L'image du mois

Malformation adénomatoïde kystique congénitale

Thimmesch M (1), Khamis J (2), Senterre G (3), Dôme F (4), Dirix M (5)

Résumé : Les malformations adénomatoïdes kystiques font partie des malformations localisées du tissu pulmonaire. Elles se caractérisent par la présence de kystes. Le diagnostic est souvent posé précocement durant le 2ème trimestre de la grossesse. Bien que l'échographie du 3ème trimestre puisse se normaliser, il est indispensable de compléter le bilan durant les premiers mois de vie par une tomodensitométrie thoracique. Dans les formes asymptomatiques, la réalisation d'une exérèse chirurgicale est discutée, et lors du choix d'un traitement conservateur, une surveillance radiologique doit être réalisée à vie.

Mots-clés : ***Echographie prénatale - Malformation adénomatoïde kystique - Poumon***

Congenital cystic adenomatoid malformation

Summary : Cystic adenomatoid malformations are part of localized malformations of lung tissue. They are characterized by the presence of cysts. The diagnosis is typically made during the second trimester of pregnancy. Altough ultrasound of the third trimester can show normalization, it is essential to complete the medical investigation during the first months of life with a computed tomography of the chest. In asymptomatic forms, performing surgical resection is a matter of discussion and, when a conservative treatment is chosen, radiological monitoring should be performed during the entire life.

Keywords : ***Cystic adenomatoid malformation - Lung - Prenatal echography***

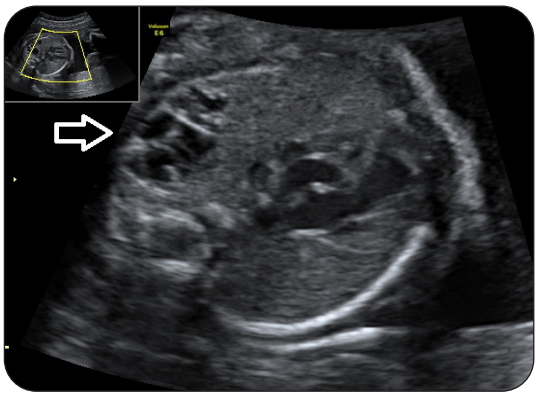
Introduction

Les malformations adénomatoïdes kystiques pulmonaires (MAKP) font partie des malformations localisées du tissu pulmonaire. On y retrouve également l'atrésie bronchique, l'emphysème lobaire géant, les séquestrations bronchiques et les kystes bronchogéniques. La MAKP survient suite à une anomalie du développement lors de la phase de formation des voies aériennes, entre la 7ème et la 17ème semaine d'aménorrhée (SA) (1).

Cas clinique

Notre patient naît à terme, sans complication respiratoire. Durant la grossesse, un diagnostic de MAKP de type I au niveau du poumon droit est posé vers l'âge de 23 SA (Figure 1). Etant donné l'absence de signes de souffrance fœtale, la grossesse est poursuivie avec une surveillance pulmonaire régulière. L'échographie se normalise au 3ème trimestre. La radiographie thoracique, réalisée à 18 jours de vie, démontre la présence de kystes. Le bilan est complété par un scanner thoracique à l'âge de 3 mois et confirme la présence d'une MAKP de type 1 au niveau du segment apical du lobe inférieur droit, de 36 mm de grand axe crânio-caudal, de 36 mm de diamètre transverse et de 16 mm d'épaisseur. On note également la présence de deux structures kystiques sous-pleurales de 2 et 4 mm (Figure 2). L'échographie cardiaque et l'échographie abdominale sont normales. L'enfant évolue favorablement durant les premiers mois de vie. Il développe un asthme du nourrisson, contrôlé sous corticothérapie inhalée. Une lobectomie du lobe inférieur droit est réalisée à 10 mois de vie par thoracoscopie. Les suites opératoires se déroulent sans incidents. L'enfant est actuellement âgé de 15 mois et ne présente aucune séquelle respiratoire.

Figure 1. Image échographique réalisée à 23 SA, coupe transversale, présence de plusieurs kystes au niveau du poumon droit (flèche).

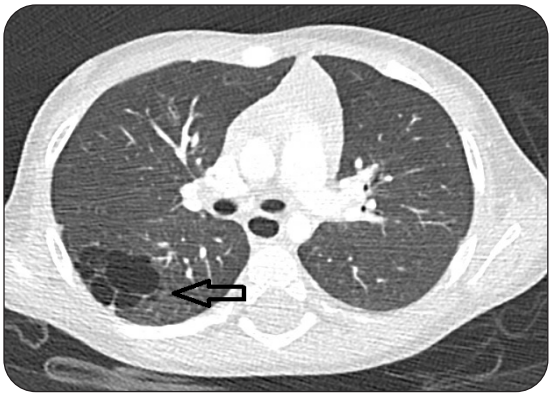


Discussion

Les MAKP sont, habituellement, classifiées histologiquement en trois groupes selon Stocker : type I macrokystiques (de 2 à 10 cm), type II kystiques (jusque 2 cm) et type III micro-

(1) Service de Pédiatrie, Clinique CHC MontLégia, Liège, Belgique.
(2) Service de Radiologie, Clinique CHC MontLégia, Liège, Belgique.
(3) Service de Gynécologie-Obstétrique, Clinique CHC MontLégia, Liège, Belgique.
(4) Service d'Anatomopathologie, Clinique CHC MontLégia, Liège, Belgique.
(5) Service de Chirurgie pédiatrique, Clinique CHC MontLégia, Liège, Belgique.

Figure 2. Tomodensitométrie thoracique, coupe axiale, fenêtre parenchymateuse, présence de plusieurs kystes au niveau du lobe inférieur droit (flèche).



kystiques (< 0,5 cm) (2). En échographie anténatale, les lésions seront décrites en type I pour un gros kyste > 5 mm, type II pour associations de gros et de petits kystes, et type III pour microkystes < 5 mm (2, 3). Le plus souvent, la malfomation sera unilatérale et intéressera préférentiellement les lobes inférieurs. L'âge médian du diagnostic se fait entre 20 et 23 SA, lors de l'échographie morphologique du 2ème trimestre de la grossesse. En l'absence d'apparition d'un anasarque, le pronostic est, en général, excellent, avec plus de 90 % de grossesses menées à terme, sans complications. La MAKP continuera habituellement de grossir jusque 28 à 30 SA. Elle devient parfois non visible au 3ème trimestre, comme pour notre patient, et l'échographie peut se révéler faussement rassurante. Il est, dès lors, indispensable de poursuivre les investigations radiologiques durant les premiers mois de vies, car la lésion disparaît, en réalité, très rarement (1, 2).

En période néonatale, l'enfant sera souvent peu symptomatique et, lors d'une détresse respiratoire, celle-ci sera, en général, modérée et corrélée à la taille de la MAKP. Une radiographie thoracique sera réalisée peu de temps après la naissance. Même si elle est normale, elle sera toujours complétée par une tomodensitométrie thoracique avec injection, qui reste l'examen le plus sensible et elle sera réalisée durant les 3 premiers mois de vie. Les complications les plus courantes sont l'infection de la MAKP, la détresse respiratoire hors infection, les hémoptysies et le pneumothorax. Une possible dégénérescence tumorale est également décrite, sans pouvoir formellement incriminer la MAKP (1, 2).

Une résection chirurgicale des MAKP asymptomatiques est débattue. Lorsqu'une simple surveillance est décidée, il n'existe pas de consensus pour le suivi, sachant qu'un scanner thoracique devra être réalisé régulièrement. Par contre, lorsque la MAKP est symptomatique avec détresse respiratoire ou lors d'une surinfection, une exérèse chirurgicale sera d'emblée proposée (4, 5). L'abord thoracoscopique sera préféré dans la mesure du possible afin d'éviter les complications post-opératoires immédiates (douleurs, durée d'hospitalisation et cicatrisation) et, à plus long terme, d'éviter une déformation thoracique et une déviation de la colonne vertébrale. Pour notre patient, après discussion avec les parents, nous avons proposé une chirurgie d'exérèse vers l'âge de 10 mois.

Conclusion

Le diagnostic des MAKP se fait de plus en plus précocement étant donné les progrès de l'échographie durant la grossesse. Malgré une normalisation de l'image échographique lors du 3ème trimestre, une tomodensitométrie thoracique doit toujours être réalisée durant les premiers mois de vie. Le choix entre un traitement chirurgical ou conservateur doit faire l'objet d'une discussion pluridisciplinaire, et sera décidé en fonction des risques potentiels, de la taille et de la localisation de la lésion. En cas de traitement conservateur, une surveillance régulière par imagerie devra être réalisée à vie.

Bibliographie

1. Hadchouel-Duvergé A, Khen-Dunlop N, Berteloot L, et al. Malformations congénitales de l'arbre respiratoire. Dans : de Blic J, Delacourt C. *Pneumologie pédiatrique*. 2ème édition. Paris;Lavoisier;2018:202-215.
2. Hourrier S, Salomon LJ, Bault JP, et al. Malformations pulmonaires congénitales : diagnostic et prise en charge anténataux. *Rev Mal Respir* 2011;**28**:1017-24.
3. Benachi A. Dépistage prénatal des anomalies pulmonaires. Dans : de Blic J, Delacourt C. *Pneumologie pédiatrique*. 2ème édition. Paris;Lavoisier;2018:195-201.
4. Kotecha S, Barbato A, Bush A, et al. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Paediatr Respir Rev* 2012;**13**:162-70.
5. Shamas AG, Bohara K. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM), a retrospective clinical audit and literature review in a tertiary centre in Scotland over a period of 14 years. *J Obstet Gynaecol* 2017;**37**:19-24.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr M. Thimmesch, Service de Pédiatrie, Clinique CHC MontLégia, Liège, Belgique.

Email : matthieu.thimmesch@chc.be