

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

A propos d'un cas de séquestration pulmonaire intralobaire diagnostiqué à l'âge adulte

J. SOMJA (1), L. DE LEVAL (2), J. BONIVER (3), M.A. RADERMECKER (4)

RESUME : La séquestration pulmonaire est une pathologie congénitale rare caractérisée par un segment anormal de tissu bronchopulmonaire irrigué par une artère systémique aberrante. Le diagnostic peut être malaisé au vu de la symptomatologie protéiforme et non spécifique. L'imagerie est l'élément clef du diagnostic. La résection chirurgicale constitue le traitement définitif. Nous présentons dans cet article un cas de séquestration pulmonaire découverte à l'âge adulte et associée à une aspergillose asymptomatique et revoyons brièvement l'épidémiologie, l'embryologie, l'histologie, l'imagerie et le traitement chirurgical de cette pathologie.

MOTS-CLÉS : *Malformations pulmonaires congénitales - Séquestration pulmonaire intralobaire - Aspergillose*

INTRAPULMONARY LUNG SEQUESTRATION

SUMMARY : Pulmonary sequestration is a rare congenital lung malformation characterized by an abnormal segment of bronchopulmonary tissue supplied by aberrant systemic arteries. Due to the non-specific symptomatology, the diagnosis can be missed. Imaging is the cornerstone of the diagnosis. Complete surgical resection provides the definitive treatment. We report a case of pulmonary sequestration associated with an asymptomatic aspergillosis presenting during adulthood and describe briefly the epidemiology, embryology, histology, imaging and surgical treatment of this congenital abnormality.

KEYWORDS : *Congenital lung malformation - Intrapulmonary lung sequestration - Aspergillosis*

INTRODUCTION

C'est en 1946 que le terme de «séquestration» est utilisé par Pryce pour la première fois dans la littérature médicale (1). Il définit la séquestration pulmonaire comme une région de parenchyme pulmonaire partiellement ou complètement séparée de l'arbre bronchopulmonaire ou même du poumon.

La classification proposée par Pryce en 1946 est toujours d'actualité (2, 3), distinguant trois types selon les anomalies bronchiques et artérielles. Le type I se caractérise par la vascularisation par une artère systémique d'un territoire pulmonaire normal avec un arbre bronchique normal (pas de séquestre parenchymateux à proprement parler); dans le type II, l'artère systémique irrigue une zone de poumon sans connexion bronchique et une zone de poumon avec des connexions bronchiques; le type III est défini par la vascularisation par l'artère systémique du poumon sans aucune connexion bronchique (1).

En pratique, la séquestration pulmonaire est divisée en deux grandes entités dont les caractéristiques diffèrent fortement (Tableau I) (Fig. 1): les séquestrations intralobaires et extralobaires. Les séquestrations extralobaires possèdent leur propre plèvre viscérale et sont séparées du poumon, tandis que les séquestrations intralobaires se situent à l'intérieur de la plèvre viscérale du

poumon adjacent (2). Nous nous concentrerons essentiellement sur les formes intralobaires.

PRÉSENTATION CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un homme de 50 ans, moniteur d'auto-école, tabagique, examiné en consultation de pneumologie pour toux persistante, sans expectoration productive, ni hémoptysie associée. Par ailleurs, l'état général est conservé.

L'anamnèse révèle des antécédents de tabagisme, d'infections broncho-pulmonaires récurrentes ainsi que de polypose nasale et d'hypertension artérielle. L'histoire familiale est banale.

L'auscultation cardio-pulmonaire révèle de légers râles à la base droite.

La biologie sanguine ne révèle ni anémie, ni syndrome inflammatoire.

TABLEAU I. SÉQUESTRATION PULMONAIRE INTRALOBaire VERSUS EXTRALOBaire (ADAPTÉ DES REF. 2, 22)

	Séquestration intralobaire	Séquestration extralobaire
Situation	Intrapleurale	Extrapleurale
Age au diagnostic	Enfance et âge adulte	60% <20 mois
Distribution par sexe	1 : 1	80 % masculin
Suppléance artérielle	Systémique	Systémique
Association avec anomalies congénitales	Rare	Fréquent
Histologie	Pneumonie chronique, inflammation Rarement poumon normal.	Poumon normal Inflammation

(1) Aspirant du FNRS, 3) Professeur, Chef de Service, Service d'Anatomie-Pathologique, CHU de Liège.

(2) Professeur, Service d'Anatomie Pathologique, Université de Lausanne, Suisse.

(4) Chef de clinique, Service de Chirurgie Cardio-Thoracique, CHU de Liège.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires sont strictement normales, sans syndrome restrictif.

La radiographie thoracique met en évidence une volumineuse opacité arrondie de plus de dix centimètres de diamètre en projection postéro-basale droite (Fig. 2). Elle est décrite à l'examen tomodensitométrique comme une masse kystique cloisonnée en son centre et adjacente à la plèvre.

Un diagnostic de néoplasie est alors évoqué pour lequel une fibroscopie, un PET-scan et une ponction-biopsie transthoracique sont réalisés.

Le PET-Scan ne met en évidence aucune hyperfixation métabolique et la ponction-biopsie ramène un liquide hémorragique exempt de cellules néoplasiques, mais dans lequel on retrouve des macrophages chargés de pigments d'hémossidérine, signe d'hémorragie antérieure.

En fonction de ces données, un diagnostic de probable hématome post-traumatique est posé quoique aucun traumatisme thoracique n'ait été relevé dans les antécédents du patient, aucun geste de drainage n'est jugé utile et le patient se voit proposer un contrôle par scanner à un an.

La tomodensitométrie avec contraste, réalisée un an plus tard, permet alors de visualiser une vascularisation anormale de la masse et l'absence de connexion bronchique directe avec le parenchyme environnant et de poser le diagnostic de séquestration pulmonaire (Fig. 3).

Un traitement radical par lobectomie inférieure droite est alors réalisé.

Le temps opératoire met en évidence un séquestre dans le lobe inférieur droit avec une vascularisation aberrante provenant de l'aorte thoracique via le ligament pulmonaire. La lobectomie est réalisée après ligature prudente de cette artère et les suites opératoires sont simples.

L'examen anatomopathologique de la pièce réséquée confirme le diagnostic de séquestration pulmonaire au niveau de la partie postéro-médiane du poumon (Fig. 4). Elle se présente sous forme d'une volumineuse lésion kystique partiellement cloisonnée par de minces membranes contenant un liquide de type muqueux couleur café au lait. De petites granulations jaunâtres sont adjacentes à cette lésion kystique. Le parenchyme pulmonaire environnant est condensé.

A l'examen microscopique, on retrouve la séquestration où le tissu pulmonaire a été remplacé par des plages de fibrose, parfois œdémateuses, parcourues de nombreux néovaisseaux (Fig. 5). Les structures bronchiques sont dilatées, certaines d'entre elles renferment des

balles aspergillaires (Fig. 6). On retrouve également des remaniements fibro-inflammatoires du parenchyme adjacent. Le séquestre est vascularisé par des vaisseaux artériels systémiques.

On conclut à un diagnostic de séquestration pulmonaire intralobaire.

DISCUSSION

ÉPIDÉMIOLOGIE

La séquestration pulmonaire est une maladie rare représentant 0,15 à 6 % de toutes les malformations pulmonaires (3). Sa forme intralobaire est trois à six fois plus fréquente que l'extralobaire (4). Elle touche les deux sexes en proportion égale (5).

Il est intéressant de constater que son diagnostic est posé dans 50 à 60 % chez l'enfant et l'adolescent, rendant le diagnostic peu fréquent chez les patients de plus de 50 ans, comme c'est le cas ici (6).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La séquestration pulmonaire intralobaire peut prendre différents aspects macroscopiques allant d'un parenchyme pulmonaire d'aspect normal à une masse condensée, remaniée ou même kystique et occupe le plus souvent le lobe inférieur avec une prédilection pour le poumon gauche dans 90% des cas (5).

Sa vascularisation est tributaire d'une/ou plusieurs artère(s) systémique(s) aberrante(s), ce qui constitue la principale caractéristique de son entité anatomopathologique.

Elles sont originaires de l'aorte thoracique descendante (75 % des cas) ou d'une de ses branches (2). Plus rarement, elles sont issues de l'aorte abdominale.

De très rares cas de vascularisation via les artères coronaires sont décrits (7). Le drainage veineux est généralement normal et dépend des veines pulmonaires. L'arbre trachéo-bronchique du poumon natif ne possède aucune connexion directe avec le séquestre.

Histologiquement, il est inhabituel de retrouver un parenchyme pulmonaire normal.

En effet, celui-ci montre fréquemment des images de pneumonies et d'inflammations chroniques (22).

SYMPTOMATOLOGIE

La séquestration intralobaire et la séquestration extralobaire constituent deux entités très

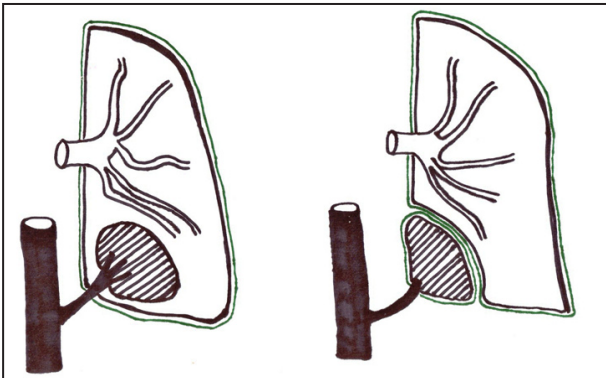


Figure 1. Schéma comparatif. A droite : séquestration pulmonaire intralobaire (incluse dans la plèvre viscérale du poumon adjacent); A gauche : séquestration pulmonaire extralobaire (entourée par sa propre plèvre viscérale).

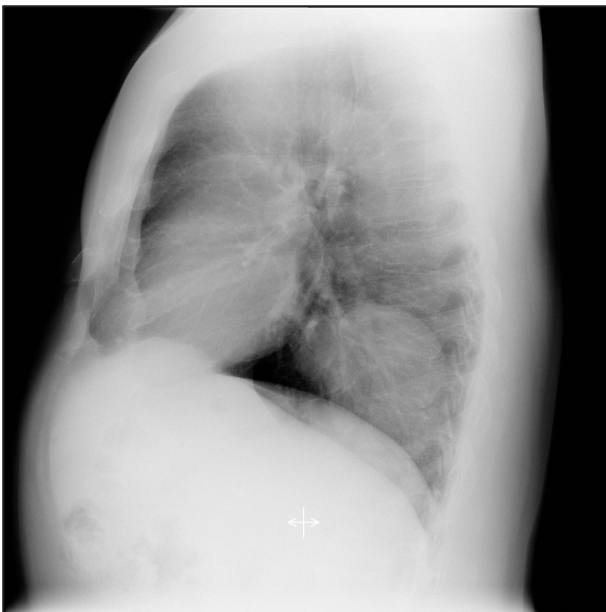


Figure 2. Radiographie thoracique : opacité arrondie de plus de dix centimètres de diamètre en projection postéro-basale droite.

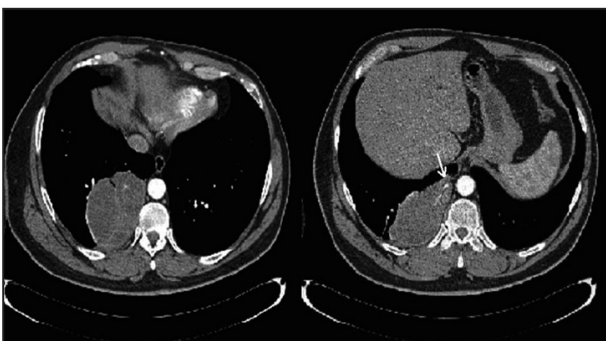


Figure 3. CT-scanner thoracique avec injection de produit de contraste : masse kystique cloisonnée en son centre et adjacente à la plèvre, vascularisation anormale visualisée sur le deuxième cliché.

différentes sur le plan clinique. En effet, si les séquestrations extralobaires sont, dans la plupart des cas, diagnostiquées chez le nouveau-né

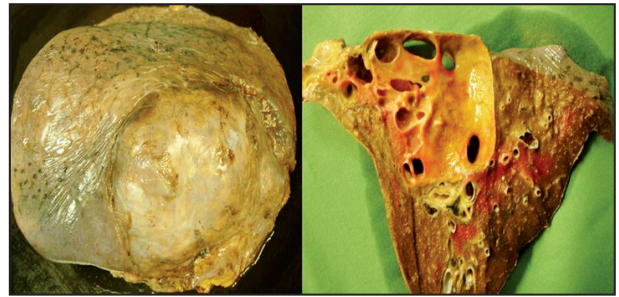


Figure 4. Macroscopie : séquestration pulmonaire au niveau de la partie postéro-médiane du lobe inférieur droit. Aspect externe et tranche de section.

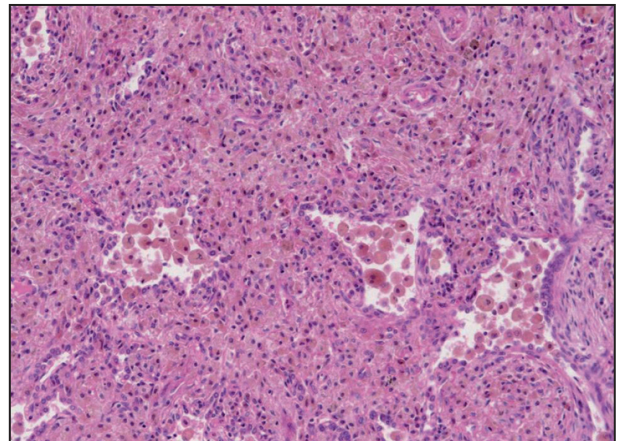


Figure 5. Microscopie : plages de fibrose et néovaisseaux au niveau de la séquestration (H&E).

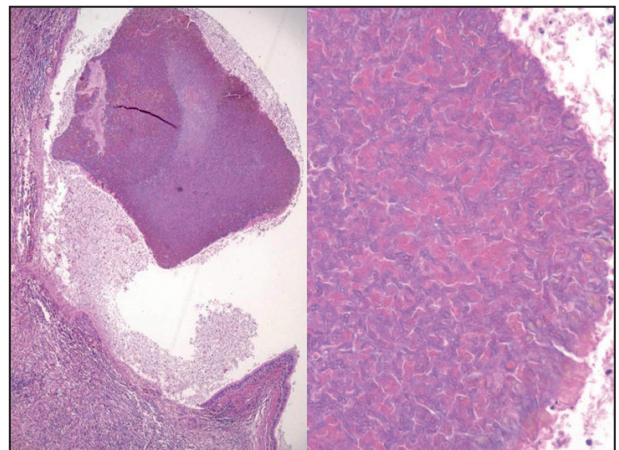


Figure 6. Microscopie : Balles aspergillaires (H&E).

au vu des anomalies congénitales fréquemment associées, la séquestration intralobaire est plus souvent silencieuse pendant la période périnatale et pendant la petite enfance et diagnostiquée dans la moitié des cas aux alentours de 20 ans. Plus de 50% des patients deviennent symptomatiques après l'âge de 20 ans (2, 4, 10).

Trente pour cent des patients de plus de 50 ans sont asymptomatiques (5), la découverte est alors fortuite lors d'une radiographie thoracique de routine ou pour une autre plainte.

Les symptômes sont peu spécifiques et peuvent rendre le diagnostic difficile. On relève essentiellement des douleurs thoraciques ou pleurales, du wheezing, de la dyspnée, mais la présentation la plus fréquente associe le plus souvent des infections récurrentes avec fièvre et toux productive.

A côté de ces présentations classiques, il existe des symptomatologies plus dramatiques sous forme d'hémoptysies massives qui peuvent menacer le pronostic vital (on suppose que ces hémoptysies sont secondaires à la rupture de vaisseaux anormaux, voire anévrysmaux au niveau bronchiolo-alvéolaire) (3, 17) ou des manifestations bruyantes chez le petit enfant telles que difficultés alimentaires, troubles de croissance, dyspnée ou cyanose (4).

PHYSIOPATHOLOGIE

Rappelons que l'ébauche des poumons (le diverticule pulmonaire) se développe à partir de l'évagination ventrale de l'endoderme de l'intestin dans la future région de l'œsophage. Ensuite, le diverticule pulmonaire s'individualise par rapport à l'intestin et bifurque une première fois pour donner deux bourgeons pulmonaires qui sont l'ébauche des bronches souches, de l'arbre bronchique et de l'ensemble du parenchyme pulmonaire.

L'hypothèse la plus largement acceptée est que la séquestration résulte d'un bourgeon pulmonaire inférieur, accessoire aux bourgeons pulmonaires normaux, qui se développe indépendamment de l'arbre trachéo-bronchique et migre de façon aberrante (2).

Selon cette hypothèse, on peut donc inclure la séquestration pulmonaire dans les malformations dérivées de l'intestin primitif au même titre que les kystes bronchogéniques ou les fistules trachéo-œsophagiennes congénitales (4).

Notons toutefois que certains auteurs considèrent la séquestration pulmonaire intralobaire comme une maladie acquise via des mécanismes d'adhésion pleurale où l'artère aberrante est une collatérale systémique dilatée (l'artère du ligament pulmonaire le plus souvent) vers un foyer d'infection chronique (8, 9). Les arguments principaux avancés par ces auteurs sont, d'une part, le très faible taux de découverte de séquestration intralobaire dans les autopsies périnatales et d'autre part, la présence d'infection dans un

TABEAU II. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS DE LA SÉQUESTRATION PULMONAIRE (ADAPTÉ DE LA REF. 2)

Infections
Pneumonie
Abcès
Tuberculose
Bronchiectasie
Malformations congénitales
Hernie diaphragmatique
Kyste bronchogénique
Kyste péricardique
Malformation kystique adénomateuse
Masses paravertébrales bénignes
Hématopoïèse extramédullaire
Méningocèle latéral
Néoplasies
Cancer pulmonaire
Tumeur neurogénique

parenchyme pulmonaire déconnecté de l'arbre trachéo-bronchique.

Au vu des entités anatomiques variées que peuvent revêtir les séquestrations intralobaires, il semble envisageable qu'un certain nombre de cas soient liés à ce mécanisme, mais, dans la majorité des situations, une origine embryonnaire semble plus vraisemblable, principalement parce que l'artère aberrante systémique ne correspond pas à celle observée dans l'hypervascularisation de lésions chroniques.

L'infection pulmonaire, favorisée par le drainage anormal de l'arbre trachéobronchique, joue un rôle important dans la pathologie de la séquestration pulmonaire et explique l'inflammation locale, la dégénérescence kystique, les remaniements fibreux et les bronchiectasies, fréquemment observées sur les pièces opératoires.

L'origine de l'infection pulmonaire dans la séquestration intralobaire de type III (sans connexion directe avec l'arbre trachéo-bronchique) s'explique par l'existence des pores inter-alvéolaires de Kohn (11) ainsi que des canaux de Lambert qui permettent une connexion indirecte du séquestre au poumon natif et donc, une colonisation du séquestre avec une prolifération bactérienne ou mycotique (2).

DÉCOUVERTES RADIOLOGIQUES

La mise au point radiologique a deux objectifs essentiels : détailler au mieux la lésion afin d'exclure un diagnostic alternatif et caractériser la vascularisation du séquestre par l'artère aberrante afin de faciliter au mieux sa ligature lors de l'intervention chirurgicale.

La radiographie thoracique qui est souvent le premier examen réalisé n'est pas l'examen de choix, elle est en effet très peu spécifique.

Elle permet de visualiser soit des condensations qui peuvent simuler une pneumonie, soit des masses tissulaires avec des contours bien définis ou des zones kystiques avec niveaux liquidiens (12, 13).

Le CT-scanner thoracique est un examen plus adapté et révèle, en général, une masse au niveau du segment médiobasal ou postérieur du lobe inférieur avec ou sans dégénérescence kystique (13).

Ce type de lésion présente dans un lobe autre que le lobe inférieur est rare (5 % des cas rapportés dans la littérature) et doit tout d'abord faire évoquer un autre diagnostic qui nécessitera des explorations plus poussées. Les transformations kystiques, quand elles sont présentes, sont souvent de nature multiple.

Il existe souvent, dans le parenchyme adjacent, des changements emphysémateux probablement secondaires à un trapping de l'air à partir de la séquestration elle-même.

Comme nous l'avons déjà souligné, l'identification de l'artère aberrante est importante afin de diminuer la morbidité et la mortalité opératoire.

L'angio-CT-scanner est la méthode de choix dans l'exploration de cette lésion et selon la plupart des auteurs, l'imagerie par résonance magnétique est inutile (2, 6, 12, 13).

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Vu l'aspect peu spécifique des symptômes et de la radiographie thoracique, un certain nombre de diagnostics différentiels peuvent être évoqués quant à l'étiologie de cette masse. Le diagnostic différentiel doit être réalisé en tenant compte de la possibilité d'un processus infectieux, d'une autre malformation congénitale, d'une masse paravertébrale bénigne ou d'un processus néoplasique, qui peuvent, en effet, revêtir une présentation clinique et une imagerie fort semblables à celles de la séquestration (2) (Tableau II).

TRAITEMENT

Si le consensus thérapeutique consiste en l'exérèse chirurgicale du lobe impliqué, son timing est controversé.

Chez le patient asymptomatique, l'indication opératoire peut paraître discutable, mais reste de mise. L'existence, d'une part d'un shunt aorto-pulmonaire pouvant entraîner une décompensation cardiaque congestive (4, 5) et d'autre part, d'hémorragies massives à l'âge adulte de séquestrations intralobaires diagnostiquées pendant

l'enfance (14) sont en faveur d'une intervention précoce. D'autres arguments favorables à cette lobectomie précoce sont la présence d'un risque infectieux majeur et l'induction d'un contexte inflammatoire chronique pouvant être propice au développement de néoplasies pulmonaires.

Une stratégie moins commune est le monitoring des symptômes et la sanction chirurgicale en cas de complications telles que douleurs thoraciques, hémoptysies et pneumonies (21).

L'intervention consiste, après préparation respiratoire et antibiothérapie préopératoire, en la résection du lobe atteint : soit, classiquement, par thoracotomie, ligature soigneuse de la vascularisation aberrante et lobectomie, soit, comme décrit pour la première fois par Wan et al., par thoracoscopie (VATS : Video Assisted Thoracic Surgery), technique de plus en plus utilisée vu son caractère peu invasif (14).

Chez l'enfant, des cas de traitement alternatif par embolisation angiographique ont été rapportés (16).

Il semble cependant que la segmentectomie ou la ligature isolée de l'artère aberrante soit une thérapeutique insuffisante (15) et nous ne la recommanderons pas.

INFECTION ET ASPERGILLOSE

Les surinfections des séquestrations pulmonaires sont, dans la majorité des cas, secondaires à des germes pyogènes (10). On retrouve par ailleurs, 6 cas associés à des infections par le bacille de Koch et un cas d'infection à *Nocardia* dans les 540 cas publiés de séquestration pulmonaire.

Peu d'articles ont rapporté des cas de séquestration pulmonaire avec infection mycotique (surtout aspergillaire) (17). A notre connaissance, 14 cas ont été rapportés. L'aspergillose est souvent découverte après l'intervention chirurgicale, mais des expectorations positives, des examens de biologie sanguine (précipitines) ou une biopsie CT-guidée peuvent permettre un diagnostic préopératoire (18).

Parmi les infections fongiques, l'aspergillose est néanmoins la plus fréquemment observée.

Rappelons à cette occasion que certains auteurs (8, 9, 19, 20) considèrent que l'infection d'un parenchyme «séquestré», en l'absence de connexion bronchique directe, plaide pour un mécanisme pathogénique acquis plutôt que congénital de certaines séquestrations pulmonaires.

Il est suggéré par certains auteurs (18), de dépister l'aspergillose dans la mise au point des séquestrations pulmonaires, et de considérer un résultat

positif comme un argument additionnel en faveur de la chirurgie dans tous les cas de séquestration pulmonaire, même asymptomatiques.

CONCLUSION

Ce cas illustre une présentation typique de séquestration intralobaire. L'association de pneumonie itérative et d'une masse lobaire inférieure doit faire évoquer le diagnostic rare de séquestration intralobaire. Ce diagnostic sera confirmé par la mise en évidence d'une artère systémique anormale vascularisant le séquestre.

Au vu des complications possibles et, *a fortiori*, en présence de symptômes, la sanction est chirurgicale. Les suites post-opératoires sont simples si on a pris soin de s'assurer de la ligature prudente de l'artère anormale.

BIBLIOGRAPHIE

1. Pryce DM.— Lower accessory pulmonary artery with intralobular sequestration of the lung: report of seven cases. *J Pathol Bacterio*, 1946, **58**, 457-467.
2. Cooke CR.— Bronchopulmonary sequestration. *Respiratory care*, 2006, **51**, 661-664.
3. Corbett JH., Humphrey GME.— Pulmonary sequestration. *Paediatr Resp Rev*, 2004, **5**, 59-68.
4. Radermecker MA, De Bast Y, Nguyen M, et al.— Cas clinique du mois : Sequestration pulmonaire intralobaire. *Rev Med Liege*, 2005, **60**, 839-841.
5. Hirai S, Hamanaka Y, Mitsui N, et al.— Surgical treatment of infectea intralobular pulmonary sequestration : A collective review of patients older than 50 years reported in the literature. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*, 2007, **13**, 5.
6. Petersen G, Martin U, Shingal A, Criner GJ.— Intralobar sequestration in the middle aged and elderly adult : Recognition and radiographic evaluation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2003, **126**, 86-90.
7. Silverman ME, White CS, Ziskind AA.— Pulmonary sequestration receiving arterial supply from the left circumflex coronary artery. *Chest*, 1994, **106**, 948-949.
8. Berna P, das Neves Pereira JC, Coté JF, Riquet M.— Left upper lobe pulmonary sequestration : Case Report. *Interact. Cardiovasc Thorac Surg*, 2008, **7**, 527-528.
9. Stocker JT, Dekner LP.— Acquired neonatal and pediatric disease: Intralobar sequestration. In : Dail DH, Hammar SP. *Pulmonary Pathology* 2nd ed. New York. Springer verlag, 1993, 223-227. Savic B, Birtel FJ, Tholen w, et al.— Lung sequestration : report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax*, 1979, **34**, 96-101.
10. Kumar V, Abbas AK, Fausto N.— Robbins and Cotran pathologic basis of disease, 7th ed. Philadelphia . Elsevier Saunders. 2005.
11. Zylak CF, Eyler WK, Spizarny DL, Stone CH.— Developmental lung anomalies in the adult. Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*, 2002, **22**, 525-543.
12. Bolca N, Topal V, Bayram S.— Bronchopulmonary sequestration : radiologic findings. *Eur J Radiol*, 2004, **52**, 185-191.
13. Mason RJ, Broaddus C, Murray JF, Nadel JA.— Editors. Murray and nadel's textbook of respiratorymedicine, 4th éd.Philadelphia Saunders, 2005.
14. Wan IY, LEE TW, Sihoea D, et al.— Videoassisted thoracic surgery lobectomy for pulmonary sequestration. *Ann Thorac surg*, 2002, **73**, 639-640.
15. Curros F, Chigot V, Emond S, et al.— Role of embolisation in the treatment of bronchopulmonary sequestration. *Pediatr. Radiol*, 2000, **30**, 769-773.
16. Sato H, Watanabe A, Yamaguchi T, Harada N, et al.— Case report : Pulmonary sequestration associated with assymptomatic aspergillosis. *Ann Thorac Cardiovasc*, 2005, **11**, 1.
17. Berna P, Lebied ED, Assouad J, et al.— Pulmonary sequestration and aspergillosis. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2005, **27**, 28-31.
18. Uppal MS, Kohman LJ, Katznshtein ALA.— Mycetoma within an intra lobar sequestration.Evidence supporting acquired origin for this pulmonary anomaly. *Chest*, 1993, **103**, 1617-1628.
19. Freixinet G, de Cos J, De Castro FR, et al.— Colonization with Aspergillus of an intralobar pulmonary sequestration (case report). *Thorax*, 1995, **50**, 810-811.
20. Laberge JM, Bratu I, Flageole H.— The managment of congenital lung malformation. *Paediatr Resp Rev*, 2004, **5**, S305-S312.
21. Leslie K, Wick M.— Practical Pulmonary Pathology : a diagnostic approach. 1st éd. Elsevier, 2005.
22. Bachmeyer C, Lavalé A, Assouad J, Khalil A.— Image: une masse pulmonaire asymptomatique. *Rev Med Int*, 2008, 10.1016/j.revmed.2008.06.013.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. M. Radermecker, Service de Chirurgie Cardio-Thoracique, CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique.