

L'IMAGE DU MOIS

Emphysème pulmonaire congénital

T. CARICHON (1), F. LEBRUN (2), F. ANTONIE (3), M. DIRIX (4), F. DOME (5), M. THIMMESCH (2)

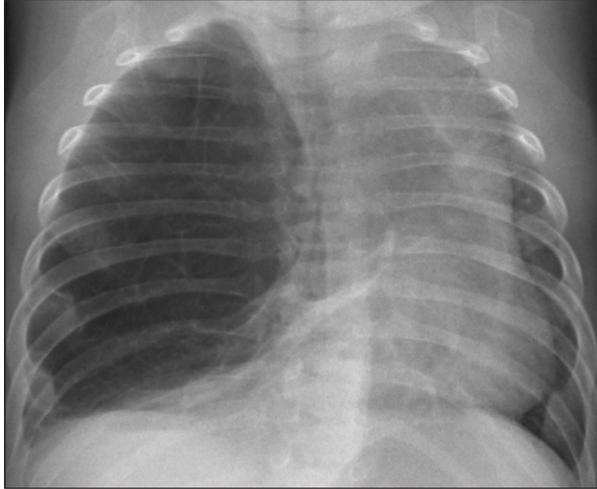


Figure 1. Radiographie thoracique standard de face démontrant un emphysème majeur lobaire supérieur droit avec atélectasie lobaire moyenne et inférieure homolatérale et refoulement du cœur et du médiastin vers la gauche.



Figure 2. Scanner thoracique en fenêtre mésenchymateuse, volumineux emphysème lobaire congénital du lobe supérieur droit, compression du lobe moyen et déviation médiastinale vers la gauche.

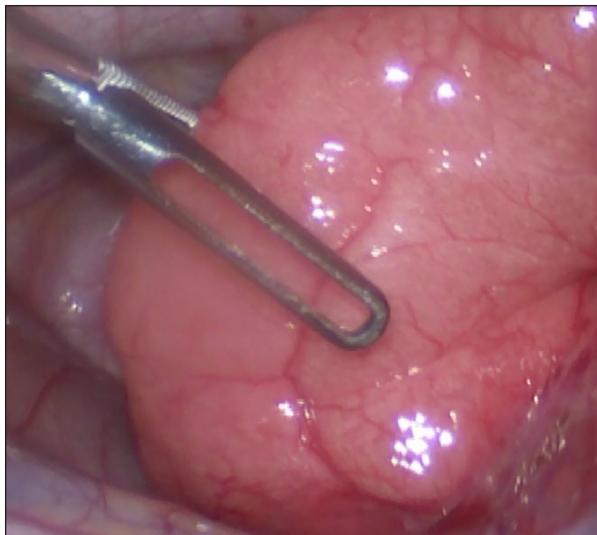


Figure 3. Thoracoscopie. Image peropératoire montrant l'hyperinflation affectant le lobe supérieur droit.

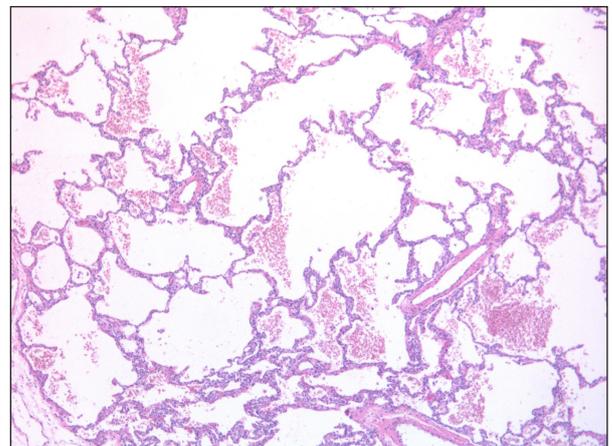


Figure 4. Coupe histologique démontrant la distension alvéolaire caractéristique de l'emphysème lobaire congénital.

PRÉSENTATION CLINIQUE

Un patient âgé de 3 mois est présenté aux urgences pour une toux cyanogène, associée à un encombrement nasal depuis quelques jours. Dans ses antécédents, on note une naissance prématurée à 34,5 semaines ainsi qu'une détresse respiratoire néonatale transitoire attribuée à un retard de résorption du liquide pulmonaire et justifiant une oxygénothérapie durant

- (1) Assistante, Service de Pédiatrie, CHC, Clinique de l'Espérance, 4420 Montegnée (Liège), Belgique.
(2) Pneumologue Pédiatre, CHC, Clinique de l'Espérance, 4420 Montegnée (Liège), Belgique.
(3) Pédiatre, CHR, 4500 Huy, Belgique.
(4) Chirurgien pédiatrique, CHC, Clinique de l'Espérance, 4420 Montegnée (Liège), Belgique.
(5) Anatomopathologiste, CHC, Clinique de l'Espérance, 4420 Montegnée (Liège), Belgique.

deux jours. Par ailleurs, les parents décrivent la présence d'une discrète dyspnée apparue dès la première semaine de vie attribuée à une bronchiolite traînante et à une possible trachéomalacie sous-jacente. A l'admission, la saturation transcutanée est mesurée à 90 % à l'air ambiant. L'examen clinique révèle la présence d'une dyspnée mixte, d'un discret «wheezing» et d'une hypoventilation du champ pulmonaire droit. La radiographie du thorax met en évidence un emphysème majeur du poumon droit, associé à une déviation médiastinale gauche (Figure 1). La mise au point est complétée par un scanner thoracique, confirmant la présence d'un emphysème lobaire supérieur droit, avec compression des autres lobes et une déviation médiastinale (Figure 2). L'enfant est transféré aux soins intensifs pédiatriques pour surveillance et prise en charge chirurgicale. Une lobectomie supérieure droite par thoracoscopie est réalisée (Figure 3) et l'examen anatomopathologique confirme le diagnostic d'emphysème lobaire congénital (Figure 4). L'évolution post-opératoire est rapidement favorable et l'enfant quitte le service après trois jours.

DISCUSSION

L'emphysème lobaire congénital est une malformation pulmonaire rare, caractérisée par l'hyperinflation progressive d'un ou plusieurs lobes, raison pour laquelle il est le plus souvent diagnostiqué après la naissance. Il conduit à la compression des lobes adjacents et à une déviation médiastinale du côté opposé de la cage thoracique (1). Sa prévalence est de 1/20.000 à 1/30.000 naissances. Cette pathologie touche plus fréquemment les garçons avec un sex ratio de 3/1. Classiquement, elle atteint, par ordre de fréquence, le lobe supérieur gauche (42 % des cas), le lobe moyen (35 %), puis le lobe supérieur droit (20 %) (2).

L'étiologie de l'emphysème pulmonaire congénital est difficile à déterminer. Dans 50 % des cas, aucune cause apparente n'est retrouvée. Pour les autres, différents mécanismes physiopathologiques conduisant à une obstruction bronchique partielle ou totale peuvent être impliqués. Les compressions intrinsèques sont les plus fréquentes : dysplasie ou déficience du cartilage bronchique, bouchon muqueux et atrésie bronchique. Parmi les compressions bronchiques extrinsèques, on retrouve un vaisseau aberrant ou une masse intrathoracique tels un kyste, un tératome ou une lymphadénopathie (3).

La symptomatologie de l'emphysème pulmonaire congénital est très variable et proportionnelle à la sévérité de l'atteinte pulmonaire au moment du diagnostic. Les symptômes les plus fréquemment retrouvés sont la détresse respiratoire modérée, la cyanose, la toux et le «wheezing». Le tableau clinique peut alors mimer, comme dans le cas décrit, une pathologie respiratoire infectieuse telle qu'une bronchiolite ou une pneumonie. L'absence de fièvre est un élément-clé du diagnostic différentiel. Certains patients sont asymptomatiques et le diagnostic est posé fortuitement à l'occasion d'une radiographie du thorax réalisée pour un autre motif (4). La détresse respiratoire aiguë sévère est une forme de présentation clinique moins fréquente, mais qui requiert une intervention chirurgicale immédiate. L'emphysème lobaire pulmonaire congénital est associé, dans 20 % des cas, à une malformation cardiaque, principalement la tétralogie de Fallot et le canal artériel persistant.

Le diagnostic d'emphysème lobaire congénital est posé dans 25 % des cas durant la période néonatale, dans 50 % avant l'âge d'un mois et dans 90 % avant l'âge de 6 mois. Cependant, les symptômes peuvent apparaître jusqu'à l'âge de 5 ans (5). Il est également possible de diagnostiquer l'emphysème lobaire congénital durant la période anténatale lors des contrôles échographiques. Cependant, la distinction, par cette méthode, entre l'emphysème lobaire congénital et d'autres malformations pulmonaires, telles que la séquestration broncho-pulmonaire et la malformation adénomatoïde kystique pulmonaire, peut s'avérer difficile. L'exploration par résonance magnétique fœtale permet de confirmer le diagnostic en cas de doute échographique (6).

La radiographie thoracique est souvent suffisante pour diagnostiquer l'emphysème lobaire congénital dans la majorité des cas. Elle révèle une hyperclarté au sein du lobe affecté comprimant les lobes adjacents, un élargissement des espaces intercostaux, un aplatissement du diaphragme ipsilatéral et une déviation médiastinale controlatérale. Les diagnostics différentiels radiologiques comportent, principalement, le pneumothorax, l'hypoplasie pulmonaire entraînant une hyperinflation compensatrice du poumon controlatéral, la hernie diaphragmatique, le pneumatocèle ou, encore, la malformation adénomatoïde kystique pulmonaire. Le scanner thoracique permet de confirmer le diagnostic en cas de doute radiographique et

de visualiser des lésions intra- ou extra-bronchiques à l'origine de l'obstruction bronchique et de l'hyperinflation lobaire secondaire. La bronchoscopie peut être utile dans l'évaluation de la perméabilité des voies aériennes et pour exclure une obstruction bronchique par un bouchon muqueux (7).

Le traitement de l'emphysème lobaire congénital est principalement chirurgical. Il permet aux lobes sains de se développer et de prendre la place du lobe affecté, conduisant à une amélioration de leur fonction. La thoracoscopie avec intubation sélective permet une récupération rapide de l'enfant. Une lobectomie du lobe affecté est le traitement recommandé pour tous les nourrissons de moins de 2 mois ainsi que chez les nourrissons de plus de 2 mois présentant une détresse respiratoire sévère, une déviation médiastinale, une compression lobaire ou une bronchoscopie anormale. Le traitement conservateur, consistant en une expectative armée, est une alternative pour les autres cas avec un suivi rapproché. Des études ultérieures sont cependant nécessaires afin de déterminer les conséquences à long terme d'un traitement conservateur (8).

CONCLUSION

Devant toute détresse respiratoire inexplicable du nourrisson, l'emphysème lobaire congénital doit faire partie du diagnostic différentiel. La radiographie thoracique permet généralement de poser le diagnostic, confirmé par la suite par un scanner thoracique. Grâce à une prise en charge précoce, le pronostic à long terme est excellent.

RÉFÉRENCES

1. Durell J, Lakhoo K.— Congenital cystic of the lung. *Early Hum Dev*, 2014, **90**, 935-939.
2. Basu S, Gupta AK, Kumar A.— Congenital lobar emphysema mimicking as persistent pneumonia in a newborn. *Clin Pract*, 2011, **1**, e101.
3. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ.— Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int*, 2001, **17**, 88-91.
4. Toyoshima M, Suda T, Chida K.— Asymptomatic congenital lobar emphysema in a young adult. *Intern Med*, 2012, **51**, 2839-2840.
5. Latif I, Shamim S, Ali S.— Congenital lobar emphysema. *J Pak Med Assoc*, 2016, **66**, 210-212.
6. Liu YP, Chen CP, Shih SL, et al.— Fetal cystic lung lesions : evaluation with magnetic resonance imaging. *Pediatr Pulmonol*, 2010, **45**, 592-600.
7. Taqvi L, Griksaitis M, Eastham K.— Not all infantile respiratory distress in winter is bronchiolitis: congenital lobar emphysema. *BMJ Case Rep*, 2011, doi:10.1136/bcr.08.2011.4618.
8. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, et al.— Is congenital lobar emphysema a surgical disease ? *J Pediatr Surg*, 2006, **41**, 1058-1061.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr T. Carichon, Service de Pédiatrie, CHC, Clinique de l'Espérance, Rue Saint-Nicolas 447-449, 4420 Montegnée (Liège), Belgique.
Email : tifenn.carichon@chc.be