.
- [46] P.Vaast , V. Houfflin-Debarge , J.P. Dubos , M. Bonnevalle , L. Storme , Y. Robert , et al. Les malformations pulmonaires du foetus à l'adulte, quelle prise en charge ? Diagnostic et pronostic en antenatal Prenatal investigation of bronchopulmonary malformations. *Archives de pédiatrie* 11 (2004) 518–519.

- [47] Crombleholme TM, Coleman B, al HHe. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2002;37(3):331-8.
- [48] DE L, NJ S, DW P, S W. Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. *Acta Pediatr* 1999 : 88 :454 – 8.
- [49] L. Berteloot, A. Bobbio, A.-E. Millischer-Bellaïche, K. Lambot, S. Breton , Brunelle F. Congenital malformations of the lung, the radiologist's point of view. *Revue des Maladies Respiratoires* (2012) 29, 820—835.
- [50] A. Fievet , B. Morel , C. Sembély-Taveau , B. Thoreau , F. Perrotin , Sirinelli D. Pratique de l'IRM fœtale dans un centre hospitalo-universitaire de diagnostic prénatal. *Gynécologie Obstétrique Fertilité & Sénologie* n° 48 2017.
- [51] D. Loisel, B. Delorme, L. de Poncheville, P. Descamps, Caron C. Indications et perspectives de l'IRM fœtale. *La Lettre du Gynécologue* - n° 275 - octobre 2002. 27-29.
- [52] P.Vaast , V. Houfflin-Debarge , J.P. Dubos , M. Bonnevalle , L. Storme , Y. Robert , et al. Les malformations pulmonaires du fœtus à l'adulte, quelle prise en charge ? Diagnostic et pronostic en antenatal Prenatal investigation of bronchopulmonary malformations. *Archives de pédiatrie* 11 (2004) 518–519.

- [53] Hubbard AM, Azdick NS, Crombleholme TM, Coleman BG, Howell L, al HJe. Congenital chest lesions: diagnosis and characterization with prenatal MR imaging. *Radiology* 1999; 212: 43–8.
- [54] S.Hourrier , L.-J . Salomon , J.-P. Bault , Y .Dumez , Ville Y. Prenatal diagnosis and management of fetal lung lesions.*Revue des Maladies Respiratoires* (2011) 28 , 1017 -1024.
- [55] Paramalingam S, Parkinson E, Sellars M, Diaz-Cano S, Nicolaidis KH, M D. Congenital segmental emphysema: an evolving lesion. *Eur J Pediatr Surg* 2010;20(2):78–81.
- [56] Harmath A, Csaba A, Hauzman E, Hajdu´ J, Pete B, Z P. Congenital lung malformations in the second trimester: prenatal ultrasound diagnosis and pathologic findings. *J Clin Ultrasound* 2007;35(5):250–5.
- [57] D. Desseauve , M. Dugue´-Marechaud, S. Maurin, . M-E, Gatibelza V, Vequeau-Goua, et al. Performance of prenatal diagnosis and postnatal development of congenital lung malformations. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 43 (2015) 278–283.
- [58] R .Ben Abdallah, H .Bouthour , Y . Hellal , M .Riadh Ben Malek , Y . Gharbi , .Kaabar N. Les malformations bronchopulmonaires : aspects diagnostiques radiologiques et Therapeutiques .*LA TUNESIE MEDICALE* -2013 . Vol 91 ( n° 01) : 66 -69.
- [59] K. Bousetta, N. Aloui-Kasbi , Z. Fitouri , A. Sammoud, S.B. Becher , A. Hammou, et al. Congenital pulmonary malformations. Imagingfindings. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 17 (2004) 370–379

- [60] N. Scott Adzick, Michael R. Harrison, Alan W. Flake, Lori J. Howell, Mitchell S. Golbus, A R. Filly, and The UCSF Fetal Treatment Center San Francisco, California: Fetal Surgery for Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung *Journal of pédiatric Surgery*, Vol 28, No 6 (June). 1993: pp 806-812.
- [61] Cloutier MM, DA S. Hight D. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1993;103:761-4.
- [62] M. Malih , Bounasse M. Maladie de Craig. A propos de 3 cas *Revue des Maladies Respiratoires* Vol 22, N° HS1 - janvier 2005 p. 53.
- [63] Calvert JK, K L. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J Pediatr Surg*, 2007; 42: 411-414.
- [64] Sueyoshi R, Okazaki T, al UNe. Managing prenatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Surg Int*, 2008; 24: 1111- 1115.
- [65] Coran AG, R D. Congenital cystic disease of the trachéobronchial tree in infants and children. Experience with 44 consecutive cases. *Arch Surg* 1994; 129:521–7.
- [66] S K. Lung growth: implications for the newborn infant. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2000; 82:F69–74.
- [67] Gardikis S, Didilis V, al PAe. Spontaneous pneumothorax resulting from congenital adenomatoïd malformation in a pre-term infant: case report and literature review. *European Journal of pediatric Surgery*, 2001; 12: 195-198.

- [68] Jordan KG, Kwong JS, Flint J, NL M. Surgically treated pneumothorax. Radiologic and pathologic findings. *Chest* 1997; 111: 280-5.
- [69] Khemiri M, Khaldi F, Hamzaoui A, Chaouachi B, Hamzaoui M, Becher SB, et al. Cystic pulmonary malformations: clinical and radiological polymorphism. A report on 30 cases Service médecine infantile A, hôpital d'Enfants Bab Saadoun-Jabbary, CP 2007 Tunis, Tunisie.
- [70] Dahabrech J, Zisis C, Vassiliou M, N A. Congenital cystic adenomatoid malformation in an adult pressing as lung abcess. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 720-3.
- [71] Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, al CJe. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int* 1999;15:326—31.
- [72] A P. Imaging evaluation of congenital lung abnormalities in infants and children. *Radiol Clin North Am* 2005;43: 303—23.
- [73] Muriel Brun, Dobremez E, Carole Le Manh, Maugey-Laulom B, Claudie Labessan, Chateil J-F. Malformations adénomatoïdes kystiques pulmonaires et séquestrations pulmonaires de l'ante au post-natal. 2003.
- [74] Durand Ch, Nughes F, al BCe. Kystes bronchogéniques, séquestrations et malformations kystiques adénomatoïdes du poumon. in *XiXè Journées de Radiologie Pédiatrique*. 1997. Hôpital Armande Trousseau, Paris.

- [75] Berrocal T, Madrid C, al NSe. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *RadioGraphics*, 2004; 24: e17.
- [76] K. Bousetta, N. Aloui-Kasbi, Z. Fitouri, A. Sammoud b, S.B. Becher, A. Hammou, et al. Malformations pulmonaires congénitales. Apport de l'imagerie *Journal de pédiatrie et de puériculture* 17 (2004) 370–379.
- [77] Cloutier MM, DA S. Hight D. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1993;103:761-4.
- [78] J.-L. Rittié, K. Morelle, P. Micheau, F. Rancé, Brémont F. Devenir à moyen et long terme des malformations pulmonaires de l'enfant. *Archives de pédiatrie* 11 (2004) 520–521.
- [79] M. Salles , A. Deschildre , C. Bonnel , J.P. Dubos , M. Bonnevalle , L. Devismes , et al. Diagnostic et traitement des malformations bronchopulmonaires congénitales : analyse de 32 observations. *Archives de pédiatrie* 12 (2005) 1703–1708.
- [80] Lal R, Lama TK, V B. Congenital lung cyst ; *Eur . J. Pediatr* .Sueg .1999 Oct9 (5) : 334-6.
- [81] Salle B, Rebaud A, Rudigos R.C, G M. Diagnostic antenatal des malformations du poumon. *J. Gynecol . Obster. Biol Reprod.* 1993 ; 22 :53-57.
- [82] Kim WS, Lee KS, Kim IO, Suh YL, Im JG, al YKe. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: CTpathologic correlation. *Am J Roentgen*01 1997; 168: 47-53.

- [83] Winters WD, Effmann EL, Nghiem HV, DA N. Disappearing fetal lung masses: importance of postnatal imaging studies. *Pediatr Radiol* 1997; 27:535–9.
- [84] Levin D, Mills L, A W. Hemodynamic, pulmonary vascular and myocardial abnormalities secondary to pharmacologic constriction of the fetal ductus arteriosus. *Circulation* 60:360- 364, 1979.
- [85] Bagolan P, Nahom A, Giorlandino C, Trucchi A, Bilanciani E, al IAe. Cystic adenomatoid malformation of the lung: clinical evolution and management. *Eur J Pediatr* 1999; 158:879–82.
- [86] Kuga T, Inoue T, Sakano H, Zenpo N, Oga A, K E. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung with an oesophageal cyst: report of case. *J Pediatr Surg*.2001; 36:E4.
- [87] S. Hourrier, L.-J. Salomon, J.-P. Bault, Y. Dumez, Ville Y. Malformations pulmonaires congénitales : diagnostic et prise en charge anténataux . *Revue des Maladies Respiratoires* (2011) 28, 1017—1024.
- [88] N. Khen-Dunlop, Delacourt C. Malformations pulmonaires . *Réanimation et soins intensifs en néonatalogie* 2016.chapitre 38 . 222-226.
- [89] S.Illanes., A.Hunter., . ME, P.Soothill ECa. Prenatal diagnosis of echogenic lung : evolution and outcome .*Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:145-149.
- [90] AE. Q, JS S. Congenital lobar emphysema -the disappearing chest mass : antenatal ultrasound appearance.*Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:169-71.

- [91] A. H, . BA, . RY, . RV, . MY, al VVe. Factors associated with partial and complete regression of fetal lung lesions .Ultrasound Obstet Gynecol 2011 :38: 88-93.
- [92] . BH, A. B, . KB, H. M, . BAJ, al STe. Postnatal management of resolving fetal lung lesions.Pediatrics 2002:109:105-8.
- [93] DL. C, OO. O, CI. C, KJ. M, . JA, al PRe. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. J Pediatr Surg 2011:46:292-8
- [94] M. D, SA. W, S. C, S. P, A. G, K N. Current outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience .Fetal Diagn Ther 2001:16:178-86.
- [95] K. VL, DH. T, RB. H, E. A, SH. A, Polley TZ et al, 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.
- [96] F. S, JL. M, A. B, S. E, Y R. Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations.J Ped Surg 2003:38:548-52.
- [97] G.Lezmi., . AH, 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.
- [98] Laberge J. M., Flageole H., al PDe. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. Fetal Diagn Ther, 2001; 16: 178-86.

- [99] Monni G., Paladini D., al IRMe. 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.
- [100] CD. K, P. H, al MDe. Lobar emphysema : long-term imaging follow-up. *Radiology* 1991;180:189-93.
- [101] Papiagiannopoulos.K, Hughes.S., . NAG, Goldstraw.P. Cystic lung lesions pediatric and adult population : surgical experience at the Brompton Hospital . *Ann Thorac Surg* 2002;73:1594-8
- [102] LJ. S, F. A, al DMe. 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.
- [103] Z. L, PC Dn. Angiographic demonstration of spontaneous occlusion of systemic arterial supply in pulmonary sequestration. *Pediatr Cardiol* 2003 : 24::406-8.
- [104] . AD, JC. L, al TSE. Perinatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation : to resect or not *Pediatr Surg* 2004;39:329-34.
- [105] . WA, D. V, al SSe. Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Surg* 2009;25:479-85.
- [106] A. S, A. A, al GIe. Brochogenic cyst. *Tex Heart Inst J* 2003;30:105-8

- [107] JM. L, P. P, H F. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2005 :14 :16-33.
- [108] G. P, E. B, al CDe. Chronic inflammation in congenital cystic adenomatoid malformations, an underestimated risk factor *J Pediatr Surg* 2009: 44:616-6.
- [109] FA. A, BX. D, al MTe. Intrapulmonary bronchogenic cyst and cerebral gaz embolism in an aircraft flight passenger *Chest* 2006:130: 575-7.
- [110] M. Z, V. K, al WUe. Fatal air embolism in an airplane passenger with giant intrapulmonary bronchogenic cyst. *Am J Respir Crit Care Med* 1998: 157:1686-9
- [111] JJ. M, CK. B, al FGe. Rhabdomyosarcoma arising within congenital pulmonary cysts : report of three cases. *J Pediatr Surg* 1992:27:1364-7.
- [112] M. J, Z. S, al KSe. Large cell carcinoma arising in bronchogenic cyst. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005:130:610-2.
- [113] F. M, K. P, P. G, MN. S, B. C, AG N. 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.
- [114] S. F, V. D, G. T, R. S, R. B, al ZGe. Pleuropulmonary blastoma in congenital cystic malformation: report of a case. *Eur J Pediatr Surg* 2001:196-9.

- [115] T. D, J. S, P. N, S. S, E. A, A C. Pleuropulmonary blastoma in childhood. A malignant degeneration of pulmonary cysts. *Pediatr Surg Int* 2004;20:863-5.
- [116] JR. P, GM. W, DA H. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr pulmonol* 2009;44:14-30
- [117] FN. H, HG. P, RG S. Hemoptysis and massive hemothorax as presentation of intralobar sequestration. *Ann Thorac Surg* 2005;80:2343-4.
- [118] MB. M, E. R, al PGe. Neonatal hyperreninemia and hypertensive heart failure relieved with resection of an intralobar pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 2007;42:1276-8
- [119] S. F, EH. H, al SNe. Paroxysmal atrial fibrillation due to bronchogenic cyst. *Intern Med* 2010;49:2107-11.
- [120] Y. F, S. T, al KYe. Mediastinal bronchogenic cyst with respiratory distress from airway and vascular compression. *Thorac Cardiovasc Surg* 2007;55:53-4.
- [121] A. Ayadi-Kaddour, S chaabouni, S Merai, S Ben Mrad, H Djilani, F Tritar, et al. malformation adénomatoïde kystique du poumon à propos de trois cas de révélation tardive. *Revue Mal Resp* 2008 ; 25 : 338-43.
- [122] Queizan A., F. Lopez-Vasquez, Cuadros J. Malformation congénitale kystique adénomatoïde du poumon. *Un Pediatr Esp* 12:297, 1979.

- [123] Y. R, Jan D, al PVe. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1993; 28:1009-11.
- [124] Mashlach R, Hnd M, Friedman S, A. S, Ovadia J, Descamps MP. Antenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adcnomatoid malformation of the lung: spontaneous resolution in utero. *J Clin Ultrasound* 1993; 21:453-7.
- [125] Tsao K, Hawgood S, al VLe. Resolution of hydrops fetalis in congenital cystic adenomatoid malformation after prenatal steroid therapy. *J Pediatr Surg* 2003;38(3):508-10.
- [126] Peranteau WH, Liechty KW, al JMe. The effect of betamethasone administration on prenatal congenital cystic adenomatoid malformation growth and fetal survival. *Fetal Diagn Ther*, (in press).
- [127] Adzick N5, MR. H, AW. F, LS. H, Golbus MS, Filly Radbruch, et al. Fetal surgery for cystic adonomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28:806-12.
- [128] Bogers AJ, Hazebroek FW, al MJe. Surgical treatment of congenital bronchopulmonary disease in children. *Europ J Cardio-Thorac Surg* 1993; 7:117-9.
- [129] Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, al CJe. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int* 1999; 15:326-31.

- [130] Ioachimescu OC, AC M. From cystic pulmonary airway malformation to bronchioloalveolar carcinoma and adenocarcinoma of the lung. *Eur Respir J* 2005; 26: 1181-7.
- [131] C. Lejeune, A. Deschildre , C. Thumerelle , R. Cremer , S. Jaillart, B. Gosselin, et al. Pneumothorax révélateur d'une malformation adénomatoïde kystique du poumon chez un enfant de 13 ans *Arch Ptdiatr* 1999 ; 6 : 863-6.
- [132] Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, De Baere T, De Leyn P, al DGe. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999;23:1123–32.
- [133] Ribet ME, Copin MC, BH G. Bronchogenic cysts of the lung. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1636–40.
- [134] Papagiannopoulos K., Hughes S., Nicholson A. G., P G. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. *Ann Thorac Surg*, 2002; 73: 1594-8.
- [135] Marshall K. W., Blane C. E., Teitelbaum D. H., K VL. Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *AJR Am J Roentgenol*, 2000; 175: 1551-4.
- [136] DA F. Congenital cyst adenomatoid malformations: resect some and observe all. *Paediatr Respir Rev*, 2007; 8: 67-76.
- [137] Cha I, Adzick NS, Harrison MR, WE F. Fetal congenital cystic adenomatoid malformations of the lung: a clinicopathologic study of eleven cases. *Am J Surg Pathol*, 1997; 21: 537-544.

- [138] Cacciari A, Ceccarelli PL, Pilu GL, Bianchini MA, Mordenti M, al GSe. A serie of 17 cases of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: management and outcome. *Eur J Pediatr Surg* 1997; 7:84–9.
- [139] Berbel O, Pellicer C, Lopez-Andreu JA, Roques JM, al F-TJe. Cystic adenomatoid malformation of the lung: clinical evolution and management. *Eur J Pediatr* 2000; 159:621–2.
- [140] Thakral CL, Maji DC, MJ S. Congenital lobarempysema: experience with 21 cases. *Pediatr lobar emphysema: experience with 21 cases. Pediatr Surg Int* 2001; 17:88–91.
- [141] Lan T Vu, Farmer DL. Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Journal of Pediatric Surgery* 2008; 43, 35-39.
- [142] Albanese CT, Sydorak RM, Tsao K, H L. Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions. *J Pediatr Surg* 2003; 38:553–5.
- [143] Jaby 0, Larroquet M, Balquet P, M G. Cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatr Pulmonol Suppl* 1997; 16: 13 1.
- [144] Allard. P. Cosnard G., Dauphin M., VicensI J. L. Jeanbour Quin D. Natalif., L'HER P., Pharaboz CH., CH D.
- [145] Vogt-Moykopf I., Rau B BD. Surgery for congenital malformations of the lung. *Ann. Chir (Chir. Thorac. Cardio-Vasc)*, 1992, 46, n°2, 141-156.

- [146] Wimmish K.J, Aghax P, T.M B. Bilateral pulmonary sequestration: computed tomographic appearance. *AJR* April 1983, 140: 689-690.
- [147] Sauvanet A., Regnard J. F, Calanducci F., - RJS, Miranda A, DartevielleA PH, et al. Les séquestrations pulmonaires : aspects chirurgicaux. A propos de 61 observations *Rev. Pneumol. Clin.* 1991, 47, 126-132.
- [148] Reinberg O. 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.
- [149] Kamata S., Sawai T., al NKe. Extralobar pulmonary sequestration with venous drainage to the portal vein: a case report. *Pediatr Radiol*, 2000; 30: 492-4.
- [150] Gustafson R.A., MurrayG. F., Warden H.E, Hill R.C., E.G R. Intralobar sequestration. Admitted diagnosis. *Ann Thorac Surg*, 1989, 47 : 841-847.
- [151] Clements B.S, Warner A J.O., Shinebourne.E.A. Congenital broncho-pulmonary vascular malformations: clinical application of a simple anatomical approach in 25 cases. *Thorax* 1987, 42, 409-416.
- [152] ROBERT Y. Contribution à l'étude anatomique des séquestrations pulmonaires : corrélations anatomo-radio-Chirurgicales. Thèse de Medecine , faculté de Grenoble , Année 2011.
- [153] Samuel M, DM B. Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associed with congenital cystic adenomatoid malformation. *Thorax* 1999; 54:701-6.

- [154] Romero R, Chernevenack FA, J K. Antenatal sonographic findings of extralobar pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 1982; 1:131–2.
- [155] Dyon J.-F., Piolat C., Durand C., Llerena C., Lantuejoul S., M. C. Malformations bronchopulmonaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-063-B-10, 2007.
- [156] N L. LES MALFORMATIONS PULMONAIRES CONGENITALES A PROPOS DE 11 CAS. Thèse de Médecine , Rabat , n°206 , Année 2010.
- [157] Sheung F, Shu-Hang NG, L T-Y. No invasive imaging of bronchopulmonary sequestration. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 175:1005–12.
- [158] Frazier AA, Rosaldo De Christenson ML, Stocker JT, B TP. Intralobar sequestration. Radiologic pathologic correlation. *Radiographics* 1997; 17:725–45.
- [159] Savic B., Birtel FJ., Tholen W., Funke HD., R K. Lung sequestration : report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax*, 1979, 34: 96-101.
- [160] Tokel K., Boyvat F., Coil VB. embolization of pulmonary sequestration in two infants: a safe alternative to surgery. *AJR Am J Roentgenol*, 2000; 175: 993-5.
- [161] Curros F., F B. Prenatal thoracoabdominal tumor mimicking pulmonary sequestration: a diagnosis dilemma. *Eur Radiol*, 2001; 11: 167-70.

- [162] H B. Malformations de l'appareil respiratoire. EMC (Paris), Pathologie respiratoire, 600OA50, 1976, 4p.
- [163] Alka Mary Mathai , Hema Kini , Muktha R. Pai, B. A, Shetty b, Murali N. Congenital cystic adenomatoid malformation; a department of Pathology, Kasturba Medical College, Karnataka 575001, India; Journal of Pediatric Surgery (2010) 45, E25–E28.
- [164] Nuchtern JG, FJ H. Congenital lung cysts. Semin Pediatr Surg, 1994; 3: 233-243.
- [165] Takeda S, Miyoshi S, al IMe. Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. Eur J Cardiothorac Surg, 1999; 15: 11-17.
- [166] Rabattu.P.Y. EMPHYSEME LOBAIRE FOETAL :A PROPOS DE 21 OBSERVATIONS. Thèse de Médecine, Grenoble octobre 2015.
- [167] Evard V, Ceulemans J, W C. Congenital parenchymatous malformations of the lung. Word J Surg 1999; 23: 1123–32.
- [168] Takeda S, Miyoshi S, M I. Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. Eur J Cardiothorac Surg 1999;15:11–7.
- [169] Jaubert F, J DB. Malformation de l'appareil respiratoire. Encycl Med Chir 1989 (Elsevier SAS, Paris), Pneumologie, 6025-A10, 10p.
- [170] R. Konan Blé , K. Coste , P. Blanc , B. Boeuf , B. Lecomte , A. Labbé , et al. Congenital lobar emphysema: A rare etiology of hyperechoic lung. Gynecologie Obstetrique & Fertilité 36 (2008) 529–531.

- [171] Karnack I, Senocak ME, AO C. Congenital lobar emphysema diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999; 34:1347–51.
- [172] Riedlinger WFJ, Vargas SO, Jennings RW, Estroff JA, Barnewolt CE, Lillehei CW ea. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pathol Paediatr Pathol Soc.* oct 2006;9(5):36173.
- [173] Kuroda T, Morikawa N, Kitano Y, Sago H, Hayashi S, Honna T ea. Clinicopathologic assessment of prenatally diagnosed lung diseases. *J Pediatr Surg* 2006;41:2028–31.

## Serment d'Hippocrate

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

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

## قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله .

والله على ما أقول شهيد .



المملكة المغربية  
جامعة محمد الخامس بالرباط  
كلية الطب والصيدلة  
الرباط



أطروحة رقم: 298

سنة : 2020

# مرض كريج بصدد أربع حالات

## أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2020

من طرفه

**السيد ربيع بويشو**

المزاداد في 07 ماي 1990 بالرباط

لنيل شهادة

**دكتور في الطب**

**الكلمات الأساسية :** التشوه الغدوماني الكيسي للرئة؛ التشخيص قبل الولادة؛  
التشخيص بالأشعة؛ العلاج الجراحي

### أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس ومشرف

السيد منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

عضو

السيد محمد العبيسي

أستاذ في الجراحة العامة

عضو

السيد هشام الزرهوني

أستاذ في جراحة الأطفال

عضو

السيد حسين تليكي

أستاذ في علم الطفيليات