

Adenomatoid Cystic Malformations of the Lung- About Two Cases

Dr Hind Ennasser , Pr Hafsa Taheri , Pr Hanane Saadi, Pr Ahmed Mimouni

Service de Gynécologie et Obstétrique
Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI Oujda, Maroc
Faculté de médecine et de pharmacie d'Oujda
Université Mohammed premier Oujda, Maroc

Auteur correspondant : Hind Ennasser Email : hindennasser1991@gmail.com

Abstract: *Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) is a congenital anomaly of lung development, accounting for approximately 25% of congenital lung lesions. Prenatal diagnosis has profoundly changed their management. Previously, CCAM was only recognized when a complication occurred. We report 2 cases of CCAM diagnosed by prenatal ultrasound in the gynecological-obstetrics department of the Mohammed VI Hospital of Oujda in order to emphasize the importance of imaging for the diagnosis of this malformation, as well as to program the delivery in a specialized center for an adapted pediatric care.*

Keywords : adenomatoid cystic malformation, lung, fetus, pulmonary malformation

MALFORMATIONS ADENOMATOÏDES KYSTIQUES PULMONAIRES -À PROPOS DE DEUX CAS

Résumé

La malformation adénomatoïde kystique congénitale (MAKP) est une anomalie congénitale du développement pulmonaire, représentant environ 25 % des lésions congénitales du poumon. Le diagnostic prénatal a profondément modifié leur prise en charge. Auparavant les MAKP n'étaient reconnues qu'à l'occasion d'une complication

Nous rapportons 2 cas de MAKP diagnostiquée par échographie en prénatale au sein de service de gynéco-obstétrique du centre hospitalier Mohammed VI d'Oujda afin de souligner l'importance de l'imagerie pour le diagnostic de cette malformation, ainsi programmer l'accouchement dans un centre spécialisé pour une prise en charge pédiatrique adapté.

Mots clés : malformation adénomatoïde kystique, poumon , fœtus, malformation pulmonaire

INTRODUCTION :

Les MAKP sont des malformations bronchopulmonaires caractérisées par la présence de “kystes” intraparenchymateux de taille variable, allant de quelques millimètres à plusieurs centimètres, bordés par un épithélium de type respiratoire [1].

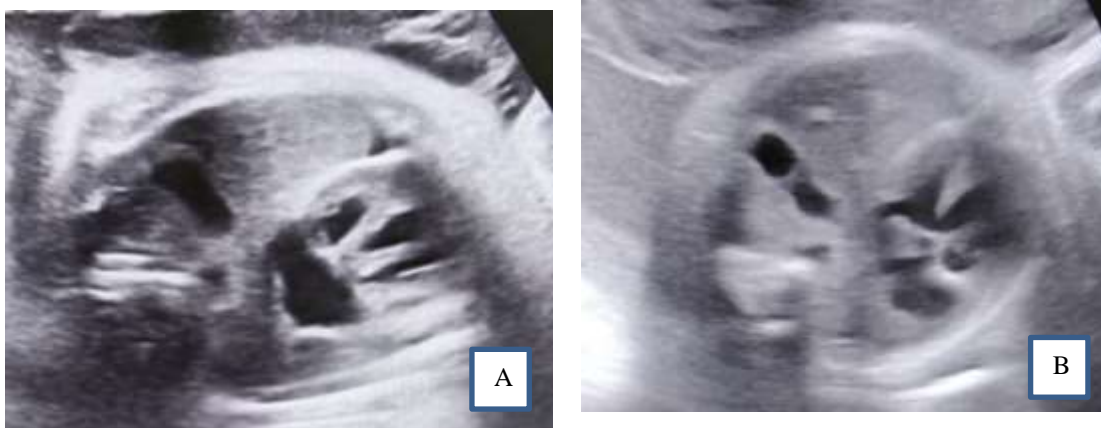
OBSERVATION MÉDICALE :

La première Patiente :

Il s'agit d'une parturiente âgée de 40 ans, sans ATCD pathologique notable, mère de 4 enfants vivant de bon développement psychomoteur enceinte actuellement d'une grossesse estimée à 34 SA selon échographie précoce , référée pour menace d'accouchement prématuré avec rupture prématurée de la poche des eaux .L'examen clinique trouve une patiente en travail avec une hauteur utérine diminuée à 26 cm. l'échographie obstétricale a objectivé une grossesse monofoetale évolutive en présentation céphalique avec un RCIU sévère une biométrie fœtale de 27 SA , EPF :1100 g <3ème percentile ,avec un doppler ombilical normal. Le bilan morphologique était réalisé dans le cadre du bilan étiologique a objectivé une dextrocardie avec des plages anéchogènes arrondies dont la plus grande faisait 3 cm au niveau du poumon gauche en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique pulmonaire macrokystique type I selon classification d'Adzick. L'estomac était en place afin d'écartier le diagnostic différentiel d'hernie de la coupole diaphragmatique gauche.

La patiente a accouché par voie basse , donnant naissance à un nouveau née de sexe féminin Apgar 7/10 eme à la première ayant présenté une détresse respiratoire et décédé 10 min après son accouchement. A l'examen clinique on note un facies dysmorphique, avec une fente labiopalatine large, un hypertélorisme avec un cou court. PDN : 1180g.

Figure 1 : *Coupe axiale du thorax montrant des images anéchogènes intraparenchymateuses avec dextrocardie*



La deuxième patiente :

Il s'agit d'une patiente âgée de 36 ans troisième geste deuxième part enceinte d'une grossesse de 36 SA , non suivit qui a été référé pour découverte fortuite des images kystiques intra-parenchymateuse à l'échographie obstétricale . il s'agissait d'une grossesse monofoetale évolutive en présentation céphalique de 3549 g avec la présence d'une image kystique à parois épaissi avec une cloison mesurant 57 mm exerçant un effet de masse sur le poumon en faveur de maladie adénoamtoide macrokystique pulmonaire type 1 selon classification d'Adzick. . L'accouchement était programmé au sein de notre formation pour une prise en charge multidisciplinaire., donnant naissance à un nouveau née de sexe féminin de 3700g avec Apgar de 10/10 , le nouveau-né a présenté une infection pulmonaire compliqué d'une septicémie durant son séjour en en néonatalogie et décédé à j4 de vie

Figure 2 : *Coupe para sagittale(A) et axiale (B) du thorax montrant des images anéchogènes intraparenchymateuses en faveur de MAKP*



DISCUSSION :

Les MAKP correspondant à une malformation intra parenchymateuse d'aspect kystique traduisant un échec du parenchyme pulmonaire à induire une différenciation broncho-alvéolaire normale. Son incidence se situerait entre 1\1000 et 1\5000 naissances vivantes [1-3].

Une classification échographique d'ADZICK a été établie avec type macrokystique(I) , microkystique (III) ou mixte(II) [4].

Un diagnostic échographique de MAKP impose une précision de certains éléments [5-6]:

- Les caractéristiques de la malformation notamment la taille, siège, échogénicité, aspect homogène microkystique ou hétérogène macrokystique, nombres de kystes, limites, vascularisation
- Le retentissement locorégional: épanchements des séreuses, une compression médiastinale (déviations cardiaque, éversion des coupes, refoulement des organes, hydramnios, œdème sous-cutané)
- Etude morphologique complet .

Le caryotype n'est pas systématique en l'absence d'autres malformations associées. Le pronostic est généralement bon si MAKP isolé sans retentissement locorégional[7]. Le bilan post natal consiste à une radiographie aux premiers jours de vie et une TDM à j45 de vie [8]. Le traitement chirurgical consiste à une lobectomie , segmentectomie voire une pneumonectomie . dou l'intérêt du Un diagnostic prénatal pour la réalisation de la cure chirurgicale dans les meilleures conditions et pour la prévention d'éventuelles complications dont principalement l'infection . La surveillance à long terme de cette malformation est justifiée par les rares mais possibles récurrences.

L'issue défavorable de nos cas est expliquée par la multitude d'anomalies associée notamment une fente labio-palatine avec le retard de croissance sévère pour le premier cas et par la septicémie suite à une infection pulmonaire .

CONCLUSION :

Les malformations pulmonaires fœtales sont rares et le plus souvent de bon pronostic si isolé. Leur prise en charge nécessite un suivi régulier, une naissance dans une maternité adaptée et un suivi postnatal clinique et radiologique .

REFERENCES :

- [1] S. Hourrier, Malformations pulmonaires congénitales : diagnostic et prise en charge anténataux. Rev Des Maladies Respiratoires 2011
- [2] Cavoretto P, Molina F, Poggi S, Davenport M, Nicolaidis KH. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. Ultrasound Obstet Gynecol 2008.
- [3] A. Hadchouel, et al. " Physiopathologie, diagnostic et prise en charge des malformations pulmonaires de l'enfant." Lettre du pneumologue 2012
- [4] Stocker JT Cystic lung disease in infants and children. Fetal Pediatr Pathol. 2009;28(4):155-84.
- [5] Langston C New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Semin Pediatr Surg. 2003 Feb;12(1):17-37. 8
- [6] Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation - a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Histopathology 2002; 41:424. 9
- [7] Stocker JT, Madewell JE and Drake RM Congenital cystic malformations of the lung classification and morphologic spectrum Human pathology 1977(8),155 - 171
- [8] Fowler DJ, Gould SJ. The pathology of congenital lung lesions. Semin Pediatr Surg. 2015 Aug;24(4):176-82