

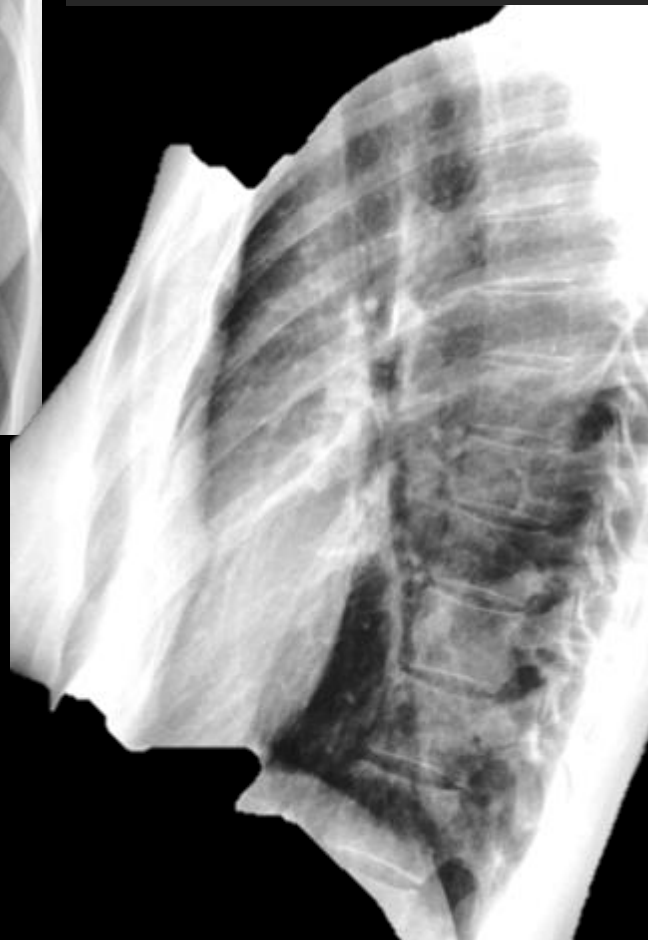


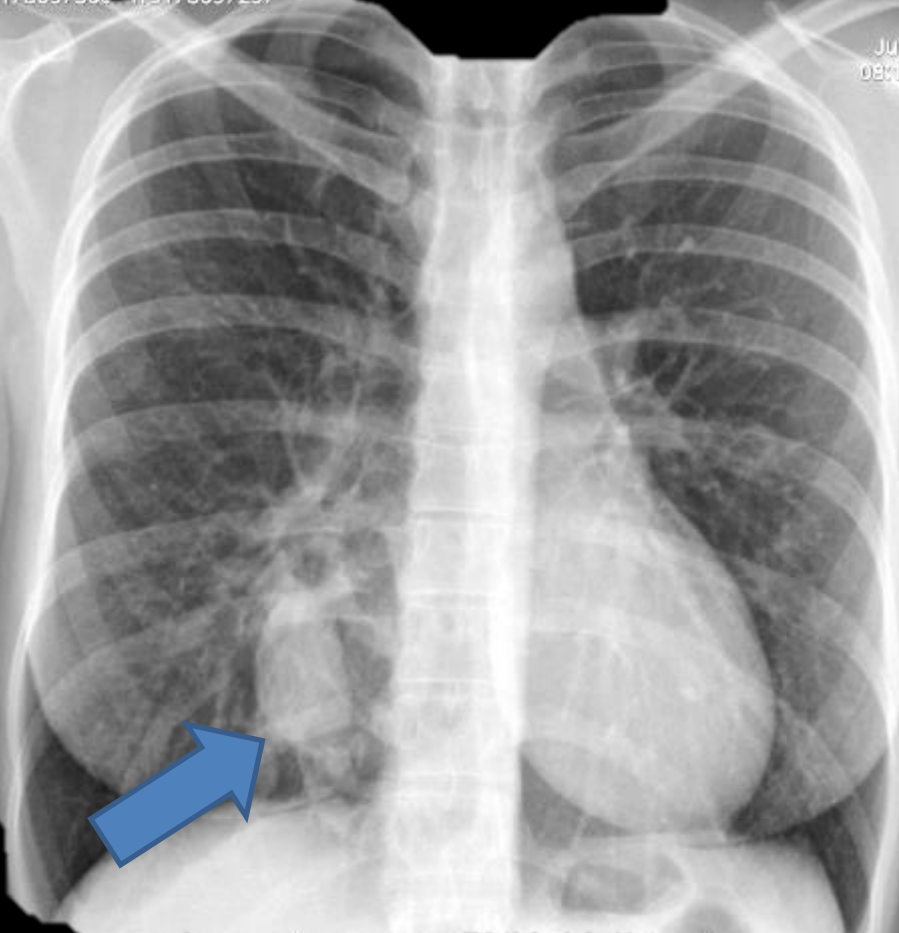
Jeune femme de 22 ans adressée pour bilan d'infections respiratoires à répétition

Premier examen d'imagerie

Dernier épisode il y a plusieurs mois, actuellement asymptomatique

quelles sont les anomalies significatives à retenir sur les clichés de face et de profil du thorax

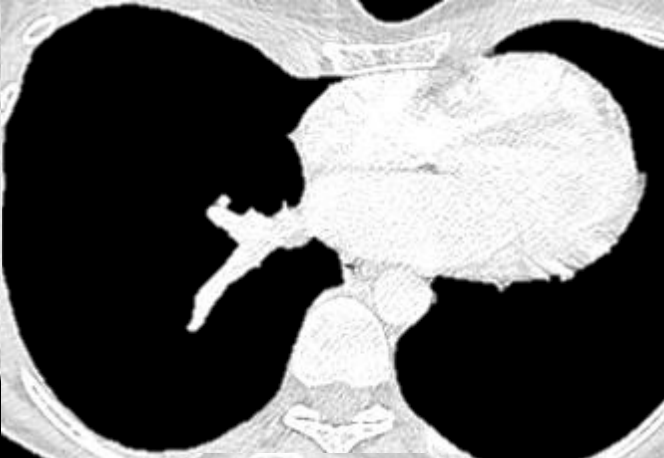




opacité basale postérieure droite,
largement au contact de la paroi , à
contours nets, sans bronchogramme
aérique ni réaction pleurale



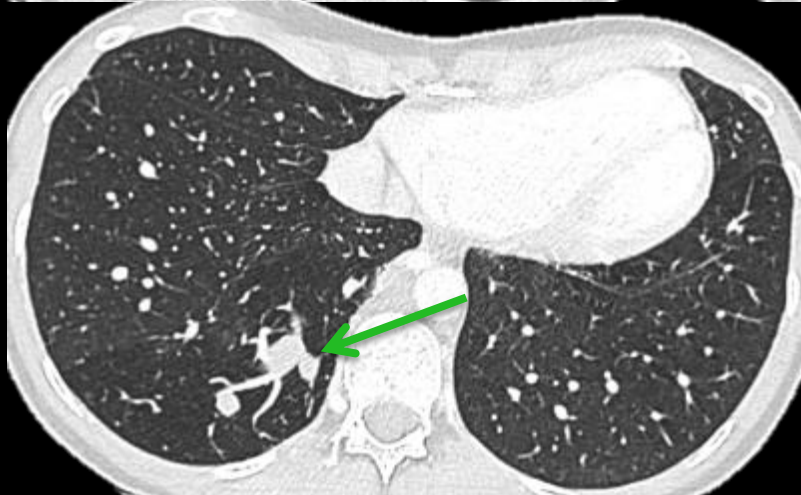
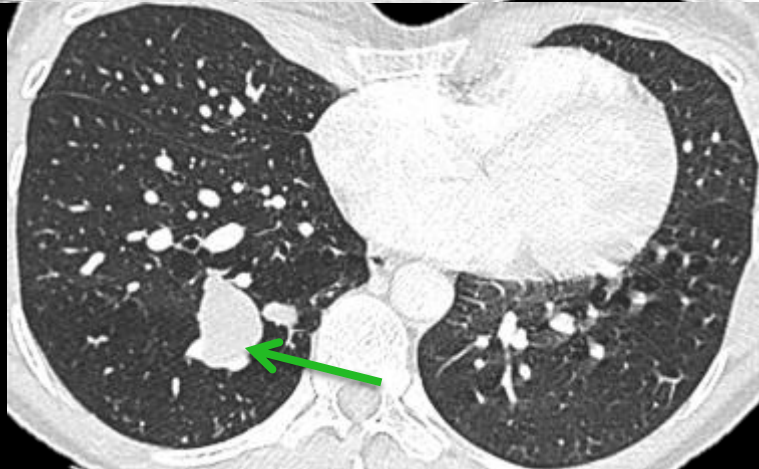
le bord droit du rachis dorsal est
bien visible; associé à un
déplacement à gauche du cœur, ces
2 éléments permettent le diagnostic
de pectus excavatum

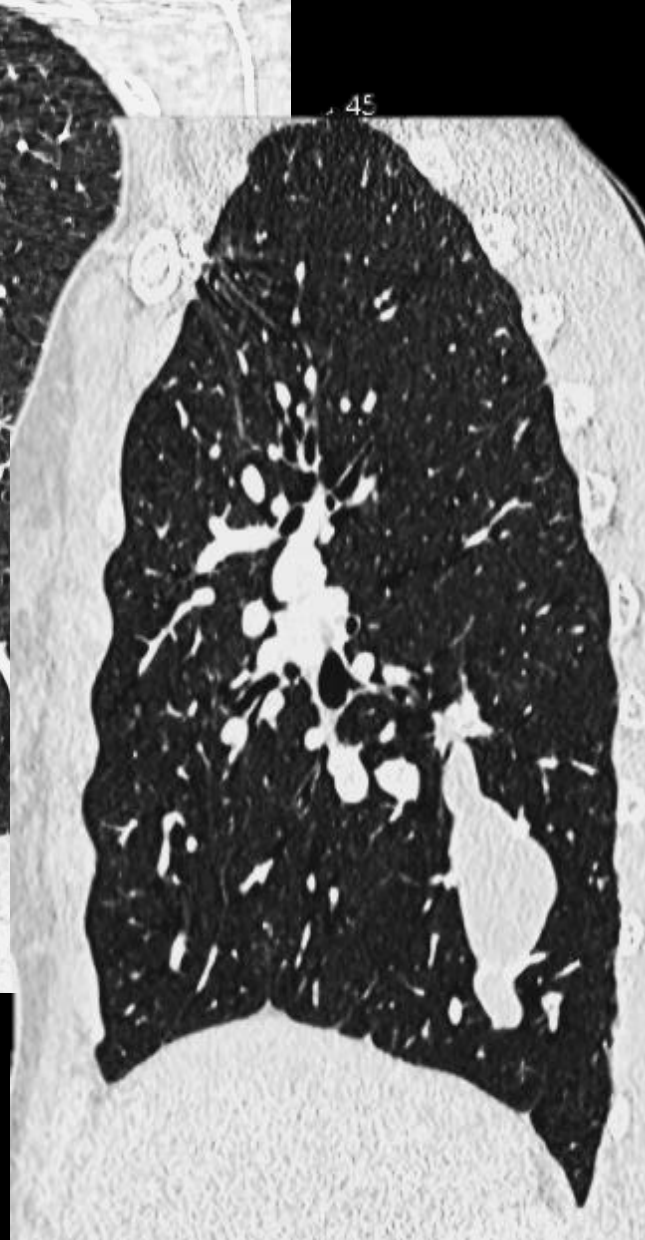


.Masse bien limitée, contours nets

.Pas de connexion avec l'arbre bronchique

.thorax creux



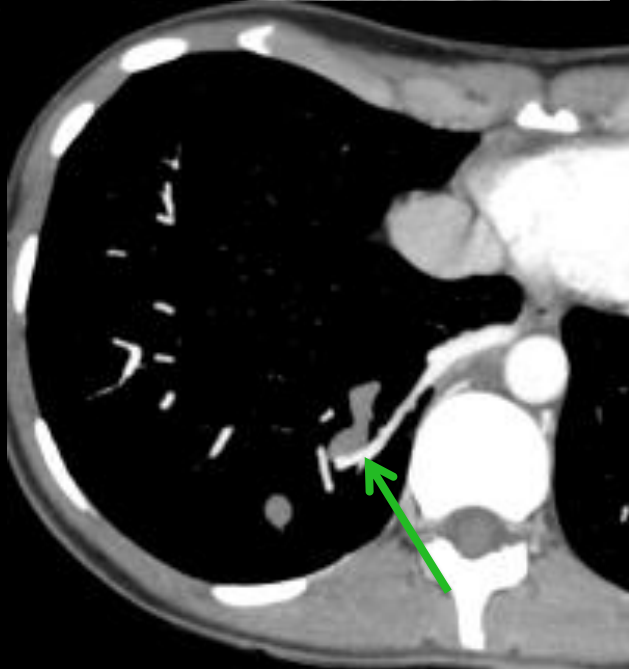
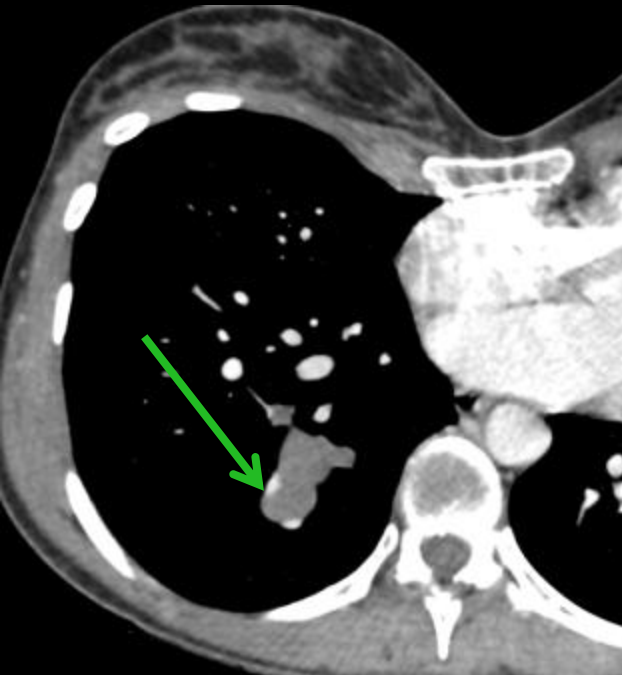


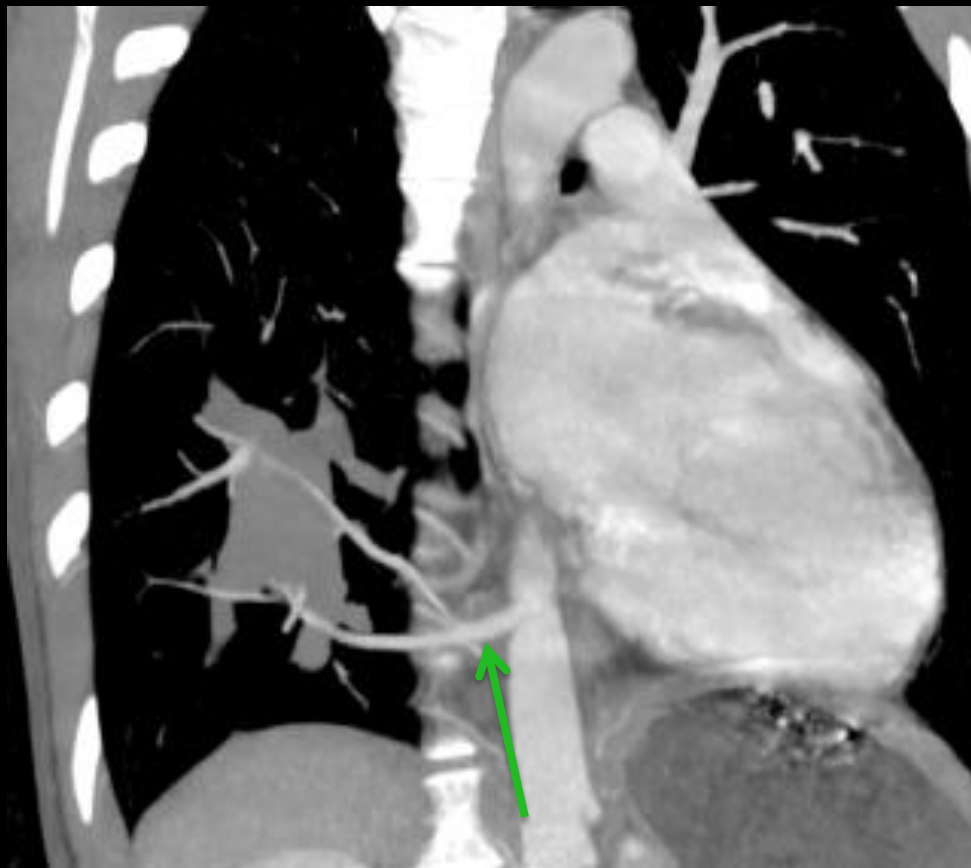


quel élément
sémiologique
complémentaire
apporte
l'injection de
produit de
contraste

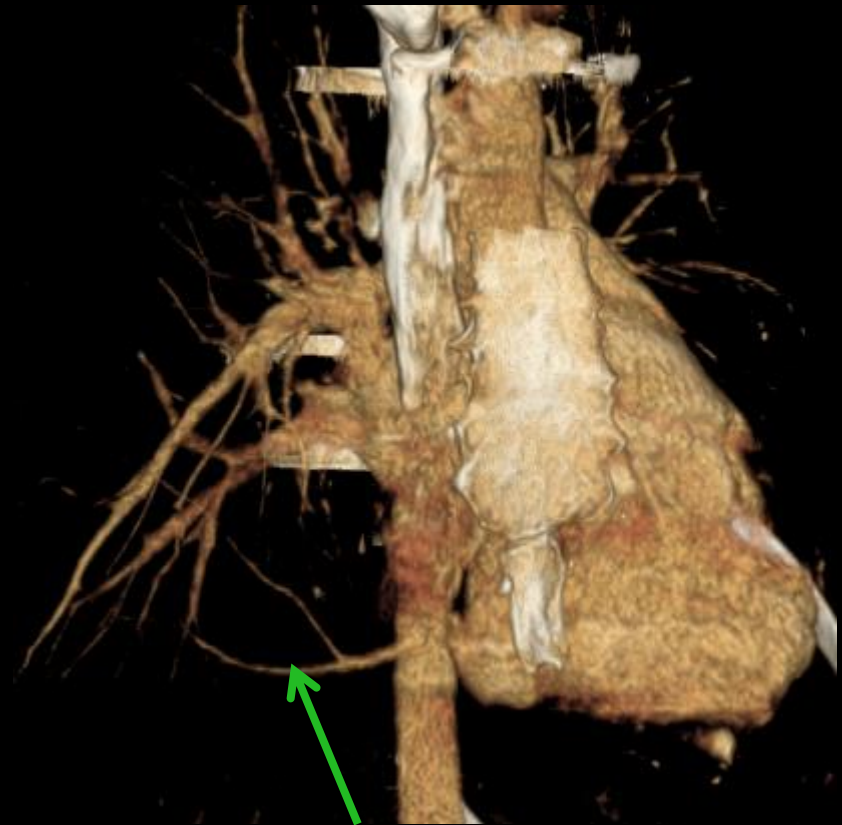


Présence d'une
branche
artérielle
issue de la
circulation
systémique
(aorte
thoracique)





Présence d'une branche
artérielle issue de la
circulation systémique
(aorte thoracique)



- Jeune femme
- Infections pulmonaires à répétition
- Actuellement asymptomatique, apyrétique
- Masse lobaire inférieure droite
- Exclue de l'arbre bronchique
- Vascularisée par un vaisseau issu de l'aorte thoracique

**séquestration pulmonaire intra-lobaire
de type Pryce 3**

Séquestration pulmonaire

- Décrite par **Pryce** en 1946 : masse broncho-pulmonaire vascularisée par un vaisseau systémique anormal
- Territoire pulmonaire non fonctionnel, séparé du parenchyme normal et **vascularisé par une ou plusieurs artères systémiques aberrantes**
- 0,15 à 6,4% des malformations pulmonaires
- Séquestration intra ou extra-lobaire selon ses rapports avec la plèvre et son retour veineux

intralobaire



extralobaire



Séquestration intralobaire

75% des séquestrations

Parenchyme anormal inclus dans le parenchyme normal :
partage la même plèvre

Parenchyme dense : inflammation et fibrose

Possibles "kystisation"

Présence d'air possible

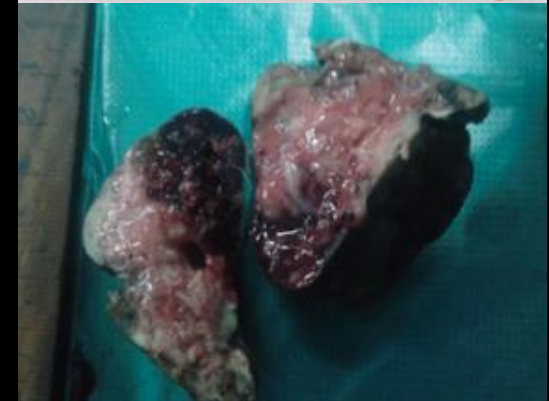
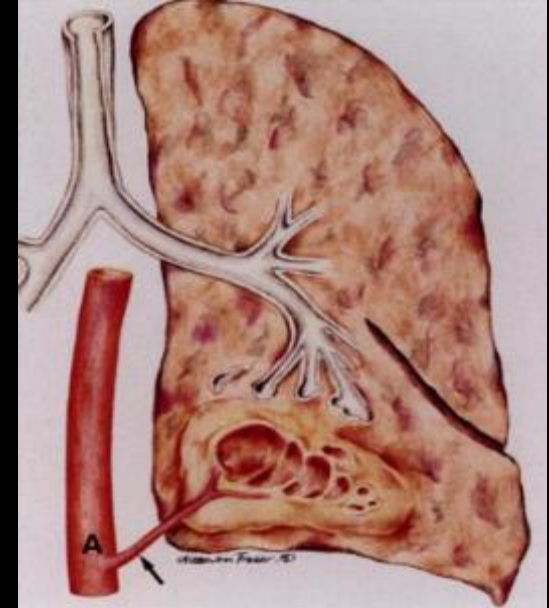
Vascularisation artérielle provenant de l'aorte thoracique
descendante (75%), abdominale (20%)

Retour veineux par une veine pulmonaire normale

Lobes inférieurs +++ gauche ++

Infections récidivantes, dans le même territoire

Hémoptysie



400 SIL (Savic et al)	Lobe inférieur	Lobe supérieur	Lobe moyen
Droit	164	6	1
Gauche	227	2	
Total	391	8	1
%	97,75	2	0,25

Séquestration broncho-pulmonaire : du diagnostic à la thérapeutique. A Khalil et al.

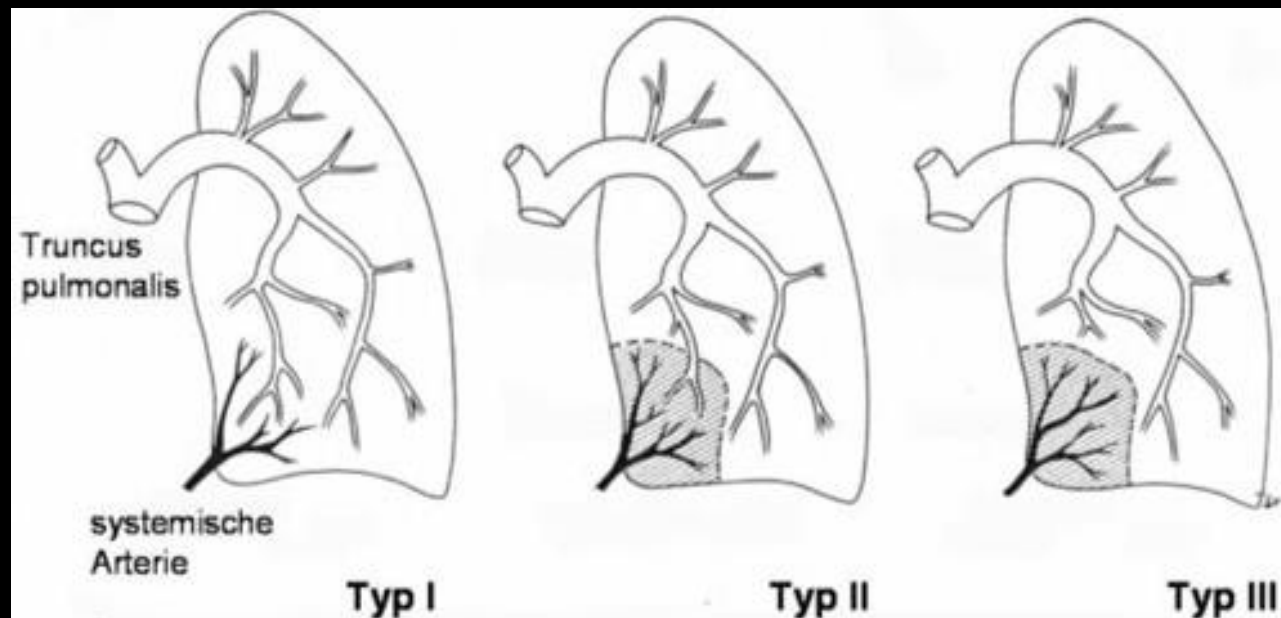
Séquestration intralobaire

Classification de Pryce :

Type 1 : vascularisation de parenchyme normal par une artère systémique

Type 2 : parenchyme séquestré formé à partir d'un bouchon bronchique normal, artère systémique vascularisant le parenchyme anormal et le parenchyme sain adjacent

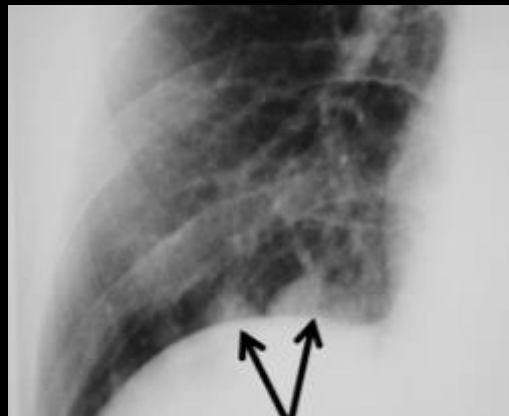
Type 3 : artère systémique ne vascularise que le parenchyme séquestré



Séquestration intralobaire

- Radiographie standard :

- Image **postéro-basale** :
 - Gauche : rétro-cardiaque
 - Droite : angle cardio-phrénique
- Polymorphe :
 - Opacité
 - Image kystique
 - Niveaux hydro-aériques
 - Infiltration
 - Pseudo-tumorale...



Séquestration intralobaire

- Angio-scanner +++ :

- Étude du parenchyme, possibles images de surinfection, hémorragie...
- Étude de la vascularisation artérielle et si possible du retour veineux pulmonaire
- **Y penser à l'avance : explorer l'aorte abdominale haute**



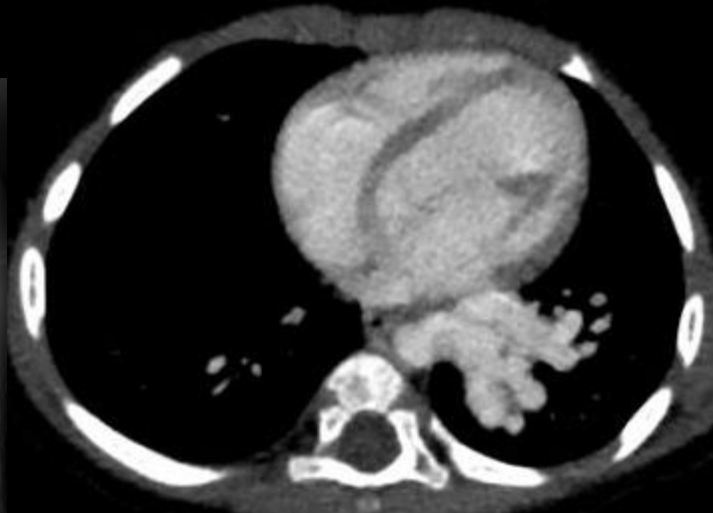
SIL Pryce 1 : vascularisation systémique, parenchyme normal.

CHU Nancy, Brabois adultes

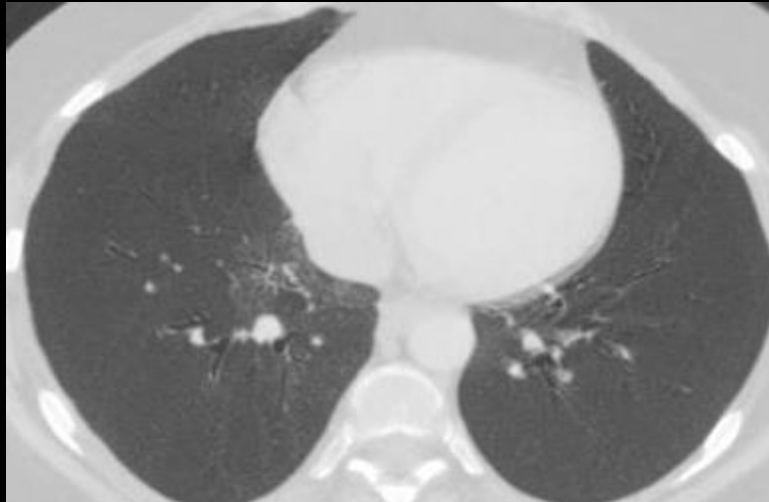
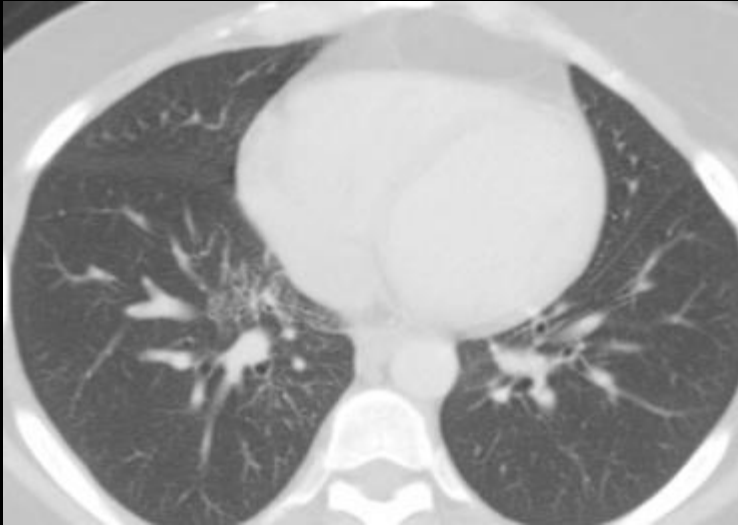
Séquestration intralobaire

Pneumopathie
récidivante chez
une enfant de 20
mois :

**séquestration
intralobaire**

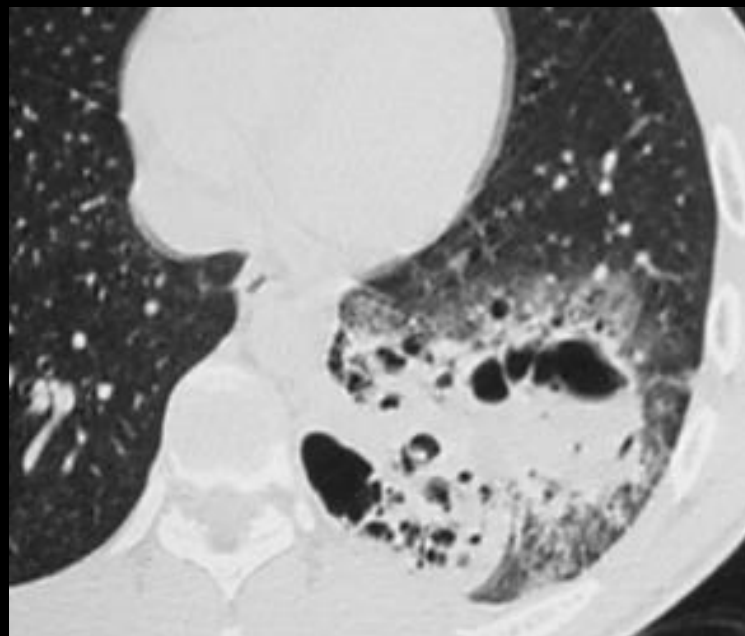
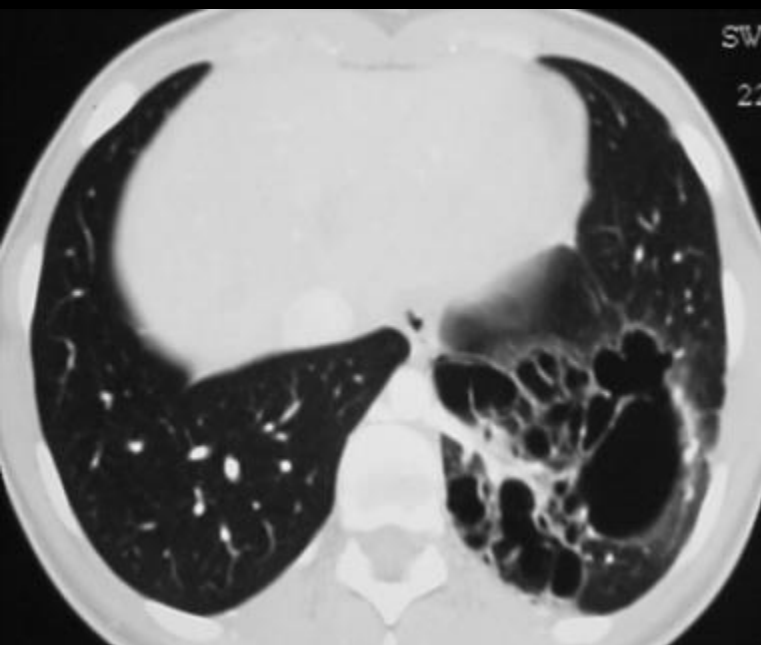


Séquestration intralobaire



CHU Nancy

Jeune femme de 32 ans, hémoptysies, vaisseau aberrant et plages de verre dépoli



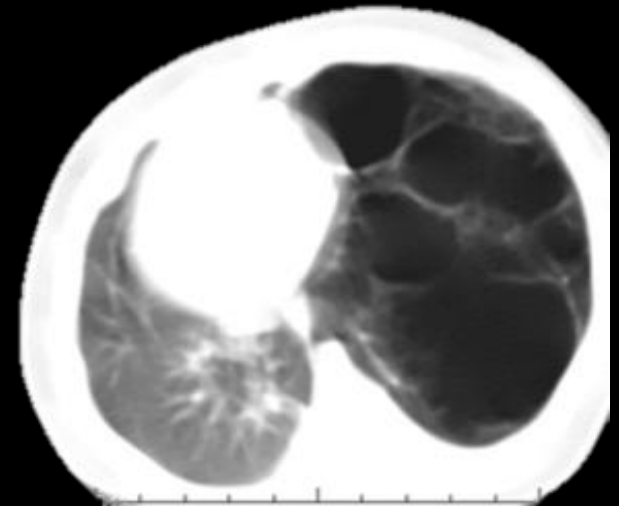
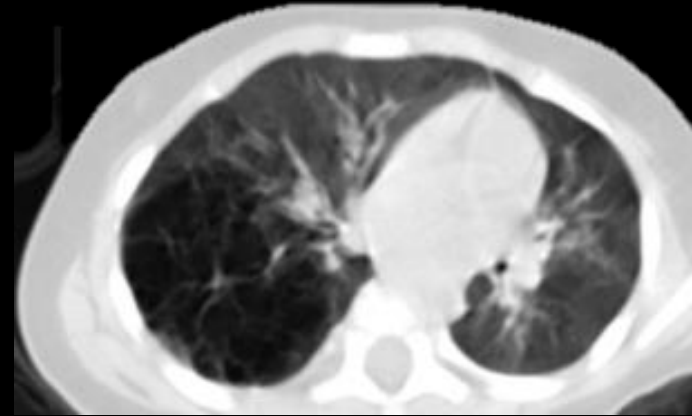
*Parenchyme kystique,
comblement alvéolaire, artère
aberrante et retour veineux
pulmonaire anormal*

G Ferretti. F Jouvan. M Coulomb. MDCT demonstration of intralobar pulmonary sequestration of the right upper lobe. AJR 2005.

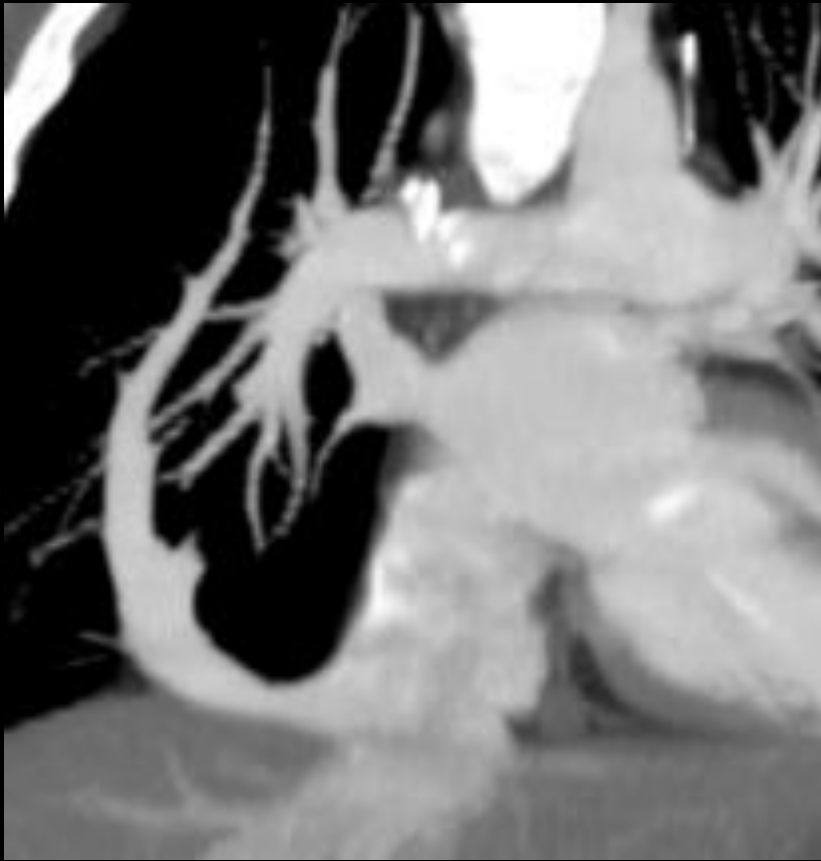
A Frazier et al. Intralobar pulmonary sequestration : radiologic-pathologic correlation. Radiographics 1997;17:725-745.

Séquestration intralobaire

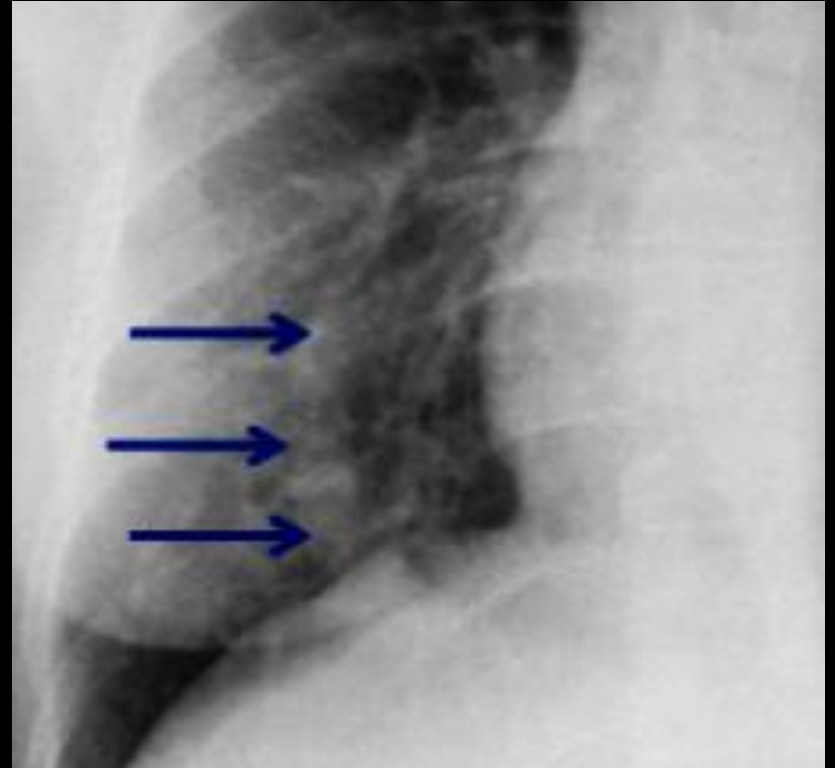
- Recherche de malformations associées :
 - **Syndrome du cimenterre** : retour pulmonaire veineux anormal droit vers la veine cave inférieure
 - **Malformation adénomatoïde**
 - Dextrocardie
 - Anomalie de retour veineux



Z Zang, M Huang. Children with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung CT diagnosis. *Int J Clin Exp Med* 2015;8(3):4415-4419.

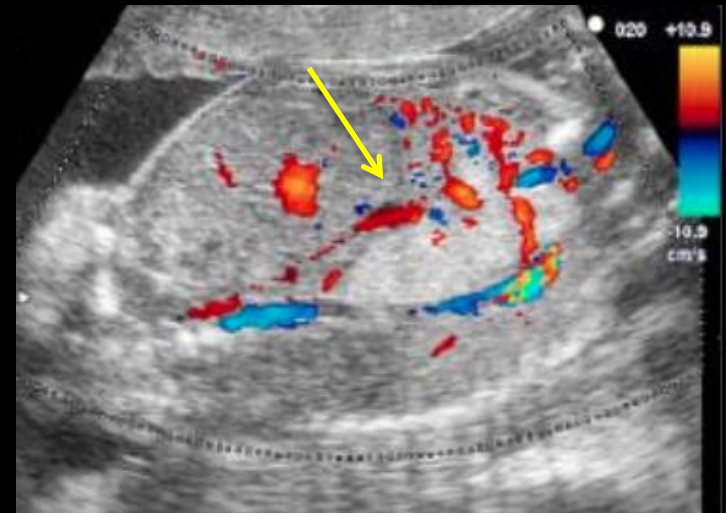
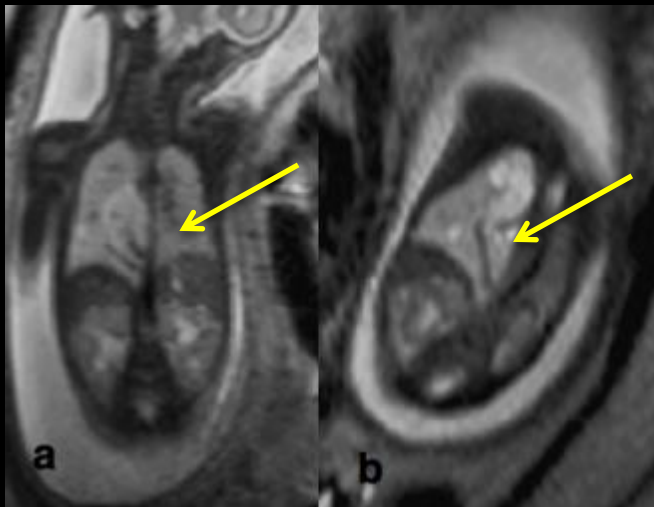


Z Zang, M Huang. Children with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung CT diagnosis. Int J Clin Exp Med 2015;8(3):4415-4419.



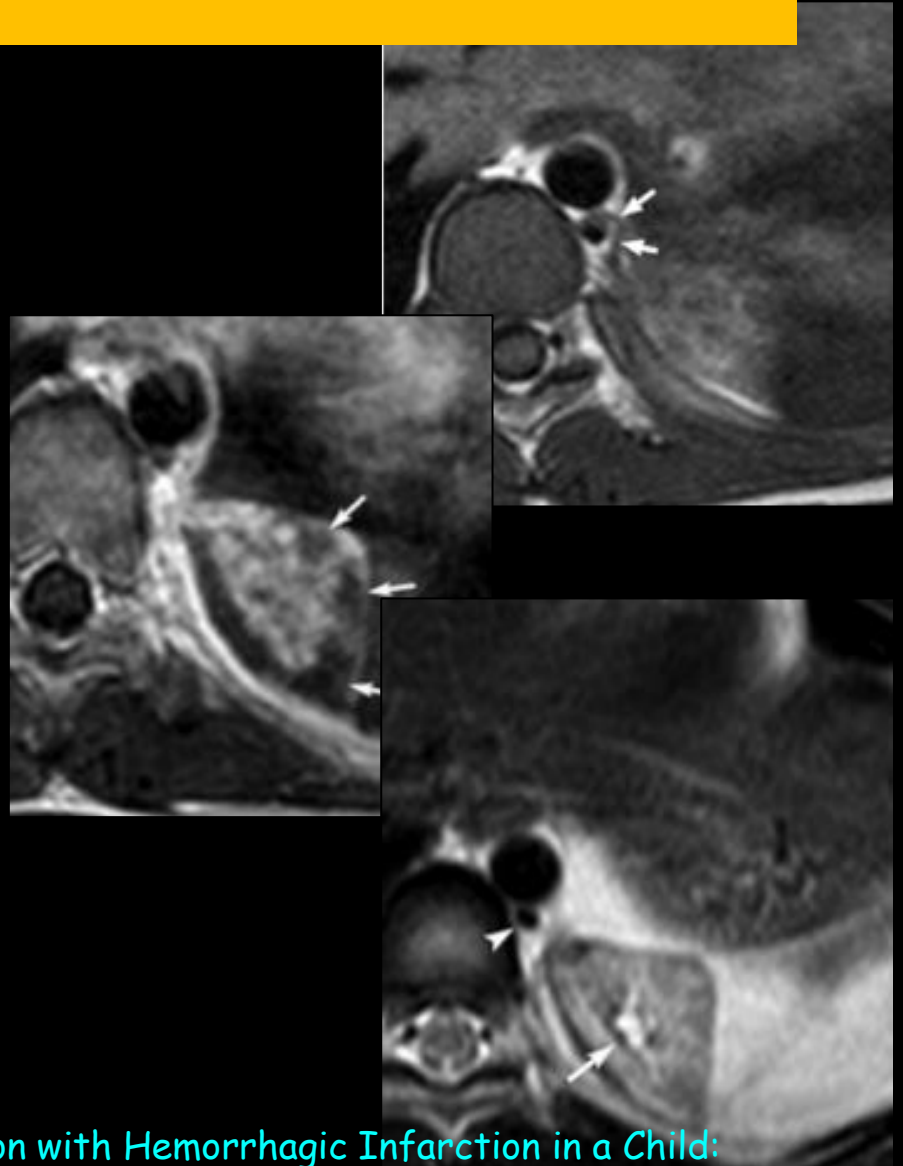
Séquestration intralobaire

- Diagnostic possible in utero
- **Echographie fœtale** :
 - Image triangulaire ou sphérique, au contact du diaphragme, hyperéchogène homogène, visualisation possible du vaisseau aberrant
- **AngioIRM**:
 - HyperT2
 - Vaisseau aberrant: hyposignal tubulaire issu de l'aorte



Séquestration extralobaire

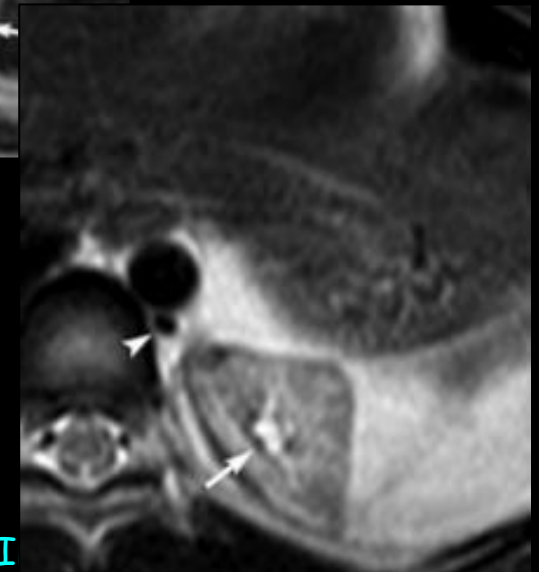
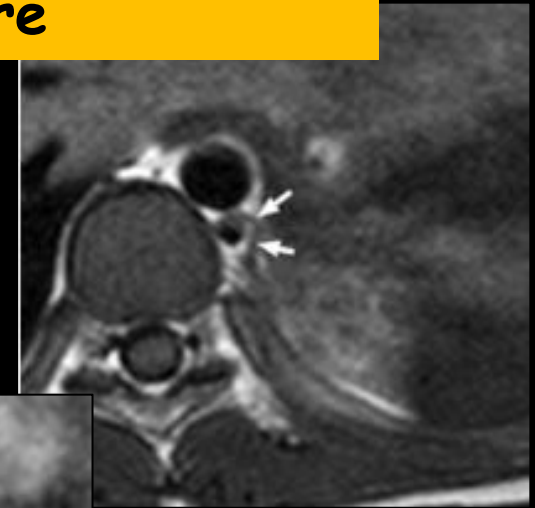
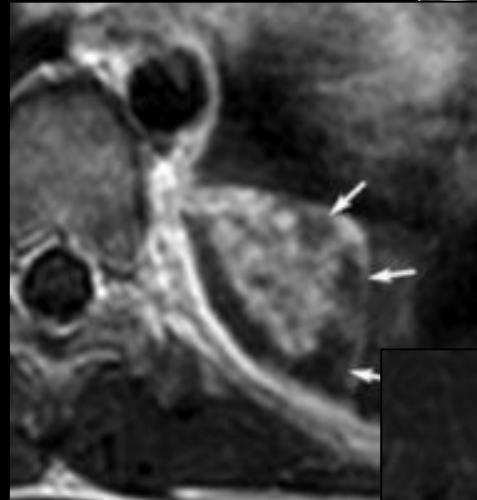
- Plus rare
- Découverte précoce
- Associée à d'autres malformations dans 65% des cas, notamment à une hernie diaphragmatique (malformation adénomatoïde kystique, emphysème géant, cimenterre.....)
- "poumon dans le poumon" : a sa propre plèvre



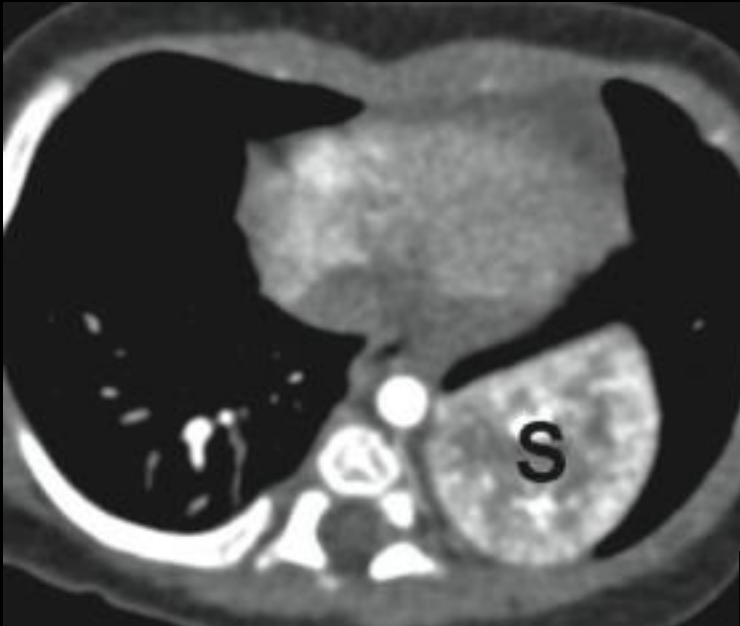
J Choe, H Goo. Extralobar Pulmonary Sequestration with Hemorrhagic Infarction in a Child: Preoperative Imaging Diagnosis and Pathological Correlation. Korean J Radiol 2015;16(3):662-667

Séquestration extralobaire

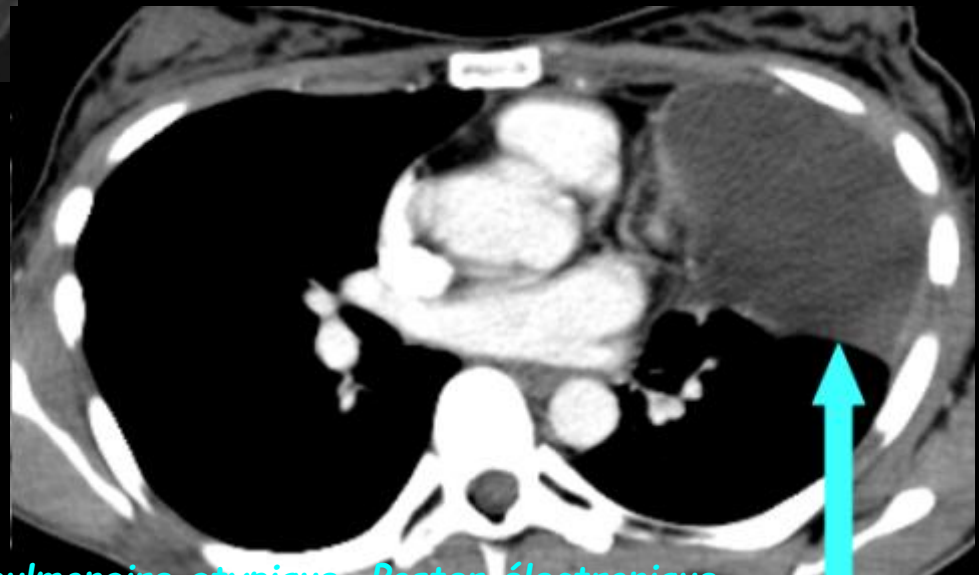
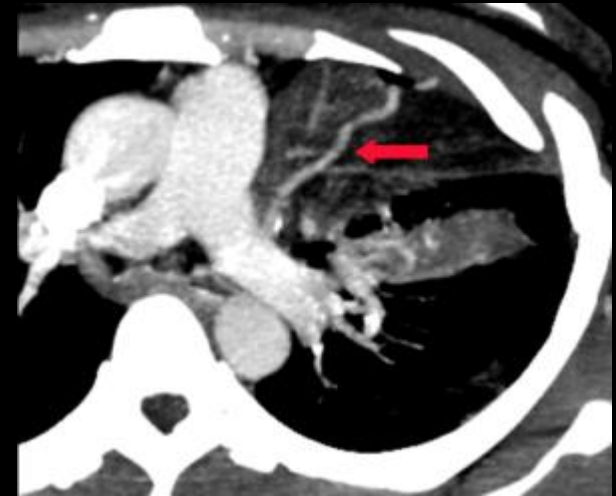
- Intra ou extra-thoracique, lobes inférieurs (entre diaphragme et lobe inférieur), gauche +++, médiastinale, péricardiques...
- Artère systémique anormale : aorte thoracique descendante ou abdominale, mais **possiblement** artère splénique, intercostale...
- **MAIS** retour veineux par le système **azygos, hémi-azygos** ou la **veine cave inférieure**



Séquestration extralobaire



*Possible forme kystique pure,
Localisation atypique lobaire
supérieure*

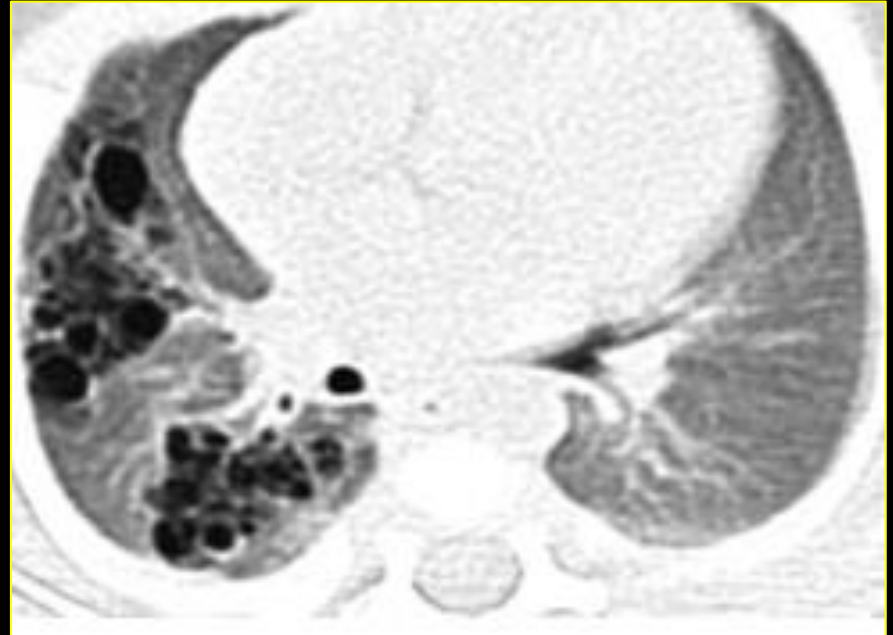


Différence intra/extralobaire

	Intralobaire	Extralobaire
Tissu broncho-pulmonaire	Pas d'enveloppe pleurale	Enveloppe pleurale propre
Topographie	60% gauche	90% gauche
Apport artériel	Aorte	Aorte ou artère pulmonaire
Retour veineux	Pulmonaire	Azygos, hémi-azygos, veine cave
Malformations associées	Peu fréquentes	Fréquentes

Diagnostic différentiel

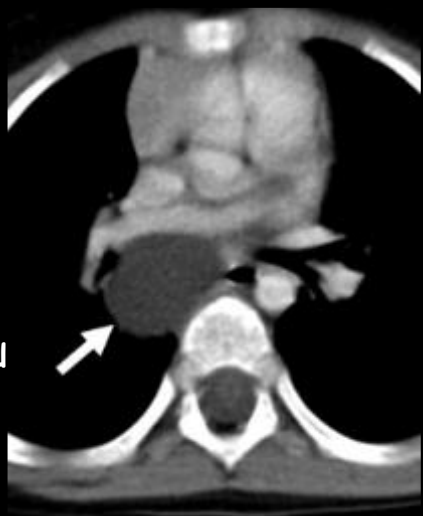
- Patients symptomatiques :
 - Pneumopathie infectieuse
 - Abscès pulmonaire
 - DDB avec impactions mucoïdes
- Patients asymptomatiques :
 - Néoplasie !
 - Autres malformations :
 - Adénomatoïde kystique = communication avec l'arbre bronchique, pas de vascularisation systémique, mais peuvent coexister



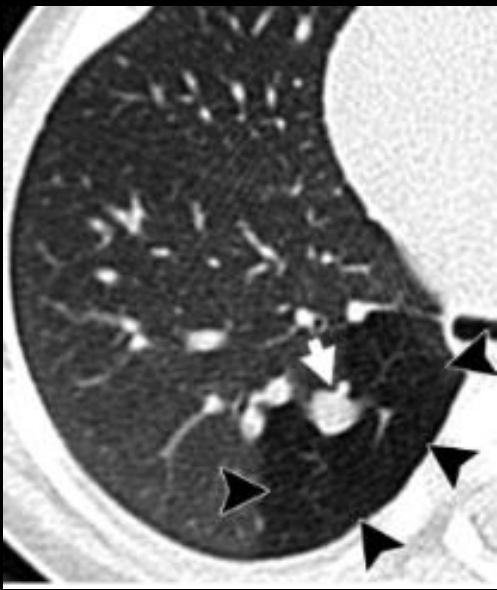
- Patients asymptomatiques

- Autres malformations :

- **Kyste bronchogénique** = médiastin moyen (paratrachéaux, carinaires, hilaires) ou lobaires inférieurs, densité variable selon leur contenu protéique, paroi non ou très peu rehaussée, fine, sauf en cas de surinfection



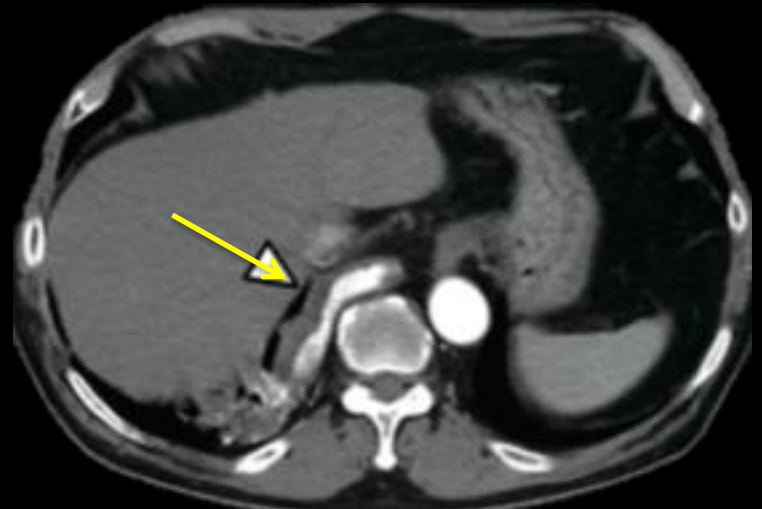
- **Atrésie bronchique** : apex, atrésie d'une bronche segmentaire ou sous-segmentaire, accumulation de mucus en aval, pauvre vascularisation locale, hypodensité périphérique



- Malformations artério-veineuses

Complications

- Peuvent être **asymptomatiques** !
- Complications souvent à l'origine de la découverte :
 - **Surinfections** à répétition
 - **Hémoptysies**, de faible abondance (vascularisation à une pression supérieure à celle du tissu adjacent)
 - Hémothorax exceptionnel (extralobaire)



T Shibano, T Yashiro. Aberrant aneurysm of adult-type pulmonary sequestration: report of a case. J Thorac Dis 2015;7(3):E33-E36

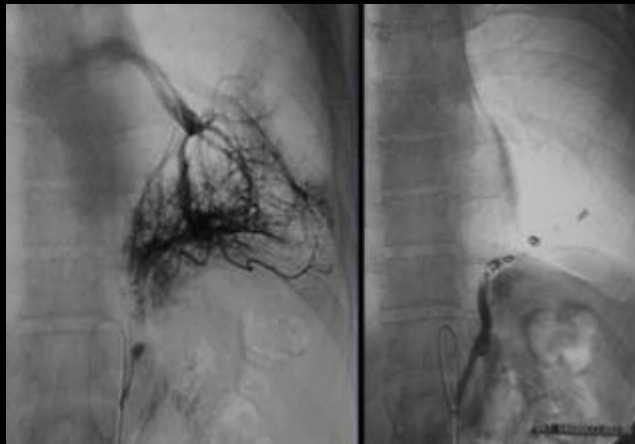
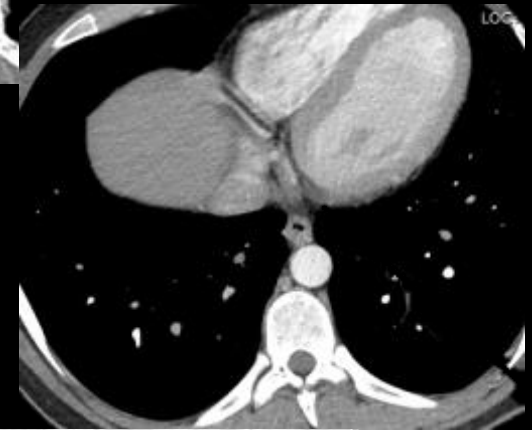
!

- Complications souvent à l'origine de la découverte :
 - Shunts vasculaires
 - Évolution athéromateuse/anévrysmale
 - Détresse respiratoire chez le nouveau-né

T Shibano, T Yashiro. Aberrant aneurysm of adult-type pulmonary sequestration: report of a case. J Thorac Dis 2015;7(3):E33-E36

Prise en charge

- Chirurgicale :
 - Intralobaire : **lobectomie +++**, segmentectomie
 - Extralobaire : exérèse
- Endovasculaire :
 - Séquestration artérielle pure (Pryce 1)
 - Hémoptysie ou shunt avec défaillance cardiaque (NN)
 - **Embolisation** du vaisseau aberrant



Take Home Messages

- Adulte : pneumopathies à répétition, hémoptysie / détresse respiratoire du nouveau né
- **Tissu pulmonaire aberrant**, exclu de l'arbre bronchique, vascularisé par un **vaisseau systémique artériel aberrant** provenant de l'aorte thoracique +++ ou abdominale



- Différence entre **séquestration pulmonaire intra ou extralobaire** basée sur la présence ou non d'une **propre enveloppe pleurale** et du retour veineux : pulmonaire pour la SIL, par le système azygos ou la veine cave inférieure pour la SEL
- Traitement chirurgical sauf pour les SIL Pryce 1 (endovasculaire)

