

RÉFÉRENTIELS EN CHIRURGIE PEDIATRIQUE



naitre
en languedoc roussillon

IMAGES KYSTIQUES PULMONAIRES

IMAGES KYSTIQUES PULMONAIRES

Ce référentiel a été rédigé sous l'égide du réseau périnatal Naître en Languedoc Roussillon par les professionnels de santé du Languedoc Roussillon suivants :

- **BEGUE Laétita**, Gynécologue Obstétricien, CHU Montpellier
- **BIGORRE Michèle**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **BOULOT Pierre**, Gynécologue Obstétricien, CHU Montpellier
- **CRIBALLET Gisèle**, Sage femme, Coordinatrice réseau périnatal, St Gély du Fesc
- **CAPTIER Guillaume**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **FORGUES Dominique**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **GUIBAL Marie Pierre**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **KALFA Nicolas**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **LOPEZ Christophe**, Chirurgien Urologique Pédiatrique, CHU Montpellier.
- **LOUAHEM M SABAH Djamel**, Chirurgien Orthopédique Pédiatrique, CHU Montpellier.
- **SABATIER-LAVAL Edith**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier et de Nimes.

AVERTISSEMENT

Ces référentiels sont diffusés à titre informatif par le réseau périnatal Naître et Grandir en Languedoc Roussillon pour les professionnels de la périnatalité de la région.

Ils ont été rédigés en l'état actuel des connaissances à la date de validation du référentiel et n'engagent en aucun cas la responsabilité directe ou indirecte du réseau ou de ses membres quant aux conséquences qui pourraient découler de leur utilisation.

Réseau périnatal Naître et Grandir en Languedoc Roussillon
ZAE Les Verriès - 165 rue de l'Aven
34980 ST GELY DU FESC
Téléphone : 04 67 04 01 53 - Fax : 04 67 04 01 88 34
Email : naitre.lr@hotmail.fr

IMAGES KYSTIQUES PULMONAIRES

QU'EST CE QU'UNE IMAGE KYSTIQUE PULMONAIRE ?

Les malformations pulmonaires responsables d'images échographiques anormales en anténatal peuvent concerner **l'arbre trachéo-bronchique**, le **parenchyme pulmonaire** ou le **système vasculaire** sanguin et lymphatique.

Nous nous intéresserons plus particulièrement aux 4 principales « **dystrophies** » **pulmonaires** diagnostiquées en anténatal dont le point commun est de se présenter le plus souvent en échographie sous forme « bulleuse » ou « kystique ».

QUELLE EST LA CAUSE DE CES IMAGES ?

1. LE KYSTE BRONCHOGENIQUE

Est une ébauche de bronche anormale à contenu liquide et aérien (en post natal) siégeant dans le médiastin, le poumon ou parfois le cou et l'abdomen.

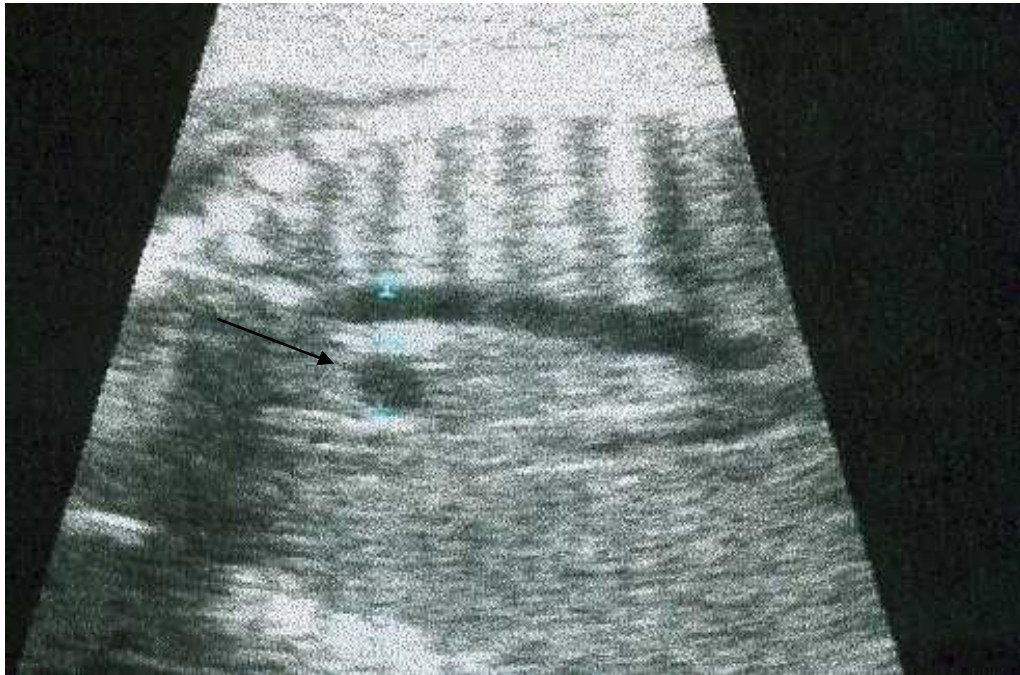
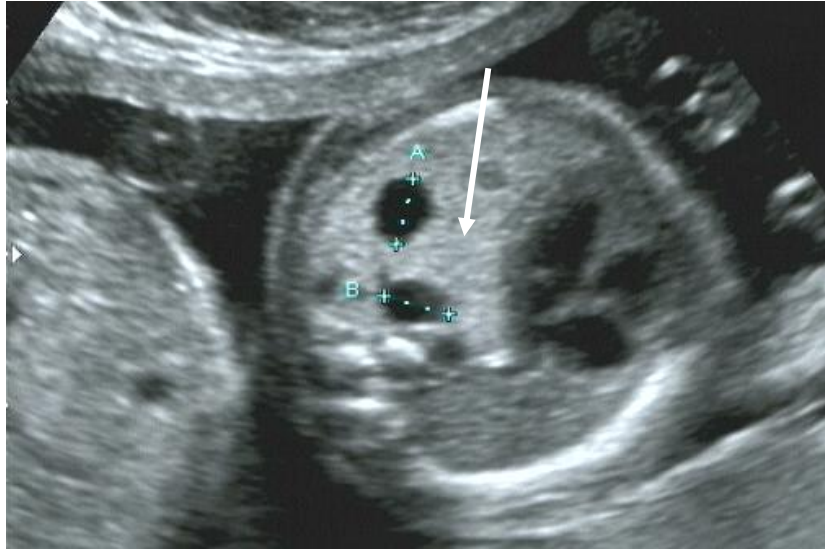


Figure 1 : Kyste bronchogénique (flèche)(Dr Bigi Avignon)

2. LA MALFORMATION ADENOMATOIDE KYSTIQUE DU POUMON (MAKP)

Est une prolifération de bronchioles terminales sans induction de parenchyme pulmonaire correspondant qui aboutit à la formation de kystes .Elle se localise le plus souvent au lobe inférieur du poumon. Il existe une classification en différents types selon la taille des kystes.

Figure 2 : MAKP associant macrokystes (A et B) et microkystes (plage blanche, flèche)(Dr Fries Montpellier)



3. LA SEQUESTRATION PULMONAIRE

Est représentée par du tissu pulmonaire anormal sans connexion normale avec les bronches et les vaisseaux pulmonaires.

Il existe par contre une vascularisation artérielle systémique (le plus souvent aortique).

Les séquestrations sont basithoraciques en majorité, soit intralobaires soit extralobaires.

Il peut y avoir dans 30% des cas une MAKP associée on parle de formes hybrides .

Enfin d'autres malformations sont associées aux séquestrations extralobaires (hernie diaphragmatique (cf. Fiche Hernie diaphragmatique), malformations digestives, cardiopathies).

4. L'EMPHYSEME PULMONAIRE CONGENITAL

Est la distension localisée d'un territoire pulmonaire surtout lobaire (supérieur gauche souvent). Il y a trappage et emphyseme obstructif. Il s'agit d'une malformation très rare.

EXISTE-T-IL DES MALFORMATIONS ASSOCIEES ?

Oui: des malformations associées ont été décrites, ce qui justifie leur recherche par des échographies spécialisées. L'association à des malformations dépend de la cause de l'image kystique, éventuellement un avis génétique peut être proposé.

UN AVIS GENETIQUE OU DU CPDPN EST IL NECESSAIRE ?

Il faut s'adresser à un CPDPN pour :

- Confirmer le diagnostic par un échographiste référent
- Orienter les examens complémentaires : IRM fœtale systématique, caryotype et échocardiographie en fonction de l'avis des généticiens et des données de l'IRM
- Evaluer la gravité
- Consultation prénatale avec le chirurgien et le néonatalogue après conclusions du CPDPN et résultat de l'IRM.
- Organiser le suivi de la grossesse
- Organiser la période périnatale : le lieu de naissance en niveau II ou III en fonction de la gravité

QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE PRENATALE ?

L'IRM est systématiquement proposée vers 30 SA.

Elle permet le plus souvent de confirmer ou de modifier le diagnostic mais elle peut laisser persister l'incertitude diagnostique.

L'échographie 3 D + doppler énergie est souvent contributive pour faire la différence entre une MAKP et un kyste bronchogénique.

QUELS SONT FACTEURS DE GRAVITE ?

L'existence :

- d'un anasarque,
- d'une hypoplasie pulmonaire ou de malformations associées,
- d'une malformation volumineuse ou bilatérale,
- d'une déviation médiastinale,
- d'une séquestration avec vaisseaux systémiques à haut débit

sont des signes de gravité périnataux.

Les cas d'interruption médicale de grossesse sont exceptionnels.

Y A T-IL UN RISQUE VITAL POUR LE FŒTUS ?

Oui s'il existe des facteurs de gravité.

Le plus souvent dans les MAKP on observe une diminution de volume avant la naissance.

L'apparition de facteurs de gravité exceptionnels conduit parfois les équipes à pratiquer un drainage kysto-amniotique de formations kystiques compressives dans les MAKP chez le fœtus pour permettre de décompresser le médiastin et le poumon controlatéral.

COMMENT SE DEROULERA L'ACCOUCHEMENT ?

La naissance se fera en maternité de **type II ou III** en fonction de l'évolution de la lésion qui est réévaluée à chaque consultation prénatale.

QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE POSTNATALE ?

Il faut évaluer le risque de **détresse respiratoire néonatale**.

En l'absence de détresse respiratoire, les examens (radiographie et échographie du thorax) se feront dans les jours qui suivent la naissance sans séparation mère enfant. Un scanner sera programmé par le chirurgien.

Seuls les cas symptomatiques seront opérés en urgence.

Chez un enfant asymptomatique le traitement dépendra de l'étiologie déterminé en post natal.