

Le point de vue du radiologue pédiatre

C Durand

Introduction

Les progrès de l'échographie prénatale systématique (progrès techniques et meilleures connaissances des pathologies) a permis un taux de dépistage élevé des malformations broncho-pulmonaires au deuxième trimestre. La littérature est riche d'articles traitant de ces malformations, mais l'analyse du point de vue du radiologue est parfois difficile car tous les auteurs n'utilisent pas les mêmes classifications, la même terminologie.

Dans ce travail, nous parlerons de

- CPAM (Congenital Pulmonary Airway Malformation) type 1 et 2 (en remplacement du terme de MAKP ou CCAM des anglo-saxons), dont le diagnostic est anatomo-pathologique. L'imagerie permet d'évoquer ce diagnostic quand la lésion pulmonaire associe plusieurs lésions kystiques et une vascularisation de type pulmonaire. Les CPAM de type 3 sont exceptionnelles et ce diagnostic ne doit pas être évoqué en imagerie. Langston en 2003 classe les CPAM de type 3 dans les hyperplasies pulmonaires.
- Séquestrations pulmonaires. L'imagerie permet d'évoquer ce diagnostic quand la lésion pulmonaire ne présente pas de lésions kystiques et que la vascularisation artérielle est systémique. Les Séquestrations intralobaires communiquent en partie ou en totalité avec l'arbre bronchique normal. Les séquestrations extra-lobaires ne communiquent pas avec l'arbre bronchique normal.
- Formes hybrides associant séquestrations et CPAM de type 1 ou 2
- EOC (Emphysèmes obstructifs congénitaux) incluant les atrésies bronchiques isolées (non associées à d'autres malformations), elles peuvent être proximales ou distales et les hyperinflations congénitales, classiquement décrites sous le nom d'emphysèmes lobaires, mais pouvant intéresser un lobe, un segment ou un sous segment.

Le but de cette présentation est d'apporter des éléments de réponse sur 4 questions : Faut-il recommander la réalisation d'une IRM fœtale ? Peut-on diagnostiquer un emphysème obstructif congénital en anténatal ? Quels critères de gravité sont repérables en anténatal ? Quelle sera la place prochaine de l'IRM en postnatal ?

Faut-il recommander la réalisation d'une IRM fœtale ?

L'échographie et l'examen de première intention dans le dépistage, la caractérisation et le suivi des malformations pulmonaires.

Les progrès en IRM permettent l'étude du poumon fœtal. Les indications sont en augmentation pour apporter des informations supplémentaires sur

- La morphologie de la lésion en complément de l'échographie, (Pacharn rapporte 98% de concordance entre le diagnostic en imagerie prénatale avec une IRM et l'imagerie postnatale),
- La topographie de la lésion, le poumon sain refoulé est parfois d'exploration difficile en échographie (au T2, l'échographie surestime pour les lésions de grande taille, les territoires pulmonaires atteints. L'exploration au T3 est limitée par l'ossification des côtes et par le caractère isoéchogène de certaines lésions par rapport au parenchyme pulmonaire normal)

- Le volume de la lésion et le volume du poumon sain (acquisitions dans les trois plans de l'espace).
- Les diagnostics différentiels. Les tumeurs dépistées au T2 sont rares mais existent (tumeur myofibroblastique congénitale, tumeur interstitielle fœtale)

La plupart des équipes ne réalisent pas systématiquement une IRM. En 2012, Alamo propose un algorithme de suivi en imagerie des malformations broncho-pulmonaires. Dans cette équipe, une IRM fœtale est réalisée si présence d'une anasarque, et/ou si la lésion est > 50% du volume pulmonaire et/ou s'il existe 3 critères: rapport diamètre transversal de la masse/diamètre transverse du thorax > 0.56 sur la coupe des 4 cavités, CVR > 1.6, effet de masse de la lésion. Les auteurs ne signalent pas à quel terme ces critères sont retenus.

Peut-on diagnostiquer un emphysème obstructif congénital en anténatal ?

L'EOC est la conséquence d'une obstruction bronchique. Il se traduit par une distension du territoire pulmonaire en aval de l'obstacle bronchique. Cette distension est liée à la rétention de liquide alvéolaire en aval de l'obstacle. L'aspect le plus caractéristique et le plus grave d'EOC est représenté par le syndrome CHAOS. La physiopathologie reste mal définie, mais on observe différents types d'obstruction bronchique en anténatal : des obstructions transitoires et des obstructions permanentes. Dans le cadre des obstructions permanentes, si l'obstacle est complet, le diagnostic est celui d'atrésie bronchique, si l'obstacle est incomplet, le diagnostic est celui d'hyperinflation congénitale.

Les obstacles bronchiques incomplets peuvent être de différents types : endoluminaux (diaphragme, sténose), pariétaux (malacie de la bronche), extrinsèques (kyste bronchogénique, vaisseau anormal type artère pulmonaire gauche aberrante).

Dans sa forme typique, l'emphysème fœtal se présente sous la forme d'un territoire pulmonaire hyperéchogène, homogène et en hypersignal T2 en IRM. La vascularisation est de type pulmonaire. Cette vascularisation pulmonaire peut être diminuée ou les vaisseaux peuvent apparaître étirés. La sémiologie varie en fonction du siège de l'atteinte. Plus l'atteinte est proximale, plus la distension du territoire pathologique est importante, notamment au deuxième trimestre. Cette distension peut entraîner un refoulement du médiastin, voire une éversion de la coupole diaphragmatique homolatérale et une compression des lobes non atteints homolatéraux, dont le signal est diminué en IRM. L'IRM permet dans ces cas de distension importante de mieux préciser l'extension et le siège de la lésion. La sémiologie varie aussi en fonction de l'étiologie de l'obstacle. Il faudra toujours rechercher en premier lieu, une anomalie extrinsèque, notamment un kyste bronchogénique hilair avec présence d'une lésion liquidienne arrondie centrale, ou plus rarement la naissance anormale de l'artère pulmonaire gauche. En cas d'atrésie bronchique, l'imagerie doit rechercher une bronchocèle sous la forme d'une image liquidienne tubulée, correspondant à la bronche dilatée en aval de l'obstacle. La bronchocèle est d'autant plus visible que l'obstacle est proximal. Cet aspect n'est classiquement pas retrouvé en cas d'obstacle incomplet.

Quels critères de gravité sont repérables en anténatal ?

Le pronostic des malformations broncho-pulmonaires est le plus souvent favorable avec des enfants asymptomatiques à la naissance. Cependant, certaines malformations peuvent se compliquer de décès in utéro ou de détresse respiratoire.

Plusieurs critères de gravité sont définis : une anasarque, une ascite, un hydramnios, un CVR (ratio volume de la lésion par périmètre crânien) élevé.

Le volume de la lésion est obtenu en mesurant les plus grandes dimensions de la lésion dans deux plans perpendiculaires et en assimilant ce volume à une ellipse soit $CVR = (\text{longueur} \times \text{largeur} \times \text{hauteur de la lésion} \times 0.523) / PC$. Une étude récente de Macardle conclue que le CVR varie au cours de la grossesse et la valeur maximale serait obtenue entre 27 et 28 SA.

L'apparition d'une anasarque in utéro est un critère évolutif très péjoratif avec un risque de mortalité élevé. Un CVR > 1.6 ou >2 (suivant les équipes) serait associé à un risque élevée d'anasarque.

Dans l'étude récente de Ruchonnet-Metrailler, il existait un taux élevé d'enfants symptomatiques à la naissance : 25% des enfants présentaient une détresse respiratoire, dont 13% nécessitant une oxygénothérapie ou une assistance ventilatoire. Pour ces auteurs, 3 critères permettent de prédire le risque de détresse respiratoire : une ascite, un hydramnios et un CVR > 0.84. Le CVR serait le critère le plus robuste. Pour d'autres auteurs, un CVR > 1 justifie une prise en charge dans une maternité de niveau 3 (Ehrenberg-Buchner S).

Quelle sera la place prochaine de l'IRM en postnatal ?

La tomодensitométrie avec injection de produit de contraste est actuellement le gold standard dans l'exploration post natale des malformations pulmonaires.

L'IRM, technique non irradiante, avec le développement de séquences rapides, voit de nombreuses équipes travailler sur le poumon dans l'exploration des nodules, des pneumopathies, dans le suivi des mucoviscidoses. L'exploration des malformations pulmonaires en IRM reste encore peu développée en raison des limites de la technique (immobilité prolongée requise, artéfacts respiratoires, artéfacts de mouvement, résolution plus faible qu'en TDM, séquences difficiles à adapter en période néonatale) et de l'accès limité aux machines, Mais demain ?

Bibliographie

Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Ped Surg* 2003 ;12 :17-37

Alamo L, Gudinnchet F, Reinberg O et coll. Prenatal diagnosis of congenital lung malformations. *Pediatr Radiol* 2012 ;42 :273-83

Barth. Imaging of fetal chest masses. *Pediatr Radiol* 2012 ;42 :S62-73

Pacharn P, Kline-Fath B, Calvo-Garcia M et coll. Congenital lung lesion: prenatal MRI and postnatal findings. *Pediatr Radiol* 2013;1136-43

Liu YP, Shih SL. Congenital lobar emphysema : appearance on fetal MRI. *Pediatr Radiol* 2008;38:1264.

Bonnefoy C, Blanc P, Coste K, et coll. Prenatal diagnosis of lobar bronchial atresia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011;37:110-2

Abitayeh G, Ruano R, Martinovic J, et coll. Prenatal diagnosis of main stem bronchial atresia using 3-Dimensional ultrasonographic technologies. *J Ultrasound Med* 2010 ;29:633-8

Konan Ble R, Coste K, Blanc P et coll. Une étiologie rare de poumon hyperéchogène : l'emphysème lobaire géant congénital. *Gynécologie Obstétrique et Fertilité* 2008 ;36 : 529-31

Pariante G, Aviram M, Landau D, Hershkovitz R. Prenatal diagnosis of congenital lobar emphysema. Case report and review of the literature. *J Ultrasound Med* 2009;28:1081-4

Seo T, Aando H, Kaneko K, et coll Two cases of prenatally diagnosed congenital lobar emphysema caused by lobar bronchial atresia. *J Pediatr Surg* 2006;41:E17-20

Alamo L, Vial Y, Gengler C, Meuli R. Imaging findings of bronchial atresia in fetuses, neonates and infants. *Pediatr Radiol* 2016;46:383-90

Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H et coll. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2002;37:331-8

Baird R, Puligandla PS, Laberge JM. Congenital lung malformations: informing best practice. *Semin Ped Surg* 2014;23:270-7

Ruchonnet-Metrailler I, Leroy-Terquem E, Stirnemann J et coll. Neonatal outcomes of prenatally diagnosed congenital pulmonary malformations. *Pediatrics*. 2014;133:1285-91

Ehrenberg-Buchner S, Stapf AM, Berman D et coll. Fetal lung lesions: can we start to breathe easier? *Am J Obstet Gynecol* 2013;208:151e1-e7

Macardle CA, Ehrenberg-Buchner S, Smith EA et coll. Surveillance of fetal lung lesions using the congenital pulmonary airway malformation volume ratio : natural history and outcomes. *Prenat Diagn* 2016;36 : 282-9