



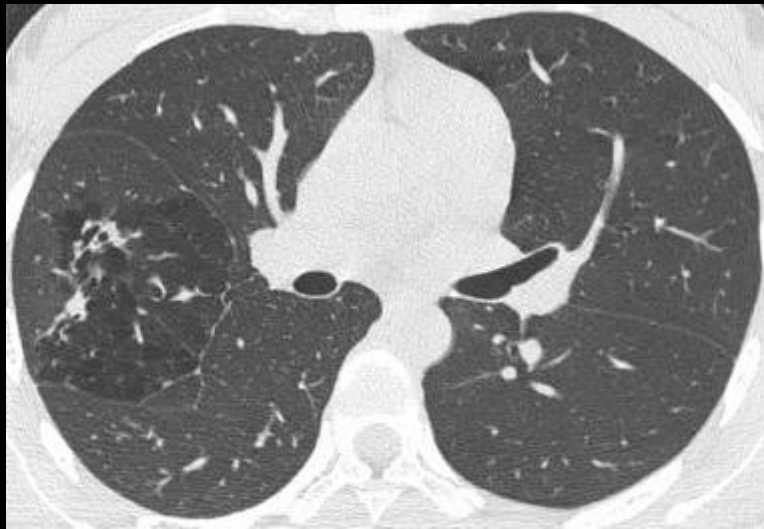
Bilan de médecine préventive chez une jeune femme de 19 ans, gabonaise vivant depuis 2 ans en France. Pas d'antécédent, non fumeuse, asymptomatique. La radiographie thoracique montre les aspects suivants. Les anomalies observées au niveau du champ pulmonaire droit sont elles évocatrices d'une pathologie vasculaire, bronchique ou parenchymateuse

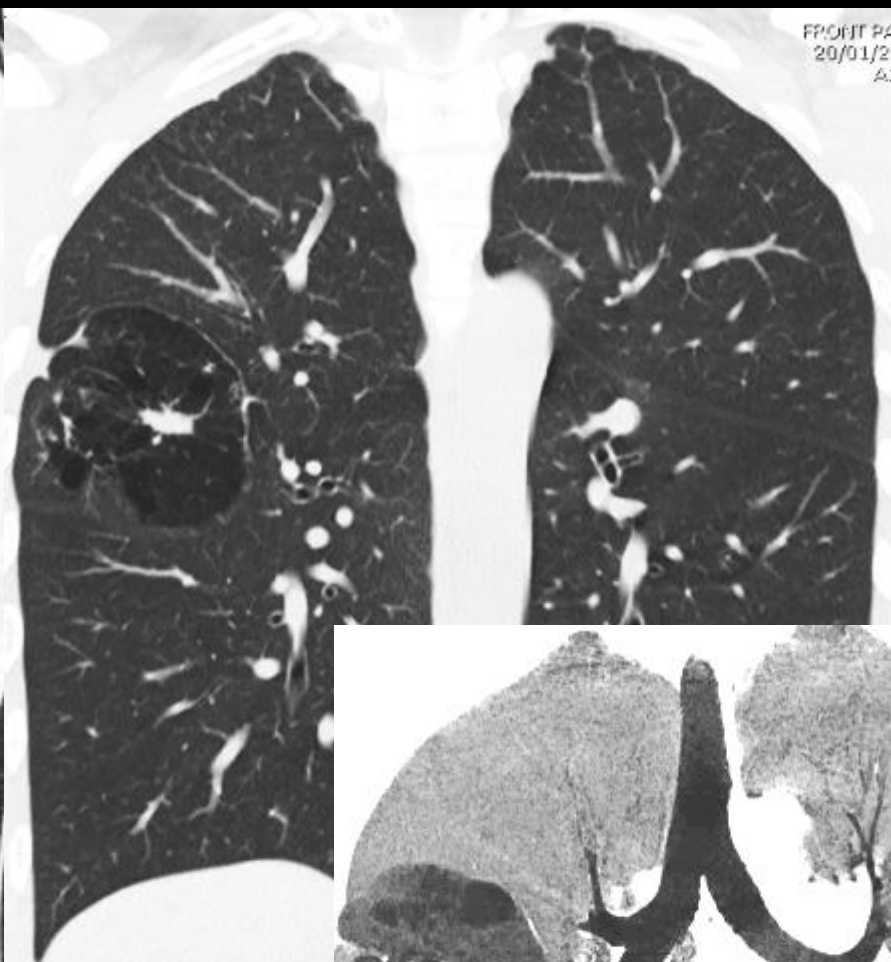


les images, même  
agrandies restent  
délicates à analyser,  
l'identification des  
composante  
vasculaire, bronchique  
et parenchymateuses  
restant du domaine du  
divinatoire



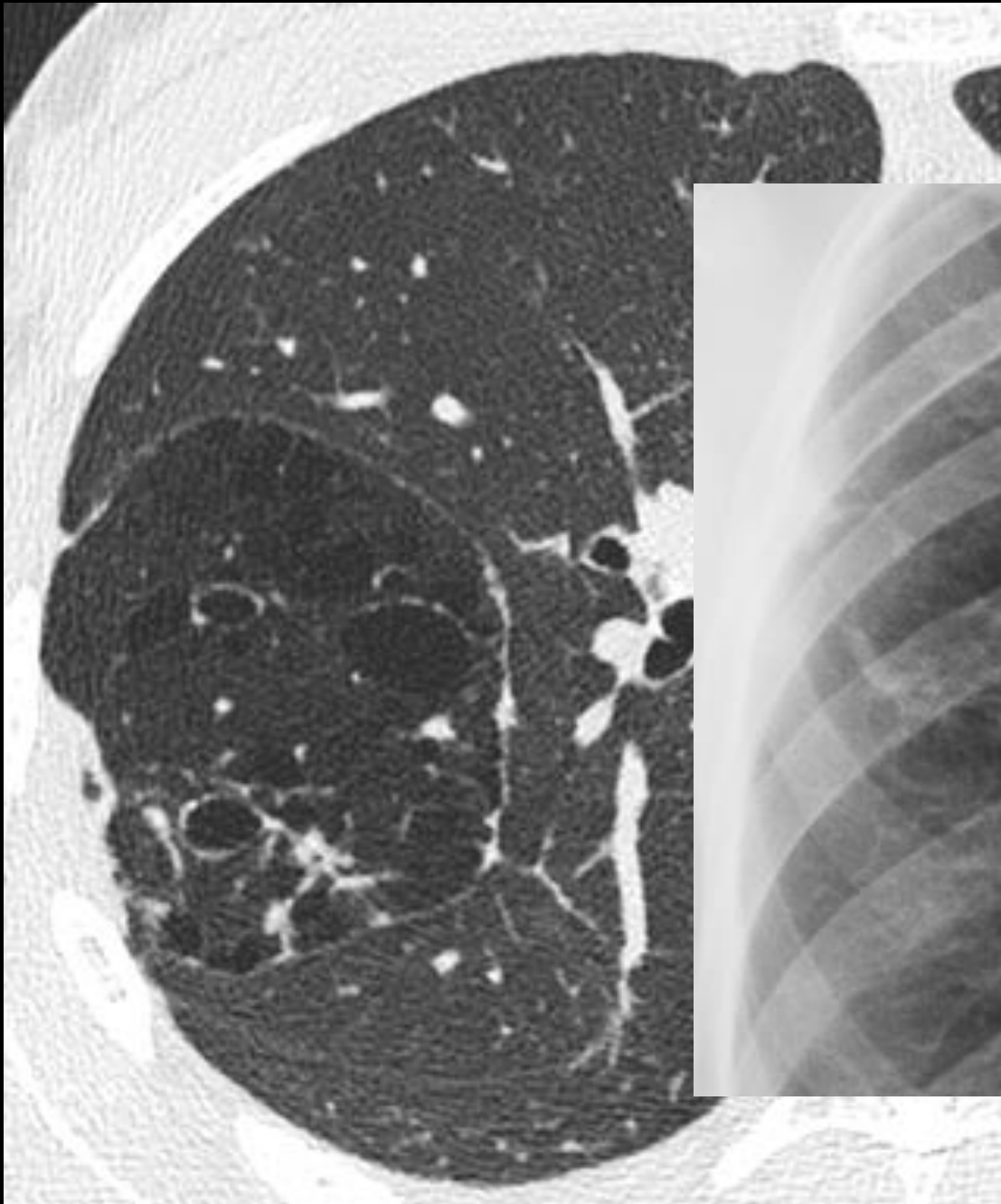
le scanner en  
coupes  
submillimétrique  
vient fort  
heureusement  
éclairer la  
situation

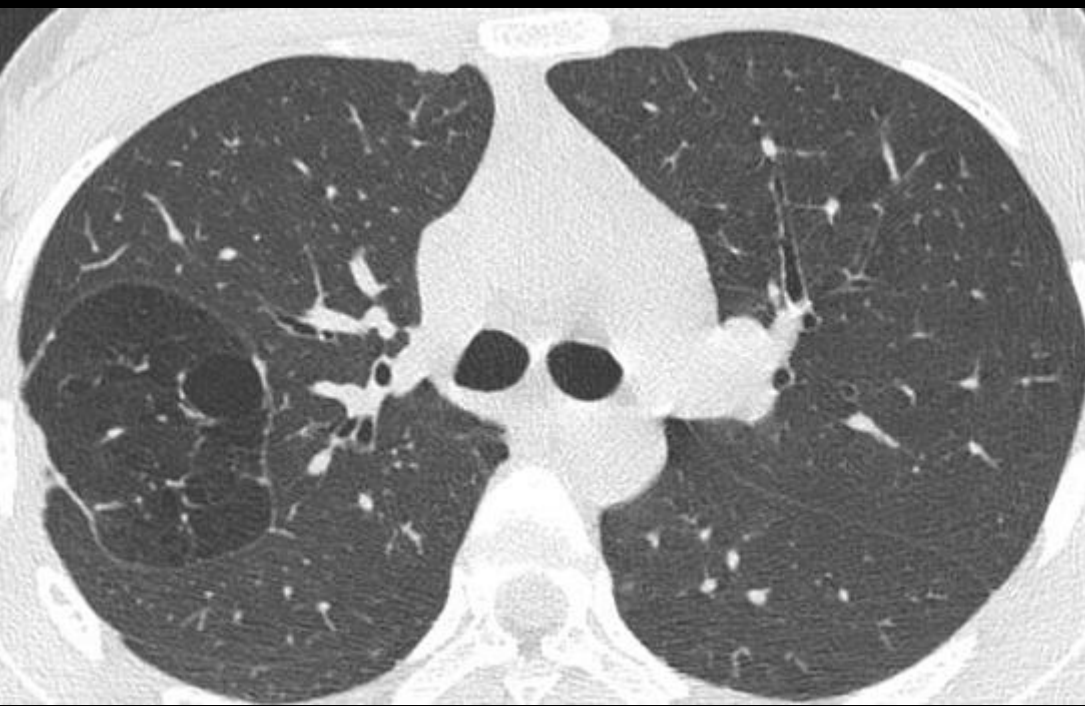




MPR sagittale, frontale et MinIP

Quelles hypothèses diagnostiques  
peut-on évoquer ?



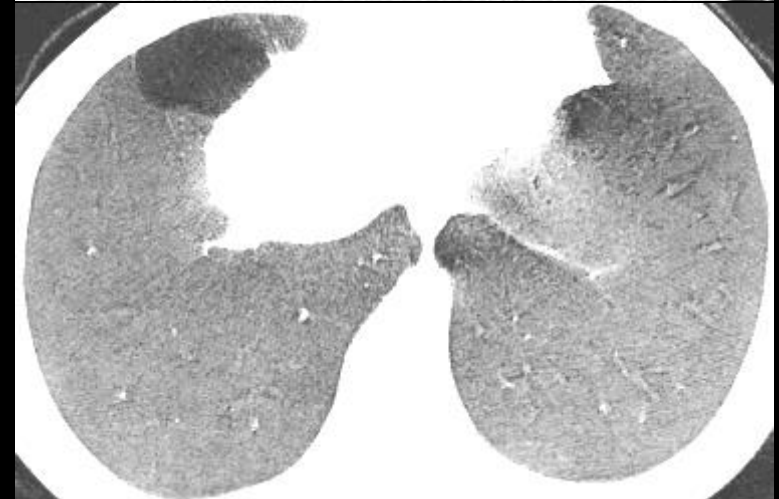


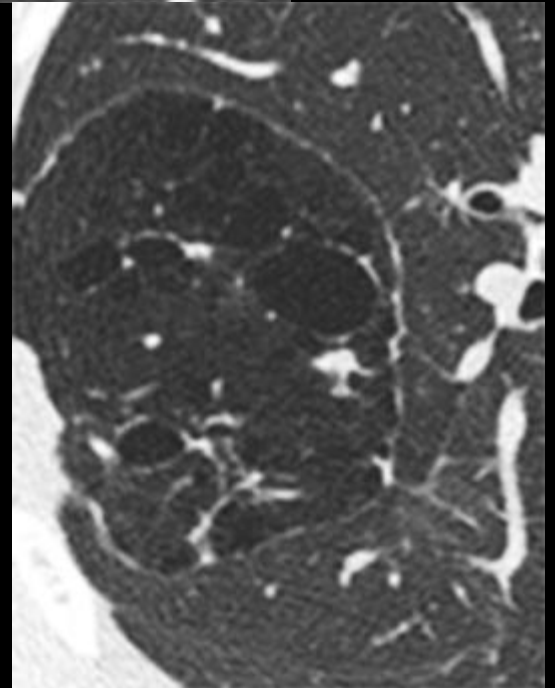
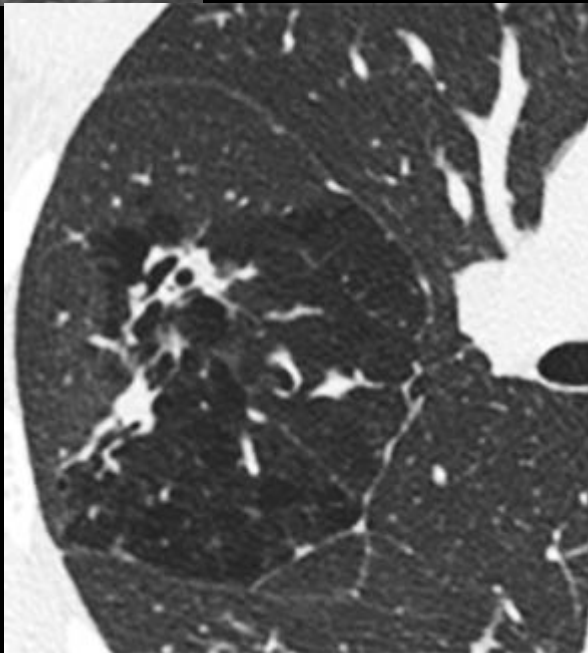
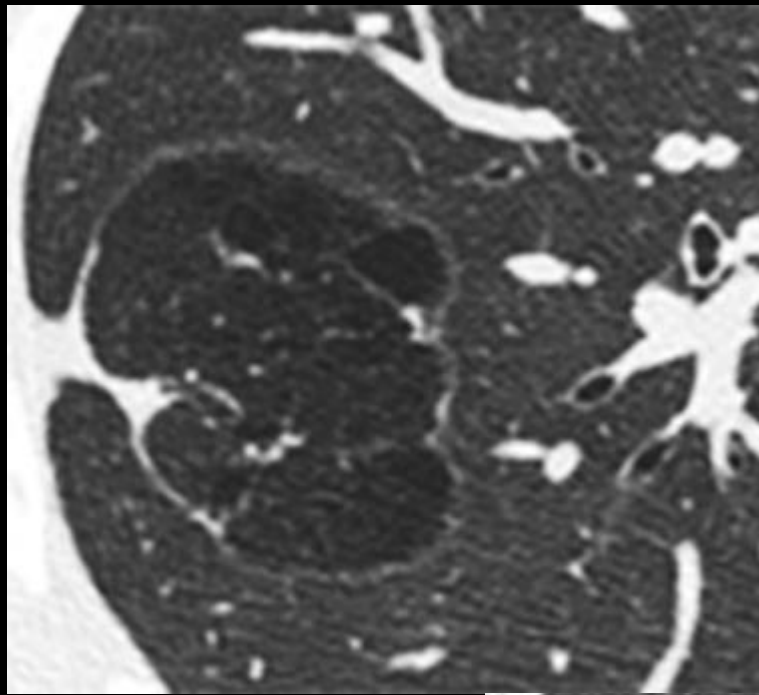
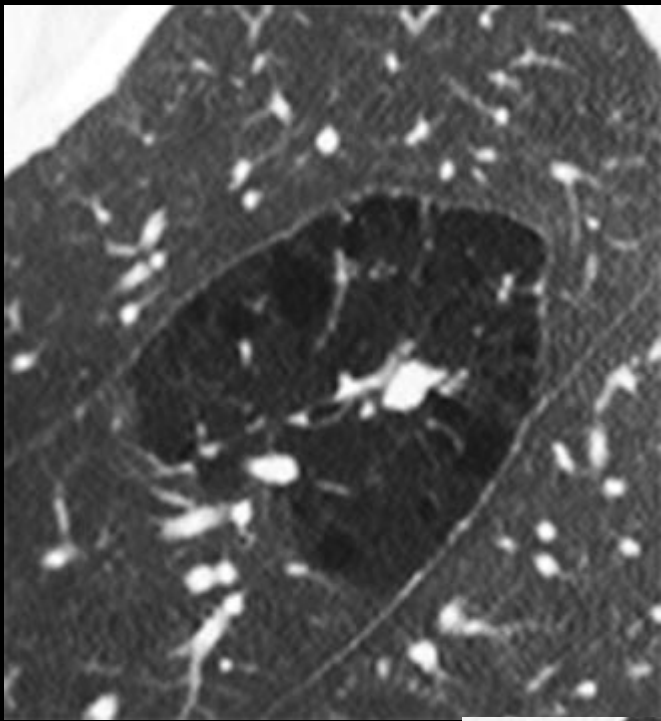
Lésion bi focale bien limitée circonscrite par une paroi continue fine de type "kyste " pulmonaire

Le contenu associe des zones hypodenses, déstructurées, des images kystiques et nodulaires

Le reste du parenchyme est sain

Pas de bronche de drainage visible





on ne peut bien sur  
que conclure à une  
origine  
dysembryoplasique  
de ces anomalies,  
mais de quel type ?

# Dystrophies pulmonaires congénitales

4 entités sont habituellement individualisées dans les dysembryoplasies des voies respiratoires inférieures, qui diffèrent par leur mécanisme, leur épidémiologie, leurs complications et justifient donc des prises en charges adaptées

- **Malformation adénomatoïde kystique**
- **Séquestrations broncho-pulmonaires**
- **Atrésie bronchique**
- **Emphysème lobaire géant**

# Malformation adénomatoïde kystique

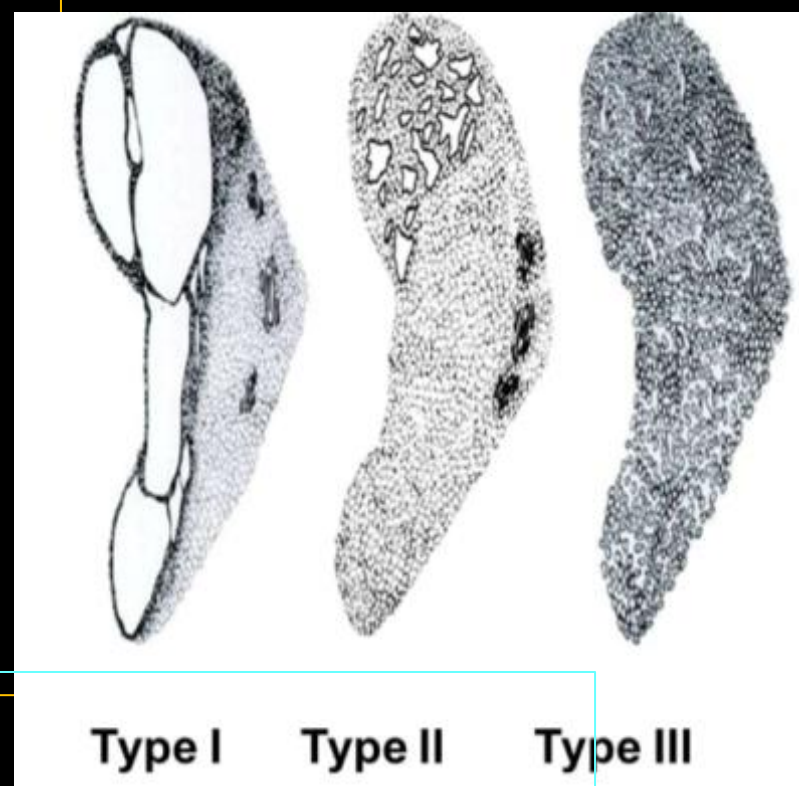
- =Maladie de Craig
- Prolifération adénomatoïde des bronchioles terminales avec un arrêt de maturation localisé de l'arbre bronchique au stade glandulaire, et évolution vers une masse plus ou moins kystique
- 25% des malformations pulmonaires
- 1/25000 naissances
- Diagnostic anténatal le plus souvent (échographie et IRM fœtale)
- Prédominant aux lobes inférieurs, unilatéral dans 98% des cas
- Prédominance masculine

# Classification anatomopathologique de Stocker :

Type 1 (50%) : Un ou plusieurs kystes de grande taille  $>2\text{cm}$

Type 2 (40%) : Kystes plus nombreux  $<1\text{cm}$

Type 3 (10%) : Micro kystes, masse opaque homogène



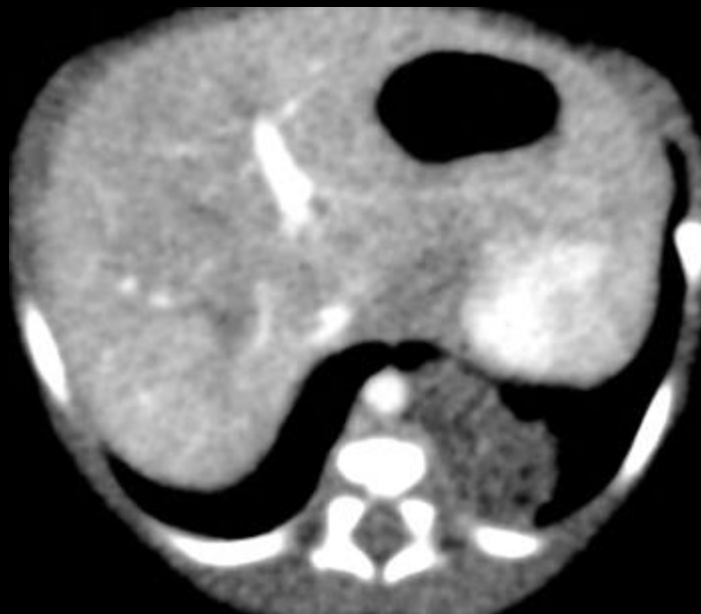
Clinique variable :

Asymptomatique

Infections à répétition

SDRA

Malformations associées (type 2) : Séquestration bronchique, cardio-vasculaires (tronc artériel commun, Fallot, CIV), agénésie ou dysplasie kystique rénale, imperforation anale...



Nourrisson de 4 jours

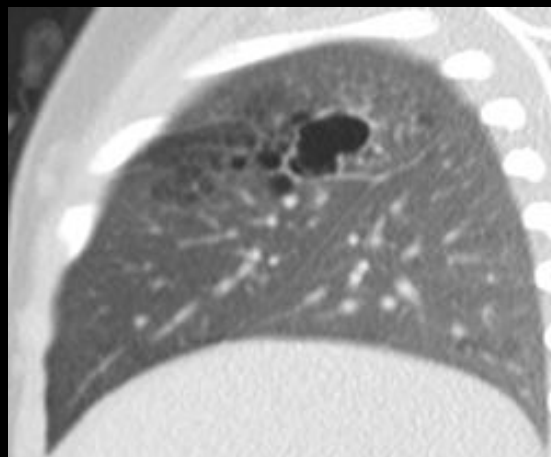
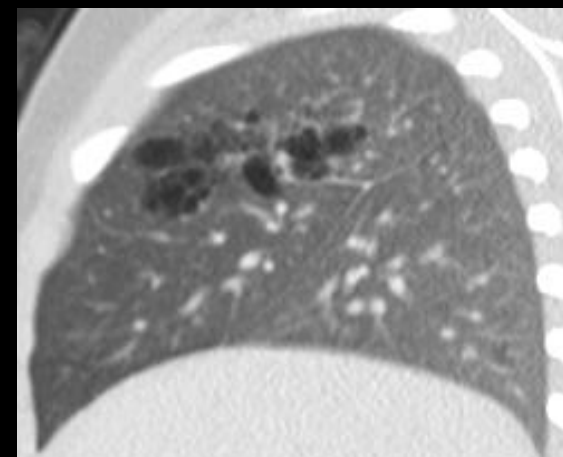
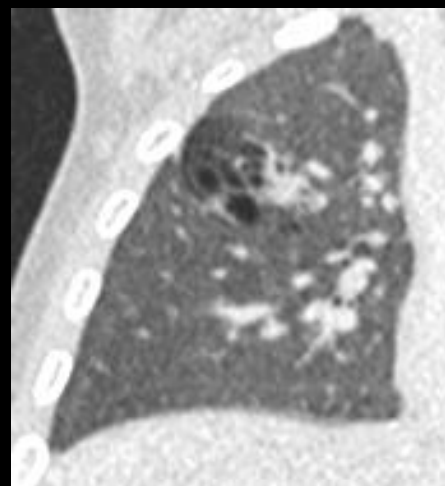
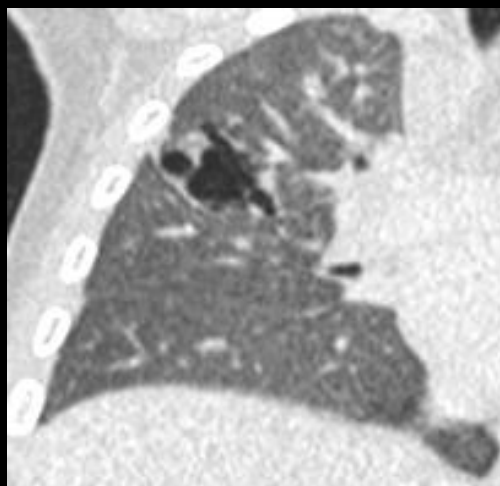
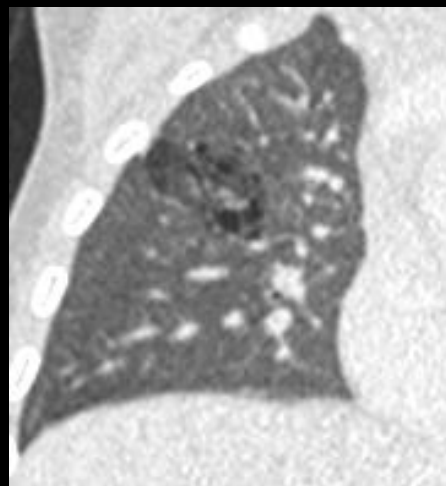


3 mois

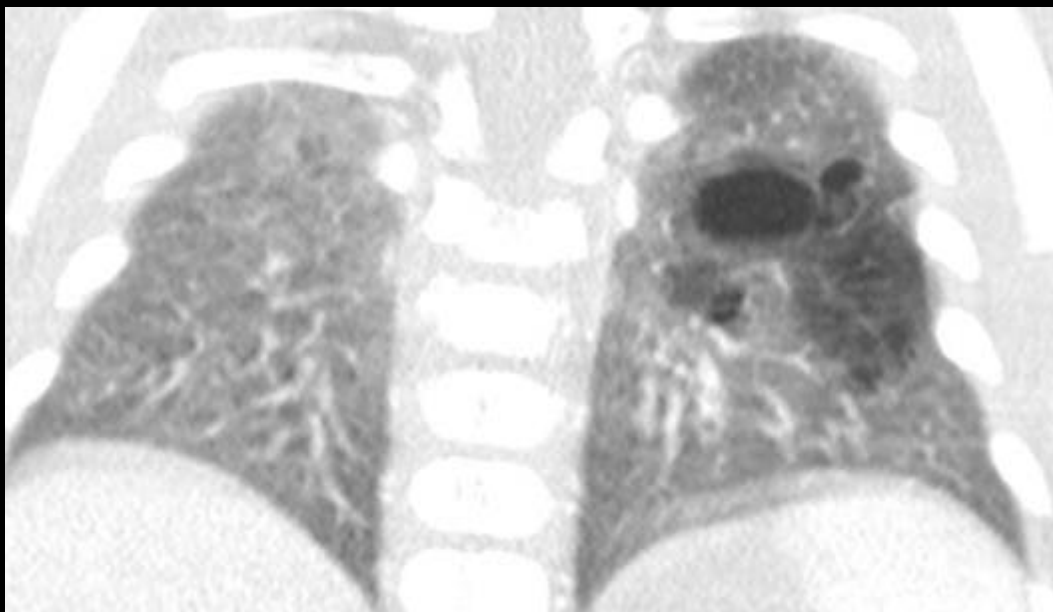
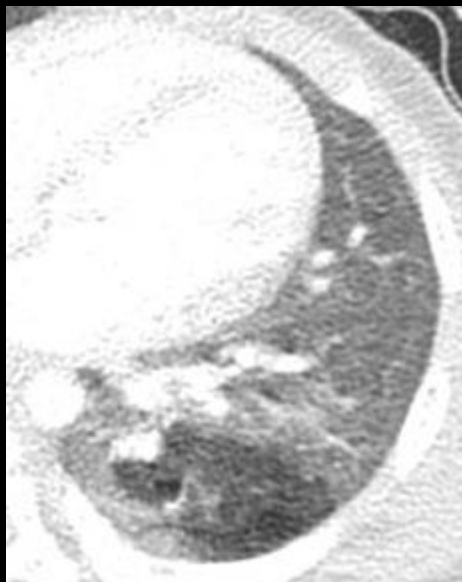
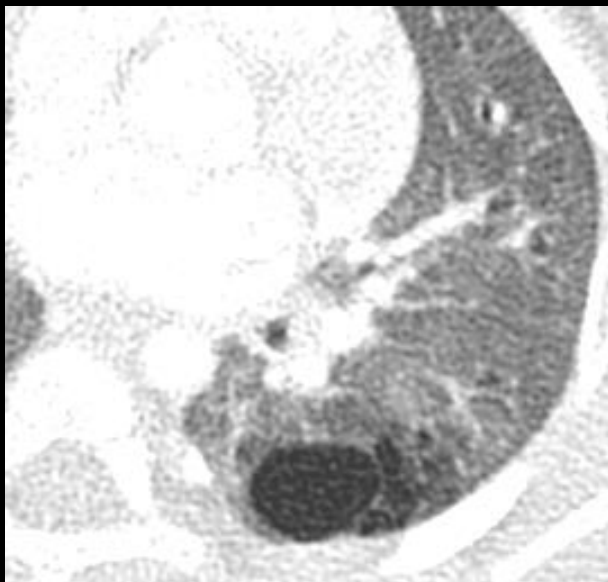


2 ans

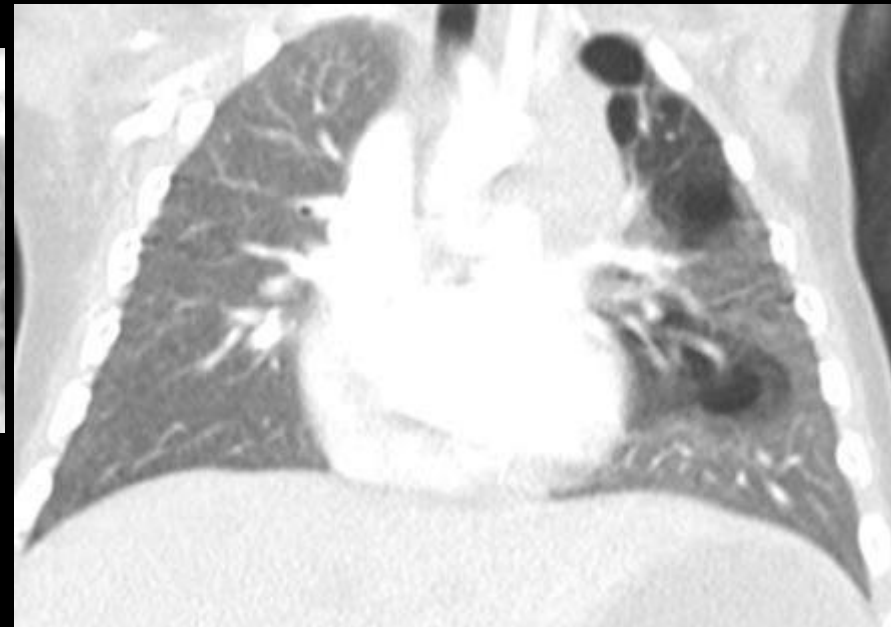
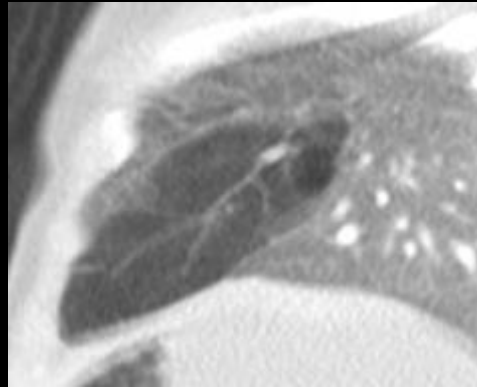
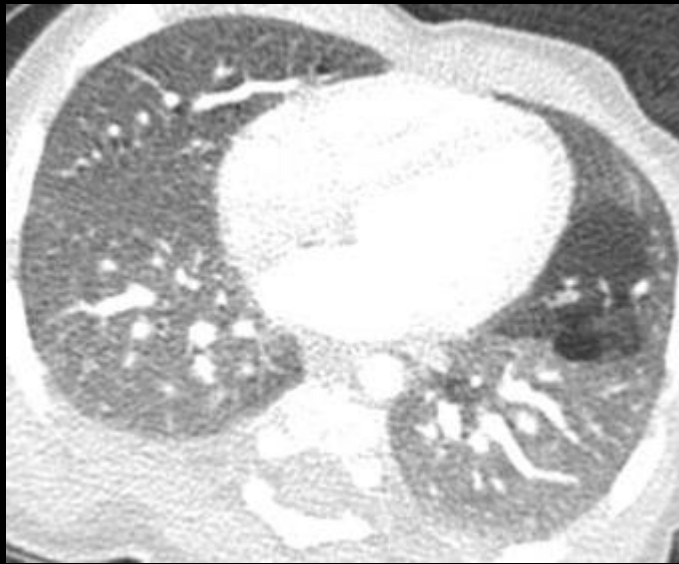
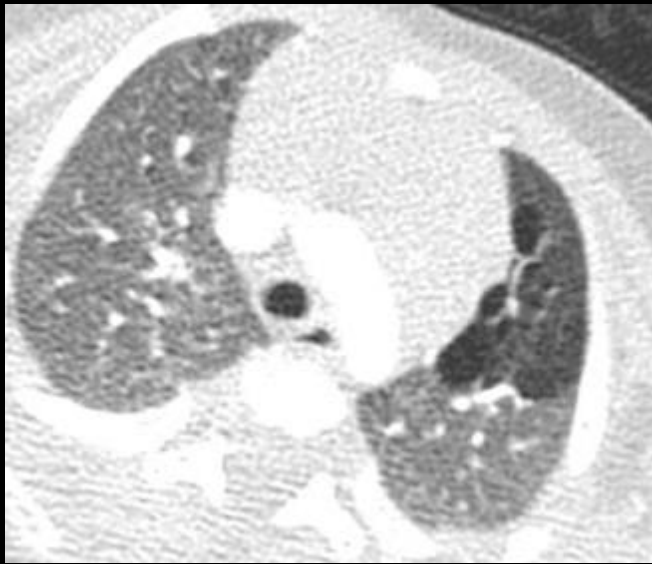




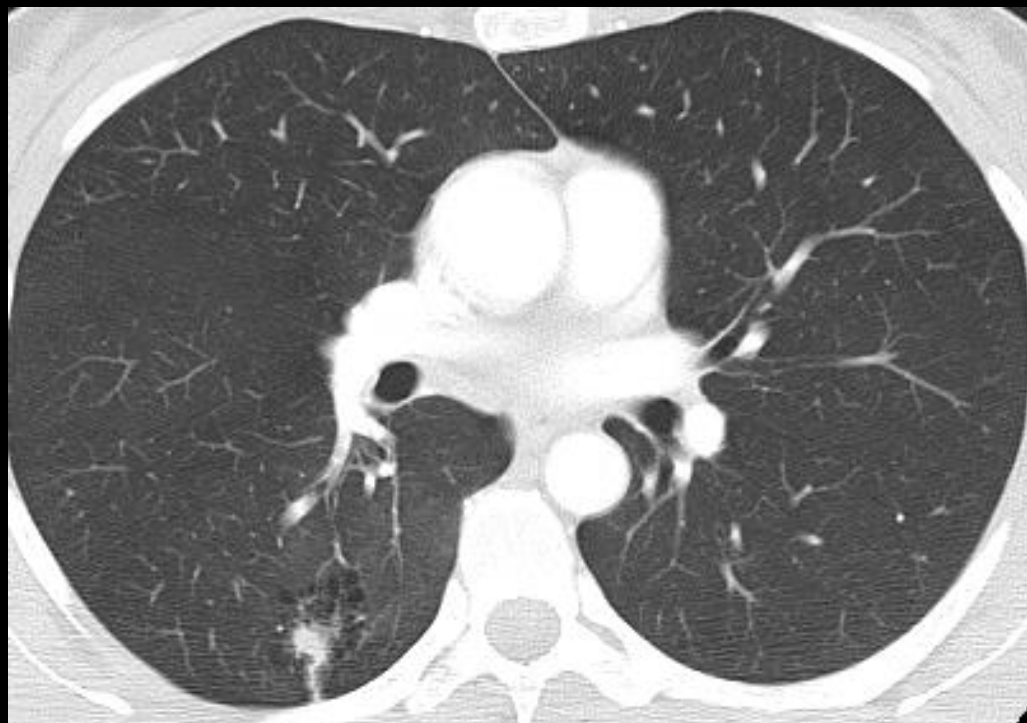
petite fille de 7 mois



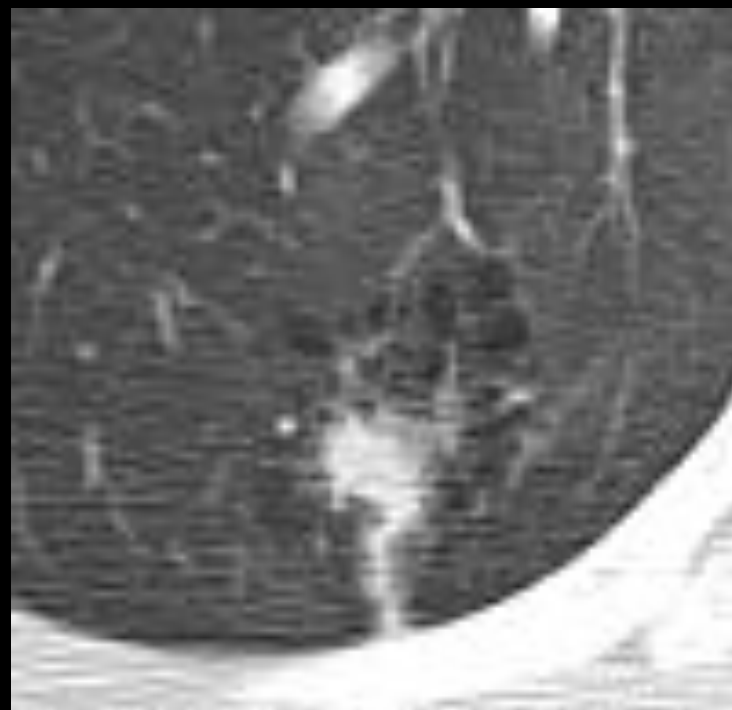
petit garçon de 5 mois



petite fille de 3 mois



Femme de 45 ans  
➤ MAKP ?



## Complications de la malformation adénoïde kystique :

Surinfections ++

Dégénérescence maligne :

.pneumoblastome,

.rhabdomyosarcome,

.adénocarcinome,

.adénocarcinome à croissance lépidoïde (bronchiolo alvéolaire)



Pronostic bon pour le type 1, mauvais pour le type 3

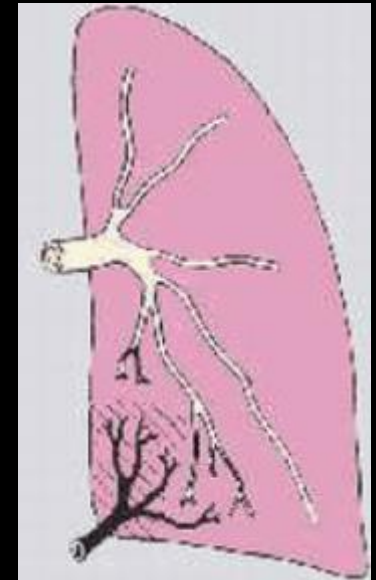
Conduite à tenir : exérèse chirurgicale précoce

# Séquestrations broncho pulmonaires

- 6% des malformations pulmonaires
- Territoire pulmonaire non fonctionnel, séparé de ses connexions bronchiques et vasculaires normales, dont la vascularisation est assurée par une ou plusieurs artères systémiques aberrantes
- Localisations préférentielles : lobes inférieurs, prédominance à gauche
- Parenchyme : variable, images kystiques liquidiennes ou aériques, comblement alvéolaire, verre dépoli

## Séquestration intra lobaire

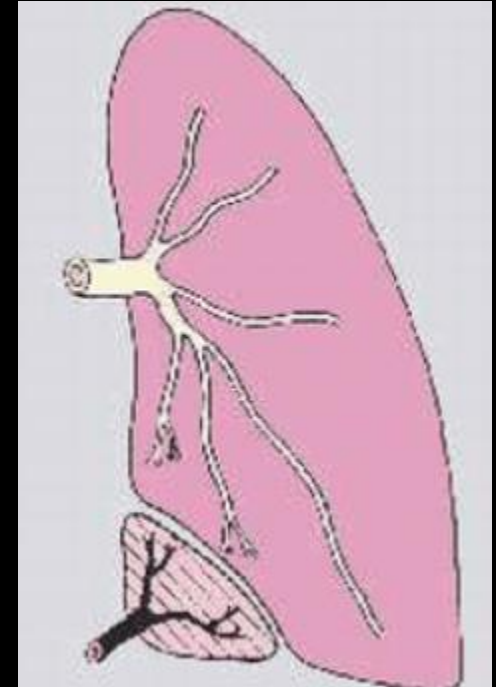
- Parenchyme anormal inclus dans du poumon normal, même plèvre viscérale
- Rarement associée à d'autres malformations
- Artère systémique aberrante de gros calibre, naissant de l'aorte thoracique descendante (75%) ou de l'aorte abdominale (25%)
- Drainage veineux vers une veine pulmonaire

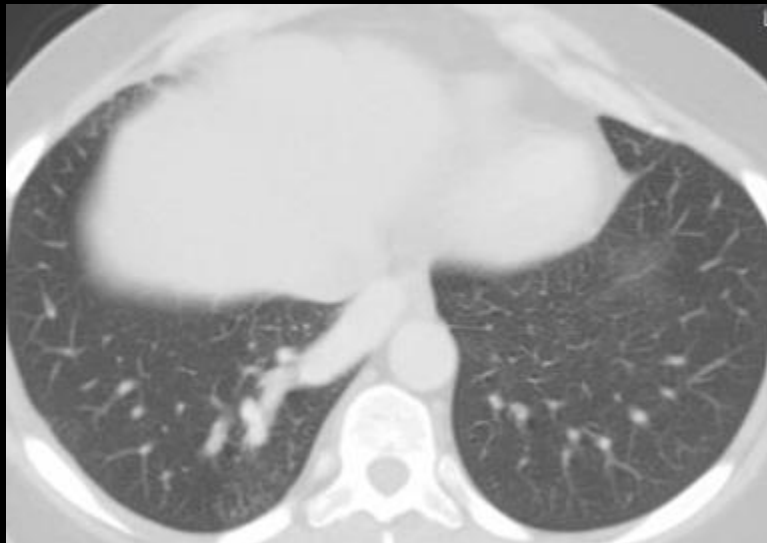
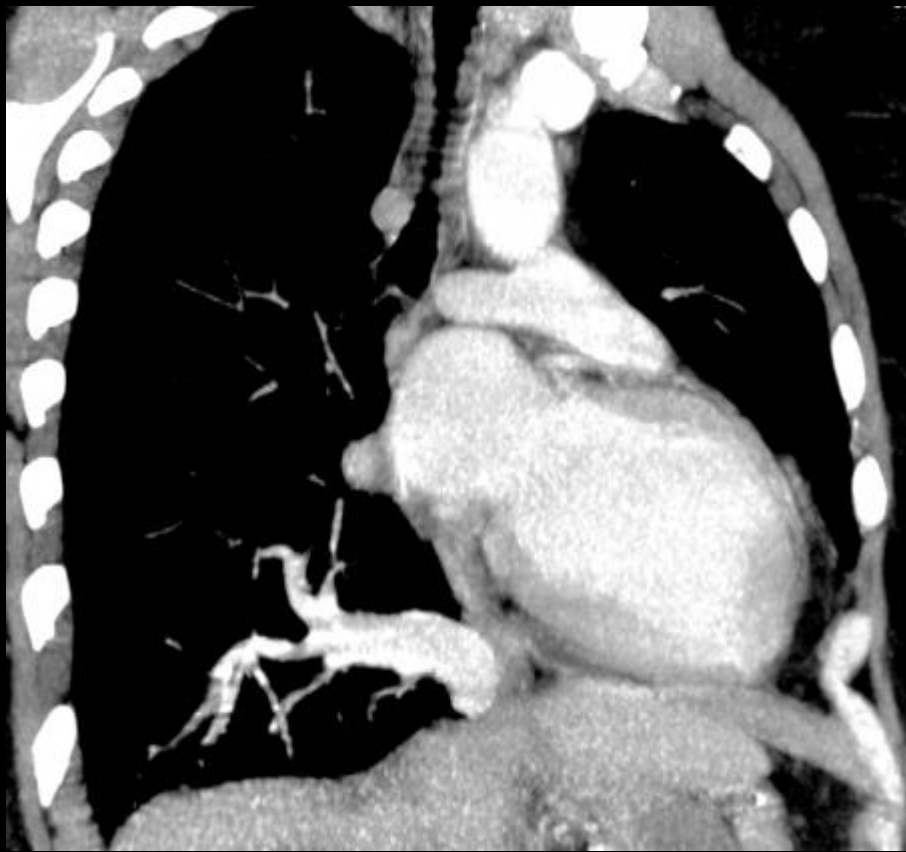


[Radiographics.rsna.org/cgi/content-nw/full/e17v1/F18A](http://Radiographics.rsna.org/cgi/content-nw/full/e17v1/F18A)

## Séquestration extra lobaire

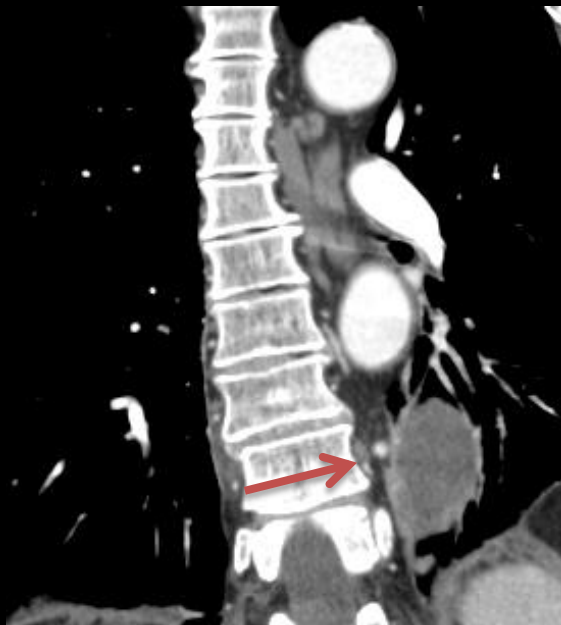
- Séparée du parenchyme sain par une plèvre propre, "poumon accessoire "
- Localisation intra ou extra thoracique
- Artère systémique naissant de l'aorte thoracique descendante ou abdominale (85%) ou d'autres artères (15%) : splénique, gastrique gauche, intercostale, sous-clavière...
- Drainage veineux systémique par la veine azygos ou la VCI



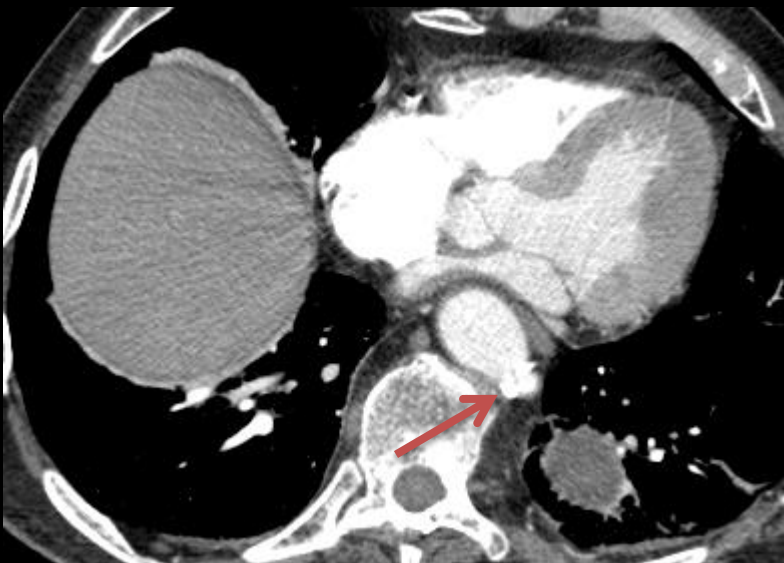


Femme de 32 ans

➤ Séquestration intra-lobaire



Homme de 83 ans (!)  
➤ Séquestration intra-lobaire de contenu liquidien



# emphysème pulmonaire congénital

Distension emphysémateuse d'un territoire pulmonaire (segment, lobe, poumon) secondaire à un piégeage de l'air expiré

Deux hypothèses physiopathologiques :

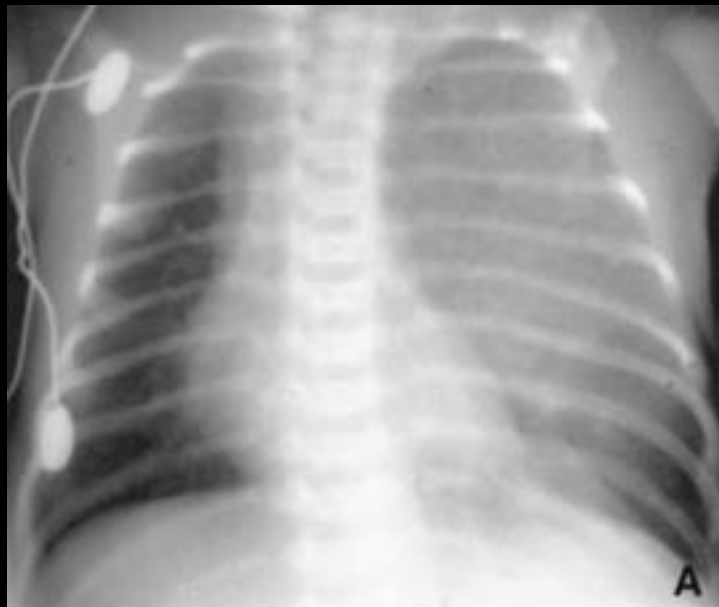
- anomalie du parenchyme liée au développement embryonnaire
- obstruction bronchique d'origine endoluminale (bouchon muqueux, corps étranger), pariétale (coudure, sténose, atrésie, inflammation...), ou extrinsèque (masse médiastinale, kyste bronchogénique, anomalie vasculaire)

Dans 50% des cas la cause n'est pas retrouvée : **emphysème**  
**idiopathique**

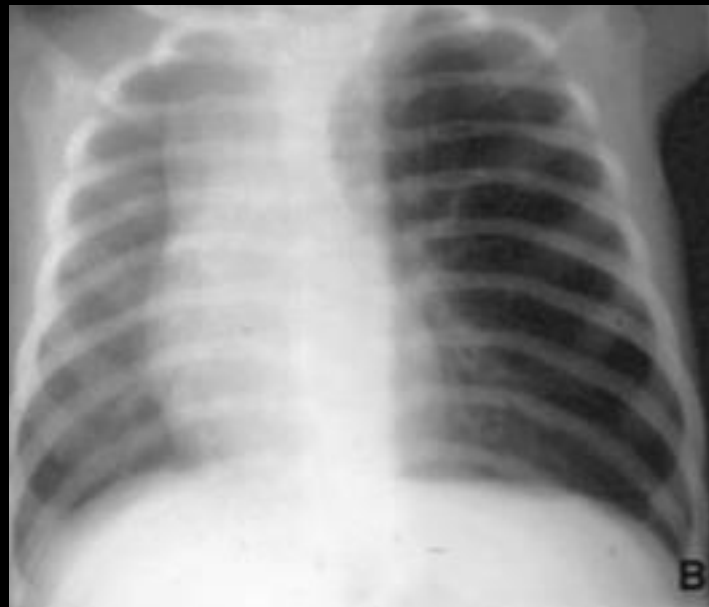
Clinique : détresse respiratoire de gravité croissante, néonatale  
(50%) voire dans les 6 premiers mois (80%), sans contexte  
infectieux

Traitement chirurgical habituellement dès le diagnostic

Très rarement, forme asymptomatique découverte à l'âge adulte



J1

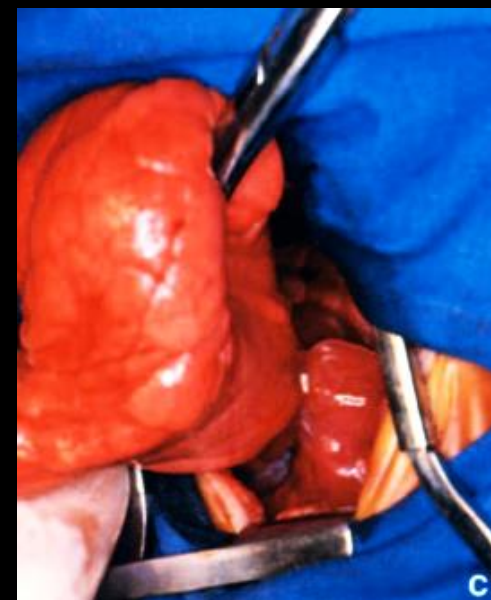


J2

Radiographies de thorax chez un nouveau né présentant une détresse respiratoire, déviation du médiastin vers la droite et distension thoracique gauche :

- J1 : opacité lobaire supérieure gauche par présence de liquide intra alvéolaire
- J2 : Hyperclarté en lieu et place de l'opacité, avec vaisseaux bien visibles jusqu'en distalité

Thoracotomie gauche, exérèse du lobe supérieur gauche distendu, emphysémateux



# atrésie bronchique

- Malformation congénitale rare avec défaut de développement d'une bronche lobaire ou segmentaire et une croissance normale de l'arbre pulmonaire et de la vascularisation en aval du défaut.
- Serait liée à une ischémie très localisée et à une interruption complète du segment bronchique
- Augmentation de volume du parenchyme en aval de la bronche atrétique par ventilation collatérale à partir du parenchyme adjacent, à travers les pores de Kohn et les canaux de Lambert.

- Accumulation de sécrétions muqueuses au sein de la bronche borgne, avec formation d'une bronchocèle, source d'infections
- Clinique : peut être asymptomatique pendant plusieurs années, puis se révéler par des complications infectieuses à répétition.  
Touche plutôt le lobe supérieur gauche
- Radiographie :  
  
Hyperclarté bien systématisée avec  
  
opacité hilare homolatérale (bronchocèle)

Étude de 2006 sur 25 patients opérés d'une malformation pulmonaire congénitale découverte en anténatal :

56% MAKP

12% emphysèmes lobaires congénitaux

8% séquestrations broncho-pulmonaires

Atrésie bronchique identifiée dans 77% des cas

*Shaun M., Kunisaki , et al. Bronchial atresia: the hidden pathology within a spectrum of prenatally diagnosed lung masses J Pediatr Surg 2006 ; 41 : 61-65*

Pronostic favorable

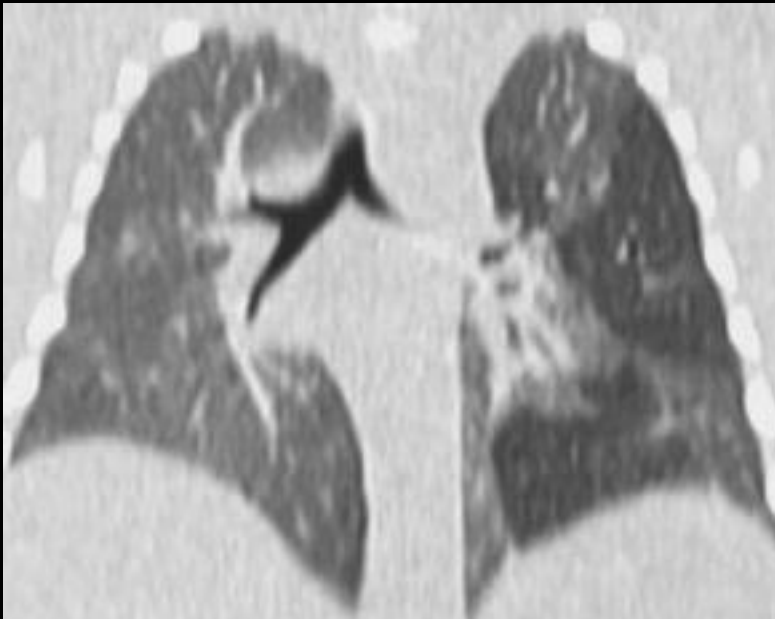
Thérapeutique : abstention et surveillance si patient asymptomatique, exérèse lobaire ou segmentaire si complications infectieuses



Fillette de 6 mois, suspicion de MAKP de type 3 ou d'atrésie bronchique à l'échographie anténatale.

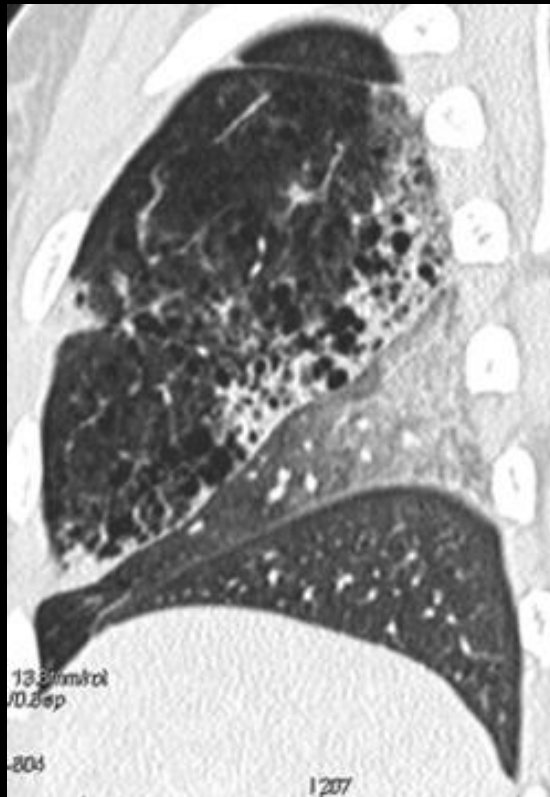
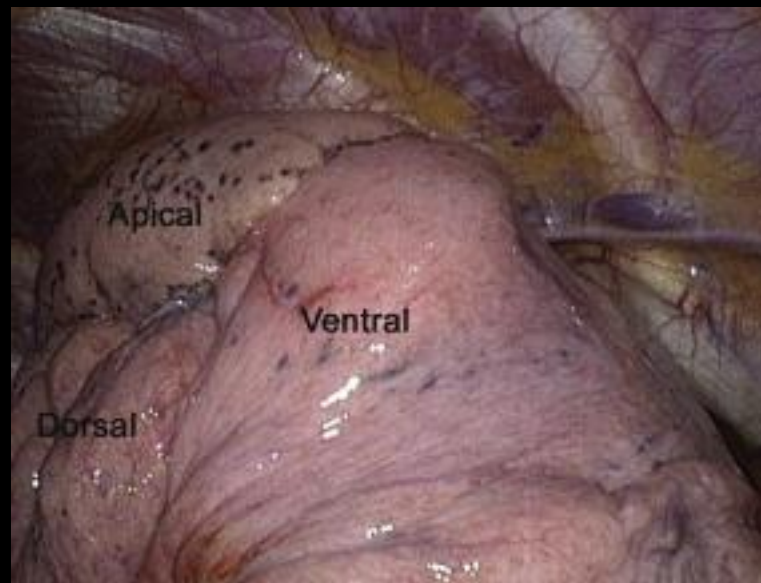
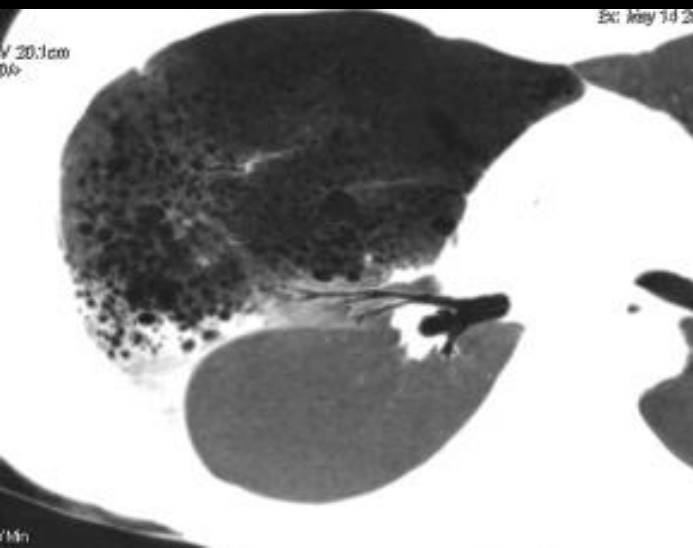
Asymptomatique

- Atrésie bronchique avec bronchocèle linguale et distension emphysémateuse en aval



Garçon de 1 mois, suspicion d'atrésie bronchique gauche aux échographies et IRM anténatales

- Plusieurs zones emphysémateuses bien limitées du poumon gauche. Épaississement hilaire gauche sans véritable bronchocèle
- Imagerie stable à l'âge de 1 an

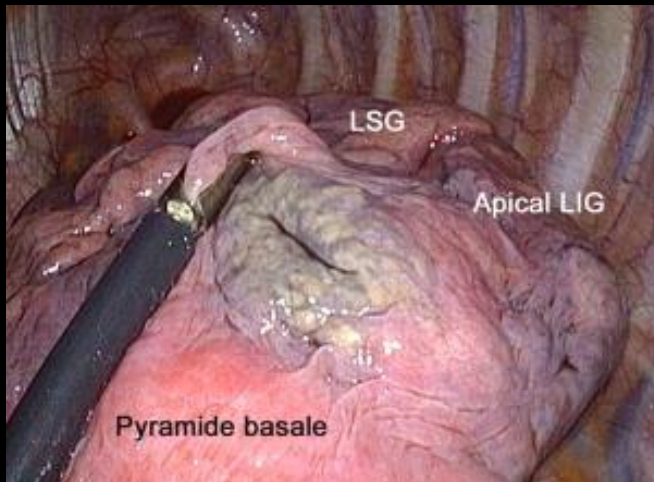


- Épisode de pneumopathie lobaire supérieure droite chez une femme de 24 ans
- Distension emphysémateuse prédominant sur le segment ventral, compression du lobe moyen, images kystiques associées

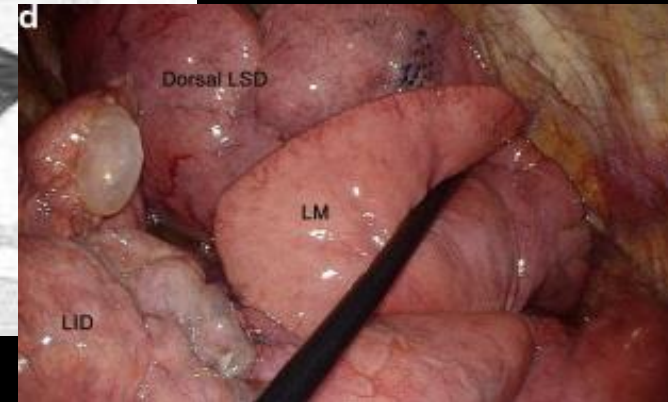
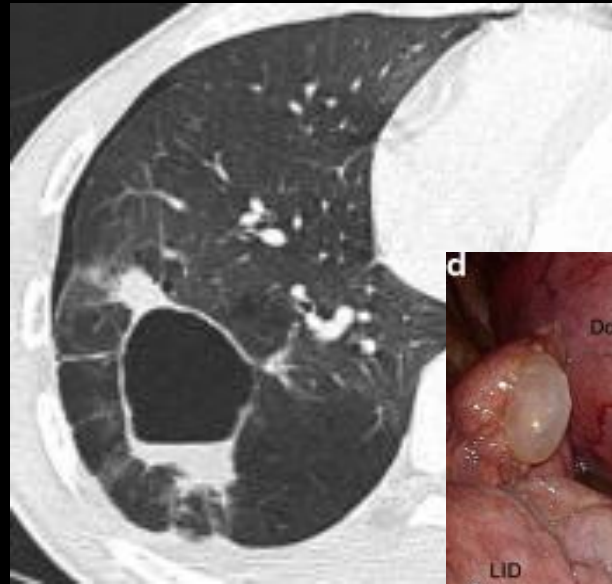
*H.Zribi et Al. Atrésie bronchique congénitale de l'adulte. EMC 2010*



- Jeune femme de 25 ans hospitalisée pour une embolie pulmonaire. Découverte d'une opacité excavée au sein d'un emphysème lobaire inférieur gauche
- Anapath : atrésies bronchiques de la pyramide basale



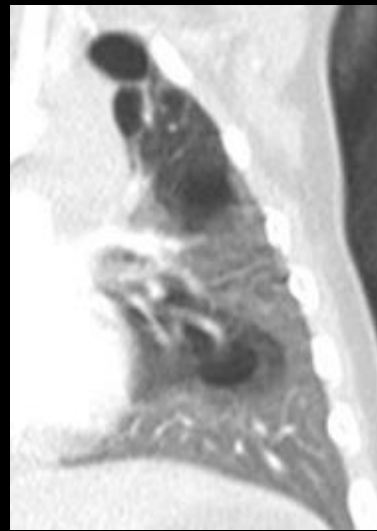
*H.Zribi et Al. Atrésie bronchique congénitale de l'adulte. EMC 2010*



- Homme de 29 ans, antécédent d'asthme dans l'enfance, hospitalisé pour pneumothorax droit incomplet
- Découverte d'une atrésie bronchique de la pyramide basale droite ainsi que du segment dorsal du lobe supérieur droit
- Image de cavité aux parois épaissies correspondant à un probable abcès

**Au total , qu'en est-il du diagnostic de la forme observée chez notre patiente ?:**



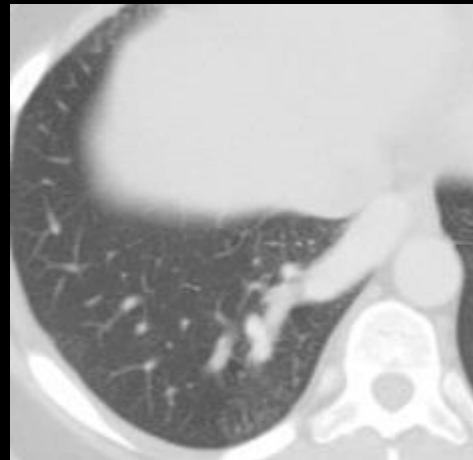


Pour : images kystiques, nodulaires et emphysémateuses

Contre : Asymptomatique, pas d'antécédents infectieux ou néonataux

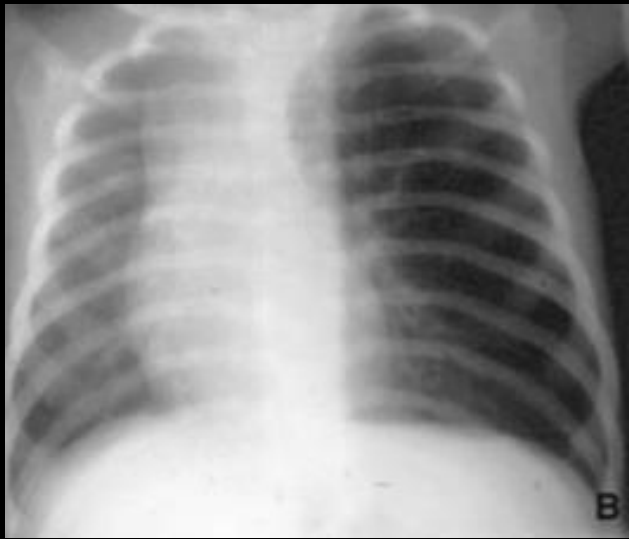
MAKP

Séquestration pulmonaire



Pour : Lésions focales hyperclaires

Contre : Pas de vaisseaux aberrants, asymptomatique



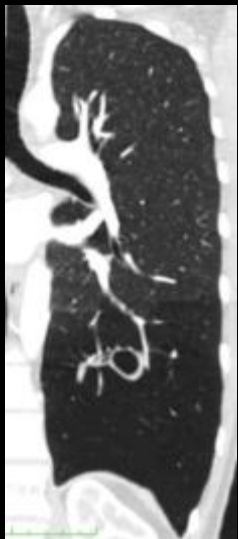
Pour : lésion emphysémateuse bien limitée

Contre : Pas de symptômes néonataux, trop petite taille

Emphysème lobaire géant

Atrésie bronchique

Diagnostic possible : atrésies bronchiques +/- MAKP sur la lésion lobaire moyenne ?



Pour : Asymptomatique, pas de bronche visible, lésions bien limitées

Contre : Images nodulaires et kystique (remaniements post infectieux possibles)

# Take home messages

- Les dystrophies pulmonaires congénitales sont rares
- Leur diagnostic anténatal est courant (écho +/- IRM)
- Manifestations cliniques néonatales voire dans les premières années de vie dans la grande majorité des cas (exception : atrésie bronchique) :  
infections ou détresse respiratoire
- Traitement chirurgical dans l'enfance devant le risque de complications infectieuses et de dégénérescence maligne
- MAKP : images kystiques aériennes ou liquidiennes, de taille variable
- Séquestration pulmonaire : artère aberrante d'origine systémique