

Suivi post natal des malformations broncho-pulmonaires

C Durand, M Althuser, F Nugues, S Bessaguet, C Piolat - Grenoble

Introduction

Le diagnostic anténatal et les progrès de l'échographie ont amélioré le dépistage des malformations broncho-pulmonaires. La plupart des malformations dépistées en anténatal sont asymptomatiques à la naissance (58% dans la méta-analyse de Stanton 2009), mais le suivi de ces malformations reste débattu en pratique et dans la littérature. Plusieurs éléments peuvent expliquer l'absence de consensus actuel concernant la prise en charge de ces malformations. Les malformations broncho-pulmonaires sont des malformations rares, le spectre des anomalies est vaste et les séries rapportées ont un nombre de cas peu important, souvent inférieur à 50 patients. Il existe de nombreuses classifications et les termes utilisés dans la littérature ne permettent pas toujours de comparer les résultats. En effet, il est habituel de trouver des lésions identiques décrites avec des termes différents (CCAM, CPAM, CCPM) ou de trouver la même dénomination pour des lésions totalement différentes (CCPM incluant, MAKP, séquestrations, atrésies bronchiques,... Enfin, beaucoup d'équipes ont choisi de traiter chirurgicalement ces malformations dans la première année de vie et il n'existe pas à notre connaissance de série prospective randomisée de suivi à long terme de ces malformations.

Nous limiterons notre exposé aux malformations les plus fréquentes : MAKP, séquestrations, emphysème lobaire congénital, atrésies bronchiques et kystes bronchogéniques.

Rappels nosologiques

La MAKP (maladie adénomatoïde kystique du poumon) correspond à une définition anatomo-pathologique. Les aspects radiologiques sont variés. Les critères anatomo-pathologiques ont été définis par Kwittken et Reiner, en 1969. Stocker a décrit l'aspect histologique, d'abord en trois types (1977), puis en cinq types, qu'il rapporte à l'expression d'une même malformation mais survenant à des stades différents d'arrêt de maturation dans le temps : stade pseudoglandulaire, canaliculaire ou sacculaire. Il définit le type 0 : léthal, très précoce, le type 1 : forme macrokystique, le type 2 : forme kystique de taille variable, associant macro et microkystes, le type 3 : forme microkystique et le type 4 : kyste pulmonaire périphérique, correspondant à un arrêt de maturation, probablement au stade acinaire. Cette classification permet de comprendre la nouvelle dénomination proposée pour les MAKP, les malformations pulmonaires congénitales des voies aériennes (CPAM des anglo-saxons), mais ce terme prête à confusion avec les atrésies bronchiques dont la définition anatomo-pathologique est différente.

Les séquestrations correspondent à une définition anatomique, radiologique ou anatomo-pathologique. La vascularisation du poumon séquestré est en partie ou en totalité de type artérielle systémique. Il existe plusieurs types de séquestrations : les séquestrations intralobaires (SIL), les séquestrations extralobaires (SEL) et les séquestrations complexes. Dans les séquestrations intra-lobaires, le retour veineux se fait le plus souvent dans le système pulmonaire, alors que dans les séquestrations extra-lobaires, le drainage veineux se fait dans le système cave ou azygos. Les séquestrations extralobaires ont perdu toute connexion normale avec l'arbre bronchique et ne sont donc pas aérées en post natal. Alors que les séquestrations intralobaires gardent des connexions avec l'arbre bronchique normal et sont donc partiellement ou totalement aérées en post natal. Les séquestrations complexes peuvent être associées avec une bronche œsophagienne, des malformations vasculaires complexes.

Les formes hybrides correspondent à une définition radiologique et anatomo-pathologique associant une séquestration, quel que soit le type, et une MAKP.

L'emphysème lobaire congénital correspond à une définition radiologique et anatomique ± anatomo-pathologique. Il se caractérise par la distension d'un lobe, responsable d'une compression des lobes normaux adjacents et d'un refoulement du médiastin.

Le terme d'emphysème est source de confusion :

- d'une part sur le plan histologique, car il n'existe pas de destruction alvéolaire mais une distension des alvéoles dans la forme congénitale, d'appréciation parfois difficile en anatomo-pathologie. On décrit aussi le lobe poly-alvéolaire, rare, avec augmentation du nombre des alvéoles. La cause de l'emphysème obstructif est retrouvée dans moins de 50% des cas à l'anatomo-pathologie. On peut penser que l'anomalie de la bronche est très localisée et d'analyse difficile après la ligature chirurgicale de la bronche.

- d'autre part sur le plan nosologique, car l'emphysème lobaire congénital est souvent associé dans la littérature à l'emphysème obstructif lié à une compression bronchique extrinsèque : vaisseau anormal, kyste bronchogénique, etc..., l'aspect radiologique de l'emphysème obstructif et de l'emphysème lobaire congénital étant le même sur le plan parenchymateux. L'emphysème obstructif doit être considéré comme un diagnostic différentiel de l'emphysème lobaire congénital. Le traitement chez les patients symptomatiques est différent. Dans le cas de l'emphysème lobaire congénital compressif, aussi appelé emphysème lobaire géant, le traitement chirurgical est une résection du territoire pulmonaire distendu. Alors que dans le cas de l'emphysème obstructif, le traitement chirurgical est celui de la cause : exérèse d'un kyste bronchogénique, correction d'une malformation vasculaire, l'emphysème obstructif régressant le plus souvent avec la disparition de la cause.

L'atrésie bronchique correspond à une définition radiologique et anatomo-pathologique.

Elle se caractérise par une interruption complète d'une bronche. L'atrésie siège à l'origine de la bronche et les structures pulmonaires d'aval sont normales, en l'absence de malformation associée. La ventilation du poumon d'aval se fait par l'intermédiaire des circulations collatérales. Les sécrétions bronchiques s'accumulent progressivement dans le cul de sac post atrétique qui va progressivement se remplir de liquide et donner une bronchocèle.

Le kyste bronchogénique correspond à une définition anatomo-pathologique. Il se caractérise par une formation kystique bordée par un épithélium muco-cilié

En pratique, que sait-on ?

Toutes les associations malformatives existent, les formes hybrides sont fréquentes (25% des cas).

Les MAKP type 2 sont les plus fréquentes, les types 3 sont très rares.

Les SIL sont les formes de séquestrations les plus fréquentes, les SEL sont rares, les séquestrations complexes exceptionnelles.

Toutes les SIL n'ont pas un parenchyme pulmonaire non fonctionnel, certaines SIL ont un parenchyme pulmonaire normal en anatomo-pathologie.

Les atrésies bronchiques périphériques sont fréquemment associées aux MAKP et aux séquestrations (100% des SEL, 82% des SIL, 70% des MAKP, Riedlinger 2006).

Les emphysèmes obstructifs fœtaux sont de plus en plus souvent diagnostiqués en anténatal.

Les kystes bronchogéniques sont les malformations les plus rares des malformations citées.

L'imagerie ne permet pas un diagnostic formel de MAKP, mais l'ensemble des données de l'imagerie ante et post-natale permettent une approche diagnostique fiable des MAKP, dont le diagnostic est, rappelons-le, anatomo-pathologique.

Le diagnostic radiologique de séquestrations est fiable par la mise en évidence du vaisseau artériel systémique anormal.

L'imagerie ne permet pas toujours de différencier en post-natal les emphysèmes lobaires congénitaux des atrésies bronchiques, le tableau radiologique étant un emphysème obstructif, l'image de bronchocèle pouvant apparaître tardivement au cours de l'évolution.

L'imagerie permet d'évoquer le diagnostic de kyste bronchogénique, mais seule l'anatomopathologie permet de le différencier d'un kyste d'autre nature.

Malformations et devenir

Complications néonatales

Dans la méta-analyse de Stanton, 17% des patients sont symptomatiques à la naissance et nécessitent une chirurgie néonatale. La complication la plus fréquente est la détresse respiratoire. Les lésions expansives seraient plus symptomatiques à cet âge là que les lésions de petite taille : MAKP de type 1 (Nagata 2009), SEL volumineuses, emphysèmes lobaires géants, kystes bronchogéniques compressifs ou fistulisés dans une bronche.

Les autres complications les plus fréquentes sont représentées par les pneumothorax, les HTAP, les insuffisances cardiaques en cas de shunt important dans les séquestrations, ou en cas de malformation cardiaque associée.

Complications à distance

Dans la méta-analyse de Stanton, 3 à 6% des patients deviennent symptomatiques pendant l'enfance. Les complications infectieuses sont classiquement décrites dans les MAKP, les séquestrations intra lobaires et les formes hybrides. Des cas de pneumothorax, d'hémoptysie, de détresse respiratoire ont été décrits.

Malformations et cancer : association fortuite ou dégénérescence?

Des cas de rhabdomyosarcome, de carcinome broncho-alvéolaire, d'adénocarcinome ont été rapportés, en association avec des MAKP. Dans les MAKP de type 1, on peut trouver à l'histologie, des cellules mucineuses qui partage un profil de différenciation retrouvé dans les cellules mucineuses des carcinomes broncho-alvéolaires (Lantuejoul 2007).

Certaines formes de pneumoblatome sont difficiles à différencier en imagerie d'une MAKP (Nasr 2010).

Evolution à long terme :

Aucune étude ne permet actuellement d'affirmer le devenir et le pourcentage de complications à long terme de ces malformations. Des formes compliquées de malformations broncho-pulmonaires sont plus fréquemment rapportées dans les publications venant de pays où le diagnostic anténatal est peu développé.

Les lésions peuvent-elles régresser ? Il existe peu de cas rapportés dans la littérature de régression de MAKP, séquestrations ou de kystes bronchogéniques, avec une imagerie post natale bien documentée. Dans notre expérience, les emphysèmes lobaires congénitaux et les atrésies sont peu symptomatiques et peuvent régresser.

Suivi : quel bilan radiologique ?

Une certitude, la radiographie pulmonaire ne suffit pas à la prise en charge.

Si l'enfant est symptomatique, une radiographie et une TDM avec injection de produit de contraste sont réalisées.

Si l'enfant est asymptomatique, nous avons défini en colloque pluri-disciplinaire, un protocole de suivi des patients porteurs de malformations dépistées en anténatal.

A la naissance, radiographie pulmonaire et si possible échographie thoracique. La rétention de liquide dans les malformations pulmonaires permet une étude échographique si une fenêtre acoustique existe.

Dans le premier mois de vie, TDM low dose sans injection de produit de contraste.

Le but est de définir le territoire lésionnel avant toute complication ou expansion des lésions.

En pré-opératoire, TDM avec injection de produit de contraste ± transit œsophagien.

Le but est de préciser l'aspect radiologique de la malformation et de rechercher des lésions malformatives associées. La TDM avec injection, à distance de la période néonatale, a dans notre expérience une meilleure efficacité pour dépister la vascularisation systémique d'une séquestration.

Si le diagnostic final porté est celui d'emphysème obstructif sur lésion bronchique : sténose, malacie ou atrésie bronchique, la chirurgie est annulée et un suivi clinico-radiologique est proposé.

Suivi : pourquoi opérer ?

Les MAKP, les séquestrations, les kystes bronchogéniques peuvent se compliquer.

Le diagnostic de MAKP ou de forme hybride est anatomo-pathologique, et seule l'exérèse permet de porter formellement le diagnostic.

Il existe une possibilité de développement des alvéoles dans la première année de vie avec une récupération du volume pulmonaire.

Les résections pulmonaires segmentaires sont possibles.

La chirurgie du KBG médiastinaux non compliqués se fait sans résection pulmonaire.

La chirurgie programmée est associée à moins de complications que la chirurgie en urgence.

Suivi : pourquoi ne pas opérer ?

Les emphysèmes lobaires congénitaux et les atrésies sont peu symptomatiques et peuvent régresser. Certaines MAKP, séquestrations pourraient régresser.

Les malformations pulmonaires de petite taille nécessite une exérèse trop importante de parenchyme pulmonaire sain.

La chirurgie peut être source de complications : syndrome restrictif, anomalies de développement de la cage thoracique.

La croissance pulmonaire post-natale n'est pas suffisante pour compenser une exérèse étendue.

En l'absence de chirurgie, quelle surveillance radiologique proposée ?

La question reste ouverte : TDM ? Quelle fréquence ? Pendant combien d'années ?

Bibliographie :

- 1-Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concept and controverses. *Pediatr Radiol* 2006;36:773-91
- 2-Lo Ay, Jones S. Lack of consensus among Canadian pediatric surgeons regarding the management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg*. 2008;43:797-9
- 3- Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, Patel S, Davenport M. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg*. 2009;44:1027-33
- 4- Nagata K, Masumoto K, Tesiba R. Outcome and treatment in an antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatr Surg Int* 2009;25:753-7
- 5-Wong A, Vieten D, Singh S, Harvey JG. Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Surg Int* 2009;25:479-85
- 6-Kunisaki SM, Fauza DO, Nemes LP et coll. Bronchial atresia: the hidden pathology within a spectrum of prenatally diagnosed lung masses. *J Pediatr Surg* 2006;41:61-5
- 7--Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW et coll. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol* 2006;9:361-73
- 8-Lantuejoul S, Nicholson AG, Sartori G, Piolat C et coll. Mucinous cells in type 1 pulmonary congenital cystic adenomatoid malformation as mucinous bronchioloalveolar carcinoma precursors. *Am J Surg Pathol*. 2007;31:961-9
- 9- Nasr A, Himidan S, Pastor AC et coll. Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma ? *J Pediatr Surg*. 2010;45:1086-9