

# Malformations broncho-pulmonaires : approche diagnostique de l'anté au postnatal

Ch DURAND<sup>1</sup>, C PIOLAT<sup>2</sup>, F NUGUES<sup>1</sup>, S BESSAGUET<sup>1</sup>, NI TRODI<sup>1</sup>, JF DYON<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Radiologie Pédiatrique, <sup>2</sup>Chirurgie Pédiatrique, Grenoble

## I. Introduction

Les malformations pulmonaires forment un groupe complexe de lésions dans lesquelles peuvent coexister des anomalies de l'arbre trachéo-bronchique, du parenchyme pulmonaire, de la vascularisation artérielle et de la vascularisation veineuse. Les associations malformatives sont fréquentes. Les classifications sont nombreuses et controversées. Clements a utilisé le terme de malinosculation (connexion congénitale anormale) pour décrire les différentes malformations et associations malformatives touchant ces quatre secteurs. Nous décrivons les principales malformations que sont les malformations adénomatoïdes kystiques ou malformations congénitales des voies aériennes pulmonaires, les séquestrations, les kystes bronchogéniques, l'emphysème lobaire géant, l'atrésie bronchique, le syndrome CHAOS, les agénésies ou aplasies pulmonaires et lobaires, les hypoplasies pulmonaires, les bronches glissées.

L'approche diagnostique des malformations pulmonaires s'est modifiée depuis une dizaine d'années en raison du développement de l'imagerie anténatale et de la découverte de plus en plus fréquente de ces malformations in utero. Toutefois, certaines malformations ne sont découvertes qu'après la naissance, en période néonatale ou plus tard dans l'enfance ou à l'âge adulte.

Lorsque la malformation est dépistée in utero, le dossier est présenté au CPDPN (Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic PréNatal). Le CPDPN propose aux parents :

- des examens complémentaires, en fonction de la pathologie, (caryotype, IRM fœtale, échocardiographie par un référent)
- un entretien prénatal avec les chirurgiens pédiatriques qui expliquent les modalités de prise en charge néonatale, les indications et les techniques chirurgicales
- une naissance en maternité de niveau 3 lorsqu'il existe un risque de détresse respiratoire néonatale.

Le rôle de l'imagerie anténatale est d'évoquer un diagnostic, de rechercher des malformations associées, d'évaluer la gravité, d'assurer un suivi tout au long de la grossesse. En post natal, le diagnostic de malformation est posé, le rôle du radiologue est de préciser le type de malformation, son extension, de rechercher des complications et de planifier les examens complémentaires en fonction de la symptomatologie clinique.

Lorsqu'il n'existe pas de diagnostic anténatal, la découverte d'une malformation pulmonaire peut être fortuite ou au cours d'une complication. L'imagerie peut faire évoquer une pathologie acquise. Le rôle du radiologue dans cette situation, est de ne pas méconnaître le caractère malformatif de la lésion et de guider au mieux les explorations utiles au diagnostic et à la prise en charge du patient.

## II. Rappels embryologiques :

Le développement de l'arbre trachéo-broncho-pulmonaire est d'une grande complexité dont la finalité est de permettre à la naissance l'adaptation à la vie extra-utérine. Nous rappellerons quelques points essentiels.

L'origine de l'arbre trachéo-broncho-pulmonaire est double l'épithélium est d'origine endodermique et le mésenchyme d'origine mésodermique. Des études récentes montrent l'existence de nombreux gènes et facteurs de croissance qui jouent un rôle dans les interactions cellulaires entre dérivés endodermiques et mésodermiques. Le développement de l'arbre trachéo-broncho-pulmonaire est indissociable de l'environnement locorégional.

### 1. Le développement de l'arbre trachéo-bronchique

L'ébauche trachéale se développe à partir de la face ventrale de l'intestin primitif antérieur, sous la forme d'une évagination. Le bourgeon trachéal se divise rapidement en deux bourgeons bronchiques droit et gauche qui formeront les bronches souches. Les divisions successives donnent les bronches lobaires, segmentaires jusqu'au niveau des bronchioles. Le développement de l'arbre aérien extra-acinaire est terminé à la 16<sup>ème</sup> semaine de gestation, mais la croissance de la longueur et du calibre des bronches et la croissance du cartilage bronchique se poursuivent en postnatal parallèlement à la croissance staturo-pondérale. Cette croissance postnatale explique la plus grande fréquence des pathologies obstructives chez le nourrisson. Le développement des sacs terminaux et des alvéoles débute en anténatal et se poursuit jusqu'à l'âge de 2 ans (20 millions d'alvéoles à la naissance, 300 millions à 2 ans). Au-delà de 2 ans, les alvéoles s'accroissent en taille jusqu'à l'arrêt de la croissance du thorax. Pendant la vie fœtale, des travaux expérimentaux ont démontré l'existence d'un liquide pulmonaire sécrété par l'épithélium pulmonaire. Ce liquide contenu dans les voies aériennes peut être évacué dans le liquide amniotique par la trachée ou être dégluti. La rétention du liquide pulmonaire fœtal est responsable d'une distension pulmonaire, décrite dans les ligatures trachéales utilisées dans le traitement in utero des hernies diaphragmatiques.

### 2. Le développement de la circulation pulmonaire

La vascularisation artérielle pulmonaire est initialement systémique puis mixte. Progressivement, la capture des plexus bronchiques aboutit à une vascularisation du poumon par l'artère pulmonaire seule au 64<sup>ème</sup> jour de gestation. Lorsque l'artère pulmonaire n'apparaît pas ou lorsque les connexions normales ne s'établissent pas, les artères systémiques persistent.

Le développement des artères suit le développement bronchique pour les artères extra-acinaires et le développement des alvéoles pour les artères intra-acinaires. Ainsi l'absence de développement d'un bourgeon bronchique est toujours associée à une absence de développement des vaisseaux correspondants. Par contre, l'absence de développement d'une artère pulmonaire ne s'accompagne pas habituellement d'une absence de développement broncho-alvéolaire mais elle est associée à une hypoplasie pulmonaire.

La complexité du développement trachéo-broncho-pulmonaire et les nombreuses interactions locorégionales expliquent la fréquence des associations malformatives pulmonaires et extra-pulmonaires qui doivent être systématiquement recherchées lors de la découverte d'une malformation pulmonaire.

### III. Techniques d'imagerie

En anténatal, le bilan radiologique repose sur l'échographie et l'IRM. L'échographie est l'examen de référence. L'indication d'IRM est toujours posée, dans notre institution, après avis du CPDPN. L'IRM permet, dans notre expérience, de préciser le diagnostic lésionnel, la topographie, l'extension de la lésion et d'évaluer avec l'échographie, le risque de détresse respiratoire néonatale améliorant ainsi la prise en charge du nouveau-né à la naissance.

En post-natal, le bilan radiologique repose sur la radiographie pulmonaire, l'échographie, la tomodensitométrie et parfois, le transit œsophagien.

**La radiographie thoracique**, avec un cliché de face, en inspiration reste l'examen de première intention, nécessaire et indispensable à l'approche diagnostique.

**L'échographie** permet en postnatal immédiat une étude du parenchyme anormal car il existe souvent un retard de résorption du liquide alvéolaire au sein de la malformation. Son rôle est important pour rechercher un vaisseau systémique anormal en cas de suspicion de séquestration.

**La tomodensitométrie** est devenu l'examen de référence dans l'exploration des malformations pulmonaires car elle permet une étude de l'ensemble des compartiments : arbre trachéo-bronchique, parenchyme pulmonaire, vascularisation artérielle et veineuse. Les scanners multi-barrettes permettent, grâce aux temps d'acquisition très courts, de diminuer les artefacts de mouvement chez l'enfant non coopérant et de réaliser des reconstructions multiplanaires, indispensables à l'étude des malformations pulmonaires. L'exploration doit être réalisée après injection de produit de contraste pour ne pas méconnaître des malformations associées, notamment lors du bilan pré-opératoire. La sédation entraîne des troubles ventilatoires pulmonaires des segments déclives et ce d'autant plus qu'il s'agit d'une anesthésie. Ces troubles ventilatoires sont d'interprétation difficile quand il existe une pathologie pulmonaire dans les segments déclives. C'est pourquoi, nous préconisons de réaliser chez le nourrisson une tomodensitométrie sans sédation pour définir l'extension précise de la malformation. Si l'injection de produit de contraste nécessite une sédation, une deuxième tomodensitométrie sera réalisée dans ces conditions.

**Le transit œsophagien** a une place limitée mais son rôle est important pour rechercher une bronche œsophagienne dans le bilan d'une séquestration.

**L'IRM** a encore une place limitée et ne permet pas une étude exhaustive des malformations pulmonaires.

En pratique, lorsqu'une malformation a été dépistée en anténatal, nous réalisons toujours un bilan d'imagerie en postnatal.

Si l'enfant est asymptomatique, une radiographie pulmonaire et une échographie sont réalisées dans les premiers jours de vie, une TDM sans injection de produit de contraste est réalisée à un mois de vie, une TDM avec

injection de produit de contraste est réalisée en pré-opératoire et un transit œsophagien en cas de suspicion de séquestration.

Si l'enfant est symptomatique, ces examens sont réalisés plus rapidement et la TDM est réalisée d'emblée avec injection de produit de contraste.

## **IV Les malformations adénomatoïdes kystiques pulmonaires (MAKP) ou malformations congénitales des voies aériennes pulmonaires**

Les MAKP sont caractérisées par du tissu pulmonaire anormal (masse hamartomateuse de tissu pulmonaire désorganisé évoluant vers une masse plus ou moins kystique) lié à un arrêt de maturation localisé de l'arbre bronchique. Stocker en 2002 propose d'employer le terme de malformations congénitales des voies aériennes pulmonaires (CPAM - Congenital Pulmonary Airway Malformations) et décrits 5 types en fonction du siège de l'atteinte des voies aériennes : type 0 (trachéo-bronchique, incompatible avec la vie), type 1 (bronches ou bronchioles), type 2 (bronchioles) type 3 (bronchioles ou canaux alvéolaires), type 4 (acinaire, le plus distal). L'atteinte touche le plus souvent un seul lobe mais il existe des formes bi-lobaires et même bilatérales. Tous les lobes peuvent être atteints mais la lésion siège plus fréquemment au niveau des lobes inférieurs. L'association avec une séquestration est fréquente, rapportée dans environ 25% des cas (formes hybrides). Des malformations associées urinaires, digestives, cardiaques, ont été rapportées par certains auteurs et seraient plus fréquentes dans le type 2. La littérature récente montre que les MAKP sont rarement associées à des malformations extra thoraciques.

### **Clinique :**

En période néonatale, le tableau clinique le plus fréquent est la présence de signes respiratoires allant de la polypnée à la détresse respiratoire, mais la plupart des patients sont asymptomatiques durant cette période. Des cas de pneumothorax néonataux sont rapportés.

Au-delà de la période néonatale, le mode de révélation le plus fréquent est celui d'infections pulmonaires à répétition pouvant conduire à des abcès pulmonaires.

### **Imagerie :**

Actuellement, le diagnostic de MAKP repose sur l'imagerie anténatale et les diagnostics postnataux sont devenus exceptionnels.

L'imagerie anténatale permet d'évoquer le diagnostic devant l'existence d'images kystiques multiples intrapulmonaires sans anomalie de la coupole diaphragmatique ou devant une lésion hyperéchogène en échographie et en hypersignal T2 en IRM, sans vascularisation de type systémique visible au sein de la lésion. Le bilan anténatal permet de préciser l'extension et d'évaluer le pronostic. Les lésions de grande taille entraînent une compression médiastinale qui peut se compliquer d'un hydramnios, d'une anasarque. L'apparition d'une anasarque constitue un facteur de mauvais pronostic avec un risque élevé de décès. En l'absence d'anasarque, mais lorsque la déviation médiastinale est importante et persiste en fin de grossesse, le risque de détresse respiratoire néonatale est élevé, nécessitant une prise en charge à la naissance dans un milieu spécialisé. Le risque d'hypoplasie pulmonaire dans les MAKP est rare en l'absence de complications ou de malformations associées, malgré des lésions de grande taille observées au cours du deuxième trimestre de la grossesse. Ceci

pourrait s'expliquer par l'évolution naturelle des MAKP, dont la taille diminue fréquemment au cours du troisième trimestre. Certains cas de régression anténatale ont été décrits. Dans notre expérience, la radiographie post natale est alors normale mais la tomodensitométrie retrouve souvent des lésions de petite taille.

En post natal, on peut rencontrer plusieurs aspects radiologiques :

- Condensation pulmonaire homogène sans image kystique décelable. Cet aspect est plus fréquemment rencontré dans les types 3 ou en période néonatale immédiate avant que les kystes s'aèrent.
- Images kystiques multiples de taille variable, à parois fines.
- Association d'images kystiques et de zones de condensation pulmonaire. Cet aspect radiologique est le plus fréquent.
- Image kystique unique.

Quel que soit l'aspect radiologique, il peut exister un déplacement médiastinal du côté opposé à la lésion. En cas de complications infectieuses, des niveaux hydro-aériques apparaissent au sein des cavités kystiques et la paroi de kystes devient épaisse.

La radiographie pulmonaire sous estime les lésions et la tomodensitométrie est l'examen de référence. La TDM confirme le diagnostic en montrant la présence de kystes à parois fines. Elle apporte des précisions sur l'extension des lésions. Elle recherche des complications : niveaux hydro-aériques intra-kystiques, parois épaisses des kystes, zones de consolidation, troubles ventilatoires. Enfin elle recherchera une séquestration, souvent associée.

En l'absence d'antécédents connus de malformation, les formes compliquées de MAKP sont difficiles à différencier en période aigue des pneumopathies infectieuses. En période néonatale, la présence de lésions kystiques intra-thoraciques doit faire éliminer le diagnostic de hernie diaphragmatique. L'échographie dans ce contexte est indispensable pour vérifier la position des viscères abdominaux et rechercher un défaut diaphragmatique.

L'évolution à long terme est toujours marquée par des complications. Les complications infectieuses sont les plus fréquentes. Les détresses respiratoires par augmentation de volume des kystes sont plus rares. Enfin, des cas exceptionnels de dégénérescence ont été décrits.

Le traitement des MAKP est chirurgical. L'exérèse doit être totale, pour éviter les récides, mais économe, ce qui nécessite la réalisation d'un bilan d'extension précis et précoce car l'augmentation du volume des kystes peut surestimer le volume lésionnel. La chirurgie est pratiquée en urgence si la détresse respiratoire est menaçante. En l'absence de symptômes, la plupart des équipes préconisent une chirurgie vers l'âge de 5 à 6 mois, pour limiter le risque anesthésique, limiter la résection aux territoires pathologiques avant toute complication infectieuse et favoriser le pronostic fonctionnel pulmonaire car la croissance alvéolaire à cet âge est encore importante permettant une compensation des territoires opérés.

## V. Les séquestrations pulmonaires

Les séquestrations sont caractérisées par un territoire pulmonaire anormal ayant perdu ses connections normales avec l'arbre bronchique et dont la vascularisation artérielle est de type systémique. L'artère qui vascularise la

malformation naît de l'aorte ou de l'une de ses branches. On décrit classiquement deux types de séquestrations : les séquestrations intra-lobaires (SIL) et les séquestrations extra-lobaires (SEL). Dans les SIL, la malformation fait partie intégrante du parenchyme pulmonaire sain, le retour veineux se fait dans le système pulmonaire. Dans les SEL, la malformation est entourée par une plèvre propre, le drainage veineux se fait dans le système cave ou azygos. Les SIL sont les plus fréquentes. Exceptionnellement, on décrit des séquestrations atypiques, associant des anomalies complexes, notamment, le territoire séquestré peut communiquer avec l'œsophage par une véritable bronche œsophagienne. Les séquestrations congénitales siègent presque exclusivement au niveau des lobes inférieurs. Les SEL peuvent être de siège sous diaphragmatique. Les formes bilatérales existent. Un point important que nous avons déjà souligné est l'association fréquente des séquestrations avec une MAKP (CPAM) comme le démontrent les études anatomo-pathologiques des pièces opératoires.

#### **Clinique :**

A la naissance, les séquestrations sont le plus souvent asymptomatiques, sauf en cas de malformations associées notamment cardiaques. Des cas d'insuffisance cardiaque ou d'hypertension artérielle pulmonaire sont rapportés en cas de shunt vasculaire important. Chez le nourrisson et l'enfant, les SEL sont le plus souvent de découverte fortuite alors que les SIL se révèlent par des tableaux de pneumopathie traînante ou des pneumopathies à répétition. Chez le grand enfant ou l'adulte, des cas d'hémoptysies sont rapportés.

#### **Imagerie :**

Le diagnostic est très souvent porté en anténatal devant une lésion hyperéchogène en échographie avec visualisation d'un pédicule artériel systémique anormal en échographie ou en IRM.

En post natal, la radiographie thoracique montre :

- en cas de SEL, une opacité homogène posant le problème d'une masse en l'absence de malformation connue,
- en cas de SIL, une condensation pulmonaire ou une opacité hétérogène aux contours mal définis évoquant un foyer de pneumopathie qui ne se déterge pas malgré un traitement médical bien conduit.

Lorsque le diagnostic a été porté en anténatal, la radiographie thoracique peut être normale à la naissance, ce qui ne doit pas faire éliminer le diagnostic si une lésion existait in utero.

En TDM, les séquestrations apparaissent classiquement comme une masse en cas de SEL ou une zone de condensation pulmonaire avec des zones aérées en cas de SIL. Certaines SEL peuvent être aérées si elles communiquent avec l'œsophage. Certaines SIL présentent un aspect subnormal du parenchyme pulmonaire ou un aspect hyperclair. La présence d'images kystiques doit faire évoquer une forme hybride.

Dans tous les cas, le diagnostic repose sur la mise en évidence du pédicule vasculaire systémique anormal.

L'échographie couplée au doppler permet facilement la visualisation de ce vaisseau anormal quand celui-ci naît de l'aorte abdominale ou d'une de ces branches. Lorsque le vaisseau naît de l'aorte thoracique, la tomodensitométrie avec injection de produit de contraste permet de visualiser le pédicule artériel et d'étudier le retour veineux. La tomodensitométrie doit explorer l'ensemble du thorax et la partie supérieure de la cavité abdominale jusqu'au niveau du tronc cœliaque qui peut donner naissance au pédicule artériel anormal. L'IRM visualise le pédicule vasculaire mais la tomodensitométrie doit être préférée à l'IRM car la tomodensitométrie permet de rechercher une MAKP ou d'autres malformations associées.

La prise en charge thérapeutique des séquestrations pulmonaires n'est pas univoque dans la littérature car des cas de régression complète ont été rapportés. Cependant, ces malformations peuvent se surinfecter et surtout elles peuvent être associées à une MAKP en anatomo-pathologie ce qui justifie pour certains auteurs leur exérèse. Le principe est de pratiquer une ligature section du vaisseau systémique anormal, associée à l'exérèse du territoire parenchymateux. Certains auteurs proposent une embolisation de l'artère systémique.

## **VI. Les kystes bronchogéniques**

Les kystes bronchogéniques sont des masses kystiques congénitales du médiastin ou plus rarement des masses kystiques intra-pulmonaires. Ils proviennent d'un défaut d'organisation de l'ébauche trachéo-bronchique et se développent donc au contact de la trachée, des bronches ou de l'intestin (l'axe trachéo-bronchique se développant à partir de l'intestin primitif). Le contenu des kystes peut-être liquidien ou mucoïde.

En anatomo-pathologie, le kyste est tapissé d'un épithélium de type respiratoire permettant de le différencier d'une duplication kystique oesophagienne. Mais il est parfois difficile de différencier même en histologie ces deux entités.

### **Clinique :**

Les kystes bronchogéniques peuvent être asymptomatiques ou révélés par des signes respiratoires variés allant de la toux à la détresse respiratoire. Les signes cliniques sont fonction de la localisation du kyste, de sa taille, de sa communication ou non avec l'arbre bronchique.

### **Imagerie :**

Le diagnostic est actuellement porté in utero, mais certains kystes sont de découverte post natale. L'aspect le plus fréquent est celui d'une masse unique, arrondie, à bords nets se traduisant sur la radiographie thoracique par une opacité ronde. L'échographie, lorsque le kyste est accessible permet d'affirmer la nature liquidienne de la lésion. La tomodensitométrie montre une lésion hypodense dont la densité peut-être élevée si le contenu du kyste est mucoïde. L'injection de produit de contraste ne montre pas de rehaussement. En IRM, les kystes bronchogéniques sont en hypersignal T2 et ont un signal variable sur les séquences pondérées T1. L'existence d'une communication avec l'arbre bronchique, soit congénitale, soit le plus souvent acquise après une surinfection, entraîne l'apparition d'un niveau-hydro-aérique qui fait porter en l'absence de contexte clinique, le diagnostic d'abcès. Plus exceptionnellement, l'aspect est celui d'un kyste aérique qui peut devenir compressif par un mécanisme de soupape « check valve ». La paroi d'un kyste peut se calcifier au cours de complications inflammatoires.

Il est important de savoir que les kystes bronchogéniques ne sont pas associés à des malformations vertébrales, ce qui les oppose aux kystes neuro-entériques.

### Les formes topographiques

Les kystes para-trachéaux droits sont les plus fréquents. Ils sont très souvent asymptomatiques, découverts de manière fortuite. Ces kystes peuvent avoir un prolongement postérieur, voire inter trachéo-oesophagien.

Les kystes sous-carénaux ou hilaires peuvent par leur localisation et leur volume entraîner une compression bronchique responsable d'un emphysème obstructif ou plus rarement d'une atélectasie. Les kystes sous carénaux de petite taille sont de diagnostic difficile, il faut rechercher sur la radiographie pulmonaire une ouverture de la carène avec horizontalisation des bronches souches.

Les kystes du médiastin inférieur rétrocardiaques sont souvent asymptomatiques. Leurs rapports et leurs connexions étroites avec l'œsophage expliquent la possibilité d'une symptomatologie œsophagienne.

Les kystes bronchogéniques intraparenchymateux peuvent siéger dans n'importe quel lobe, et se présentent sous la forme d'un nodule pulmonaire solitaire. En l'absence de complications, ils sont asymptomatiques.

Compte tenu du risque infectieux, un traitement chirurgical est toujours envisagé et le bilan pré-opératoire nécessitera la réalisation d'une tomodensitométrie plutôt que d'une IRM afin de rechercher une complication pulmonaire et des malformations associées.

## **VII. L'emphysème lobaire géant (ELG)**

Cette malformation pulmonaire est caractérisée par la distension d'un lobe, de plusieurs lobes ou d'un segment pulmonaire. Classiquement, l'ELG atteint préférentiellement le lobe supérieur gauche, le lobe moyen et le lobe supérieur droit. La localisation aux lobes inférieurs est plus rarement décrite.

En anatomo-pathologie, deux formes sont décrites : le type I, le plus fréquent et le type II. Dans tous les cas, il n'existe pas de destruction du parenchyme pulmonaire et le terme d'emphysème prête à confusion. Dans le type I, le poumon distendu présente une architecture pulmonaire normale, le compte alvéolaire radial est normal pour l'âge, mais la taille des alvéoles et des collets alvéolaires est augmentée de 3 à 10 fois la normale. Il peut par endroit exister une rupture des cloisons inter-alvéolaires. Dans le type II aussi appelé poumon poly-alvéolaire, la distension est plus modeste, la taille mais surtout, le nombre des alvéoles est augmenté avec un compte alvéolaire radial supérieur à +2DS par rapport à l'âge.

Dans près de la moitié des cas, aucune étiologie n'est retrouvée. Dans les autres cas, on doit rechercher une sténose bronchique congénitale, une anomalie des cartilages bronchiques.

### **Clinique :**

Il est classique de lire que le diagnostic est porté en période néonatale ou dans les premiers mois de la vie devant des signes respiratoires allant de la polypnée à la détresse respiratoire. Le diagnostic anténatal, le développement de l'imagerie et le suivi évolutif des ELG ont modifié ces données cliniques et la littérature récente montre que la symptomatologie peut être retardée ou que l'ELG peut n'avoir aucune traduction clinique.

### **Imagerie :**



Le diagnostic peut être évoqué en anténatal devant une lésion hyperéchogène en échographie et en hypersignal T2 en IRM. La mise en évidence de vaisseaux artériels pulmonaires normaux au sein de la lésion permet in utero d'évoquer le diagnostic d'obstruction bronchique. Le risque de détresse respiratoire néonatale est d'autant plus important que la lésion est de grande taille et responsable d'une déviation médiastinale sur les explorations réalisées en fin de grossesse.

Dans les heures qui suivent la naissance, l'ELG se présente sur la radiographie standard sous la forme opacité lobaire. L'opacité est due à la persistance au sein de la lésion, de liquide pulmonaire non résorbé. La tomodensitométrie montre des images de verre dépoli associées à des épaissements des septa interlobulaires, liés à la résorption du liquide alvéolaire par les voies lymphatiques. L'échographie montre un poumon échogène, avec en doppler une vascularisation harmonieuse de type pulmonaire.

L'aspect caractéristique en post-natal est celui d'un emphysème obstructif. La radiographie pulmonaire de face montre un lobe hyperclair, distendu entraînant un refoulement du médiastin du côté opposé. Lorsque la distension est importante, la radiographie montre un grand poumon hyperclair avec un refoulement médiastinal controlatéral et une atélectasie des lobes adjacents. Le cliché en expiration confirme l'existence d'un trappage dans le ou les lobes atteints.

La tomodensitométrie confirme le diagnostic en montrant un lobe distendu, hyperclair avec une raréfaction vasculaire. Les coupes en expiration et les reconstructions multiplanaires permettent de rechercher une sténose bronchique ou une bronchomalacie dont le diagnostic est plus aisé en endoscopie. La tomodensitométrie joue un rôle fondamental pour éliminer un emphysème obstructif secondaire à une compression extrinsèque de la bronche par une masse médiastinale, un vaisseau anormal ou plus exceptionnellement secondaire à une lésion bronchique endoluminale. Nous rappelons que chez le nourrisson, la première cause d'emphysème obstructif est le corps étranger bronchique. En général, le contexte clinique est évocateur et le diagnostic est posé sur la notion d'un syndrome de pénétration avec dyspnée d'apparition brutale.

Lorsque le diagnostic a été porté en anténatal, la radiographie pulmonaire peut être normale et la TDM ne montrait qu'une lésion hyperclaire, localisée, de petite taille. Dans notre expérience, la plupart des lésions hyperéchogènes en anténatal, régressives en postnatal correspondent à des emphysèmes ou à des atrésies bronchiques localisés segmentaires, dont il est difficile d'affirmer la nature exacte, car ces enfants ne bénéficient d'aucune chirurgie.

Si l'enfant est symptomatique, un traitement chirurgical avec lobectomie est nécessaire. Si l'enfant est asymptomatique, une simple surveillance est envisagée car certains emphysèmes lobaires régressent. La scintigraphie pulmonaire peut aider à la prise en charge thérapeutique en étudiant la valeur fonctionnelle du lobe atteint.

## **VIII. L'atrésie bronchique**

Cette malformation pulmonaire est caractérisée par l'interruption complète d'une bronche. En aval de l'atrésie, les structures pulmonaires sont normales et sont ventilées en postnatal par les voies de ventilation collatérales : pores de Kohn et canaux de Lambert. Les sécrétions bronchiques s'accumulent progressivement dans le cul de sac post atrétique qui va progressivement se remplir de liquide et donner une bronchocèle. Toutes les bronches peuvent être atteintes.

En anatomo-pathologie, il est parfois difficile d'affirmer le diagnostic d'atrésie bronchique si des coupes longitudinales de la bronche pathologique ne sont pas réalisées.

#### **Clinique :**

Chez le nouveau-né, cette malformation est asymptomatique. L'absence de symptômes peut persister jusqu'à l'âge adulte, et le mode de découverte est le plus souvent fortuit chez l'enfant.

#### **Imagerie :**

Le diagnostic peut-être évoqué en anténatal. L'aspect est semblable à celui observé dans l'emphysème lobaire géant. L'anomalie parenchymateuse est la conséquence d'un obstacle bronchique, incomplet dans l'emphysème lobaire géant, complet dans l'atrésie bronchique.

En post natal, l'aspect caractéristique en imagerie est l'association d'un emphysème obstructif localisé au territoire pathologique et d'une opacité arrondie para-hilaire correspondant à la bronchocèle. Chez le nourrisson, l'image de bronchocèle peut-être absente ou de petite taille, non visible sur la radiographie thoracique. Dans les heures qui suivent la naissance, la lésion peut se présenter sous la forme d'une opacité parenchymateuse dans le territoire pathologique en raison du retard de résorption du liquide alvéolaire dans ce territoire ou la radiographie peut être normale si la lésion est très localisée.

La tomodensitométrie est l'examen le plus performant pour montrer la bronchocèle, visible sous la forme d'une opacité arrondie ou fusiforme, au sein de laquelle, il peut exister de l'air ou un niveau-hydro-aérique. Le parenchyme pulmonaire au contact de la bronchocèle est hyperclair avec une raréfaction vasculaire et les coupes en expiration montrent l'existence d'un trappage expiratoire. L'endoscopie bronchique confirme le diagnostic si l'atrésie siège sur une bronche lobaire ou segmentaire.

L'évolution à long terme est marquée par l'apparition de signes respiratoires et d'épisodes de surinfection. Le caractère le plus souvent asymptomatique de cette malformation chez l'enfant pose le problème de son traitement. Certains auteurs préconisent une simple surveillance, d'autres auteurs une exérèse chirurgicale pour éviter les complications à long terme.

## **IX. L'agénésie et l'atrésie trachéale**

Elle fait partie du syndrome CHAOS (Congenital High Airway Obstruction Syndrome des anglo-saxons). C'est une malformation rare, souvent létale. Dans l'agénésie, la trachée est totalement absente, alors que dans l'atrésie, la trachée est partiellement en place mais non perméable. Dans tous les cas, il existe une interruption entre la trachée et les bronches, responsable pendant la vie foetale d'une rétention de liquide pulmonaire en aval de l'obstacle. Le diagnostic doit être posé in utéro sur les données de l'imagerie. L'échographie montre deux gros poumons hyperéchogènes au sein desquels il peut exister des images kystiques en rapport avec des bronches dilatées, remplies de liquide pulmonaire. La distension des poumons est responsable d'une éversion du diaphragme, d'une compression médiastinale et une ascite est souvent associée. La compression cardiaque et la gêne au retour veineux sont responsables d'un tableau d'anasarque. L'IRM retrouve les données de l'échographie. Les poumons sont de grande taille, en hypersignal T2 homogène, les bronches dilatées sont visibles sous la forme d'images liquidiennes. L'IRM permet d'affirmer le diagnostic en montrant une interruption de la trachée qui est normalement toujours visualisée sur l'ensemble de son trajet, présentant un hypersignal T2 liquidien. Les malformations associées sont fréquentes, cardio-vasculaires, gastro-intestinales ou

génito-urinaires. La gravité de cette malformation conduit le plus souvent à une interruption de grossesse. Dans la littérature anglo-saxonne, certains auteurs proposent des procédures chirurgicales in utero ou des procédures EXIT pour l'accouchement.

## **X. Les agénésies, aplasies pulmonaires**

L'agénésie ou l'aplasie pulmonaire se caractérise par l'absence totale d'un poumon, lié à l'arrêt de développement d'un bourgeon bronchique. En cas d'aplasie pulmonaire, il persiste une bronche souche rudimentaire, borgne sans tissu pulmonaire, ni vaisseau. L'agénésie ou l'aplasie pulmonaire peuvent être isolées ou n'être qu'un élément d'un syndrome poly-malformatif associant des lésions multiples : osseuses, digestives, cardiaques, urinaires ou du poumon controlatéral. Dans les formes isolées, le pronostic des agénésies pulmonaires droites est plus péjoratif que celui des agénésies pulmonaires gauches car il existe dans les agénésies droites une plus grande distorsion des gros vaisseaux du médiastin.

Le diagnostic est actuellement porté en anténatal. L'imagerie anténatale doit étudier attentivement le poumon controlatéral. En dehors des lésions associées, l'hypoplasie du poumon unique constitue un facteur de mauvais pronostic et il est donc nécessaire en anténatal de réaliser un calcul du volume pulmonaire. Les formes post natales sont souvent de découverte fortuite. La radiographie montre un hémithorax sombre, rétractile avec un grand poumon controlatéral entraînant une déviation médiastinale. En post natal, le seul diagnostic différentiel est celui d'atélectasie pulmonaire qui doit conduire à la réalisation d'une échographie. La tomодensitométrie permet de différencier l'agénésie de l'aplasie et de rechercher des malformations pulmonaires associées.

## **XI. Les agénésies lobaires, aplasies lobaires, hypoplasies pulmonaires**

Ces malformations sont toutes caractérisées par un poumon de petite taille. On les divise en deux groupes : le groupe des agénésies, aplasies lobaires et le groupe des hypoplasies pulmonaires. Nous rappelons deux notions embryologiques, déjà décrites dans le paragraphe II. Premièrement, le développement des vaisseaux pulmonaires est induit par le développement du bourgeon trachéo-bronchique. En conséquence, l'absence complète de développement d'un bourgeon bronchique lobaire responsable d'une agénésie lobaire est toujours associée à une absence de développement de la vascularisation pulmonaire et du parenchyme qui en dépend. Deuxièmement, la vascularisation pulmonaire chez l'embryon est initialement de type systémique, puis progressivement, les vaisseaux systémiques régressent et la vascularisation pulmonaire se développe. En conséquence, l'arrêt de développement d'une artère ou d'une veine pulmonaire responsable d'une hypoplasie pulmonaire n'entraîne pas un arrêt du développement bronchique, mais un défaut de développement du poumon avec la persistance de la vascularisation systémique.

Les agénésies et les aplasies lobaires sont l'équivalent d'une lobectomie survenue pendant la vie fœtale. Dans les agénésies lobaires, la bronche lobaire est totalement absente, dans les aplasies lobaires, il existe un cul de sac bronchique borgne.

Les hypoplasies pulmonaires sont caractérisées par une réduction du nombre de divisions bronchiques et un défaut de développement du parenchyme pulmonaire avec diminution du nombre d'alvéoles. Les hypoplasies pulmonaires peuvent être primitives ou secondaires à une pathologie associée. Les hypoplasies pulmonaires secondaires sont les plus fréquentes, de nombreuses causes sont décrites, notamment les hernies

diaphragmatiques, les dystrophies thoraciques osseuses, les cardiopathies congénitales, les malformations rénales. Les hypoplasies pulmonaires primitives sont dues à un défaut de développement des vaisseaux pulmonaires : absence d'une artère pulmonaire droite ou gauche ou plus exceptionnellement des veines pulmonaires droites ou gauches.

**1. Les agénésies ou aplasies lobaires** sont plus fréquentes à droite qu'à gauche et le lobe supérieur est le plus souvent atteint. Elles sont fréquemment associées à des anomalies du retour veineux pulmonaire. Différents retours veineux pulmonaires anormaux partiels ont été décrits, la forme la plus classique est le syndrome de Cimenterre ou syndrome veino-lobaire dans lequel il existe un drainage veineux anormal du poumon droit se faisant dans la veine cave inférieure. Le shunt gauche-droit produit par l'anomalie veineuse est variable pouvant entraîner des signes cliniques surtout s'il existe une malformation cardiaque associée. D'autres malformations ont été rapportées : malformations squelettiques, malformations broncho-pulmonaires, artère pulmonaire gauche rétrotrachéale, diaphragme accessoire, séquestrations avec retour veineux pulmonaire anormal réalisant un syndrome de Halasz.

#### **Imagerie :**

Le diagnostic anténatal de ces malformations n'est pas décrit.

En post natal, la radiographie pulmonaire de face montre un petit poumon. La réduction du volume pulmonaire se traduit par un déplacement du médiastin vers le côté pathologique avec surélévation de la coupole diaphragmatique et pincement relatif des espaces intercostaux.

Nous qualifions ce petit poumon de « disharmonieux ». Le caractère « disharmonieux » est lié à un effacement partiel du bord du cœur, parfois associé à une surélévation de la coupole diaphragmatique, à une bande dense rétrosternale et à une anomalie du retour veineux. A gauche, le caractère disharmonieux peut être dû à la présence d'une coiffe apicale. La radiographie de profil montre la bande dense rétrosternale. Cette bande dense est créée par la ligne de tangence entre le bord antérieur du poumon et le médiastin dévié. Cette bande dense n'est pas toujours présente mais est caractéristique d'une agénésie ou d'une aplasie lobaire. Les anomalies du retour veineux se présentent sous la forme d'une opacité linéaire ou serpiginieuse, verticale située en arrière ou au contact du bord du cœur sur la radiographie de face.

La tomographie avec reconstructions multiplanaires et tridimensionnelles permet de confirmer le diagnostic en montrant l'absence de bronche lobaire supérieure. Elle permet de différencier une agénésie d'une aplasie lorsqu'il existe un cul de sac borgne, de rechercher une anomalie du retour veineux pulmonaire et d'autres malformations broncho-pulmonaires. L'angiographie n'est réalisée qu'en cas de cardiopathie associée ou en présence de signes cliniques.

En pratique, le seul diagnostic différentiel est l'atélectasie.

**2. Les hypoplasies pulmonaires** par défaut de développement de la vascularisation pulmonaire. Ces malformations peuvent être associées à des cardiopathies.

La radiographie montre un petit poumon que nous qualifions de petit poumon « harmonieux » ce qui signifie que les bords du cœur sont nets, que la coupole diaphragmatique est normale et qu'il n'existe pas de bande dense rétrosternale sur le cliché de profil.

**L'absence unilatérale d'artère pulmonaire** est toujours proximale, due soit à une agénésie, soit à une atrésie localisée. L'anomalie est plus fréquente du côté gauche.

#### **Clinique :**

Les absences unilatérales d'artère pulmonaire peuvent être asymptomatiques ou révélés par des signes d'hypertension pulmonaire, plus rarement des hémoptysies. Une complication mérite d'être connue : l'œdème pulmonaire des montagnes. Ces enfants peuvent en moyenne altitude présenter un œdème pulmonaire qui régresse rapidement dès le retour en plaine. Il est donc conseillé à ces enfants de vivre en plaine.

#### **Imagerie :**

La radiographie montre un petit poumon harmonieux, souvent hyperclair mais sans trappage expiratoire. Le hile pulmonaire est de petite taille et il existe des opacités réticulaires en rapport avec la persistance de la vascularisation systémique. Chez les grands enfants, on peut voir des encoches costales dues au développement des circulations systémiques collatérales. La crosse aortique est située à droite en cas d'absence d'artère pulmonaire gauche. La scintigraphie pulmonaire montre une absence de perfusion et une ventilation normale du côté pathologique. La tomodensitométrie ou l'IRM permettent d'affirmer le diagnostic en montrant l'absence d'artère pulmonaire.

#### **Les absences unilatérales de veines pulmonaires sont exceptionnelles.**

La radiographie montre un petit poumon harmonieux, la présence d'opacités réticulaires en rapport avec la persistance de la vascularisation systémique, un comblement du cul de sac costo-diaphragmatique du au développement de circulations veineuses collatérales sous pleurales. Comme dans les absences unilatérales d'artère pulmonaire, la scintigraphie pulmonaire montre une absence de perfusion et une ventilation normale du côté pathologique. La tomodensitométrie ou l'IRM permettent d'affirmer le diagnostic en montrant l'absence de veine pulmonaire. L'artère pulmonaire homolatérale est de petite taille et circulant de manière rétrograde.

## **XII. Les bronches trachéales**

Les bronches trachéales se définissent comme des bronches naissant directement de la trachée ou de la bronche souche en amont de la naissance de la bronche lobaire supérieure. Les bronches trachéales droites sont les plus fréquentes. Deux types sont décrits : les bronches trachéales par glissement, les plus fréquentes et les bronches trachéales surnuméraires. Dans les bronches trachéales par glissement, la bronche lobaire ne présente que deux divisions. Dans les bronches trachéales surnuméraires, la bronche lobaire a une division normale.

Cliniquement, les bronches trachéales sont le plus souvent asymptomatiques et de découverte fortuite.

Cependant, elles peuvent être associées à des tableaux de toux chronique ou d'infections pulmonaires à répétition.

La bronche trachéale droite peut se révéler par une condensation pulmonaire segmentaire du lobe supérieur droit. Mais le mode de révélation le plus fréquent est une découverte fortuite en tomodensitométrie.

La bronche trachéale gauche peut exceptionnellement se révéler par un emphysème obstructif du territoire qu'elle ventile, le plus souvent le territoire apico-dorsal. L'emphysème est secondaire à une sténose proximale de la bronche trachéale gauche au contact de l'artère pulmonaire gauche.

## **Conclusion**

La découverte d'une malformation pulmonaire nécessite un bilan exhaustif car les associations malformatives sont très fréquentes et le radiologue doit faire une analyse attentive de l'arbre trachéo-bronchique, du parenchyme pulmonaire, de la vascularisation artérielle et veineuse sans oublier l'œsophage, le cœur et en anténatal rechercher des malformations extra-thoraciques.

Le diagnostic anténatal a modifié l'approche diagnostique de certaines malformations pulmonaires, notamment les séquestrations, les MAKP (CPAM), les emphysèmes lobaires, les atrésies bronchiques, les kystes bronchogéniques et les agénésies pulmonaires. Le diagnostic anténatal de ces malformations nous conduit à une prise en charge de nouveaux-nés, souvent asymptomatiques.

La tomodensitométrie est devenue l'imagerie de référence et permet une approche diagnostique de plus en plus précise.

**Bibliographie**, non exhaustive car très nombreuse sur le sujet

- 1 Clements BS, Warner JO. Pulmonary sequestration and related congenital broncho-pulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. *Thorax* 1987;42:401-8.
- 2 Cavoretto P, Molina F, Poggi S, Davenport M, Nicolaidis KH. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008;32:769-83
- 3 Azizkhan RG, Crombleholme TM. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int.* 2008;24:643-57.
- 4 Dyon JF, Piolat C, Durand C, Llerena C, Lantuejoul S, Cartal M. Malformations bronchopulmonaires. EMC (Esevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-063-B10, 2007.
- 5 Durand C. Malformations pulmonaires et poumon néonatal. In : Adamsbaum C. Imagerie pédiatrique et fœtale (2007) – Paris, Médecine-Sciences Flammarion; 424-39.
- 6 Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol.* 2006;36:773-91.
- 7 Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutierrez J, Arjonilla A, Gomez-Leon N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics* 2004;24:e17.
- 8 Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 2002;41(suppl):424-31.
- 9 Tawil MI, Pilling DW. Congenital cystic adenomatoid malformation : is there a difference between the antenatally and postnatally diagnosed cases ? *Pediatr Radiol* 2005;35:79-84.
- 10 Daltro P, Fricke BL, Kuroki I, Domingues R, Donnelly LF. CT of congenital lung lesions in pediatric patients. *AJR* 2004; 183:1497-506.
- 11 Stern EJ, Webb WR, Warnock ML, Salmon CJ. Bronchopulmonary sequestration: dynamic, ultrafast, high-resolution CT evidence of air trapping. *Am J Roentgenol.* 1991;157:947-9.
- 12 Stern R, Berger S, Casaulta C, Raio L, Abderhalden S, Zachariou Z. Bilateral intralobar pulmonary sequestration in a newborn, case report and review of the literature on bilateral pulmonary sequestrations. *J Pediatr Surg.* 2007;42:E19-23.
- 13 Pardes JG, Auh YH, Blomquist K et al. Diagnosis of congenital lobar emphysema. *J Comput Assist Tomogr* 1983;7:1095-7.
- 14 Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema : experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001;17:88-91.
- 15 Chia CC, Huang Sc, Liy MC. Fetal congenital lobar emphysema. *J Obstet Gynecol.* 2007;46:73-6.
- 16 Durand C, Piolat C, Nugues C et col. Emphysème lobaire fœtal. In *Les malformations congénitales. Diagnostic Antenatal et Devenir.* Tome 4, Sauramps Médical 2007.449-56.
- 17 Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg* 2006;41:1058-61.
- 18 Morikawa N, Kuroda T, Honna T et al. Congenital bronchial atresia in infants and children. *J Pediatr Surg.* 2005;40:1822-6.
- 19 Vidaeff AC, Szmuk P, Mastrobattista LM et al. More or less CHAOS : Case report and literature review suggesting the existence of a distinct subtype of congenital high airway obstruction syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;30:114-7.
20. Lim FY, Crombleholme TM, Hedrick HL et al. Congenital high airway obstruction syndrome: natural history and management. *J Pediatr Surg* 2003;38:940-5.
21. Ghaye B, Szapiro D, Fanchamps JM, Dodelinger RF. Congenital bronchial abnormalities revisited. *Radiographics* 2001;21:105-119.