

REPUBLIQUE DU BURUNDI

UNIVERSITE DU BURUNDI



FACULTE DE MEDECINE

**EMPHYSEME GEANT CONGENITAL AU C.H.U de Kamenge:
DIFFICULTES DIAGNOSTIQUES ET ITINERAIRE THERAPEUTIQUE. A
propos d'un cas et revue de la littérature.**

Par

Capitaine Nestor HAKIZIMANA

Directeur de thèse :

Dr Jean Claude MBONICURA

Thèse présentée et soutenue
publiquement en vue de
l'obtention du grade de
Docteur en Médecine

Bujumbura, 13 Mai 2020

LISTE DES ENSEIGNANTS DE LA FACULTE DE MEDECINE ET LEURS COURS/ A.A : 2018-2019

I. BUREAU DECANAL

1. Pr Jean Baptiste NGOMIRAKIZA : Doyen
2. Pr Martin MANIRAKIZA : 1^{er} Vice-Doyen
3. Dr Désiré NISUBIRE : 2^{ème} Vice-Doyen

II. Professeurs Emérites

1. Pr Evariste NDABANEZE : Hépto-gastro-entérologie
2. Pr Gabriel NDAYISABA : PathologieChirurgicale
3. Pr Richard KARAYUBA : PathologieChirurgicale

III. PROFESSEURS ORDINAIRES

1. PrThéodore NIYONGABO : PIP
2. Pr Léopold NZISABIRA : Neurologie
3. Pr Gaspard KAMAMFU : Pneumologie
4. Pr Aloys NIYONGABO : Biochimie Structurale et Métabolique
5. Pr Frédéric NSABIYUMVA : Pharmacologie Spéciale, Endocrinologie
6. Pr Rénovât NTAGIRABIRI : Gastro-Enterologie, Hépatologie
7. PrElysée BARANSKA : Cardiologie
8. Pr Jean Baptiste NGOMIRAKIZA : Hépatologie, Nutrition, Physiologie et Sémiologie Digestive

IV. PROFESSEURS ASSOCIES

1. Pr Déogratias NIYUNGEKO : Pédiatrie
2. Pr Gordien NGENDAKURIYO : O.R.L
3. Pr Salvator HARERIMANA : Obstétrique
4. Pr Serge BAHIMANGA : Pédiatrie
5. Pr Claudette NDAYIKUNDA : Hématologie F, Hématologie Clinique, Biochimie Pathologique
6. Pr Hélène BUKURU : Pédiatrie
7. Pr Joseph NYANDWI : Néphrologie, Sémiologie et Physiologie Néphrologie

8. Pr Sylvestre BAZIKAMWE : Gynécologie –Obstétrique et Soins Maternels et Infantiles
9. Pr J. Claude NIYONDIKO : Anatomie, Ortho-traumatologie
10. Pr Eugène NDIRAHISHA : Endocrinologie, Physiologie et Sémiologie Cardiaques
11. Pr François NDIKUMWENAYO : Physiologie, Education à la Citoyenneté
12. Pr Patrice BARASUKANA : Neuro-Anatomie,
Physiologie neurologique, Sémiologie neurologique
13. Pr Sébastien MANIRAKIZA : Imagerie Médicale
14. Pr Déogratias NTUKAMAZINA : Gynécologie-Obstétrique
15. Pr Alexis SINZAKARAYE : Rhumatologie et Médecine Physique et de Réadaptation
16. Pr Martin MANIRAKIZA : PIP, Endocrinologie
17. Pr Lévi KANDEKE : Ophtalmologie
18. Pr Pontien NDABASHINZE : Pédiatrie
19. Pr Léonard BIVAHAGUMYE : Anatomie Tête et Cou, Sémiologie Chirurgicale.
20. Pr Stanislas HARAKANDI : Soins Palliatifs, Anesthésie-réanimation
21. Pr AMANI Moïbeni : Sémiologie Médicale et Physiologie digestive

V. CHARGES DE COURS

1. Dr Louis NGENDAHAHO : Anatomie pathologie
2. Dr Emmanuel GIKORO : Imagerie Médicale.
3. Dr Hermann NIMPAYE : Parasitologie, Entomologie Médicale
4. Dr Désiré NISUBIRE : Biologie Moléculaire, Cytologie et Génétique
5. Dr Gilbert NDAYIZEYE : Anatomie
6. Dr Zacharie NDIZEYE : Méthodologie de la Recherche, Epidémiologie et Déontologie
7. Dr Daniel NDUWAYO : Neuro-Physiologie
8. Dr NDAYISHIMIYE Alice : Pédiatrie
9. Dr MUREKATETE Chantal : Radiologie
10. Dr Paul BANDEREMBAKO : Urologie
11. Dr Jean Claude MBONICURA : Pathologie Chirurgicale
12. Dr Thierry SIBOMANA:-Pneumologie
13. DrThotoShabani MAREBO: Urologie

14. Dr Jean Bosco BIZIMANA : Neuro-Anatomie/Neuro-Chirurgie

VI. CHARGES D'ENSEIGNEMENT

1. Dr Jacques NDIKUBAGENZI : Hygiène et Epidémiologie
2. Dr Sandra NKURUNZIZA : ISP
3. Dr Alexandre NIYONKURU : Biophysique et Médecine Nucléaire

VII. MAITRES ASSISTANTS

1. Mme Claire NDAYIKENGURUKIYE : Immunologie, Bactériologie, Virologie et Mycologie
2. Ph Ramadhan NYANDWI : Pharmacologie Générale
3. Dr Désiré HABONOMANA : Epidémiologie
4. Dr Jean Claude NKURUNZIZA : Administration des Services de Santé

VIII. ASSISTANTS

1. Dr Paulin BARAMBURIYE : Anatomie
2. Dr Roméo IRANKUNDA : Physiologie
3. Dr IRANGABIYE Eloi : Anatomie-pathologie
4. Dr NTAWUYAMARA Epipode: Anatomie-pathologie
5. Dr Evrard NIYONKURU : Anatomie -Pathologie

IX. ENSEIGNANTS A TEMPS PARTIEL

1. Dr Elie MUPERA : C.C : Dermatologie
2. Dr Sylvère SAKUBU : C.C : Psychiatrie
3. Dr Gaspard MARERWA : C.C: Anatomie Pathologie Spéciale
4. Dr Thadée BARANCIRA : C.C : Physique
5. Dr Léopold HAVYARIMANA : C.C: Chimie Générale et Organique
6. Dr KAYOYA Jean Bosco : C.C : Biostatistique
7. Dr Juvénal MUYUKU : C.E : Stomatologie

8. Mr Bonaventure NIYOYANDOYE : C.C : Psychologie Générale
9. Mme Joëlle GATORE : A : Maths
10. Mr Ferdinand NCABWENGE : A : Anglais Médical
11. Dr Michelle MUKESHIMANA : CC : Informatique
12. Mme Patricie BARAHINDUKA : A : Soins Infirmiers
13. Dr KAMO Emmanuel : Médecine du Travail
14. Dr Sylvain NIYONKURU : Sémiologie Chirurgicale I
15. Dr Canisius HAVYARIMANA : Sémiologie Chirurgicale II
16. Dr Didier KAMATARI : Anatomie
17. Dr Steve NIMUBONA : Anatomie/Sémiologie Chirurgicale
18. Dr Révérien NDAYIRORE : Urologie

DEDICACES

A Dieu tout puissant

A mes chers parents pour votre patience ;

A mes frères et sœurs ;

A tous mes enseignants, pour votre accompagnement ;

A mes chères tantes ;

A mon oncle ;

Au Lieutenant-Colonel NDACAYISABA Jules, Major MFATYIMANA Thaddée, à l'Abbé KANA Amand, aux Drs Hermelance NDAYISHIMIYE, Angélu NINDEREYE et Dieudonné KARORERO ;

A la 36^{ème} Promotion des Officiers de l'ISCAM, plus particulièrement au **Major NGABONZIZA Richard ;**

A la 27^{ème} promotion de la Faculté de Médecine de l'Université du Burundi

Je dédie cette thèse

REMERCIEMENTS

Au Docteur MBONICURA Jean Claude, Chirurgien et Directeur de cette thèse. Vous avez accepté avec spontanéité de guider mes premiers pas dans la recherche. Malgré vos multiples responsabilités, vous étiez toujours disponible et prêt à m'écouter. Votre amour du travail bien fait et votre raisonnement scientifique me serviront toujours de modèle. Trouvez ici le témoignage de mon respect et de ma reconnaissance.

Au Professeur NDIKUMWENAYO François, Pneumologue, Pneumo-pédiatre et Président du Jury. Vous me faites un grand honneur malgré vos nombreuses occupations en acceptant d'examiner ce travail. Votre amour d'un travail bien fait et votre rigueur scientifique vont aider à enrichir le présent travail.

Au Docteur MUREKATETE Chantal, Radiologue et Membre du Jury. Merci pour avoir accepté de lire et de juger ce travail afin de combler ce qui manque, veuillez trouver ici le témoignage de ma reconnaissance et de mon profond respect.

A tous nos enseignants de l'école primaire à l'Université, pour les connaissances acquises de leur part, j'exprime mes sentiments de gratitude.

A la Force de Défense Nationale du Burundi, à travers elle le Ministère de la Défense Nationale et des Anciens Combattants, pour son accompagnement, son soutien matériel et moral durant toute ma formation.

A tous ceux qui, de près ou de loin, ont contribué à notre formation et particulièrement à la réalisation de ce travail.

A tous et à chacun, je dis sincèrement MERCI

SIGLES ET ABREVIATIONS

A : Assistant

C.C : Chargé de Cours

C.E : Chargé d'Enseignement

CHU : Centre Hospitalo-Universitaire

CMV : Cytomégalovirus

DR : Détresse Respiratoire

EC : Emphysème congénital

EL : Emphysème Lobaire

ELC : Emphysème Lobaire Congénitale

ELF : Emphysème lobaire foetal

ELG : Emphysème lobaire Gauche

ESG : Emphysème segmentaire Gauche

ESD : Emphysème segmentaire Droit

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

ISP : Initiation à la Santé Publique

KB : Kyste Bronchogénique

LSG : Lobe Supérieur Gauche

MAKP : Malformation Adénomatoïde Kystique Pulmonaire

MBP : Malformation Bronchopulmonaire

ORL : Oto-rhino-Laryngologie

PIP : Pathologies Infectieuses et Parasitaires

SP : Séquestration Pulmonaire

TDM : Tomodensitométrie

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Développement des voies aériennes profondes.....	5
Figure 2: Divisions bronchiques.....	6
Figure 3 : Divisions de l'arbre bronchique et circulations sanguines	7
Figure 4 : Echographie d'un Thorax fœtal.....	12
Figure 5 : Radiographie thoracique de face.....	13
Figure 6: Scanner thoracique préopératoire	14
Figure 7 : Aspect échographique de MAKP macrokystique	15
Figure 8 : Aspect échographique de MAKP microkystique	16
Figure 9 : Radiographie thoracique de face	16
Figure 10 : TDM thoracique	17
Figure 11 : SP : intralobaire et extralobaire	18
Figure 12 : Angioscanner thoracique	19
Figure 13 : KB latéro-trachéal, sous-carinaire, pédiculaire, parenchymateux et médiastinal inférieur.....	21
Figure 14 : KB dans le médiastin postérieur et KB devant l'Oreillette gauche...21	
Figure 15 : KB poumon droit	22
Figure 16: Radiographie standard montrant une image claire du poumon droit, lobe supérieur et effet de masse par compression	25
Figure 17 : Scanner thoracique, coupe coronale.....	25
Figure 18: Image peropératoire.....	26
Figure 19: Zone de bullectomie drainée.....	27
Figure 20: Radiographie à J ₁ post-opératoire	27
Figure 21: Radiographie de contrôle après kinésithérapie respiratoire.....	28

Table des matières

LISTE DES ENSEIGNANTS DE LA FACULTE DE MEDECINE ET LEURS COURS/ A.A : 2018-2019	i
DEDICACES	v
REMERCIEMENTS	vi
SIGLES ET ABREVIATIONS	vii
LISTE DES FIGURES	viii
LISTE DES IMAGES	
CHAPITRE 0 : INTRODUCTION	1
0.1. CONTEXTE ET JUSTIFICATION	1
0.2 Objectifs	2
0.2.1 Objectif général	2
0.2.2 Objectifs spécifiques	2
CHAPITRE I : GENERALITES	3
I.1. Quelques définitions	3
I.2. Historique de l'Emphysème congénital	4
I.3. Développement des voies aériennes profondes	4
I.4. Embryopathogénie	8
I.5. Quelques malformations broncho-pulmonaires	11
I.5.1. Emphysème congénital lobaire (ECL)	11
I.5.2. Malformation Adénomatoïde Kystique Pulmonaire (MAKP)	14
I.5.3. Séquestration pulmonaire (SP)	17
I.5.4. Kystes bronchogéniques (KB)	20
CHAPITRE II : PATIENT ET OBSERVATION	24
CHAPITRE III : REVUE DE LA LITTERATURE	29
III.1. Epidémiologie, facteurs de risque et malformations associées	29
III.2. Diagnostic	30
III.3. Evolution naturelle de l'Emphysème Congénital	33
III.4. Traitement	35
CHAPITRE IV : CONCLUSION ET SUGGESTIONS	37
IV. 1. Conclusion	37
IV.2. Suggestions	38
Références bibliographiques	39
SERMENT DE GENEVE	45

RESUME 46

CHAPITRE 0 : INTRODUCTION

0.1. CONTEXTE ET JUSTIFICATION

Les malformations broncho-pulmonaires (MBP) résultent d'accidents de développement du système broncho-pulmonaire. Ce sont des affections rares et polymorphes parmi lesquelles l'emphysème lobaire géant congénital (ELG) représente 3 à 15% [1, 2].

Les malformations broncho-pulmonaires sont rares [3]. Elles constituent un spectre d'anomalies développementales dont la classification et la physiopathologie restent controversées [4].

Elles sont secondaires à un développement pulmonaire embryonnaire anormal survenant entre la sixième et la 17e semaine de gestation [3]. Elles peuvent impliquer différentes composantes anatomiques du poumon, le parenchyme, les voies respiratoires, l'apport artériel et / ou le drainage veineux [5]. Les modes de la présentation clinique varient grandement de la détresse respiratoire néonatale à la détection accidentelle chez un adulte asymptomatique [5].

L'emphysème segmentaire géant congénital est une variante topographique encore plus rare de l'emphysème lobaire géant, pouvant également évoluer vers la détresse respiratoire [6].

Actuellement, son diagnostic est de plus en plus souvent anténatal, et il se nomme alors emphysème lobaire fœtal (ELF), par dépistage d'une anomalie du signal pulmonaire lors de l'échographie morphologique [7].

Au Burundi, une des malformations broncho-pulmonaires a été décrite en 2003 [8]. C'était une malformation kystique adénomatoïde congénitale du poumon.

Nous allons rapporter un cas d'emphysème congénital confiné au segment inférieur du lobe supérieur droit, pris en charge au CHU de Kamenge.

Le traitement réalisé a été une bullectomie par exérèse du segment concerné par l'emphysème.

0.2.Objectifs

0.2.1. Objectif général

Présenter un cas d'emphysème géant congénital diagnostiqué en anténatal et traité au CHU de Kamenge

0.2.2 Objectifs spécifiques :

1. Dégager, à travers la littérature, les différents aspects de cette entité pathologique ;
2. Faire connaître aux prestataires l'existence de cette pathologie rare nécessitant un diagnostic anténatal et une prise en charge spécifique.

CHAPITRE I : GENERALITES

I.1. Quelques définitions

- Emphysème obstructif :

Il s'agit d'une définition radiologique, comprenant une hyperclarté du territoire pulmonaire concerné avec trappage expiratoire. Il est souvent la conséquence d'un obstacle bronchique incomplet, intrinsèque ou extrinsèque, congénital ou acquis. Il peut être, plus rarement, la conséquence d'un obstacle bronchique complet [7].

➤ Emphysème lobaire géant (ELG):

Il s'agit d'une malformation pulmonaire, « Congenital Lobar Over inflation» des anglo-saxons, caractérisée par l'hyper-expansion d'un segment, d'un lobe ou de plusieurs lobes pulmonaires. Il est classiquement obstructif, entraînant une compression du parenchyme adjacent, conduisant à la détresse respiratoire néonatale [7].

➤ Emphysème lobaire foetal (ELF):

Il s'agit là de l'emphysème obstructif que l'on dépiste en anténatal, habituellement par l'échographie du deuxième trimestre, qui peut être confortée par une IRM foetale. Il se présente sous forme d'une distension d'un territoire pulmonaire (segment(s) ou lobe(s)), dont l'architecture est par ailleurs normale (absence de kyste ou de vaisseau systémique). Il est, comme en post-natal, la conséquence d'un obstacle bronchique complet ou incomplet, d'origine intrinsèque ou extrinsèque, et peut être transitoire ou permanent [7].

I.2. Historique de l'Emphysème congénital

- Le premier cas d'emphysème lobaire congénital a été rapporté par Bartholinus en 1687 puis par Kaufman en 1904. Mais la première description précise est le fait de Nelson en 1932 [9].
- Les premiers rapports insistaient sur la relation entre l'emphysème et les lésions kystiques. En 1943, Gross et Lewis pratiquent la première lobectomie curative chez une fillette de 4 ans atteinte d'ELC [10].
- Le terme « *Congenital Lobar Emphysema* » a été utilisé pour la première fois par Robertson et James en 1951 [11].
- Les premiers rapports de chirurgie réussie datent des années 1960, avec Binet en 1962, Kennedy en 1965, Hendren en 1966 et Murray en 1967. Il avait été initialement suggéré, par Bolande en 1956, que l'ELC était lié à des anomalies de développement des alvéoles, ou à une bronche trop souple, ayant tendance au collapsus, par absence de cartilage [12].
- Thomson, en 1958, suspecte une obstruction de la bronche lobaire, peut-être par des sécrétions trop épaisses [13].
- Il semble à Stovin en 1959 qu'il est consécutif à la présence d'un cartilage anormal [14].
- Leape, quant à lui, en 1964, incrimine des infections qui endommageraient les alvéoles [15].

I.3. Développement des voies aériennes profondes

Le développement des voies aériennes profondes est un processus complexe qui commence pendant la vie intra-utérine et se poursuit après la naissance. Pendant le stade embryonnaire, à la 4^e semaine, un bourgeon pulmonaire apparaît à partir de la paroi antérieure du tube digestif primitif (figure 1) [16].

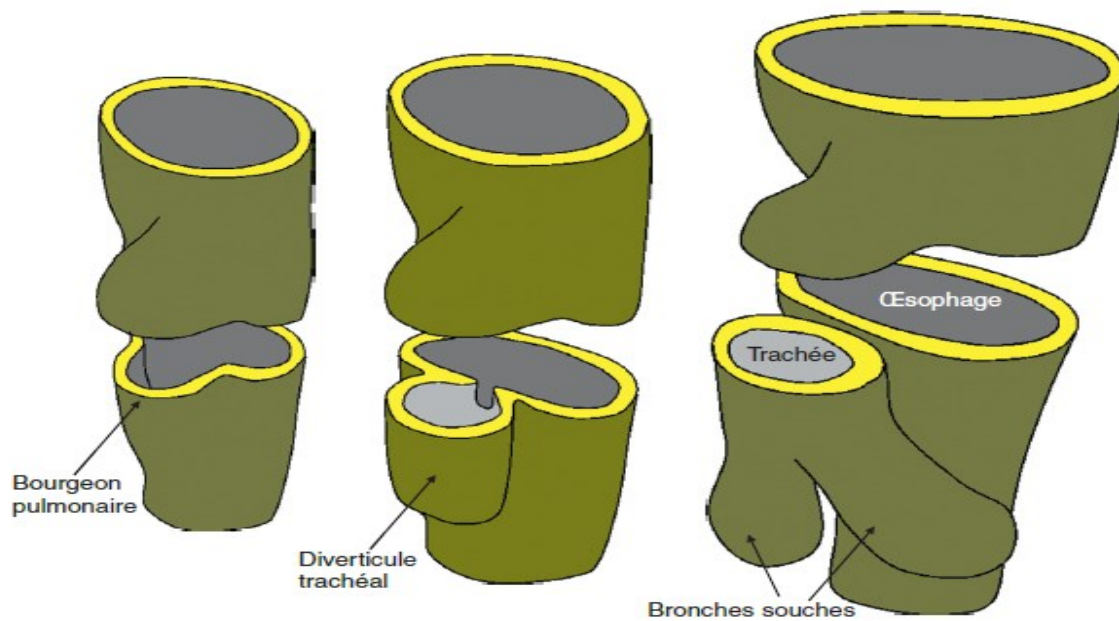


Figure 1 : Développement des voies aériennes profondes [16]

Ce bourgeon se développe et devient le diverticule trachéal qui, tout en s'allongeant, va se ramifier par une succession régulière de divisions dichotomiques [17].

La succession des divisions dichotomiques aboutira à des conduits aériens de calibre de plus en plus petit (figures 1 et 2).

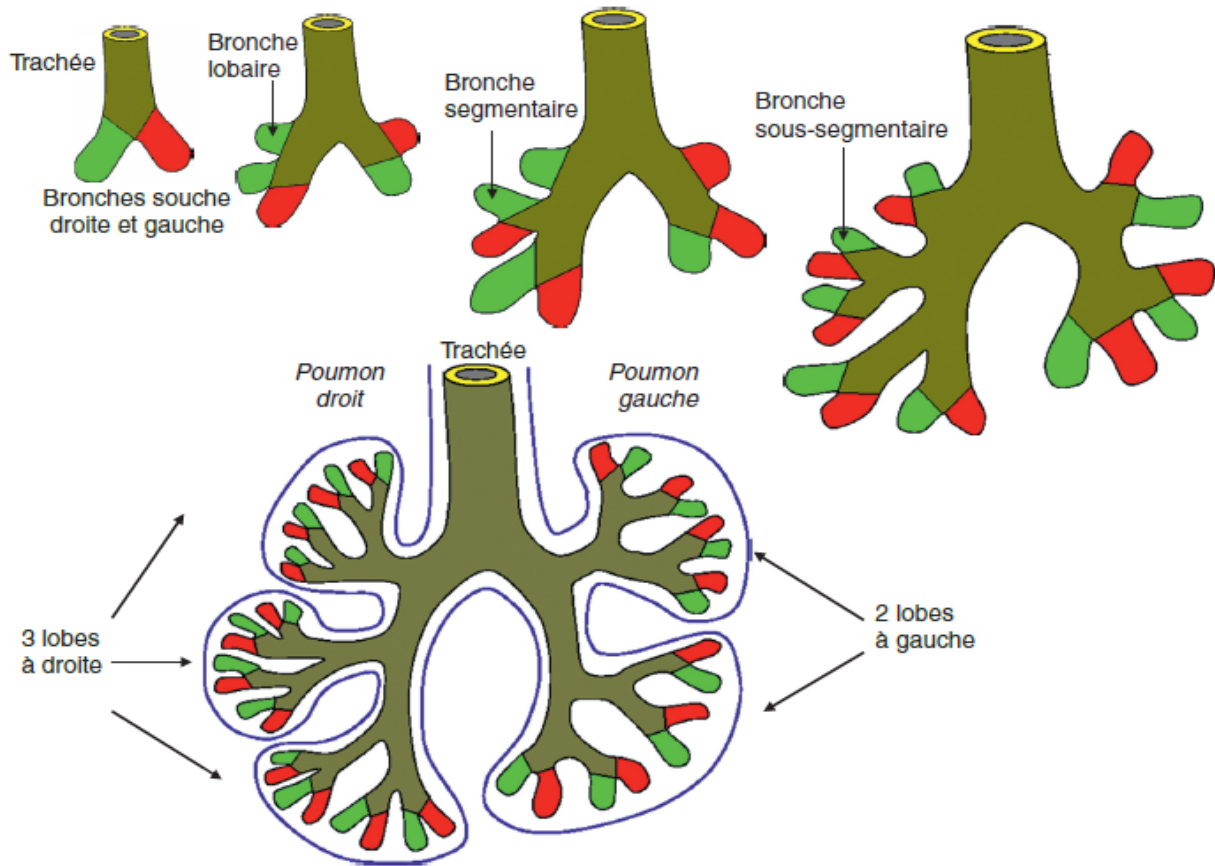


Figure 2:Divisions bronchiques [16]

Le diverticule trachéal, à l'origine de la trachée, s'isolera ensuite de l'intestin antérieur par un septum longitudinal, le septum trachéo-oesophagien. La trachée sera ainsi séparée de l'œsophage en position dorsale. Le diverticule trachéal se divise tout d'abord en deux bourgeons bronchiques, futures bronches souches droite et gauche, puis intervient une deuxième division (division de 2^e ordre), seule division asymétrique, à l'origine des trois bronches lobaires droites et deux bronches lobaires gauches. Chaque bronche lobaire dessert un territoire pulmonaire anatomique bien défini, le lobe pulmonaire.

Chez l'homme, le poumon gauche est bilobé et le poumon droit est trilobé. La division suivante (division de 3^e ordre) aboutit à la formation des bronches segmentaires. Les bronches segmentaires déterminent des segments pulmonaires. Les divisions se poursuivent, émettant des bronches de plus en

plus petites (division de 4^{ème} ordre, de 5^{ème} ordre et ainsi jusqu'au 23^{ème} ordre) (figure 3).

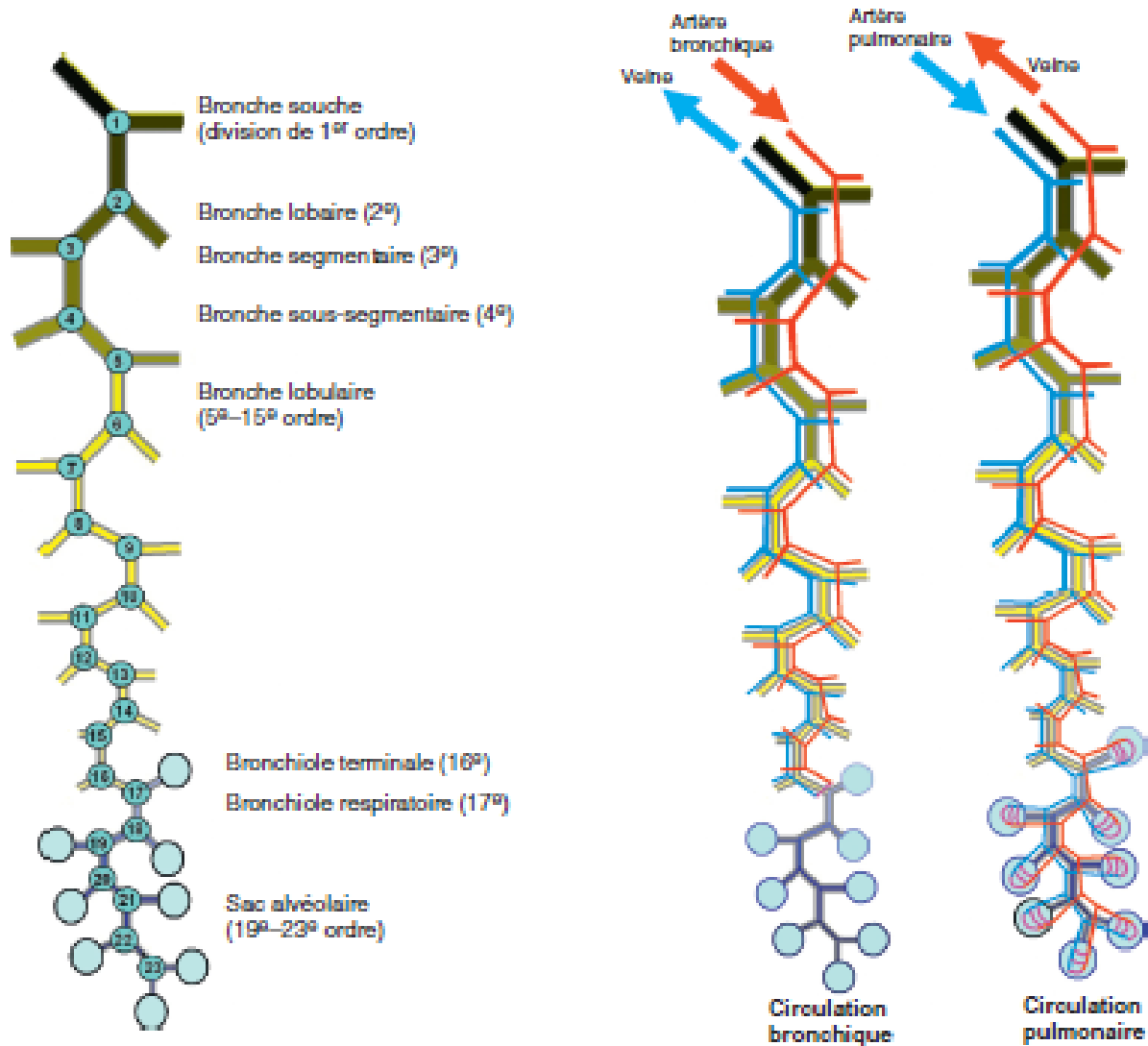


Figure 3 :Divisions de l'arbre bronchique et circulations sanguines (circulation bronchique et circulation pulmonaire) [16].

Les bronches segmentaires se divisent en bronches sous-segmentaires qui elles-mêmes se divisent de plus en plus pour donner les bronches lobulaires. Les bronches lobulaires desservent un territoire pulmonaire bien défini, le lobule pulmonaire. Le lobule pulmonaire sera l'unité histologique, morpho-

fonctionnelle du poumon. A l'intérieur du lobule pulmonaire, le conduit bronchique devient une bronchiole intra-lobulaire.

Cette bronchiole se divise plusieurs fois de suite pour aboutir aux bronchioles terminales (division de 16e ordre). Au 6^{ème} mois du développement, la division de 17^{ème} ordre aboutit à la mise en place des bronchioles respiratoires. Des divisions supplémentaires de l'arbre bronchique continuent et les bronchioles respiratoires se prolongent par les canaux alvéolaires auxquels font suite les sacs alvéolaires (alvéoles primitives) au 8e mois du développement. Les alvéoles définitives, petites structures sphériques, se mettent en place peu avant la naissance mais leur développement s'effectue principalement après la naissance, les alvéoles augmenteront en nombre et en taille. A la naissance, les ramifications bronchiques sont au stade de division de 18^{ème} ordre et les divisions de l'arbre bronchique se poursuivent après la naissance. Il y aura au total vingt-trois générations de divisions bronchiques au terme du développement pulmonaire. Jusqu'à l'âge de deux ans, il y a une multiplication active du nombre des alvéoles. Le développement pulmonaire complet (ramifications bronchiques et alvéoles matures) sera atteint vers l'âge de huit ans.

Le développement des vaisseaux se fait parallèlement à la mise en place des voies aériennes. Les vaisseaux (vaisseaux sanguins et vaisseaux lymphatiques) accompagnent les bronches dans leurs divisions successives (figure 3).

Le poumon présente une vascularisation sanguine particulière avec deux circulations aux fonctions différentes.

I.4. Embryopathogénie

Les atrésies bronchiques et les ELC sont plus fréquents au niveau du LSG, et plus particulièrement au niveau du segment apico-dorsal de ce lobe. Il doit y avoir une explication anatomique à cela, suggérant un mécanisme mettant en jeu

une structure située à ce niveau ou une particularité anatomique au niveau de sa bronche.

Mani et al[18] suspecte un processus infectieux ou un accident vasculaire pour expliquer l'anomalie de cartilage bronchique ou le processus fibreux conduisant au rétrécissement de la lumière bronchique et à la lésion. Mais cela n'explique pas pourquoi tant de lésions régressent, et pourquoi l'atteinte concerne préférentiellement le lobe supérieur gauche.

La bronche lobaire supérieure gauche est en contact étroit avec l'arc aortique, le 6ème arc aortique, le ligament artériel. Krivchenya[19] met en avant l'éventuelle implication d'une position anormale de l'arc aortique, de l'artère pulmonaire, d'un canal artériel perméable ou d'un ligament artériel, ou d'une coudure créée par un vaisseau segmentaire branché de manière trop proximale.

Rabattuet coll[7] trouva, dans son étude, les lésions anatomopathologiques suivantes : 2 sténoses bronchiques et 5 bronchomalacies (ectasies bronchiques). Ces lésions peuvent être primitives, et sont responsables d'une souplesse bronchique n'autorisant pas leur perméabilité en expiration, et conduisent aux lésions d'emphysème, au même titre que les sténoses bronchiques. Elles peuvent également être secondaires à une sténose ou autre anomalie bronchique plus proximale mais non emportée par l'exérèse pulmonaire.

Des aspects morphologiques souvent superposables en anténatal ainsi que la coexistence de deux types de malformations chez le même individu, ou encore la possibilité de formes mixtes, plaident pour des anomalies communes du développement à l'origine des malformations pulmonaires congénitales [13, 14].

Il apparaît en effet de plus en plus probable que ces malformations réputées différentes en ont fait des mécanismes physiopathologiques communs [15] et résultent d'une anomalie focale (à la fois dans le temps et l'espace) du développement pulmonaire [16]. Outre leur occurrence sporadique, le caractère

habituellement localisé des malformations pulmonaires congénitales plaide pour une anomalie non génétique du développement pulmonaire anténatal, ne touchant qu'une partie de l'arbre aérien, le reste du poumon se développant normalement. Il n'est toutefois pas exclu que la survenue accidentelle d'anomalies génétiques localisées puisse constituer l'événement initial conduisant au processus malformatif, notamment si ces anomalies sont situées dans des gènes impliqués dans le contrôle du développement pulmonaire. De telles anomalies génétiques somatiques ont déjà été retrouvées dans des malformations pulmonaires localisées, hors MAKP [17].

Une autre hypothèse proposée comme un phénomène fréquemment à l'origine de ces malformations est la survenue d'une sténose bronchique organique au cours du développement [15].

L'accumulation de liquide pulmonaire en amont de l'obstacle serait responsable d'une dilatation pseudokystique des voies aériennes et d'anomalies du développement pulmonaire. L'argument le plus fort en faveur de cette hypothèse est la présence d'aspects comparables à des malformations adénomatoïdes lors d'obstructions malformatives précoces et prolongées des voies aériennes fœtales, comme les atrésies laryngées [15, 18]. Cette hypothèse reste néanmoins controversée, certains auteurs retrouvant effectivement une fréquence élevée d'obstacles bronchiques anatomiques en aval des MAKP [19], alors que d'autres ne retrouvent jamais cette association malgré une recherche systématique [20].

D'autres hypothèses sont par ailleurs possibles, issues des connaissances sur le contrôle du développement pulmonaire anténatal, et des modèles animaux d'inactivation ou de surexpression des facteurs impliqués dans ce contrôle.

Les malformations pulmonaires congénitales seraient ainsi secondaires à un arrêt du développement normal, du fait d'interactions locales inappropriées entre les nombreux acteurs responsables du contrôle du développement. Les connaissances récentes acquises sur le développement des voies aériennes

permettent d'envisager un mécanisme mêlant à la fois des phénomènes obstructifs et des anomalies moléculaires. Il existe en effet une motricité bronchique chez le fœtus, responsable d'un péristaltisme indispensable à la formation des voies aériennes [21, 22].

L'obstruction responsable de la malformation pourrait n'être que fonctionnelle, expliquant ainsi les discordances sur l'identification d'obstacles anatomiques. Certains facteurs essentiels au développement des voies aériennes ont déjà été montrés comme capables d'accélérer ce péristaltisme, aboutissant à une dilatation des voies aériennes en formation [22].

I.5. Quelques malformations broncho-pulmonaires

Les malformations broncho-pulmonaires sont rares. Elles sont essentiellement représentées par les emphysèmes congénitaux lobaires géants (ELG), les séquestrations pulmonaires (SP), les malformations adénomatoïdes kystiques (MAKP) et les kystes bronchogéniques (KB). Leurs explorations nécessitent le recours à de multiples méthodes d'imageries qui permettent d'établir le diagnostic et les modalités thérapeutiques [3].

I.5.1. Emphysème congénital lobaire (ECL)

I.5.1.1. Définition

L'emphysème lobaire géant congénital est une malformation pulmonaire rare caractérisée par une distension progressive d'un territoire pulmonaire consécutive à un obstacle bronchique incomplet, intrinsèque ou extrinsèque, ou avec une pathologie du cartilage trachéal [4].

Les termes de « distension » ou « hyperinflation » lobaire congénitale devraient être préférés car, bien que les alvéoles soient distendus, leurs parois restent intactes. Même lorsque la bronche est perméable et ouverte, le lobe ne se désinsuffle pas [4,7, 23].

I.5.1.2. Diagnostic clinique et radiologique

a. Diagnostic anténatal

L'EL est rarement diagnostiqué en anténatal car le plus souvent confondu avec une MAKP.

En effet, à l'échographie, on peut observer habituellement une hyperechogénicité pulmonaire intéressant le plus souvent les lobes supérieurs surtout gauche [21]. L'IRM n'est pas plus discriminante mais cependant une meilleure évaluation du volume pulmonaire.



Figure 4 : Echographie d'un Thorax fœtal (coupe para-sagittale). Poumon hyperéchogène et refoulement du cœur en arrière [54]

b. Diagnostic postnatal

❖ La présentation clinique

L'EL est classiquement diagnostiqué à la période néonatale du fait d'une détresse respiratoire, aiguë ou progressive, par effet de piégeage et d'hyperinflation du segment ou du lobe emphysémateux. Les signes fonctionnels respiratoires, qu'ils soient associés ou non à une surinfection, sont également les symptômes habituels du diagnostic après la période néonatale. Ils

surviennent dans la grande majorité des cas dans les 6 premiers mois de vie [18, 29].

La gêne respiratoire peut rester modérée et évoluer favorablement avec la régression des lésions aux différentes imageries.

L'examen physique montre un hémithorax distendu peu mobile et hypersonorité avec diminution des murmures vésiculaires et déviation des bruits du cœur. Une polypnée et des signes de lutte respiratoire peuvent être présents [30, 54].

❖ Diagnostic paraclinique

1° Radiographie de thorax

La radiographie du thorax est l'examen complémentaire de première intention permettant d'orienter le diagnostic [7, 54]. Elle peut montrer une zone de condensation pulmonaire en cas de rétention de fluide pulmonaire fœtale [1, 2, 7] suivie d'une distension lobaire sous forme d'hyperclarté avec hernie médiastinale et refoulement du poumon controlatéral. Il s'y associe des signes de distension thoracique [2].

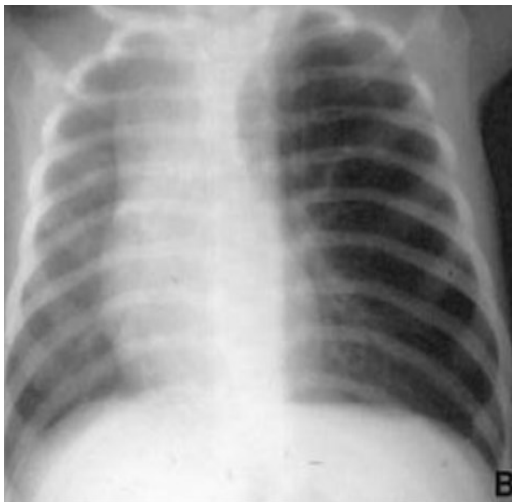


Figure 5 : Radiographie thoracique de face montrant un aspect d'emphysème à gauche, présence de vaisseaux dans l'hyperclarté signant sa nature parenchymateuse pseudopneumothorax. Source [54].

2° La TDM [5, 16, 21]:

Elle permet :

- d'établir le diagnostic de certitude,
- de préciser la topographie,
- d'éliminer une vascularisation de type systémique (éliminant le diagnostic de séquestration pulmonaire),
- d'éliminer la présence de kystes (éliminant le diagnostic de MAKP)
- d'évaluer le retentissement (17).

Le lobe atteint paraît hyperclair et hypovascularisé [5, 16].



Figure 6: Scanner thoracique préopératoire montrant un ELD avec déviation trachéo-bronchique. Source : [notre patient, KiraHospital].

3° Les autres examens d'indications moins courantes sont la scintigraphie et la bronchoscopie [21].

I.5.1.3. Traitement

La chirurgie semble être le traitement radical parce qu'elle permet de lever la compression [6, 7, 54].

I.5.2. Malformation Adénomatoïde Kystique Pulmonaire (MAKP) [3, 4, 54]

La MAKP congénitale est une maladie rare, décrite pour la première fois, en 1897 par Staerk et individualisée par Ch'in et Tang en 1949. C'est une lésion pulmonaire caractérisée par la prolifération aberrante de structures aériques en communication avec l'arbre trachéo-bronchique. Le terme actuellement recommandé dans la littérature anglophone est celui de « Malformation Congénitale des Voies Aériennes Pulmonaires ». Le diagnostic de certitude est anatomopathologique.

Les MAKP sont souvent classées selon les critères de Stocker et al. [1]. Il a décrit l'aspect histologique, d'abord en trois types (1977), puis en cinq types, qu'il rapporte à des stades d'arrêt de maturation de l'arbre bronchique (1994). Ces classifications sont purement descriptives et non physiopathologiques.

A l'échographie anténatale, deux aspects lui peuvent être décrits : macro ou microkystique.



Figure 7 : Aspect échographique de MAKP macrokystique [54]

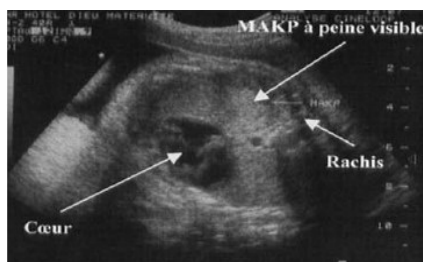


Figure 8 : Aspect échographique de MAKP microkystique [54]

En période néonatale, la MAKP peut être responsable d'une détresse respiratoire. La dyspnée et la cyanose s'installent après un intervalle libre de quelques jours. L'ensemble des troubles se majore lors des cris et des efforts de tété [1, 21, 54].

La radiographie thoracique est l'examen complémentaire de 1^{ère} intention. Elle peut montrer une opacité plus ou moins homogène qui va s'aérer progressivement avec apparition d'une ou plusieurs lésions kystiques de taille variable en fonction du type histologique.



Figure 9 : Rx thoracique de face montrant une MAKP du lobe supérieur et moyen droit. [21]

La TDM reste l'examen de choix pour la description des structures aériques et l'étude des rapports avec l'arbre trachéo-bronchique et les vaisseaux [21, 54].

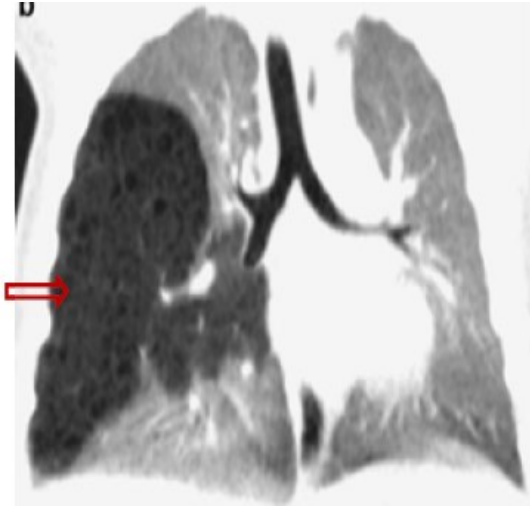


Figure 10 : TDM thoracique montrant une MAKP du lobe supérieur et moyen droit. [21]

Pour sa prise en charge [4]:

- en anténatal, certains utilisent la corticothérapie pour favoriser la maturation pulmonaire, mais l'efficacité n'est pas réellement validée.
- En postnatal : les formes symptomatiques tardivement ou à la naissance doivent conduire à une exérèse chirurgicale qui est la plus économe possible, segmentaire ou atypique

I.5.3. Séquestration pulmonaire (SP)

Ce type d'anomalie, défini par Pryce en 1946, correspond à un territoire pulmonaire anormal non fonctionnel ayant perdu ses connexions avec l'arbre trachéobronchique et dont la vascularisation artérielle est systémique, d'origine aortique le plus souvent. Il s'agit de la persistance probable d'un vaisseau systémique primitif [5, 33]. Le retour veineux se fait le plus souvent dans l'azygos ou la veine cave inférieure [54].

Il existe deux types de séquestration : intralobaire et extralobaire. La séquestration intralobaire (80%) est un segment pulmonaire isolé et non fonctionnel sans communication avec les voies aériennes ou le parenchyme normal adjacent, et irrigué par une ou des artères systémiques anormales.

Elle ne possède pas d'enveloppe pleurale propre. La forme extralobaire est moins fréquente (20%). Elle correspond à du mésenchyme aberrant, qui se développe en autonome, sans lien avec le poumon normal. Elle possède sa propre enveloppe pleurale. En pratique, il existe un chevauchement possible des deux formes [5, 17, 27, 34].

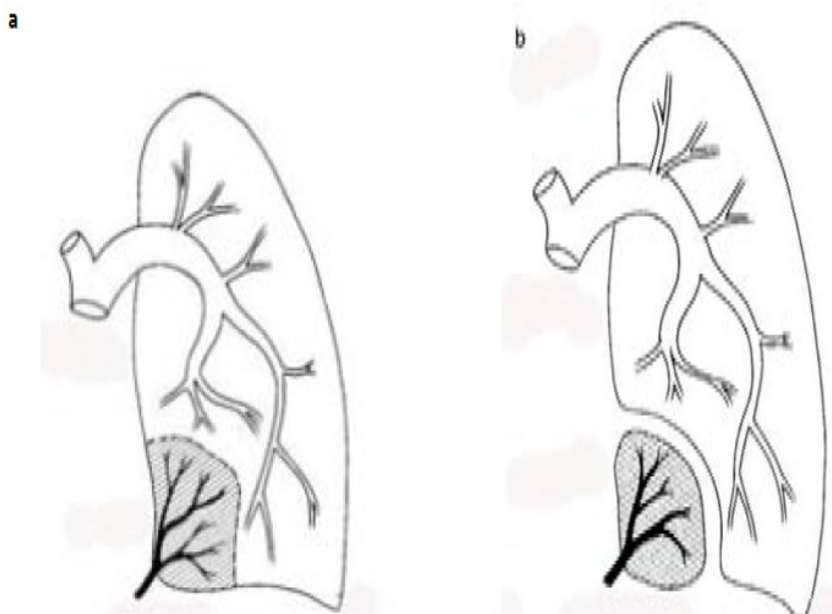


Figure 11 : Séquestration pulmonaire [57] :

a- intralobaire b-extralobaire

Le diagnostic anténatal est fréquent. La SP apparaît, dans sa forme typique, comme une masse triangulaire homogène postérobasale gauche hyperéchogène à l'échographie, et hyperintense à l'IRM. Le diagnostic de certitude est fait par la mise en évidence de l'artère nourricière systémique en IRM, réalisable facilement par un opérateur expérimenté, ou plus simplement par Doppler en échographie.

Plus rarement dans les formes mixtes (MAKP plus séquestration), on peut observer des images kystiques associées, mais c'est la vascularisation d'origine systémique qui permet de porter le diagnostic [56].

D'autres signes peuvent attirer l'attention, de façon moins spécifique : hydrothorax associé ou isolé, hypoplasie pulmonaire avec séquestration, syndrome polymalformatif, hernie diaphragmatique. Le bilan complet anténatal inclut un caryotype et l'étude des malformations associées [54, 59].

A la naissance, les séquestrations sont asymptomatiques dans 80 % des cas.

Après la période néonatale, les séquestrations peuvent rester asymptomatiques dans 10 à 15 % des cas. Concernant les formes symptomatiques, les signes cliniques sont comparables à ceux rencontrés au cours des MAKP avec cependant deux particularités [54, 56]:

- Une plus grande fréquence des épisodes de surinfection qui constituent le mode de révélation classique des formes non identifiées avant la naissance.
- La possibilité de défaillance cardiaque précoce secondaire à un shunt gauche-gauche.

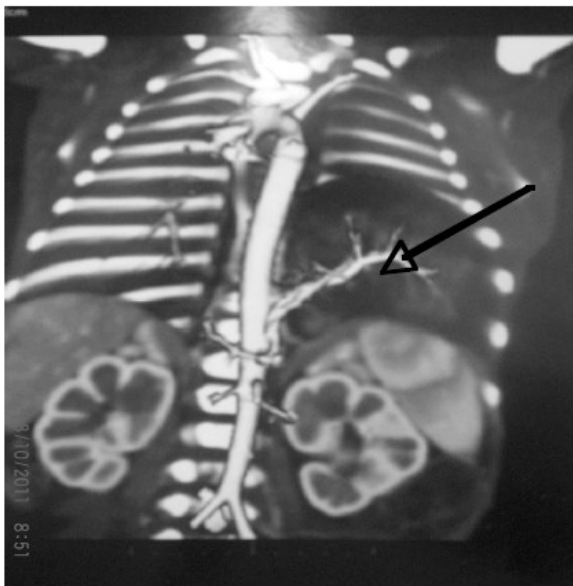


Figure 12 : Angioscanner thoracique : Image de séquestration pulmonaire intralobaire. Source [3]

Pour son traitement :

- **en anténatal**, certains auteurs proposent une chirurgie chez le fœtus. L'intervention fœtale dépend de la gestation et de l'apparence de la lésion, le pronostic tend à être meilleur par rapport à la MAKP [57].
- **pour les séquestrations persistantes à la naissance**, le choix thérapeutique se fait entre l'embolisation radiologique ou la chirurgie d'exérèse. Quelle que soit l'option choisie, le traitement est programmé et différé : un scanner thoracique doit être effectué vers 2 mois de vie [58].

I.5.4. Kystes bronchogéniques (KB)

Le KB est une tumeur bénigne kystique d'origine bronchique. Il s'agit d'une lésion congénitale survenant entre le 26^{eme} et 40^{eme} jour du développement embryonnaire. Il se définit par sa paroi composée d'un épithélium respiratoire mucocilié, fréquemment associé à d'autres structures bronchiques comme du cartilage ou des glandes respiratoires [4].

L'origine embryologique reste controversée. Le KB semble résulter d'un bourgeon aberrant très précoce, se détachant de l'ébauche trachéo-bronchique ou même oesophagienne n'ayant pas conduit à une différenciation de tissu pulmonaire. On pourrait le considérer comme une séquestration extralobaire avortée [27, 34, 39, 59].

On admet que sa topographie est variable selon la précocité d'apparition de l'ébauche : lésion médiastinale si précoce, ou parenchymateuse en cas de différenciation plus tardive [6]. Il faut signaler que les KB ne sont pas associés à des malformations vertébrales, ce qui les oppose aux kystes à revêtement digestif, tels une duplication oesophagienne ou kyste neuroentérique. Néanmoins, la présence de tissu digestif (oesophage ou estomac) n'est pas rare, ce qui rend encore plus difficile l'identification de son origine lorsqu'il est inclus dans l'oesophage [59].

Selon la topographie, on distingue [59]:

- ✓ Les kystes médiastinaux : les plus fréquents, paratrachéaux le plus souvent à droite, kystes sous-carénaux, pédiculaires, paraoesophagiens inférieurs.
- ✓ Les kystes parenchymateux pulmonaires, à tout niveau, plus ou moins périphériques. Les localisations plus rares à distance, intra-abdominales, cervicales voire pré sternales.

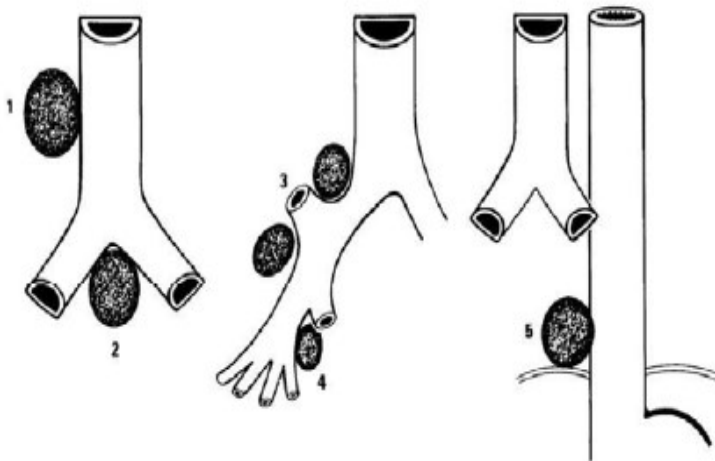


Figure 13 : 1. KB latéro-trachéal ; 2. Sous-carinaire ; 3. Pédiculaire ; 4. Parenchymateux ; 5. Médiastinal inférieur Source [59].

En anténatal, le diagnostic de KB est rarement fait. L'échographie montre une image kystique anéchogène uniloculaire isolée à paroi fine, le plus souvent médiastinale postérieure. À l'IRM, on observe une image kystique homogène en hypersignal T2 [21].

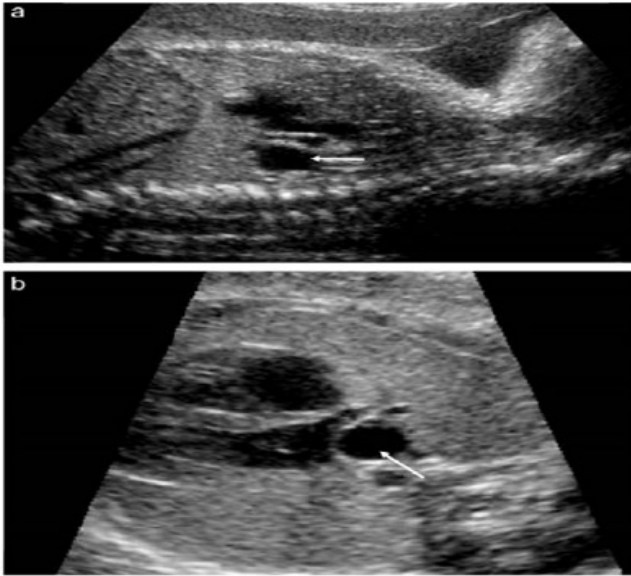


Figure 14 : a. KB dans le médiastin postérieur ; b. KB devant l'Oreillette gauche. Source [21]

Cliniquement, le KB n'a pas de symptomatologie propre. La taille des kystes augmente progressivement avec l'âge.

Les symptômes possibles sont liés à l'effet de masse du kyste sur les structures adjacentes et dépendent donc de sa taille et de sa localisation. Lorsqu'il est périphérique, le kyste bronchogénique est le plus souvent asymptomatique, de découverte fortuite et souvent à l'âge adulte. Lorsqu'il est médiastinal, la révélation peut être précoce, par une détresse respiratoire néonatale du nourrisson; les symptômes sont très variés : toux, infections pulmonaires à répétition, suppuration médiastinale, douleurs, compression médiastinale et parfois emphysème obstructif pouvant atteindre la totalité d'un poumon lorsque la lésion siège contre la carène ou une bronche souche [4, 34, 57, 59].

A la radiographie standard, il apparaît sous la forme d'une masse médio-médiastinale ou intra-parenchymateuse, de tonalité hydrique, à contours nets, associée à des signes indirects tels qu'un élargissement de la carène, un étirement et une compression des bronches souches, une atélectasie ou un piégeage aérique [33]. Le scanner paraît l'imagerie la mieux indiquée qu'à la

radiographie standard et, l'IRM est l'examen de choix pour le diagnostic des formes médiastinales. Le signal du contenu kystique peut être égal ou supérieur à celui du liquide céphalorachidien sur les séquences en pondération T2 et de signal variable en T1 en fonction de la composition du kyste [21, 33].

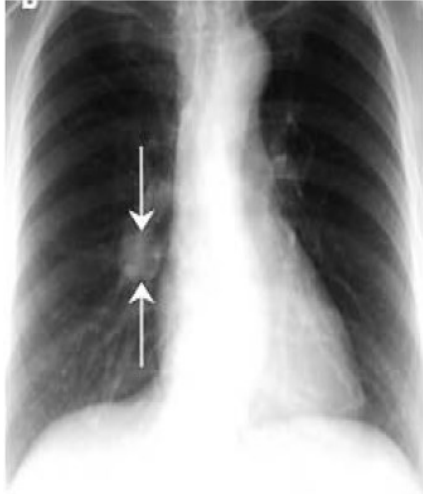


Figure 15 : KB poumon droit : opacité arrondie paracardiaque droite, de tonalité hydrique. Source [21].

Le traitement du KB relève de la chirurgie, vu les risques de compression, d'infection, d'hémorragie et de dégénérescence, même chez les patients asymptomatiques [54, 58, 59].

CHAPITRE II : OBSERVATION CLINIQUE

Il s'agissait d'un nourrisson de 11 mois, de sexe masculin, 1^{er} de sa fratrie et né par césarienne.

Il a été référé de la Clinique du Bien Etre par le Professeur Ndikumwenayo François, pour prise en charge d'un emphysème géant congénital. Dans ses antécédents, il existe une notion de kyste pulmonaire fœtal découvert au cours des échographies obstétricales et des épisodes de toux, de rhinorrhées et de fièvre mis au compte de pneumopathies répétitives suivies régulièrement. En revanche, des petites crises de dyspnée associées à la toux qui survenaient de façon intermittente depuis la naissance ont été traitées médicalement. Ailleurs, l'interrogatoire n'a pas retrouvé de notion de malformation dans la famille. A son admission, le nourrisson présentait une détresse respiratoire légère avec une fréquence respiratoire à 28 cycles par minute, une saturation en air ambiant à 94%, un pouls à 100 pulsations par minute, un bon état général avec un poids à 8,9 kg.

L'examen physique a révélé une asymétrie thoracique sans tirage. Un tympanisme de l'hémithorax droit a été retrouvé à la percussion associée à une diminution homolatérale des murmures vésiculaires.

Un bilan complémentaire radiologique a été demandé avant même l'admission au CHU de Kamenge. Ainsi :

- Radiographie du thorax face qui objectiva une image hyperclaire (**Figure 16**).
- Un scanner thoracique fut réalisé pour mieux comprendre la cause de cette hyperclarté et nota une très volumineuse cavité aérique comblant le poumon droit concluant ainsi à une image en faveur d'emphysème géant congénital occupant le lobe supérieur droit (**Figures 17**). Une analyse multidisciplinaire

décide alors une lobectomie supérieure droite. Au cours de l'intervention, l'emphysème était localisé dans le segment inférieur du lobe supérieur. Ainsi, un emphysème congénital segmentaire a été retenu comme diagnostic positif. Une bullectomie et un drainage thoracique ont été réalisés (**Figures 18 et 19**). Les suites opératoires ont été simples. Le contrôle radiologique a été fait à J₁PO (**Figure 20**), puis à J₈PO et le drain a été retiré à J₉PO. La kinésithérapie respiratoire effectuée dès le retrait du drain thoracique en ambulatoire à raison de 05 séances avec une bonne évolution clinique et radiologique (**Figure 21**).

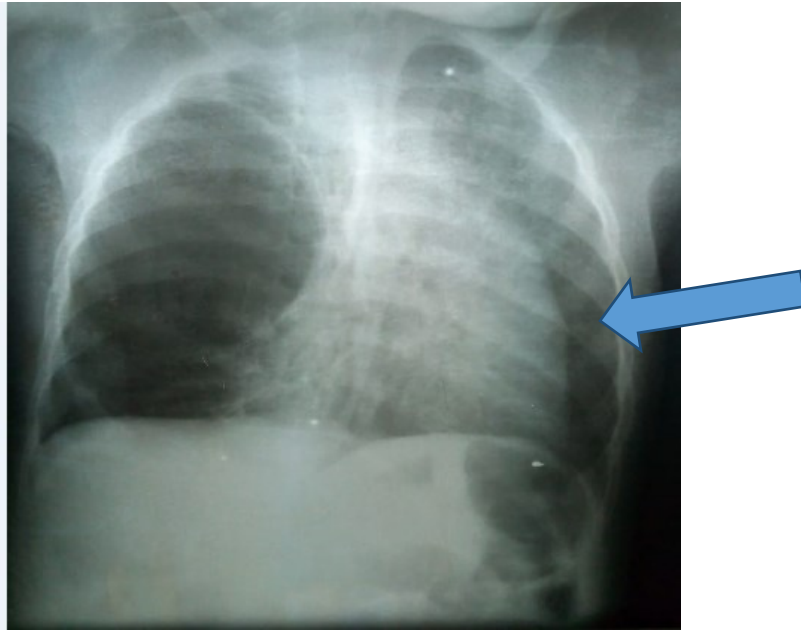


Figure 16 : Cliché thoracique de face montrant une clarté du poumon droit, lobe supérieur, effet de masse par compression (grande flèche)



Figure 17 : Scanner thoracique, coupe coronale, une hypodensité intéressant le lobe supérieur droit, KiraHospital, 2020

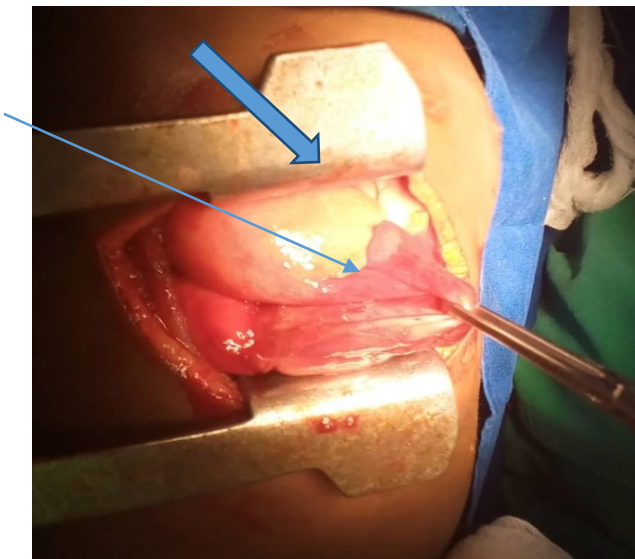


Figure 18 : Image peropératoire, emphysème (flèche fine en bleue), segment sain du lobe supérieur droit (flèche pleine en bleue). Photo, B.O/CHUKameneg, 2020/ Dr JC MBONICURA



Figure 19 : Zone de bullectomie drainée (flèche fine). Photo, B.O/CHU Kamenge, 2020/ Dr JC MBONICURA



Image 20 : Radiographie thoracique de face réalisée à J₁PO, visibilité du drain en place, expansion pulmonaire. Radiologie CHU Kamenge, 2020

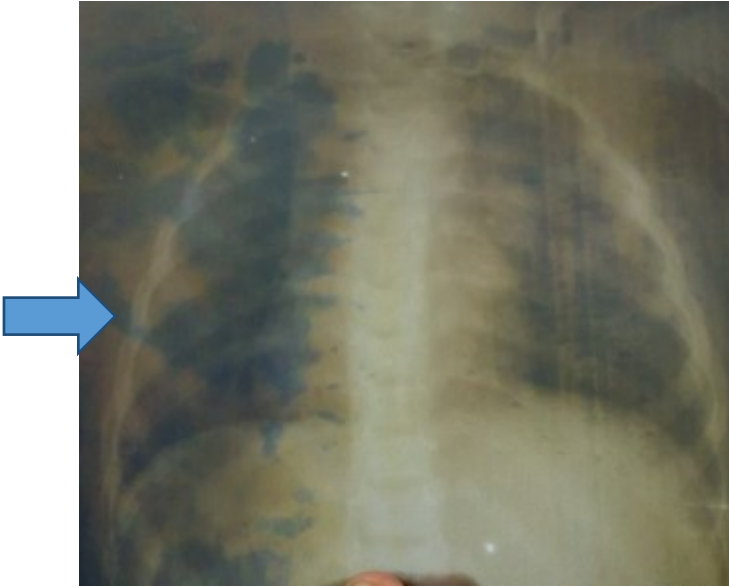


Figure 21 : Radiographie de contrôle après kinésithérapie respiratoire (à J₃₀PO), bonne expansion pulmonaire droit (flèche pleine). Radiologie, CHU Kamenge, 2020

CHAPITRE III : REVUE DE LA LITTERATURE

III.1. Epidémiologie, facteurs de risque et malformations associées

L'emphysème lobaire congénital est une pathologie rare, avec une prévalence de 1/20 000 à 1/30 000 naissances [20]. Il s'agit habituellement d'une pathologie unilatérale. Dans sa forme typique, elle atteint le plus souvent le lobe supérieur gauche (42% des cas), le lobe moyen (35%) puis le lobe supérieur droit (20%) [21].

Notre cas était un garçon atteint d'emphysème segmentaire, intéressant le segment inférieur du lobe supérieur droit.

La forme bilatérale d'ELC est extrêmement rare et n'a été rapportée dans la littérature internationale qu'exceptionnellement, chez une dizaine d'enfants. Il s'agissait dans la grande majorité des cas d'atteinte lobaire supérieure gauche et moyenne droite [7].

Il a été rapporté quelques cas familiaux d'ELC, chez un père et son fils par Robert [22] en 2002 ou encore chez une mère et sa fille par **Wall** [23] en 1982, ou au sein d'une même fratrie par **Hendren** [24] et **Sloan** [25], suggérant alors une cause génétique. Mais, dans notre situation, il semble que l'on soit en face d'une pathologie congénitale sporadique.

L'ELC est classiquement décrit comme étant la conséquence d'un obstacle bronchique. Cet obstacle peut être soit intrinsèque par anomalie ou absence du cartilage bronchique, une bronche glissée gauche, un bouchon de mucus, une tumeur endo-luminale. Il peut encore être extrinsèque par compression par un vaisseau pulmonaire, un kyste bronchogénique voire une tumeur (tératome, neuroblastome) [4].

Des causes rares comme une masse médiastinale, un lobe poly-alvéolaire, une torsion bronchique, un septum bronchique sont décrites [7]. Aucune étiologie n'est retrouvée dans 50% des cas [26]. Dans notre situation, l'enquête étiologique n'a pas été faite.

Les malformations associées à l'emphysème congénital sont rares [27]. Elles sont surtout cardiaques, jusqu'à 20%, retrouvant un canal artériel perméable, une anomalie du septum inter-ventriculaire ou inter-atrial avec hypertension artérielle pulmonaire [28, 29]. Elles peuvent également être d'origine urologique avec un rein en fer à cheval, vasculaire avec une double veine cave inférieure [30], ou d'autres types tels qu'une omphalocèle, un pectus excavatus ou une cystinose [29]. Ces malformations n'ont pas été retrouvées chez notre nourrisson.

L'emphysème segmentaire droit (ESD), notre cas d'étude, est une variante topographique rare de l'emphysème lobaire droit (ELD) comme l'ont signalé **Moussa Outtara et coll** mais chez eux l'emphysème segmentaire était à gauche [6].

III.2. Diagnostic

Le diagnostic d'emphysème congénital est important à poser particulièrement en anténal car la plupart de ces lésions, lorsqu'elles restent asymptomatiques et atteignent un territoire pulmonaire restreint, ne nécessitent pas de prise en charge chirurgicale, contrairement aux autres malformations broncho-pulmonaires qui se compliquent plus volontiers et nécessitent pour la plupart une exérèse préventive.

Ce diagnostic peut être anténatal, bien que rarement fait, comme le note **Ankermann T** dans une méta-analyse qui rapportent 12 cas de lésions pulmonaires anténatales confirmées en histologie comme étant des ELC [31].

Le diagnostic a habituellement lieu au cours de l'échographie du 2^{ème} trimestre, où le poumon prend alors un aspect homogène hyperéchogène.

Il existe une déviation médiastinale et cardiaque plus ou moins marquée. **Biyyam DR** [32] décrit l'aspect du poumon fœtal normal en anténatal, qui est homogène et légèrement plus hyper-échogène que le foie.

Cette échogénicité augmente au cours de la grossesse. Le poumon occupe, sur la coupe 4 cavités cardiaques, 25 à 30% du volume et le cœur est situé au niveau du quadrant thoracique antérieur gauche. On peut mesurer le volume pulmonaire en échographie 3 ou 4D, et il faut calculer le volume pulmonaire résiduel en cas d'anomalie pulmonaire. L'hyper-échogénicité mise en exergue dans les lésions pulmonaires est en lien avec une rétention de liquide alvéolaire

(« *lungfluidtrapping* » des anglo-saxons) [32].

Ce diagnostic peut alors être conforté et précisé par une IRM fœtale, comme le décrit **Durand** [33], qui retrouve classiquement un lobe pulmonaire distendu, hyper-intense, homogène sur les séquences pondérées en T2, une vascularisation pulmonaire normale en hypo signal T2. Elle permet en outre une exploration plus exhaustive du parenchyme pulmonaire, le calcul du volume pulmonaire, et une meilleure topographie des lésions. Elle évalue également les éventuelles malformations associées, bien que rares dans cette pathologie et autorise la recherche d'un obstacle bronchique extrinsèque (kyste broncho génique, malformation vasculaire ou cardiopathie).

Certes, l'IRM ne change pas la prise en charge néonatale ni l'évolution au long terme, et est coûteuse, mais sa valeur dans la malformation broncho-pulmonaire est en pleine évolution, et son rôle mérite d'être précisé dans le cadre de ces pathologies.

Pacharn [34] cite, par ailleurs, comme avantages de l'IRM fœtale, son large champ de vue et son très bon contraste au niveau des tissus mous. Les images sont moins dépendantes des mouvements et des positions du fœtus, et de la quantité de liquide amniotique. Selon lui, les ELF comparés aux MAKPs sont plutôt segmentaires, et ne comportent pas d'anomalie de l'architecture artérielle pulmonaire qui rappellerait la SP.

En revanche, ni l'échographie, ni l'IRM ne permettent de faire la différence, en anténatal, entre un obstacle bronchique complet ou incomplet.

L'échographie néonatale montre un poumon échogène, avec une vascularisation de type pulmonaire harmonieuse. La TDM néonatale est utile pour préciser la nature de l'atteinte, son siège exact, éliminer une vascularisation de type systémique (éliminant le diagnostic de séquestration pulmonaire), éliminer la présence de kystes (éliminant le diagnostic de MAKP) et permet d'évaluer le retentissement [7].

Chez notre patient, les échographies prénatales avaient suspecté une lésion pulmonaire fœtale de nature kystique.

Ce diagnostic peut également être post-natal, sur point d'appel clinique, allant d'une détresse respiratoire gravissime à de discrets symptômes respiratoires non spécifiques. Cette malformation se révèle habituellement dans les premiers jours ou mois de vie. Les signes respiratoires apparaissent au cours des 6 premiers mois dans 90% des cas. Ils peuvent apparaître jusqu'à l'âge de 5 ans [1, 3, 6, 35].

A la naissance, la radiographie thoracique standard montre une opacité lobaire tant que la lésion est emplie de liquide alvéolaire. Puis le liquide est résorbé par le système lymphatique pulmonaire ainsi que par les pores de Kohn et les canaux de Lambert, et le poumon devient hyper-clair et augmente de volume par effet de valve unidirectionnelle [47].

La scintigraphie peut être utile en cas de doute, montrant alors une zone pulmonaire hypo-perfusée. Elle n'apporte en pratique que peu d'argument car est peu spécifique.

La bronchoscopie est utile pour rechercher une éventuelle atrésie bronchique proximale. Elle sert surtout à faire le diagnostic différentiel avec les corps étrangers intra bronchiques [2, 6, 48].

Elle peut en revanche aggraver la détresse respiratoire en cas d'emphysème symptomatique (hyper-distension aérique). Son utilisation est réduite au profit de l'amélioration de l'imagerie en coupe [6].

Chez notre nourrisson, le diagnostic a été suspecté sur la clinique (pneumopathie récidivante) et par la radiographie du thorax et confirmée par la tomodensitométrie thoracique. Cependant le siège segmentaire dans le lobe supérieur droit a été un diagnostic peropératoire, ceci s'expliquerait par l'importance de la distension qui a rendu difficile l'identification de la segmentation anatomique du poumon homolatéral.

L'emphysème lobaire géant est une malformation pulmonaire rare caractérisée par une distension progressive d'un lobe en raison d'un obstacle bronchique incomplet

[7, 56]. En période postnatale, la distension exagérée des voies aériennes par un effet de valve peut conduire à un syndrome de détresse respiratoire aiguë, imposant une prise en charge urgente diagnostique et thérapeutique [55, 56].

III.3. Evolution naturelle de l'Emphysème Congénital

Certaines lésions s'aggravent, augmentant la compression et pouvant conduire aux signes compressifs anténataux que sont : la déviation médiastinale, l'hydramnios par compression œsophagienne, l'insuffisance cardiaque par compression cardiaque et l'anasarque fœtale par compression de la veine cave, qui est le facteur de mauvais pronostic principal [36].

Avec le temps, apparaissent les signes de compression thoracique, avec des images d'augmentation des espaces intercostaux, d'éversion d'un hémidiaphragme, d'atélectasie controlatérale.

Crombleholme [37] a décrit le calcul permettant d'estimer le volume de la lésion, en échographie et IRM prénatale, pour les MAKP : *Cystic Adenomatoid*

Malformation Volume Ratio ou *CVR*, qui est la formule d'une ellipse rapportée au périmètre crânien, le tout rapporté à l'âge gestationnel.

Certaines de ces lésions diagnostiquées en anténatal peuvent régresser ou disparaître au cours de la grossesse :

En effet, **Richard DS** [38] rapporte le premier cas de régression d'une image pulmonaire anténatale en lien avec un ELC. Il met cela sur le compte d'une injection d'indométacine à la mère pour une menace d'accouchement prématuré.

Lacy DE [39] rapporte 15 cas de lésions hyperéchogènes anténatales, avec 9 cas de disparition des lésions en échographie anténatale, ainsi que sur les investigations à la naissance, réalisée par radiographie standard. Cette étude comporte 5 perdus de vue et a une faible durée de suivi. Les deux cas d'ELC n'ont pas montré de diminution des lésions en anténatal, et il soupçonne dans un cas une infection à CMV comme étant l'étiologie.

Lee HJ [40] rapporte 16 cas de poumons hyperéchogènes anténataux, avec une régression complète anténatale de 10 cas. Les 16 lésions étaient retrouvées en TDM néonatale.

Quinton AE [41] rapporte un cas de poumon hyperéchogène à 18 semaines de gestation (20SA), ayant eu une échographie sans anomalie pulmonaire notée à 13 semaines, et régressif au contrôle à 29 semaines + 5 jours. L'enfant a présenté une déviation médiastinale à 1 mois de vie et a bénéficié d'une bi-lobectomie moyenne et inférieure droite, avec un examen anatomopathologique retrouvant un emphysème avec absence de cartilage bronchique.

L'auteur pense que les lésions doivent apparaître après la phase pseudo-glandulaire : quand il n'y a que les conduits, il n'y a pas de distension et pas d'hyper-échogénicité. A la phase canaliculaire, entre 17 et 24 semaines, les alvéoles et sacs alvéolaires sont formés et se dilatent. Ils ne peuvent pas se dilater avant d'apparaître, au moment de la phase canaliculaire.

Olutoye OO [42], partant du postulat que le liquide alvéolaire est produit en plus grande quantité au 2ème qu'au 3ème trimestre de grossesse, suggère que

l'obstruction conduit à l'augmentation de la lésion au 2ème trimestre par augmentation du liquide alvéolaire, puis la réduction de sa production et la croissance plus rapide de l'embryon donne l'impression que la lésion régresse [43,44].

D'autres auteurs pensent que les lésions qui disparaissent en anténatal sont la résultante d'une mise en défaut de la résolution des examens réalisés pour les visualiser. Ils recommandent de ce fait un dépistage néonatal rigoureux par répétition des examens, associé à la réalisation d'une TDM thoracique [45, 46].

III.4. Traitement

Le traitement est chirurgical. Le drainage thoracique pleural est contre-indiqué, car il ne ferait qu'aggraver la scène clinique, avec perforation du parenchyme pulmonaire, puisqu'il n'existe pas de pneumothorax [3, 6].

Le traitement consiste en une lobectomie ou segmentectomie selon la localisation de l'emphysème après stabilisation de la fonction respiratoire [6, 17, 19].

L'abstention chirurgicale est possible pour les lésions asymptomatiques ou pauci-symptomatiques. Cependant, du fait du risque d'infection à répétition, certains auteurs recommandent une lobectomie élective systématique [54, 55].

Dans certaines formes bilatérales, le traitement reste controversé, certains étant partisans de l'exérèse en un temps, tel qu'Ekkelkamp [49] en 1987 qui rapporte une lobectomie supérieure gauche et moyenne droite en un temps, ou encore Iodice [50] en 2008 qui décrit le même geste par bi-thoracotomie de type « *clamshell* », qu'il justifie par un accès à une éventuelle canulation cardiaque et par une décompression symétrique réduisant le risque de désamorçage cardiaque.

D'autres préfèrent l'exérèse en deux temps, en commençant par le lobe le plus atteint, comme Floyd [51] en 1963, Maiya [52] en 2005, ou Abushahin [53] en 2012, pour des raisons de risque per-opératoire, de douleurs post-opératoires et d'éventuelles lésions controlatérales possiblement asymptomatiques.

Dans les formes segmentaires, comme pour notre cas, en raison des retentissements du segment distendu sur le médiastin, le parenchyme pulmonaire homolatéral et controlatéral, la chirurgie semble être le traitement radical parce qu'elle permet de lever la compression [6, 7, 56, 58]. Elle a l'avantage de permettre des exérèses anatomiques segmentaires donc une épargne parenchymateuse plus importante que dans la forme lobaire.

Les suites opératoires ont été simples chez notre nourrisson qui a été suivi pendant 2 mois. Les suites simples sont rapportées à travers la littérature [54, 55, 56, 58].

CHAPITRE IV : CONCLUSION ET SUGGESTIONS

IV. 1. Conclusion

Les malformations broncho-pulmonaires sont rares. Elles sont de révélation le plus souvent précoce. Le dépistage anténatal par l'échographie permettrait de transformer leur prise en charge qui doit être multidisciplinaire.

L'emphysème segmentaire congénital est une forme clinique topographique de l'emphysème lobaire géant ayant les mêmes risques évolutifs et une prise en charge similaire.

La prévention des éventuelles complications conduit à recommander une chirurgie précoce car de rares cas évoluent vers l'involution spontanée mais la plupart se compliquent.

Nous avons présenté un cas clinique qui requiert normalement une prise en charge spécialisée et dont l'intérêt ici est bien le circuit du patient dans le contexte burundais et les suites opératoires avec succès malgré les conditions de travail et le manque de chirurgiens pédiatriques.

IV.2. Suggestions

Au terme ce travail, on peut formuler quelques suggestions :

- **A la direction du CHU Kamenge :**

- créer un service de Chirurgie thoracique ou pédiatrique ;
- l'équiper en personnels formés et en matériels adaptés.

- **Aux médecins :**

- penser à l'emphysème congénital devant toute lésion fœtale échographique intrathoracique même kystique ;
- investiguer toute DR néonatale en pensant à l'éventualité diagnostique d'EC ;
- rechercher les MBP devant toute DR Néonatale
- proscrire le drainage de l'emphysème par ponction ;
- envisager le traitement chirurgical.

- **Aux parents :**

- Faire les consultations prénatales et échographies anténatales ;
- suivre les consignes médicales.

Références bibliographiques

1. **Stocker JT et al.** Congenital and developmental diseases, **In: Dail DH, Hammar SP**, Editors. Pulmonary pathology. Berlin Springer-Verlag. 1994; 155-81.
2. **Monin P, Didier F, Vert P et al.** Giant lobar emphysema neonatal diagnosis. *PediatrRadiol.* 1979 Oct; 8(4):259-60.
3. **Rabaa Ben Abdallah, Habib Bouthour, Youssef Hellal, Mohamed Riadh Ben Malek, Youssef Gharbi, NejibKaabar.** Les Malformations Broncho-Pulmonaires : Aspects diagnostiques radiologiques et thérapeutiques. *La Tunisie médicale - 2013 ; Vol 91 (n°01) : 66 – 69*
4. **L. Berteloot, A. Bobbio, A.-E. Millischer-Bellaïche, K. Lambot, S. Breton , F. Brunelle.** Congenital malformations of the lung, the radiologist's point of view. *Revue des Maladies Respiratoires (2012) 29, 820—835*
5. **Pooja Abbey, Mahender K. Narula, Rama Anand.** Congenital Malformations and Developmental Anomalies of the Lung. *CurrRadiol Rep (2014) 2:71*
6. **MoussaAbdoulayeOuattara, Seydou Togo, BouramaKané, SadioYena.** Emphysème segmentaire géant congénital compressif: diagnostic et traitement. *PanAfricanMedical Journal.* 2016; 23:173 doi:10.11604/pamj.2016.23.173.8529
7. **Pierre-Yves Rabattu.** Emphysème lobaire foetal : à propos de 21 observations. *Médecine humaine et pathologie.* 2015. Dumas-01225719
8. **S Niyonkuru.** La malformation kystique adénomatoïde congénitale du poumon. A propos d'un cas. Thèse de Médecine, 2003, Bujumbura, Université du Burundi.
9. **Nelson R.** Congenital Cystic Disease of the Lung - Report of a case. *J Pediatr.* 1932 ;(1):233-8.

10. **Gross R, Lewis J.** Defect of the anterior mediastinum successful surgical repair. *SurgGynecol Obstet.* 1945; 80:549-54.
11. **Robertson R, James ES.** Congenital lobarempysema. *Pediatrics.* déc 1951;8(6):794-804.
12. **Bolande RB, Schneider AF, Boggs JD.** Infantile lobar emphysema; an etiological concept. *AMA Arch Pathol.* avr 1956;61(4):289-94.
13. **Thomson J, Forfar JO.** Regional obstructive emphysema in infancy. *Arch Dis Child.* avr 1958;33(168):97-108.
14. **Stovin PG.** Congenital lobar emphysema. *Thorax.* Sept 1959; 14: 254-62.
15. **Leape LL, Longino LA.** Infantile lobarempysema. *Pediatrics.* Août 1964;34:246-55.
16. **Gérard Tachdjian, Sophie Brisset, Anne-Marie Courtot, Damien Schoëvaërt, Lucie Tosca.** Embryologie et histologie humaines. 2016, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés [ISBN : 978-2-294-73779-4]
17. **Raphaël Clément.** Morphogenèse et développement pulmonaire. Biophysique [physics.bio-ph]. Université Paris-Diderot - Paris VII, 2011. Français. tel-00585972
18. **Mani H, Suarez E, Stocker JT.** The Morphologic Spectrum of Infantile Lobar Emphysema: a study of 33 cases. *PaediatrRespir Rev.* Janv 2004; 5 (Supplement 1):S313-20.
19. **Krivchenya DU, Rudenko EO, Dubrovin AG.** Congenital emphysema in children: Segmental lung resection as an alternative to lobectomy. *J Pediatr Surg.* Févr 2013; 48 (2):309-14.
20. **Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ.** Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *PediatrSurg Int.* mars 2001; 17 (2-3):88-91.
21. **Stigers KB, Woodring JH, Kanga JF.** The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. *PediatrPulmonol.* nov 1992;14(3):160-70.

- 22.Roberts PA, Holland AJA, Halliday RJ, Arbuckle SM, Cass DT.** Congenital lobar emphysema: Like father, like son. *J Pediatr Surg.* mai 2002; 37(5):799-801.
- 23.Wall MA, Eisenberg JD, Campbell JR.** Congenital lobar emphysema in a mother and daughter. *Pediatrics.* juill 1982;70(1):131-3.
- 24.Hendren WH, McKee DM.** Lobar emphysema of infancy. *J Pediatr Surg.* févr 1966; 1 (1):24-39.
- 25.Sloan H.** Lobar obstructive emphysema in infancy treated by lobectomy. *J Thorac Surg.* juill 1953; 26 (1):1-20.
- 26.Kravitz RM.** Congenital malformations of the lung. *PediatrClin North Am.* juin 1994;41(3):453-72.
- 27.Laberge J-M, Puligandla P, Flageole H.** Asymptomatic congenital lung malformations. *SeminPediatr Surg.* févr 2005;14(1):16-33.
- 28.Moideen I, Nair SG, Cherian A, Rao SG.** Congenital lobar emphysema associated with congenital heart disease. *J CardiothoracVascAnesth.* avr 2006;20(2):239-41.
- 29.Ozcelik U, Göçmen A, Kiper N, Doğru D, Dilber E, Yalçın EG.** Congenital lobar emphysema: evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. *PediatrPulmonol.* mai 2003;35(5):384-91.
- 30.Ogul H, Sevketyoglu H, Ozgokce M, Alper F.** Congenital Lobar Emphysema Association With Double Superior Vena Cava and Horseshoe Kidney. *Ann Thorac Surg.* 2012;94 (6):2131.
- 31.Ankermann T, Oppermann HC, Engler S, Leuschner I, Von Kaisenberg CS.** Congenital masses of the lung, cystic adenomatoid malformation versus congenital lobar emphysema: prenatal 133 diagnosis and implications for postnatal treatment. *J Ultrasound Med Off J Am Inst Ultrasound Med.* oct 2004;23 (10):1379 84.

32. **Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK.** Congenital Lung Abnormalities: Embryologic Features, Prenatal Diagnosis, and Postnatal Radiologic-Pathologic Correlation 1. *Radiographics*. 2010;30(6):1721-38.
33. **Durand C, Piolat C, Nugues F, Bessaguet S, Samouh R, Baudain P, et al.** Emphysème lobaire foetal. In: *Les malformations congénitales : diagnostic anténatal et devenir*. 2007. p. 449-56.
34. **Pacharn P, Kline-Fath B, Calvo-Garcia M, Linam LE, Rubio EI, Salisbury S, et al.** Congenital lung lesions: prenatal MRI and postnatal findings. *PediatrRadiol*. Sept 2013;43(9):1136-43.
35. **Man DW, Hamdy MH, Hendry GM, Bisset WH, Forfar JO.** Congenital lobar emphysema: problems in diagnosis and management. *Arch Dis Child*. sept 1983;58(9):709-12.
36. **Usui N, Kamata S, Sawai T, Kamiyama M, Okuyama H, Kubota A, et al.** Outcome predictors for infants with cystic lung disease. *J Pediatr Surg*. avr 2004;39(4):603-6.
37. **Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, Liechty K, Howell L, Flake AW, et al.** Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg*. mars 2002;37(3):331-8.
38. **Richards DS, Langham MR, Dolson LH.** Antenatal presentation of a child with congenital lobar emphysema. *J Ultrasound Med Off J Am Inst Ultrasound Med*. avr 1992;11(4):165-8.
39. **Lacy DE, Shaw NJ, Pilling DW, Walkinshaw S.** Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. *ActaPaediatr Oslo Nor* 1992. avr 1999;88(4):454-8.
40. **Lee HJ, Song MJ, Cho JY, Lee Y-H.** Echogenic fetal lung masses: comparison of prenatal sonographic and postnatal CT findings. *J Clin Ultrasound JCU*. oct 2003;31(8):419-24.

41. **Quinton AE, Smoleniec JS.** Congenital lobar emphysema—the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001;17(2):169-71.
42. **Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS.** Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg.* 2000;35(5):792-5.
43. **Shermeta DW, Oesch I.** Characteristics of fetal lung fluid production. *J Pediatr Surg.* déc 1981;16(6):943-6.
44. **Strang LB.** Fetal lung liquid: secretion and reabsorption. *Physiol Rev.* oct 1991;71(4):991-1016.
45. **Blau H, Barak A, Karmazyn B, Mussaffi H, Ben Ari J, Schoenfeld T, et al.** Postnatal management of resolving fetal lung lesions. *Pediatrics.* janv 2002;109(1):105-8.
46. **Illanes S, Hunter A, Evans M, Cusick E, Soothill P.** Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome. *Ultrasound ObstetGynecol Off J IntSoc Ultrasound Obstet Gynecol.* août 2005;26(2):145-9.
47. **Cleveland RH, Weber B.** Retained fetal lung liquid in congenital lobar emphysema: a possible predictor of polyalveolar lobe. *PediatrRadiol.* 1993;23(4):291-5. 134
48. **Hochhegger B, Irion KL, Andrade CF, Zanetti G, Marchiori E.** Congenital lobar emphysema: the role of multislice computed tomography with virtual bronchoscopy in the differential diagnosis with bronchial foreign bodies. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* août 2012;269(8):2015-6.
49. **Ekkelkamp S, Vos A.** Successful surgical treatment of a newborn with bilateral congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg.* Nov 1987;22(11):1001-2.

50. **Iodice F, Harban F, Walker I.** Anesthetic management of a patient with bilateral congenital lobar emphysema. *PaediatrAnaesth.* avr 2008;18(4):340-1.
51. **Floyd FW, Repici AJ, Gibson ET, McGEORGE CK.** Bilateral congenital lobar emphysema surgically corrected. *Pediatrics.* janv 1963;1:87-96.
52. **Maiya S, Clarke JR, More B, Desai M, Parikh D.** Bilateral congenital lobar emphysema: how should we proceed? *PediatrSurg Int.* août 2005;21(8):659-61.
53. **Abushahin A, Tuffaha A, Khalil N, Ismeal A.** Bilateral congenital lobar emphysema: A rare cause for respiratory distress in infancy. *Ann Thorac Med.* 2012;7(4):250.
54. **Echchad Lamya.** Les malformations pulmonaires congénitales. Rabat, Thèse de Médecine, 2018.
55. **N.Khen-Dunlop. Y .Révillon.** Congenital lung malformations -when to operate? *Revue des maladies Respiratoires* (2012) :29 ,328-336
56. **S. Hourrier, L.-J. Salomon, J.-P. Bault, Y. Dumez, Y. Ville.** Malformations pulmonaires congénitales : diagnostic et prise en charge anténataux. *Revue des Maladies Respiratoires* (2011) 28, 1017—1024
57. **Reinberg O.** Segmentectomies pulmonaires mini-invasives chez des enfants de moins de un an. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2015, 14 (2) : 112-118
58. **Delacourt C et al.** Traitement des malformations bronchopulmonaires de l'enfant. *Revue des Maladies Respiratoires Actualités* (2011) 3, 158-161
59. **Dyon J.-F., Piolat C., Durand C., Llerena C., Lantuejoul S., Cartal M.** Malformations bronchopulmonaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-063-B-10, 2007.

SERMENT DE GENEVE

« Au moment d'être admis au nombre des membres de la profession médicale, je prends l'engagement solennel de consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je garderai à mes maîtres le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Mes collègues seront mes frères.

J'exercerai mon art avec conscience et dignité.

Je maintiendrai dans toute la mesure de mes moyens l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Je considérerai la santé de mon patient comme mon premier souci.

Je respecterai le secret de celui qui sera confié à moi.

Je ne permettrai pas que les considérations de la race, de religion, de nation, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Je fais ces promesses solennellement, librement et pour honneur ».

RESUME

Il s'agit d'une étude portant sur un cas d'un nourrisson de 11 mois traité chirurgicalement au CHU de Kamenge pour Emphysème segmentaire congénital. Nous avons décrit les difficultés rencontrées pour le diagnostic positif et l'itinéraire suivi par le patient depuis les consultations prénatales chez sa mère.

A partir de ce cas, nous avons fait une revue de la littérature à propos de cette pathologie qui reste rare. C'est une des malformations broncho-pulmonaires qui, quand, le diagnostic et la prise en charge sont faits correctement, le pronostic est excellent.

Le côté pulmonaire gauche est plus touché et le sexe masculin est prédominant. Le diagnostic peut être anténatal grâce à l'imagerie ou post-natal par les signes respiratoires.

La radiographie standard suspecte fortement le diagnostic qui est confirmé par le scanner thoracique. Son confinement à un segment donné est souvent connu en peropératoire.

Le drainage thoracique de la bulle provoquerait un pneumothorax ou tout simplement une récurrence avec risque d'effet de masse au retrait du drain.

Le traitement radical est chirurgical et consiste en une segmentectomie (exérèse de la zone avec emphysème).

L'évolution est favorable pour notre cas et dans la littérature.

Mots clés : Emphysème segmentaire, congénital, difficultés diagnostiques, chirurgie, CHUK.