Préambule: Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles. Les diapositives de l'orateur sont normalement disponibles sur le site Internet <http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html> le nom d'utilisateur est "formationcontinue" et le mot de passe est "pediatrie", en minuscules et sans accents.

Colloque de Pédiatrie Lausanne-Genève du 3 février 2015

Deuxième heure:

Malformations pulmonaires congénitales diagnostiquées en prénatal: quelle prise en charge?

Oratrices: Prof. C. Barazzone, Dr I. Ruchonnet Dr I. Vidal (HUG, Genève)

Malformation adénomatoïdes kystique congénitale du poumon (MAKP)

En 2011, 7 cas de MAKP ont été diagnostiqués, soit 1 cas sur 720 naissances, au-dessus de la moyenne attendue. En 2012 il y avait six cas. L'augmentation des cas diagnostiqués est probablement liée à l'amélioration du diagnostic prénatal.

Cas 1: Un diagnostic a été posé à 20 semaines d'aménorrhée, avec détection d'une malformation kystique pulmonaire de 2.5 × 2.7 × 3 mm à l'échographie.

A la naissance, la radiographie pulmonaire n'est pas déterminante, un CT scan pulmonaire pratiqué à cinq mois objective la présence d'une atrésie bronchique, d'une malformation vasculaire, et d'un séquestre.

Cas 2: à 21 semaines d'aménorrhée, un micro kyste a été identifié, non retrouvé plus tard. La radiographie était normale, ainsi qu'un CT scan pratiqué après la naissance objective un séquestre, qui sera opérée.

Cas 3: à 14 semaines d'aménorrhée, un important kyste de 4,5 × 3.3 × 7 mm est diagnostiqués. Il est procédé à un drainage kyste en intra foetale, et au deuxième jour de vie une lobectomie est pratiquée. L'histologie est un CCAM1, et à 10 ans l'enfant est toujours dépendant de l'oxygène.

D'un point de vue embryonnaire, il y a progression du développement depuis les grandes bronches vers les petites voies pulmonaires.

La MKCP présente un grand éventail de pathologie.

Au niveau pulmonaire, il peut y avoir une malformation (MAKP, CCAM) qui représente selon la taille un gros sac malformé.

Il peut y avoir séquestration, c'est-à-dire un poumon formé mais non ventilé, par contre vascularisée.

Il peut y avoir un emphysème lobaire (diagnostic surtout postnatale) segmentaire ou lobaire.

Au niveau des bronches, il peut y avoir des kystes bronchogéniques, des atrésies bronchiques.

En général, 75 % des lésions sont des CCAM, et 25 % des séquestrations, avec association possible, également avec atrésie bronchique.

Le diagnostic prénatal est en nette augmentation (1/2500) surtout au deuxième trimestre.

Il y a une mauvaise corrélation entre l'échographie et la morphologie.

Les complications sont les compressions du médiastin ou de l'œsophage ou une déviation médiastinale, ou même un hydrope par compression de la veine cave avec un risque de mortalité extrêmement élevée.

Il existe des critères obstétricaux avec évaluation du ratio entre le volume de la malformation et le volume de la tête, ayant valeur pronostique. Une pré-éclampsie maternelle est possible.

Lors de la découverte d'une image kystique, il y a souvent stabilisation voir régression de l'image, apparemment complète dans 30 % des cas. Mais le risque de séquestre reste, il y a indication à un scanner pulmonaire postnatal.

Lors de diagnostic de ce type de malformation, la naissance en centre avec que des soins intensifs est justifiée, surtout pour les gros kystes ; si le pronostic est mauvais, une procédure anténatale est envisageable.

L'enfant est symptomatique seulement dans 5 à 25 % des cas, la mortalité périnatale varie selon les centres entre 0 et 40 % (moyenne 5 %) ; la lobectomie de décompression est proposée.

A la naissance, 75 à 90 % des enfants sont asymptomatiques ; le bilan consistant radiographie de thorax (souvent d'interprétation difficile) et un scanner pulmonaire vers l'âge de six mois (100 % de sensibilité).

Les risques de la chirurgie sont la fistule aérienne, la scoliose (souvent par accollement costal) mais il n'y a pas d'insuffisance respiratoire.

Les risques liés à la malformation MAKP sont la surinfection, le pneumothorax, et surtout la dégénérescence cancéreuse en rhabdomyosarcome, carcinome bronchoalvéolaire, pleuroblastome, y compris dans la petite enfance (surtout CCAM de type 1 et 4). Il est très difficile de poser un diagnostic préopératoire de tumeur.

Quand faut-il opérer ? Avant la survenue de complications. Certains auteurs ont essayé d'attendre jusqu'à l'âge de trois ans, 55 % des enfants sur 48 cas ont pu atteindre cet âge-là. La recommandation est une chirurgie préventive par lobectomie, idéalement vers l'âge de un an.

A Genève, une étude avec deux bras rétrospectifs et prospective est en cours. Sur les 10 dernières années, les cas ont été répertoriés. Il y a eu 26 cas, 15 % des nouveau-nés étaient symptomatiques.

Un registre prospectif a été créé comme il existe pour d'autres maladies. Pour cela, la collaboration est nécessaire avec l'obstétricien, avec une information de prise en charge, un suivi de la croissance de la lésion, la prévalence, la recherche d'autres malformations.

Il est tenté de faire une corrélation entre diagnostic prénatal et pièce histologique.

Cela nécessite la participation du chirurgien, du pneumologue, de l'obstétricien, du pathologue ainsi qu'avec les médecins de la ville. Le but à long terme est d'avoir un registre Suisse.

Donc il faut se méfier des mirages, la disparition à l'échographie d'une lésion kystique pulmonaire n'est pas signe de résolution.

Il est nécessaire de référer en consultation spécialisée

Compte rendu du Dr V. Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch