

Malformations Pulmonaires anténatales  
Expérience du « couple »  
Maternité Paule de Viguiier /Hôpital des Enfants

F Brémont\*, JL Rittié\*, C Baunin\*, M Juricic\*

MF Saramon\*\*, S Kessler\*\*

\* Hôpital des Enfants, \*\* Hôpital Paul de Viguiier, CHU Toulouse

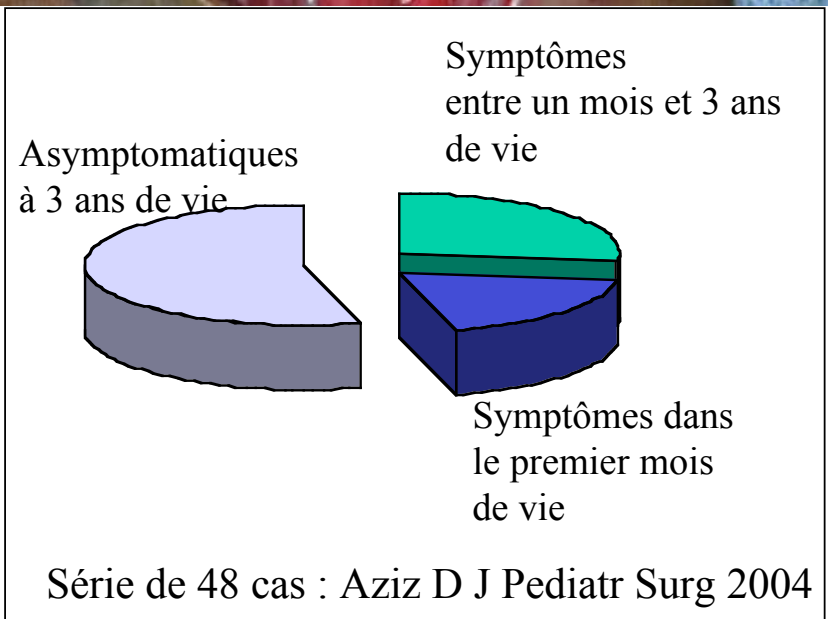


# Malformation adénomatoïde

- Prolifération « adénomatoïdes » des bronchioles terminales, avec dilatation du parenchyme immature d'aval et sans différenciation alvéolaire, réalisant des cavités communiquant entre elles, tapissées d'un épithélium cilié ou cubique
- Classifications !!
  - Echographique in utéro (Adzick J Pediatr Surg 1985,20:483)
    - Macrokystique (20% des cas): > 5mm
    - Microkystique (80% des cas): < 5mm
  - Radiologique post natale (Stocker Hum Pathol 1977,8:155)
    - Type I (50% des cas): kystes > 2 cm
    - Type II (40 % des cas) : kystes multiples < 1cm
    - Type III (10% des cas): absence de kyste
  - Anatomopathologique post natale (Stocker Pulmonary Pathology Hammer (ed) New York 1994:174)
    - Type 0 et 1 (70%): épithélium cilié, cellules à mucus, cartilage
    - Type 2-3 (28%):épithélium cilié
    - Type 4 (2%): épithélium alvéolaire
- Exceptionnellement bilatérale, souvent aux lobes inférieurs

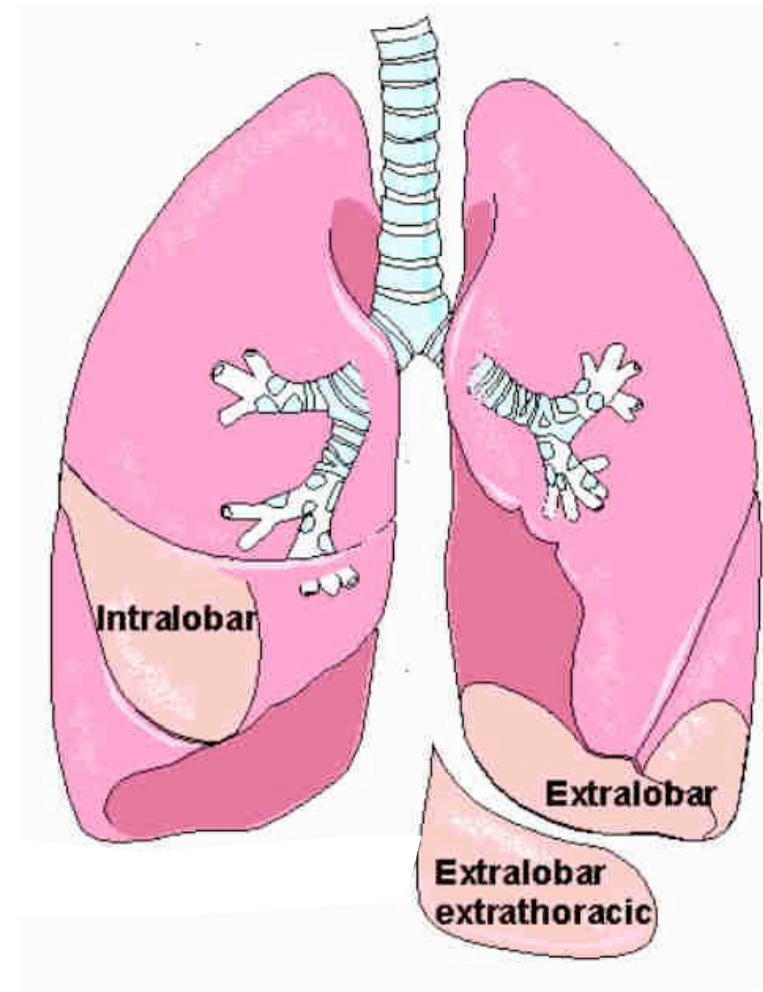
# Malformation adénomatoïde

- Complications
  - Détresse respiratoire néonatale
    - macrokystiques
    - microkystiques avec déviation médiastinale
  - Infections dans enfance
- Asymptomatique découvert chez l'adulte *Eur J Cardiothorac Surg* 2005,28:483
- Potentialité cancéreuse liée aux composants muqueux: type 1
  - Dans l'enfance *Pediatr Pulmonol* 1998,25:62
    - Pleuroblastome ou rhabdomyosarcome
    - 8,6 % des cancers pulmonaires de l'enfant surviennent sur une malformations kystiques *Hancock J Pediatr Surg* 1993,28:1133
  - Chez l'adulte jeune *ERJ* 2005, 26:1181
    - Carcinome bronchioalvéolaire



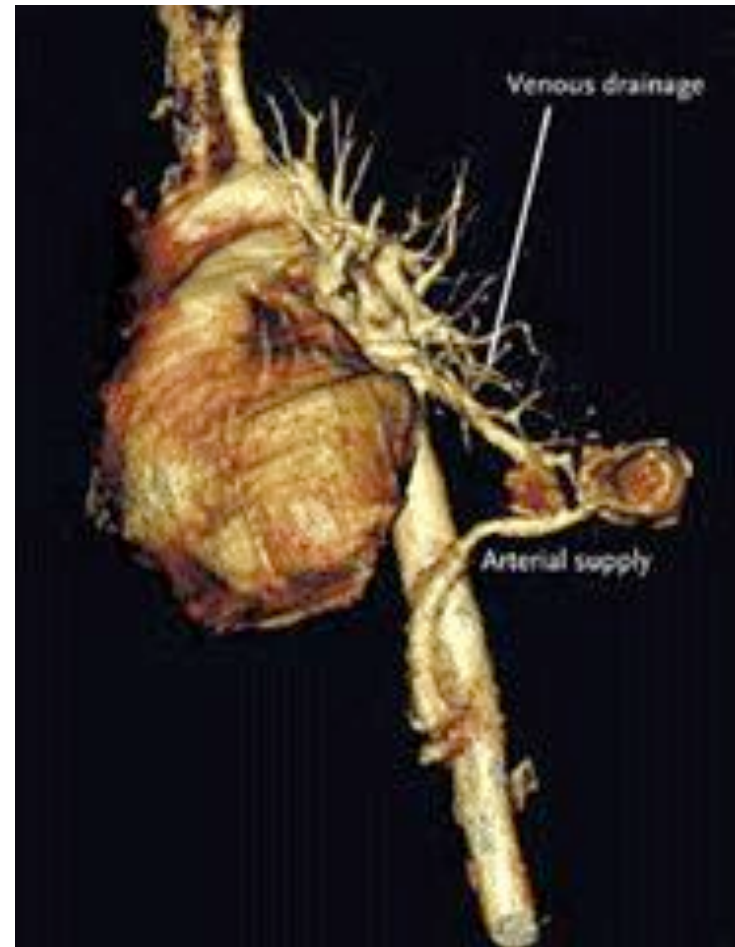
# Séquestration pulmonaire

- Masse solide faite de tissu pulmonaire ayant perdu ses rapports normaux avec l'arbre bronchique
- dont la vascularisation artérielle est d'origine systémique



# Séquestration intralobaire

- Retour veineux dans les veines pulmonaire
- 75% des cas, mais découverte anté-natale rare
- Malformation précoce: résidus bronchiques entourés d'un parenchyme fibreux (avec infiltration lymphocytaire)
- Se manifeste généralement après l'âge de deux ans par
  - Pneumonies récidivantes
  - Parfois pneumothorax
  - Rarement des hémoptysies
- Régression complète possible



# Séquestration extralobaire

- Retour veineux systémique azygo-cave, et enveloppe pleurale propre
- 25 % des cas, mais très souvent découvert en anté-natal
- Malformation tardive: les structures bronchiques sont présentes mais altérées, les alvéoles sont grandes et les lymphatiques sous pleuraux dilatés
- Malformations associées dans 60% des cas
  - surtout hernie diaphragmatique
  - la présence d'air signifie une connexion avec l'oesophage
- Forme intra ou sous diaphragmatique possible (à ne pas confondre avec neuroblastome)
- Difficultés néonatales dans 25%
  - Détresse respiratoire ou difficultés alimentaires dès les premiers jours
  - voir véritable insuffisance cardiaque dans les premiers mois de vie : parfois shunt jusqu'à 25% du débit cardiaque



# Symptômes à la naissance: 0 à 25 % des cas

- Prédire le risque de décompensation pour programmer l'accouchement dans une structure spécialisée ?
  - Réanimation en cas de forme symptomatique
  - Surveillance initiale clinique et radio thorax (à J1 et à quelques jours)
- Les arguments prédictifs ?
  - Le terme
  - Les signes de souffrance fœtale, l'anasarque +++
  - Le type de malformation
    - Compression par une masse qui se remplit d'air
      - MAK type I se décompense rapidement dans 2/3 des cas
      - MAK de type II peuvent aussi se décompenser vite (en cas de déplacement médiastinal)
      - Les emphysèmes lobaires sont symptomatiques dans un cas sur deux
    - Insuffisance cardiaque
      - Séquestration avec gros shunt
  - L'importance de l'hypoplasie pulmonaire
    - Malformation uni-bilatérale
    - Taille des anomalies et leur évolution
      - surface pulmonaire saine / surface thoracique totale < 0,21 nécessité de ventilation à la naissance
    - Le déplacement médiastinal

# L'échographie anténatale

## Diagnostic étiologique

- Présence de kystes
  - Malformation adenomatoïde
  - Kyste bronchogénique (macrokyste)
  - Duplication oesophagienne séquestration extra lobaire avec communication digestive
  - Lymphangiome kystique ou tératome si paramédiastinal
  - Kyste neuroentérique
- Localisation
  - Aux bases
    - Malformation adénomatoïde
    - Séquestration
    - Hernie diaphragmatique
    - Neuroblastome
  - Sommets
    - Emphysèmes lobaire ou atrésie bronchique (Lobes sup 65%, LMD 35%)
- Vaisseaux afférents (écho doppler, IRM): séquestration

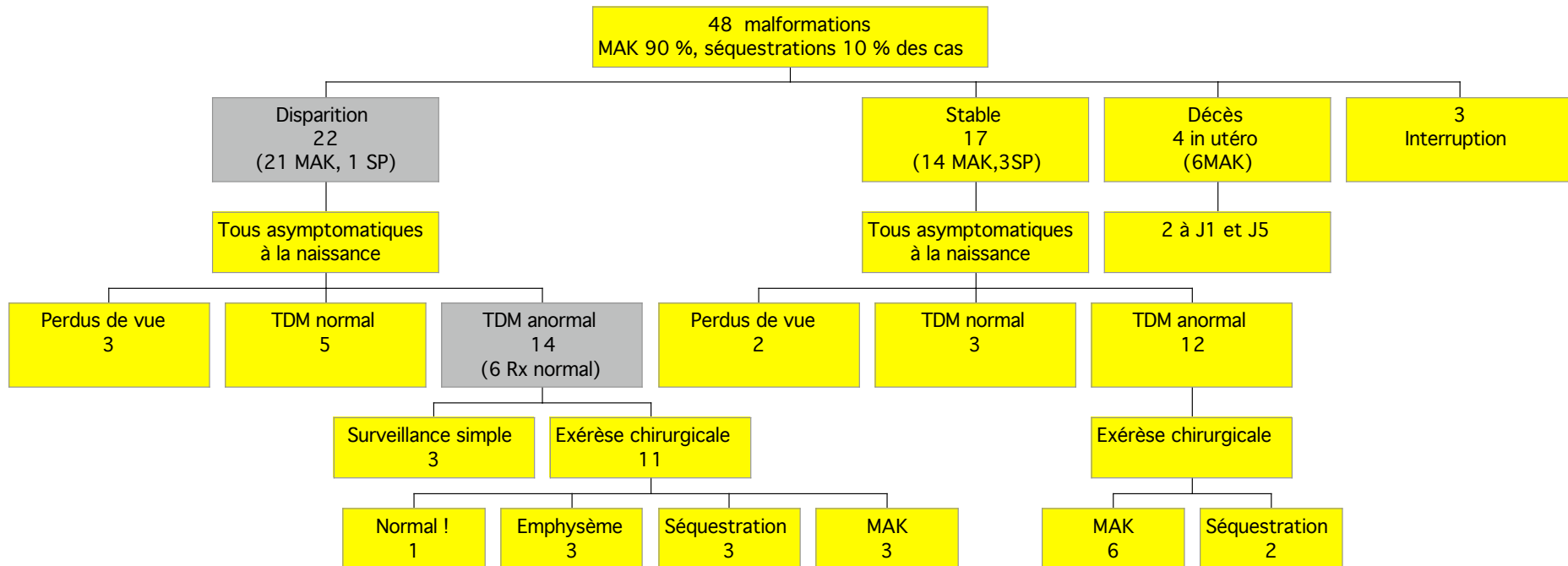
## Pronostic

- Tolérance fœtale
  - Croissance
  - Anasarque (compression cardiaque)
  - Hydramnios (compression oesophagienne)
- Lésions associées
- Volume
- Déplacement médiastinal, inversion diaphragmatique



# Bilan postnatal

- TDM avec produit de contraste à 1-2 mois :  
TDM anormal à 6 mois de vie dans 63 % des cas de disparition anté-natale

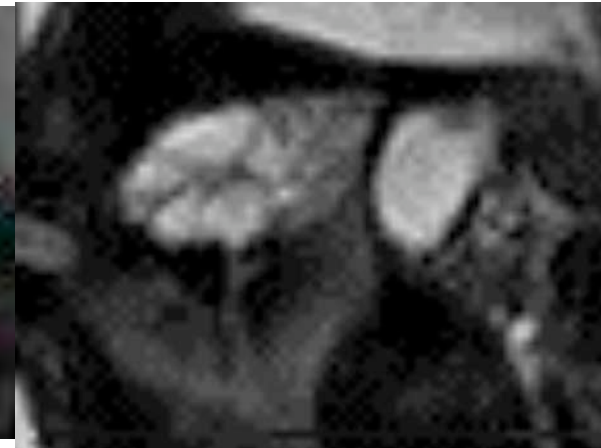
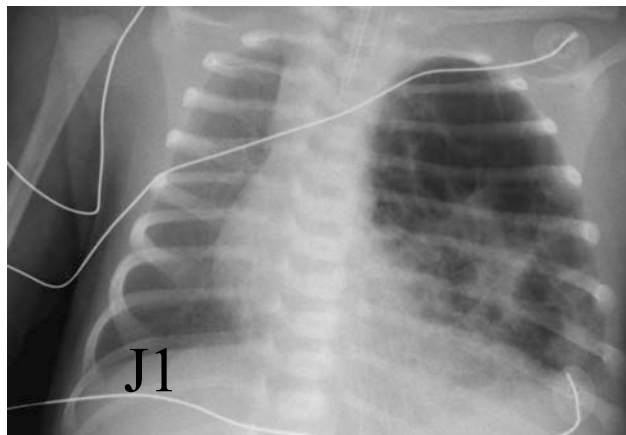
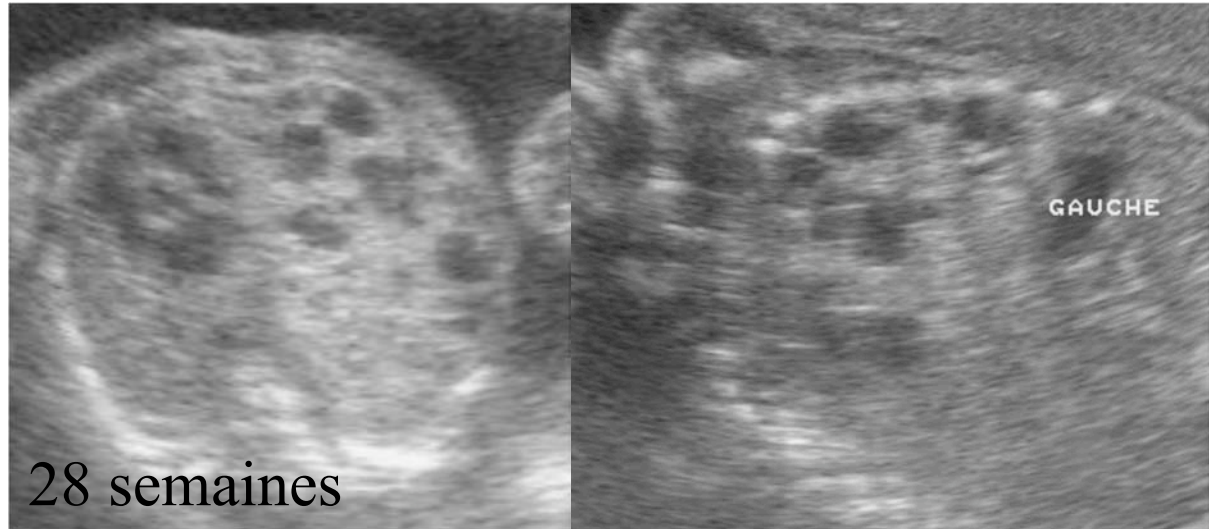


- Autres examens: TOGD, fibroscopie, scintigraphie, IRM

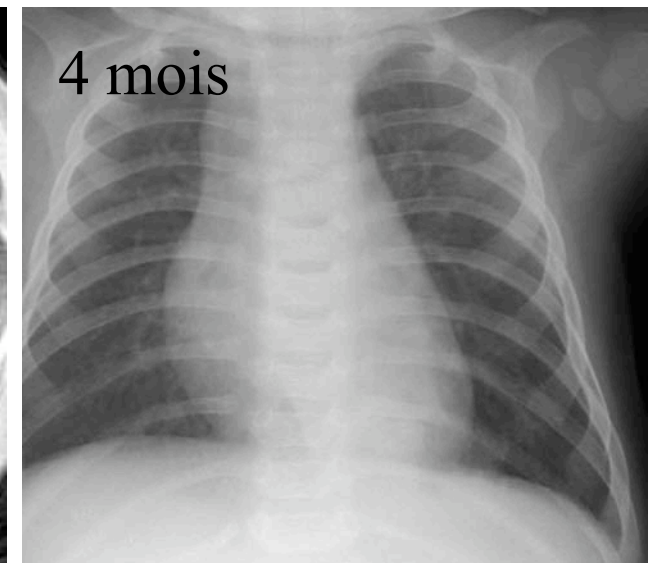
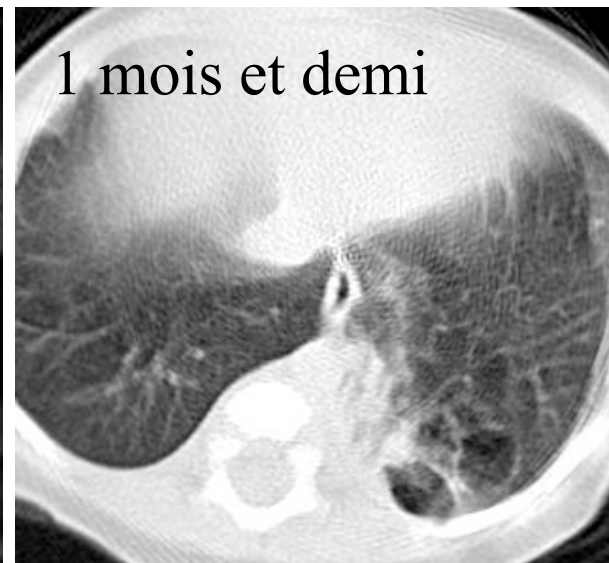
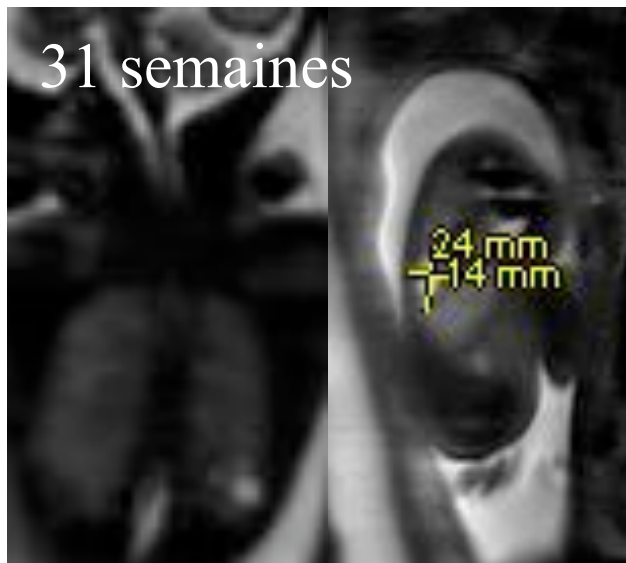
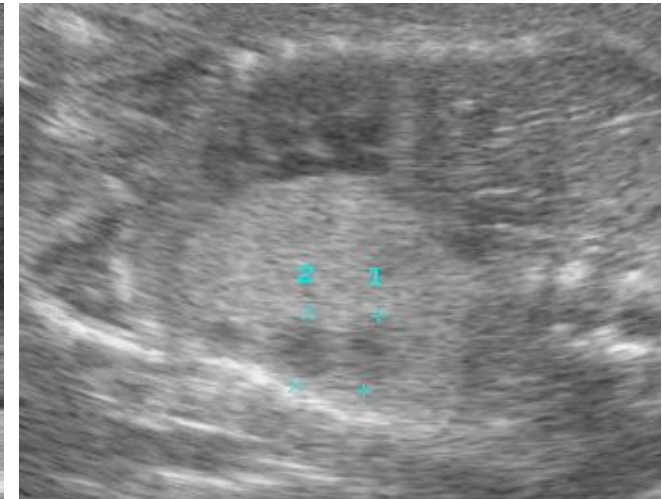
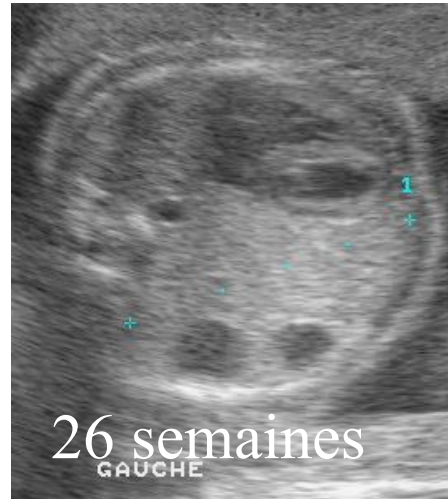
Observ	Diagnostic anténatal	Déviatiion médiastin	IRM semaines	Amnio centhèse	Niveau mater	Réa néonata	Diagnostic définitif	Evolution
1	Séquestr.	oui	30	oui	2		Séq intra-lob	Embolisation envisagée à 4 ans (2/08)
2	MAK I		non fait		3		MAK I type2	Lobectomie sup D à 1mois et demi
3	MAK II	oui	32	oui	2		MAKII type 2	Lobectomie sup G à 1 mois et demi
4	MAK I	oui	non fait	oui	3	oui	MAKI type 1	Lobectomie inf G à 1 mois
5	MAK II		non fait		3		MAK II	Surveillance
6	MAK III		27		3		MAK II	Surveillance
7	MAK III		30		2		?	Masse tissulaire sous costale post: TDM à 8 mois (11/06)
8	MAKII		non fait	oui	1		Disparition anté natale ?	Perdu de vue
9	MAK II	oui	31	oui	3		MAK II +séq intra-lob	Lobectomie inf G envisagée à 6 mois(11/06)
10	MAK III	oui	32		3	oui	Emphysème	Lobectomie inf G envisagée envisagée à 6 mois (11/06)
11	MAK I	oui	30	oui	3	oui	MAKI type1	Lobectomie sup G à J2
12	MAKIII		30		2		Atrésie bronchique ?	Surveillance à 1 an (6/07) car très petite en diminution
13	MAK II		30		3		MAK II	Lobectomie inf G envisagée mais lésion LSG, surveillance à 4 mois(10/06)
14	MAK II		33	Oui	2		MAK II	Surveillance à 6 mois (4/07), lésion unique isolée périphérique

Premier enfant de la série né en février 2004

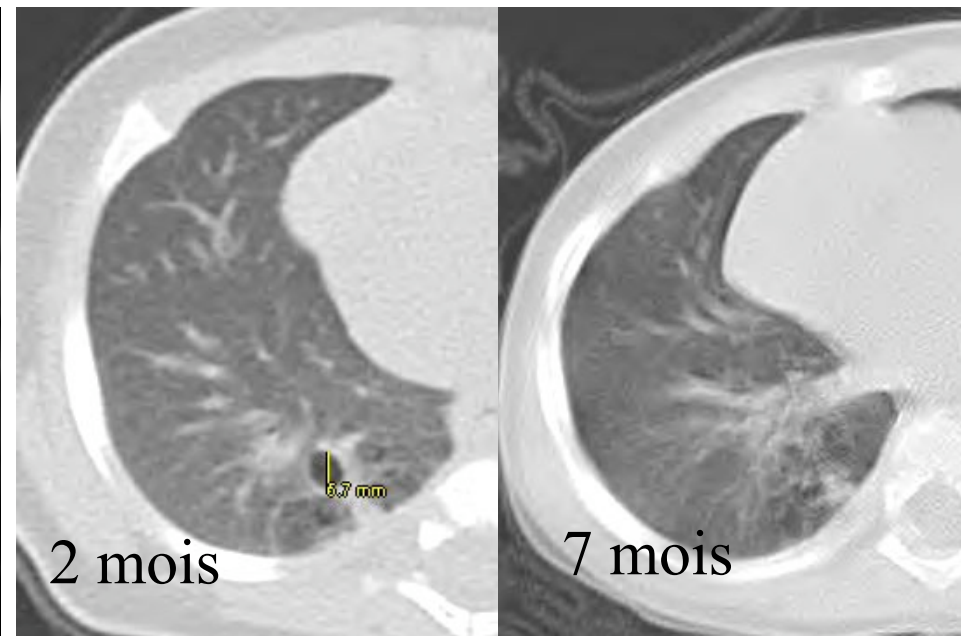
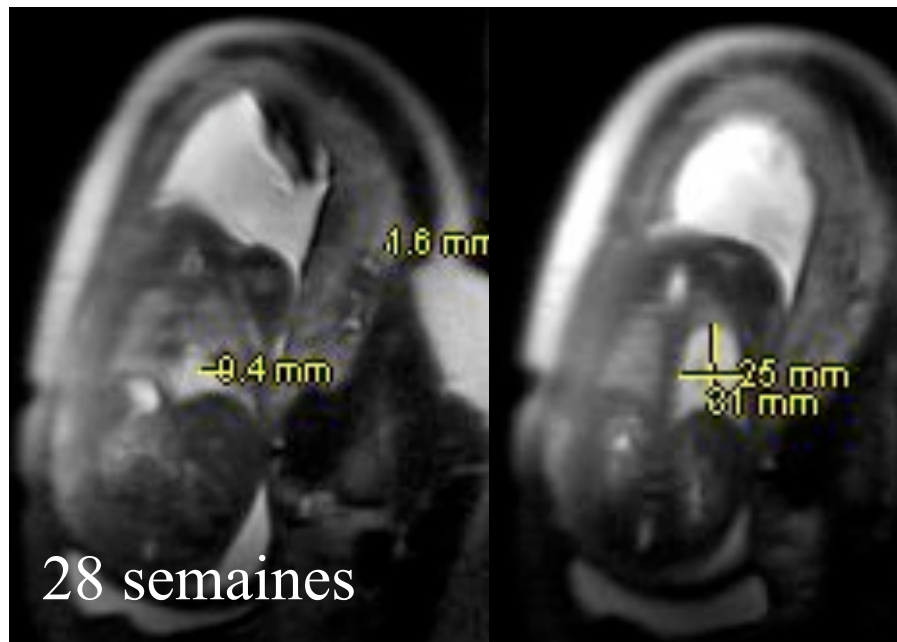
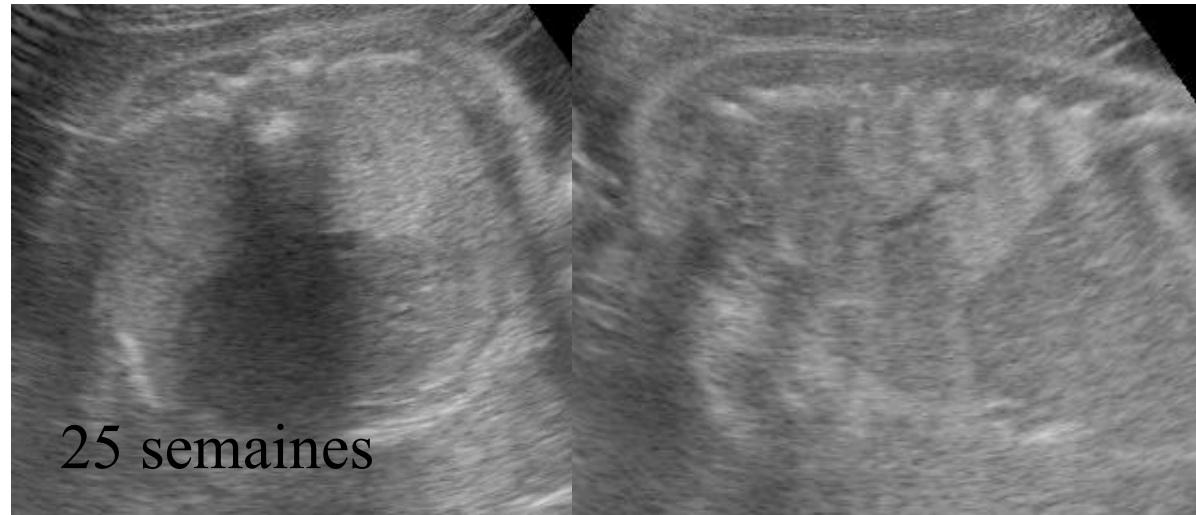
- Gros kystes festonnés et poumon gauche hyperéchogène
- Diagnostic évoquée: MAK I
- Naissance à 40 semaines, maternité niveau 3: détresse respiratoire nécessitant intubation
- Lobectomie sup droite à J2: HTAP transitoire, extubation à J7
- Diagnostic histo: MAK 1



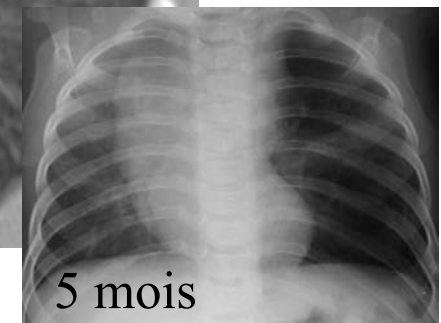
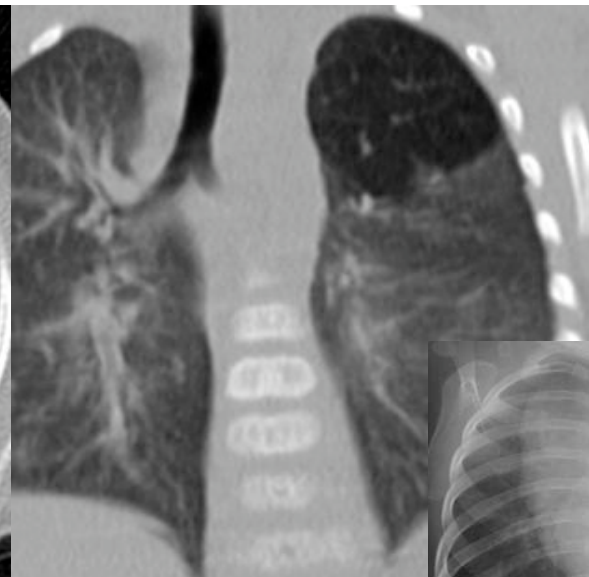
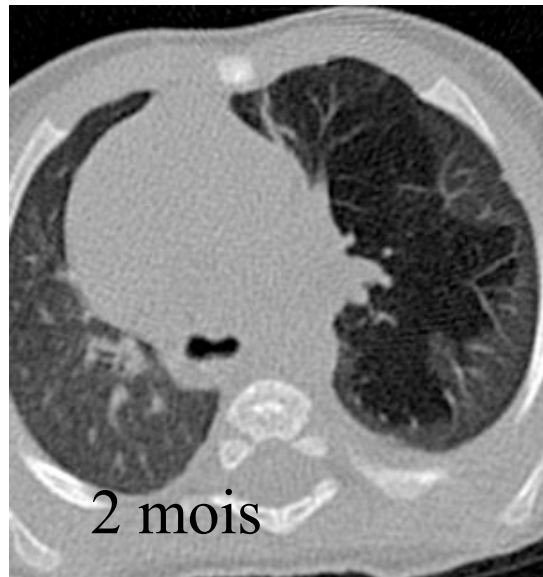
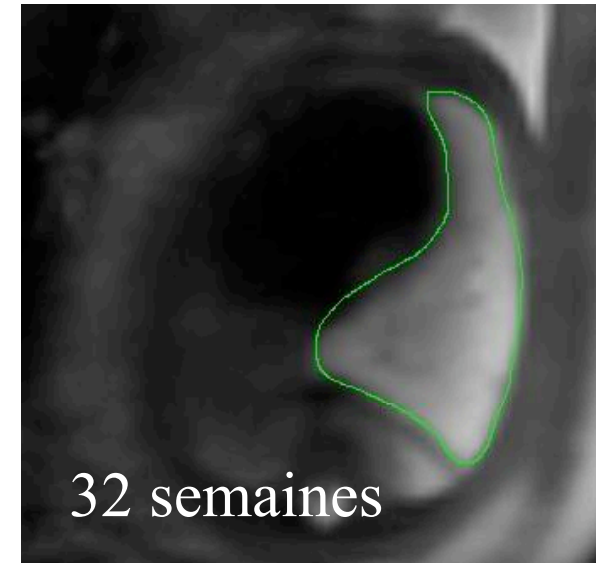
- Poumon G hyperéchogène avec 4-5 kystes centimétriques
- Diagnostic MAK II
- Naissance à terme, niveau 3: RAS
- Lobectomie Inf G programmée à 6 mois



- Base droite hyper-échogène
- Diagnostic évoqué : MAK III
- Naissance 38 semaines, à Castres: RAS
- Croissance sans problème
- Diagnostic retenu: MAK II
- Surveillance simple



- Poumon gauche hyperéchogène, augmenté de volume avec déviation, sans kystes ni vaisseaux
- Diagnostic évoqué: MAK III
- Naissance à 37 semaines, à maternité niveau 3: O2 nasal qq heures en néonate
- Croissance sans problème
- Diagnostic retenu: emphysème lobaire
- A 5 mois
  - Fibro normale
  - Echo cardio
- Lobectomie sup G gauche envisagée en novembre



# Exérèse : quand - comment

- Précocement (3-6 mois) pour profiter de la phase de croissance postnatale: multiplication alvéolaire jusqu'à deux ans
- Exérèse chirurgicale
  - Lobectomie, bi-lobectomie
  - Segmentectomie
    - Plus de complications post-op
    - Pour lésion localisée associée à lobectomie
- Exérèse par thoracoscopie pour lésions asymptomatiques
  - 14 lobectomies sans complications entre 12 et 18 mois *Truitt A J Pediatr Surg 2006,41:893*
- Embolisation
  - Séquestration localisée, sauf forme sub-diaphragmatique
  - Après 1 ans : moins de complications vasculaires locales
  - Association MAK et séquestration !

# Exérèse : complications

- Long terme

- Syndrome post pneumonectomie: surtout à droite
- Hypoplasie thoracique, scoliose
- Cicatrice cutanée
- Fonction respiratoire

Pneumonectomies chez 42 enfants, âgés de 6mois-15 ans.

Prévalence syndrome obstructif sévère justifiant prothèse endo-thoracique:

Pneumonectomie gauche 4 %

Pneumonectomie droite 35 %

Non prévisible

Podevin G J Pediatr Surg 2001,36:1425

Lobectomie pour emphysème réalisée en moyenne l'âge de 3 mois.  
Evaluation à l'âge de 8 à 32 ans:

Subjects	TLC		VC		FEV <sub>1</sub>		
	liter	%P*	liter	%P*	liter	%P1	%VC
1	—	—	1.69	85	0.92	58	54
2	3.85	81	3.10	86	2.36	77	76
3	4.68	88	3.91	93	2.76	81	71
4	5.63	90	4.16	88	2.62	71	63
5	3.73	91	3.23	103	2.39	85	74
6	5.40	86	4.53	94	2.76	72	61
7	4.09	103	3.28	108	2.44	92	74
8	2.86	103	2.30	108	1.64	85	71
9	5.15	99	3.77	95	2.22	68	59
10	5.39	100	4.27	104	2.15	61	50
11	6.07	92	4.85	93	2.79	67	57
12	6.56	98	5.04	101	3.26	81	65
13	6.47	98	4.93	97	3.18	78	65
14	3.89	80	2.80	76	1.42	46	51
15	2.72	87	1.84	77	1.40	63	76

McBride J Clin Invest 1980,66:962



# Exérèse complication

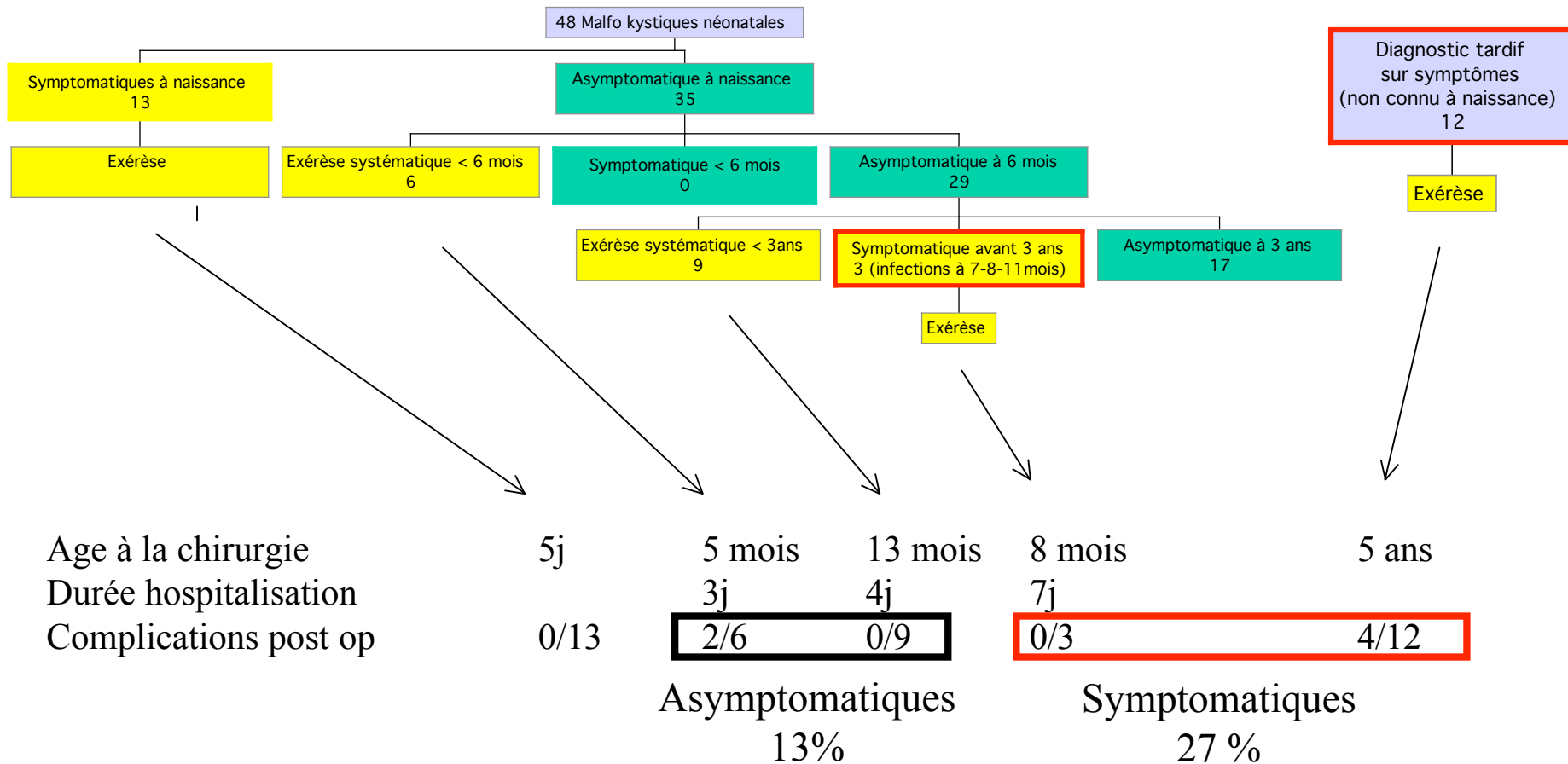
- Court terme
  - Mortalité
  - HTAP, ventilation prolongée
  - Pneumothorax, empyème, hémorragie, reprise chirurgicale

**SERIES (PUBLISHED WITHIN THE PAST 5 YEARS) OF POSTNATAL MANAGEMENT AND OUTCOME OF CONGENITAL CYSTIC LUNG DISEASE**

Author (year)	Period Studied	Diagnosis (number)	Management	Mortality
Keldar S et al. <sup>68</sup> (2001)	Not available	CCLD (11)	Surgery (all)	No deaths
Evrard V et al. <sup>69</sup> (1999)	1979–1996	CCLD (48)	Surgery (all)	1 death
Takeda S et al. <sup>70</sup> (1999)	1962–1996	CCLD (26)	Surgery (all)	No deaths
Al-Bassam et al. <sup>71</sup> (1999)	1985–1995	CCLD (57)	Surgery, with 7 cases managed conservatively	No deaths
Schwartz MZ et al. <sup>72</sup> (1997)	1970–1995	CCLD* (70)	Surgery (all)	6 deaths
Pinter A et al. <sup>25</sup> (1999)	1977–1996	CCAM (20)	Surgery (all)	1 death
Waszak P et al. <sup>73</sup> (1999)	1988–1997	CCAM (21)	Surgery (all)	No deaths
Cacclari A et al. <sup>74</sup> (1997)	1990–1995	CCAM (17)	Surgery, with 3 cases managed conservatively	1 death
Karnak I et al. <sup>66</sup> (1999)	1991–1998	CLE (14)	Surgery, with 4 cases managed conservatively	No deaths
Mikhailova V et al. <sup>10</sup> (1996)	20 yr	CLE (32)	Surgery (all)	4 deaths
Kanemitsu Y et al. <sup>75</sup> (1999)	1966–1996	BC (17)	Surgery (all)	No deaths
Nobuhara KK et al. <sup>76</sup> (1997)	1937–1995	BC (68)	Surgery (all)	7 deaths
Bratu I et al. <sup>77</sup> (2001)	1982–1999	PS (39)	Surgery (35) embolization (1) conservatively (3)	No deaths
Halkic N et al. <sup>62</sup> (1998)	1959–1997	PS (26)	Surgery (all)	No deaths
Becmeur F et al. <sup>34</sup> (1998)	Previous 6 yr	PS (10)	Surgery (all)	No deaths

4,2/100

# Exérèse : complications



# Conclusions

- Pneumo-pédiatre dans consultation anté-natale
  - Aide à préciser le pronostic
  - Information « éclairée » des parents et prépare à la prise en charge future de leur enfant
- Prévoir les difficultés néonatales n'est pas toujours aisé
- Exérèse systématique ou surveillance pour lésions asymptomatiques localisées ?
  - Risque immédiat et définitif de la chirurgie, mais permet compensation et pas de surveillance radiologique irradiante
  - Evolution naturelle mal connue
    - Régression possible : bouchon bronchique, séquestration intralobaire ?
    - Risque des complications : infectieuses surtout, mais potentialité maligne exceptionnelle mais réelle