

ABCES PULMONAIRE REVELANT UNE MALFORMATION ADENOMATOIDE KYSTIQUE DU POUMON

LUNG ABSCESS REVEALING A CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID LUNG MALFORMATION

I. CHABCHOUB*, H. AJMI*, L. BOUGHAMOURA*, C. BOUAFSOUN*, A. ZAKHAMA**, R. JOUINI***, M. YACOUB*, A. S. ESSOUSSI*.

* Service de pédiatrie hôpital Farhat Hached. Sousse.

** Laboratoire d'anatomopathologie. Hôpital Fattouma Bourguiba. Monastir.

*** Service de Chirurgie pédiatrique. Hôpital Fattouma Bourguiba. Monastir

Correspondance :

Dr Imen Chabchoub.

Téléphone : 00216 98 25 10 87

Adresse : Service de Pédiatrie, Hôpital Farhat Hached Sousse. Fax : 00216 73 22 67 02

Avenue Ibn El Jazzar 4000. Tunisie

E-mail : chabchoubimen@yahoo.fr

Résumé

Les malformations adénomato des kystiques du poumon (MAKP) sont actuellement de plus en plus dépistées en anténatal grâce aux progrès de l'imagerie ultrasonore. Dans certains cas, ces malformations restent peu ou pas symptomatiques et ne sont découvertes qu'à l'occasion de complications.

Observation : Amani... est issue d'une grossesse bien suivie et non compliquée, née à terme par voie basse sans incidents et avec des paramètres anthropométriques corrects. Son développement staturo-pondéral a été normal. Elle a été hospitalisée à l'âge de 8 ans pour pneumonie ronde droite ayant bien évolué sous ampicilline, réhospitalisée trois ans plus tard pour abcès du poumon droit traité par triple antibiothérapie. Une TDM thoracique a été demandée, à cause de la persistance d'une image kystique à distance de l'épisode aigu et du caractère récidivant dans le même endroit de la pneumonie, a montré de multiples lésions kystiques du lobe inférieur droit dont l'étude anatomopathologique après exérèse chirurgicale a mis en évidence une MAKP de type I.

Conclusion : l'infection de la malformation adénomato de pulmonaire représente le mode de révélation le plus fréquent de cette dernière chez le grand enfant d'où l'intérêt de la tomодensitométrie thoracique chez les enfants présentant des infections pulmonaires récidivant dans la même localisation.

Mots clés : Abcès du poumon – Malformations adénomato des kystiques du poumon – Infections pulmonaires récidivantes.

Summary :

Congenital cystic adenomatoid lung malformations (CCAM) are, today, more frequently diagnosed during the pregnancy thanks to progresses in ultrasonographic explorations. On occasion, CCAM may remain asymptomatic and be discovered after being complicated by infection. This was the case of our patient.

Observation : Amani ... was delivered by spontaneous vaginal delivery at term after a well-controlled pregnancy. She had good staturo-ponderal and psychomotor developments. When she was eight-year-old, she was treated for right pneumonia. Three years later, she was admitted in a general pediatric unit because of right lower lobe abscess. Thoracic computed tomography, indicated since the infection was recurrent in the same lobe and after the constatation of a persistent cystic feature on chest radiograph, revealed multiple cystic lesions compatible with CCAM. The anatomopathological study of the surgically removed lobe concludes for a cystic adenomatoid lung malformation type I.

Conclusion : Cystic adenomatoid lung malformations are frequently revealed by recurrent infections in old children. Thoracic computed tomography is very interesting for the diagnosis when pneumonia relapses in the same site.

Keys words : Lung abscess – recurrent lung infections – congenital cystic adenomatoid malformation of the lung

OBSERVATION

Amani...est une fille âgée de 11 ans, d'origine urbaine. Elle a été hospitalisée en mai 2005 pour fièvre à 40° C, douleur basithoracique droite et toux sèche.

Dans ses antécédents, Amani a été hospitalisée en 2003 pour la même symptomatologie. La radiographie du thorax a montré un foyer pulmonaire droit arrondi. Le diagnostic de pneumonie a été retenu et traité comme tel. L'enfant a reçu 10 jours d'ampicilline (100 mg/Kg/j en IVD) avec évolution favorable.

Entre les deux épisodes, l'enfant était complètement asymptomatique sur le plan respiratoire, elle avait un bon développement staturo-pondéral, elle était scolarisée en cinquième année de base. Sa vaccination était complète pour l'âge. Il n'y a pas de contact tuberculeux ni de contact avec les animaux. L'épisode actuel remonte à trois jours avant son admission, marqué par l'apparition d'une fièvre allant à 40° C, rebelle aux traitements antipyrétiques associée à une douleur thoracique droite, une toux sèche, un amaigrissement non chiffré et une anorexie. L'interrogatoire n'a pas trouvé de notion de sueurs nocturnes, ni d'expectorations purulentes, ni d'hémoptysie ou de vomique. L'examen somatique était normal en dehors d'une polypnée à 25 c/mn et d'une abolition du murmure vésiculaire à droite. Les explorations biologiques ont montré une hyperleucocytose à prédominance polynucléaires neutrophiles (GB = 12000, 78% PNN) et un syndrome inflammatoire important (VS = 133 à H1, CRP = 122 mg/l). Une radiographie du thorax de face a montré une opacité arrondie droite de 7 cm présentant un niveau hydroaérique sans membrane flottante évidente (figure n°1). Les diagnostics initialement évoqués étaient : un abcès pulmonaire compliquant une malformation pulmonaire, un abcès pulmonaire greffé sur une caverne de tuberculose pulmonaire ou un kyste hydatique surinfecté. La sérologie hydatique était négative. L'échographie thoracique a montré une formation kystique arrondie à contenu hydroaérique finement échogène sans paroi propre et sans membrane flottante siégeant au niveau du lobe inférieur. L'échographie abdominale était normale. L'IDR et la recherche du bacille de Koch dans les crachats 3 jours de suite étaient négatives. La patiente a été mise d'emblée sous triple antibiothérapie (céfotaxime, fosfomycine, métronidazole) par voie parentérale pendant 21 jours relayée par amoxicilline-acide clavulanique par voie orale pendant deux semaines avec bonne évolution clinique et radiologique. La radiographie du thorax de contrôle a montré la persistance d'une image kystique siégeant au niveau du lobe inférieur droit (figure n°2).

Une tomodensitométrie thoracique faite à distance de l'épisode infectieux a montré de multiples formations kystiques lobaires inférieures droites périphériques bien limitées à paroi fine, à contenu aérique et dont la plus grande mesure 5 x 5 x 4 cm de diamètre transverse et environ 12 cm de hauteur avec absence de visualisation d'une artère systémique aberrante et la présence d'au moins 3 nodules intra parenchymateux périphériques lobaires supérieurs et inférieurs droits infra centimétriques (figure n°3). L'ensemble évoquait, en premier lieu, une malformation adénomatoïde kystique pulmonaire «MAKP»

Amani a été opérée. Elle a bénéficié d'une lobectomie droite avec des suites post-opératoires simples. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de MAKP type I.



Figure n°1 : Radiographie de thorax de face



Figure n°2 : Radiographie de thorax de face après traitement.

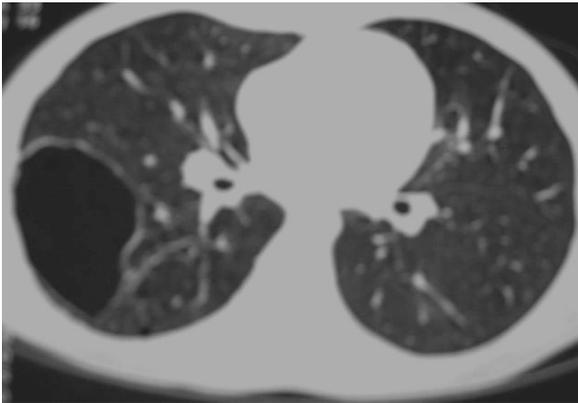


Figure 3 : Coupe tomodynamométrique montrant une image kystique lobaire inférieure droite

COMMENTAIRES

Les malformations adénomatoïdes kystiques du poumon (MAKP) ou maladie de Craig, décrite pour la première fois en 1949 par Chin et Tang [1], sont des malformations rares. Elles représentent 25 % des lésions congénitales du poumon [2] et 71 % des malformations pulmonaires diagnostiquées in utero. Elles sont le plus souvent unilatérales et il n'y a pas d'atteinte préférentielle d'un poumon par rapport à l'autre [3].

Les MAKP résultent d'une perturbation du développement embryologique d'une bronche lobaire ou segmentaire responsable d'un défaut de maturation alvéolaire et de la formation d'un tissu bronchiolo-alvéolaire immature kystique. Ce phénomène se produit précocement au cours de la vie embryonnaire entre la 5^{ème} et la 7^{ème} SA [4].

Aucune cause ni métabolique ni génétique n'a été mise en évidence [5]. La MAKP ne s'associe pas, sinon de manière fortuite à des anomalies chromosomiques comme la Trisomie 21 ou la Trisomie 18 [6].

Sur le plan anatomo-pathologique, la MAKP correspond à une malformation hamartomateuse, dont les critères anatomo-pathologiques ont été définis par Kwittken et Reiner, en 1969 [7] :

- *Aspect adénomatoïde des structures respiratoires terminales formant des kystes communiquant de tailles variables et recouverts d'un épithélium cubique et pseudostratifié.

- *Aspect polypoïde de la muqueuse avec augmentation focale du tissu élastique dans la paroi du kyste sous l'épithélium bronchique.

- * Absence de cartilage.

- * Cellules muqueuses regroupées sur des portions de la paroi des kystes ou sous forme de glandes à proximité des structures pseudo-alvéolaires.

- * Absence d'inflammation.

Plusieurs classifications ont été proposées ; celle de Stocker [4] est la plus usuelle et se base sur des critères macroscopiques et histologiques :

- * Type I : (60-70 %) constitué d'un petit nombre de kystes de grande taille (2 à 7 cm)

- * Type II : constitué de nombreux kystes de plus petite taille (moins de 1 cm de diamètre).

- * Type III : (10 %) constitué de microkystes donnant un aspect pseudo-solide à la lésion, étendue à la totalité du segment ou lobe pulmonaire.

La MAKP est une malformation segmentaire pouvant affecter un ou plusieurs segments pulmonaires, mais le plus souvent elle est unilobaire [8] ; elle est classiquement plus souvent située à gauche, dans le lobe inférieur. Elle est rarement bilatérale. Elle communique avec l'arbre bronchique. Sa vascularisation est d'origine pulmonaire.

Le diagnostic de MAKP, de plus en plus souvent porté en anténatal, peut être effectué dès la 16^{ème} SA. C'est l'examen échographique systématique du 2^{ème} trimestre de la grossesse qui constitue la principale circonstance de découverte des MAKP [6]. Ailleurs, ces malformations sont diagnostiquées dans le cadre du bilan étiologique d'un hydramnios (associé aux MAKP dans 60 à 65 % des cas) ou plus rarement d'une anasarque fœtale (associée aux MAKP dans 35 à 50 %) [9] dont les signes cliniques auront motivé la réalisation d'un examen échographique supplémentaire.

L'échographie fœtale couplée au Doppler permet de mettre en évidence ces MAKP en visualisant une masse intra thoracique d'aspect kystique ou solide d'échogénicité variable, pouvant dans ce dernier cas, poser des difficultés de diagnostic différentiel avec une séquestration ou une rarissime tumeur solide [10].

Outre le diagnostic positif des MAKP, l'échographie fœtale permet de rechercher des malformations associées [6] qui peuvent être à type de : agénésie rénale ou dysplasie rénale multikystique, tronc artériel commun, CIV ou tétralogie de Fallot, atrésie duodénale, jéjunale, omphalocèle ou imperforation anale, hernie diaphragmatique, séquestration pulmonaire, fente labio-palatine.

Ainsi, l'échographie fœtale constitue un examen clef pour le diagnostic positif, l'évaluation du pronostic des MAKP et pour la programmation de la prise en charge thérapeutique [16] qui peut se faire soit en anténatal soit en post natal.

Chez le nouveau né, c'est la détresse respiratoire qui est révélatrice dans 80 % des cas [2]. Sa sévérité est fonction du degré d'hypoplasie du parenchyme pulmonaire indemne [11].

Parmi les 10 % de malformations adénomatoïdes du poumon diagnostiquées après l'âge de 1 an, la plupart sont révélés par des infections pulmonaires

récurrentes dans le même endroit [2] comme c'était le cas de notre patiente, rarement par un pneumothorax [12] ou une dégénérescence maligne (rhabdomyosarcome, carcinome broncho alvéolaire, blastome pulmonaire. Dans certains cas, la MAKP peut rester asymptomatique et être découverte fortuitement par une radiographie du thorax, plus tard dans la vie [13].

Cette radiographie du thorax peut montrer des lésions unilatérales uniques ou multiples hyperclaires ou opaques, pouvant poser le problème de diagnostic différentiel surtout avec des séquestrations pulmonaires mais aussi les hernies diaphragmatiques, l'emphysème lobaire géant, le kyste bronchogénique et la pneumatocèle. Le scanner thoracique ou mieux l'IRM thoracique constituent les examens clefs pour le diagnostic positif avec une bonne corrélation anatomoclinique [14]. Ils montrent, en effet, des images kystiques sans parois propres.

La confirmation diagnostique n'est en réalité qu'anatomopathologique réalisée sur pièce de résection chirurgicale, si le traitement chirurgical est décidé.

Le pronostic périnatal de la MAKP dépend de la taille de la lésion pulmonaire et de ses conséquences physiopathologiques sur le reste du parenchyme pulmonaire [15]. En effet, la MAKP peut évoluer vers la régression voire la disparition complète en anténatal [16] ; comme elle peut soit rester asymptomatique, soit causer la mort fœtale lorsqu'elle est associée à une anasarque fœtale ou néonatale par hypoplasie pulmonaire sévère. Ainsi, le pronostic peut être déterminé en anténatal. Une interruption de la grossesse peut être recommandée dans le cadre d'une anasarque fœtale ou en l'association de malformations congénitales sévères ou d'aberrations chromosomiques.

Des interventions in utero à type de drainage kysto-amniotique par une sonde en « double queue de codon » d'une lésion kystique ou à type de résection chirurgicale d'une masse solide, ont permis une amélioration du pronostic de la MAKP en permettant un meilleur développement du parenchyme pulmonaire fœtal [17].

Quel que soit le mode de révélation de la MAKP, le traitement peut consister en une simple observation dans les formes bien tolérées parce que la régression spontanée a été remarquée dans un bon nombre de cas [16], ou en une résection chirurgicale que ça soit en anténatal ou en post natal. La chirurgie consiste en une lobectomie, plus rarement en une segmentectomie car le plan de clivage n'est généralement pas individualisé. Elle permet d'éviter les complications infectieuses ou néoplasiques potentielles [18].

Le pronostic à long terme, dépend de la qualité et

de l'étendu du parenchyme pulmonaire résiduel, il est généralement bon. Une vie normale, sans restriction en particulier dans les activités sportives, est permise.

REFERENCES

- 1- Ch'inky,Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol 1949 ; 48 : 221-9.
- 2- Walker J, Cudmore RE. Respiratory problems and cystic adenomatoid malformation of lung. Arch Dis Child 1990 ; 65 : 649-50.
- 3- Kieffer F, Ferrière A. Malformation kystique adénomatoïde du poumon révélée chez un nouveau né par une image d'abcès pulmonaire. Arch Pediatr 1966 ; 3 : 470-2.
- 4- Stocker JT, Madwell JE. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977 ; 8 : 155-71.
- 5- Brown M, Lewis D. Successful prenatal management of hydrops, caused by congenital cystic adenomatoid malformation, using serial aspiration. J Pediatr Surg 1995 ; 30 : 1098-9.
- 6- Kwittken J, Reiner L. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung : management and outcome. Eur J Pediatr Surg 1977 ; 7 : 84-9.
- 7- Cacciari A, Ceccarelli PL. A series of 17 cases of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung : management and outcome. Eur J Pediatr Surg 1997 ; 7 : 84-9.
- 8- Dommergues M, Louis-Sylvester C. Congenital adenomatoid malformation of the lung : when is active fetal therapy indicated? Am J Obstet Gynecol 1997 ; 177 : 953-8.
- 9- Sugiyama M., Honna T., Kamii Y. : Management of prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Eur J Pediatr Surg 1999 ; 9 : 53-7.
- 10- Adzick NS, Harisson MR. Fetal cystic adenomatoid malformation : prenatal diagnosis and natural history. J Pediatr Surg 1985 ; 20 : 483-8.
- 11- Belkheiri M, Elidrissi F. Malformation adénomatoïde kystique congénitale du poumon : diagnostic anténatal à propos d'un cas. Rev Pneumol Clin 2001 ; 57 : 356-60.
- 12- Bentur L, Canny G, Thorner P. Spontaneous pneumothorax in cystic adenomatoid malformation. Unusual clinical and histologic features. Chest 1991 ; 99 : 1292-3.
- 13- D'Agoshino S, Bonoldi E. Embryonal rhabdomyosarcoma of the lung arising in cystic adenomatoid malformation : case report and review of literature. J Pediatr Surg 1997 ; 32 : 1381-3.
- 14- Lierl M. congenital abnormalities. In : Hilman BC, ed. Pediatric Respiratory Disease : Diagnosis and treatment. Philadelphia, Pa : WB Saunders Co. 1993 : 457-98.
- 15- Kim WS, Lee KS, Kim IO. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung : CT-pathologic correlation. Am J Roentgenol 1997 ; 168 : 47-53.
- 16- Yücel T. Pathological case of the month. Arch Pediatr Adolesc 2000 ; 154 : 633-4.
- 17- Mashiach R, Hod M. Antenatal ultrasound diagnosis of adenomatoid malformation spontaneous resolution in utero. J Clin Ultrasound 1993 ; 21 : 453-7.
- 18- Neilson IR, Russo P. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung : current management and prognosis. J Ped Surg 1991 ; 26 : 975-81.
- 19- Lejeune C, Deschildre A. Pneumothorax révélateur d'une malformation adénomatoïde kystique du poumon chez un enfant de 13 ans. Arch Pediatr 1999 ; 6 : 863-6.