

République Algérienne démocratique et populaire

Ministère de l'enseignement supérieur et de la recherche scientifique

Université Abou Bakr Belkaid Tlemcen



Département de médecine



Faculté de médecine

Mémoire de fin de cursus en vue de l'obtention du diplôme de
doctorat en médecine

L'emphysème lobaire géant



Présenté par :

M^{elle} : MEZIANE Amina

M^{elle} : MESSAHEL Nor elhouda

Sous la direction de :

Dr HAMIDI.

المؤسسة الإستشفائية المتخصصة
مستشفى الأم و الأطفال
تلمسان
مصاحبة جراحة الأطفال
الأستاذ المساعد : د. بواب أحمد
رئيس المصاحبة

Année universitaire : 2012/2013

Le sommaire

Introduction :

Généralité :

Rappel embryologique du développement de l'appareil respiratoire :

Le diagnostic de l'ELG :

1. Diagnostic anténatal :
2. Diagnostic positif :
 - a) Circonstances de découvertes :
 - b) L'examen clinique :
 - c) Les examens paracliniques :

Le diagnostic différentiel :

Le traitement :

Introduction :

Les pathologies thoraciques de l'enfant ont la particularité d'être toujours d'origine malformative. Ceci se traduit maintenant par le fait que ces anomalies, qui étaient auparavant souvent découvertes soit de façon fortuite à l'occasion de détresse respiratoire néonatale ou lors d'une radio du thorax à la suite d'épisodes infectieux récidivants, sont de plus en plus souvent détectés en anténatal et donc prise en charge de façon précoce. Les malformations pulmonaires les plus fréquentes sont : les maladies kystiques adénomatoïdes du poumon (MKAP), les séquestrations pulmonaires, les kystes bronchogéniques et les emphysèmes lobaires géants qui est notre thème que nous allons le détailler par la suite.

Généralité :

Il s'agit d'une distension importante d'un lobe pulmonaire susceptible d'entraîner une détresse respiratoire. Son caractère souvent néonatal, la fréquence d'une malformation associée, le font souvent qualifier de « congénital ».

Caractérisé par une hyperinflation du parenchyme pulmonaire d'un lobe, consécutive à une obstruction en amont.

Considéré comme l'aboutissement d'anomalies de développement pulmonaire responsable d'air trapping.

Les causes de l'obstruction sont variables.

- Une immaturité du cartilage bronchique (67% des cas).
- Une obstruction extrinsèque : arc vasculaire ou masse médiastinale.
- Aucune cause apparente n'est retrouvée dans 40% des cas.

La localisation : C'est le lobe supérieur gauche qui est le plus souvent intéressé : 42 %. Viennent ensuite le lobe moyen : 35 %, le supérieur droit : 21 %, les lobes inférieurs droit ou gauche : 1 %, les formes bilatérales : 3 % (Henpren et Mac Kee).

Malformations associées : On doit distinguer :

Les malformations extrinsèques :

- cardio-vasculaires, communication interventriculaire ou interauriculaire surtout : de 14 à 50 % ;
- compression bronchique par un vaisseau anormal : 7 % ;

Et les malformations intrinsèques :

- anomalie des cartilages bronchiques, absence, hypoplasie ou dysplasie : 67 % des cas avec obstruction bronchique ;
- le lobe polyalvéolaire (multiplication massive du nombre normal des alvéoles) représenterait 10 % des cas (Hislop et Reid).

A signaler, enfin, des malformations diverses : pectusexcavatum, dysplasie chondro-ectodermique, anomalies bronchiques ou médiastinales diverses. Cependant, dans 50 % des cas, on ne retrouve aucune anomalie associée.

L'exérèse chirurgicale du lobe emphysémateux est réalisée de façon plus ou moins urgente en fonction de l'importance de la détresse respiratoire. Cette exérèse permet la ré-expansion du lobe comprimé. D'exceptionnels cas de régression spontanée ont été signalés.

Rappel embryologique du développement de l'appareil respiratoire :

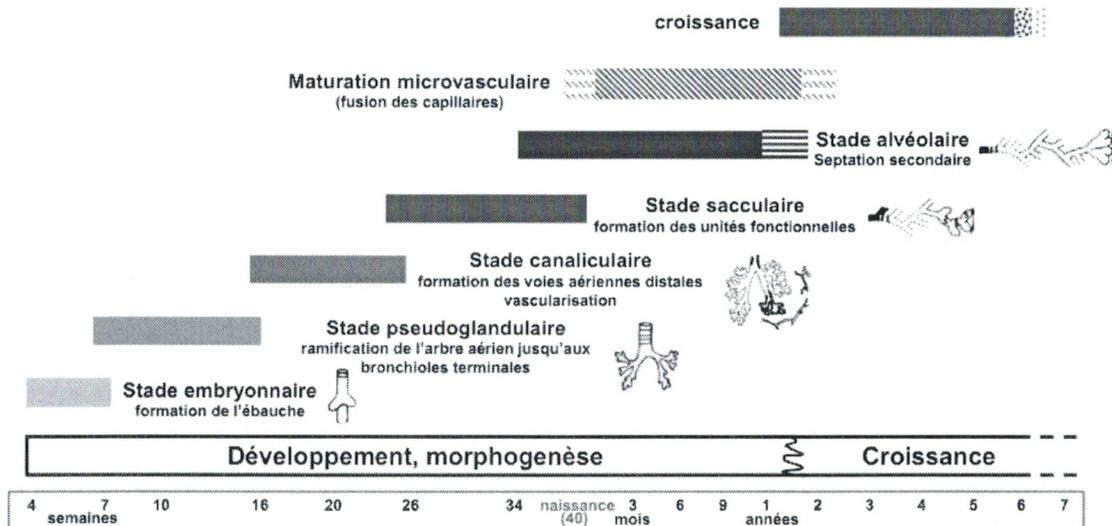
Son étude dépasse largement le cadre par trop limitatif de l'embryologie. La période postnatale de ce développement est, en effet, essentielle.

Croissance prénatale

Le poumon foetal se développe en quatre stades :

- embryonnaire de la conception à la cinquième semaine ;
- pseudo-glandulaire de la cinquième à la dix-septième semaine ;
- canaliculaire de la seizième à la vingt-quatrième semaine ;
- terminale de la vingt-quatrième semaine jusqu'au terme.

Stades du développement pulmonaire et chronologie



C'est du vingt-deuxième au vingt-quatrième jour qu'apparaît le *bourgeon ventral de l'intestin primitif*. Du vingt-sixième au vingt-huitième jour, on note trois faits : séparation oesotrachéale, bifurcation du bourgeon initial en deux bourgeons bronchiques, modifications en rapport avec la transformation des arcs aortiques. Dès le trentième jour, le poumon possède ses bronches souches et l'ébauche de ses bronches lobaires. Il est nettement individualisé par l'apparition de la cavité pleurale. La vascularisation est double, systématique et pulmonaire, mais seule, à ce stade, la circulation bronchique est véritablement fonctionnelle.

A la seizième semaine, au terme du stade pseudo-glandulaire, l'arbre bronchique est différencié, y compris les bronchioles terminales. Sur les huit types de cellules épithéliales du poumon à maturité, quatre sont déjà identifiables : cellules ciliées, non ciliées (pré-Clara), sécrétoires et basales. Durant ce stade, le mésenchyme entourant le bourgeon pulmonaire s'est différencié pour former les premiers rudiments du cartilage, du tissu conjonctif, du muscle, des vaisseaux sanguins et des lymphatiques.

Durant le *stade canaliculaire*, la lumière des conduits aériens s'accroît, l'épithélium s'amincit, la prolifération vasculaire est intense. Les capillaires arrivent au contact de l'épithélium respiratoire. Les éléments de l'unité qui servira aux échanges gazeux (bronchioles, canaux alvéolaires, sacs, alvéoles) s'individualisent.

Après la vingt-quatrième semaine : *stade terminal* ; on note surtout une différenciation de la portion distale respiratoire du poumon : transformation des bronchioles terminales ou bronchioles respiratoires, apparition de saccules respiratoires, de pneumocytes II et du surfactant. Les saccules augmentent de volume, se multiplient.

Les espaces intersacculaires, qui étaient épais, avec une zone centrale de tissu conjonctif, un double système capillaire et de grandes quantités de lipides ou de glycogène, s'amincissent.

Le liquide intrapulmonaire n'est pas d'origine amniotique : il est sécrété par l'épithélium respiratoire. Les mouvements respiratoires in utero peuvent jouer un rôle dans le développement du poumon.

Croissance postnatale

Le poumon du nouveau-né, du nourrisson et de l'enfant subit d'importantes transformations.

- **Alvéoles**

L'acinus se développe après la naissance : il a 1,1 mm de long à la naissance et 4 mm à l'âge de 7 ans. Surtout, il produit des sacs alvéolaires : le nombre des alvéoles serait de 24 millions à la naissance et de 300 millions à 8 ans, de 4 à 600 millions chez l'adulte. La vitesse de multiplication alvéolaire est très rapide jusqu'à 3 ans, plus lente ensuite. La surface alvéolaire passe de 2,8 m² à la naissance à 32 m² à 8 ans et 75 m² à 25 ans. Une diminution des mouvements respiratoires peut perturber la croissance des alvéoles (dystrophie thoracique asphyxiante, hernie diaphragmatique). Ce développement peut être entravé par les infections respiratoires (bronchiolites obstructives).

- **Bronches**

La longueur et le diamètre des bronches se modifient de façon parallèle à l'augmentation de la taille du corps. On a démontré que les voies aériennes périphériques étaient étroites, de façon disproportionnée chez le petit enfant, ce qui prédispose à la pathologie obstructive. Les constituants de la paroi bronchique se modifient également. Pour certains, le cartilage intrabronchique se développe jusqu'à l'âge de 2 mois. L'extension distale du cartilage montre de grandes variations individuelles.

- **Ventilation collatérale**

Les pores de Kohn n'apparaissent qu'après la naissance. Les canaux de Lambert ne sont pas visibles avant 8 ans.

- **Vaisseaux**

La structure des artères pulmonaires se modifie. Leur paroi est deux fois plus épaisse à la naissance que chez l'adulte. C'est entre 6 mois et 2 ans qu'elle atteint son épaisseur définitive. Chez le nouveau-né, la couche musculaire des vaisseaux s'arrête au niveau de la bronchiole terminale. Il n'y a pas d'artère musculaire dans l'acinus. Les muscles atteignent les bronchioles respiratoires à 4 mois, les canaux alvéolaires à 3 ans. Pour les artères intra-alvéolaires, la couche musculaire progresse entre 11 et 19 ans.

- **Volume pulmonaire**

Capacité vitale, capacité résiduelle, fonctionnelle, capacité pulmonaire totale et capacité au cri augmentent avec le poids et avec la multiplication alvéolaire.

En conclusion

- La formation des conduits bronchiques est accomplie à la seizième semaine de la gestation.
- L'unité respiratoire est formée pour le terme, mais la multiplication alvéolaire se poursuit jusqu'à l'âge de 8 ans. La taille des alvéoles augmente avec l'accroissement de volume de la cage thoracique.
- La croissance des vaisseaux sanguins irriguant les conduits aériens (vaisseaux précacinaires) est parallèle au développement de ceux-ci tandis que celle des vaisseaux irriguant l'acinus (vaisseaux intra-acinaires) est en corrélation avec le développement alvéolaire.

En connaissant ces données, on peut prédire quelles seront les lésions pulmonaires consécutives à une altération de l'environnement survenue à une période donnée du développement de l'appareil respiratoire.

Pathologies associées à un développement pulmonaire anormal et stade d'origine

➤ Embryonnaire

- Agénésies pulmonaires
- Agénésies et sténoses trachéales et laryngées
- Trachéo- ou bronchomalacies
- Malformations bronchiques
- Lobes ectopiques
- Kystes lobaires congénitaux

➤ Pseudoglandulaire

- Malformations adénomatoïdes kystiques
- Séquestrations pulmonaires
- Hypoplasies pulmonaires
- Lymphangiectasie pulmonaire congénitale

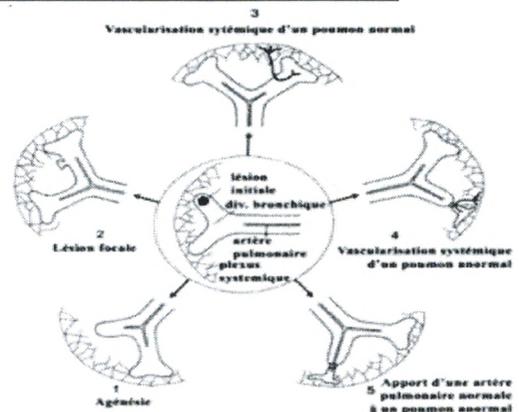
➤ Canaliculaire

- Hypoplasies pulmonaires
- Dysplasie acinaire
- Détresse respiratoire néonatale (MMH) et Dysplasie bronchopulmonaire du prématuré

➤ Sacculaire / Alvéolaire

- Hypoplasies pulmonaires
- Dysplasie acinaire et dysplasie capillaire alvéolaire
- Emphysème lobaire congénital
- Détresse respiratoire néonatale (MMH) et Dysplasie bronchopulmonaire du prématuré

(Voir site : <http://www.sfp-radiopédiatrie.org>)



Le diagnostic de l'ELG :

❖ *Diagnostic anténatal :*

Le diagnostic anténatal de l'ELG est difficile car il présente souvent sous la forme d'un morceau de poumon hyperéchogène, difficile à différencier d'une MAKP de type III ou d'une séquestration (cités si dessous).

L'échographie retrouve un grand territoire pulmonaire hyperéchogène refoulant le médiastin. Cette aspect est du au trapping liquidien dans les alvéoles. Dans tous les cas, un suivi échographique est indispensable à la recherche de signes de gravités (anasarque) et pour apprécier le risque de détresse respiratoire néonatale.

L'étude en mode doppler permet de retrouver une arborisation vasculaire pulmonaire normale à basse résistance.

Pour ce qui est de l'IRM, la séquence pondérée T2 est la plus informative, puisque à la fois la lésion (remplie de liquide trappé) et les bronches pathologiques apparaissent en franc hypersignal. Il n'y a classiquement pas de kystes, ce qui permet le diagnostic différentiel avec la plus part des MAK macrokystiques.

Les vaisseaux sont en hyposignal T2 et ont une répartition normale ; il n'y a pas de vascularisation systémique. Le poumon sain adjacent est comprimé en hyposignal. Le médiastin est refoulé. Outre les précisions topographiques, l'IRM concourt à la recherche d'une cause obstructive médiastinale (kyste bronchogénique).

❖ *Diagnostic positif (post-natal) :*

▪ Circonstances de découvertes :

L'ELG est une des malformations pulmonaires les plus fréquentes. Les garçons sont trois fois plus souvent intéressés que les filles. Les signes résultent de désordres physiologiques consécutifs à l'emphysème progressif et aux compressions qu'il entraîne : il se révèle en période néonatale par une détresse respiratoire sévère avec dyspnée, tachypnée, geignement, tirage, wheezing et cyanose dans les formes les plus sévères.

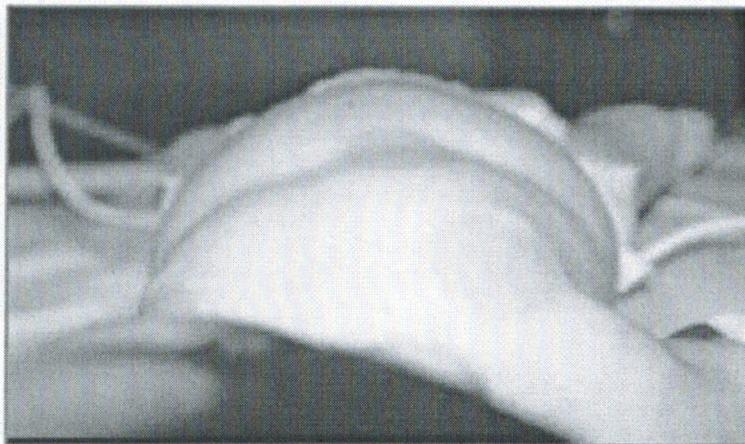


Figure 1. Déformation thoracique avec bombement de l'hémithorax gauche.

On distingue la forme néonatale fulminante, la forme néonatale avec détresse respiratoire du premier jour de vie sans infection, la forme du nourrisson avec détresse respiratoire progressive, en général avant l'âge de 4 mois, la forme asymptomatique du grand enfant de découverte fortuite : 4 % des cas.

▪ L'examen clinique :

A/ Examen général

L'évaluation de l'état général du nouveau né (coloration des téguments et congénitives..).

La prise de température (souvent apyrétique).

B/ Examen physique

1. Examen pleuro pulmonaire :

- Une polypnée, avec une FR > 60 cycles/min.
- Signes de lutte
- Distension thoracique du coté atteint(thorax asymétrique et distendu).
- Murmures vésiculaires diminuées du même coté.
- Hyper sonorité.
- Pas de râles, ni de cyanose

2. Examen cardiovasculaire :

- FC = 100 bat/min.
- B₁, B₂ bien perçus

3. Examen de l'abdomen : est sans particularité

4. le reste de l'examen somatique : est sans particularité.

▪ Les examens paracliniques :

A\ Radiologie

a) Radiographie standard :

Elle fournit quelques arguments fondamentaux pour le diagnostic : hyperclarté à topographie lobaire avec distension contenant une fine trame vasculaire, ce qui permet d'éliminer un pneumothorax ; Cette distension refoule le médiastin et comprime le lobe homolatéral. bien mis en évidence en radioscopie ou sur des clichés en expiration et en inspiration, surtout images vasculaires estompées et écartées dans le lobe qui est plus clair que la normale. Elle permet d'éliminer : kyste congénital, pneumatocèle, pneumothorax.

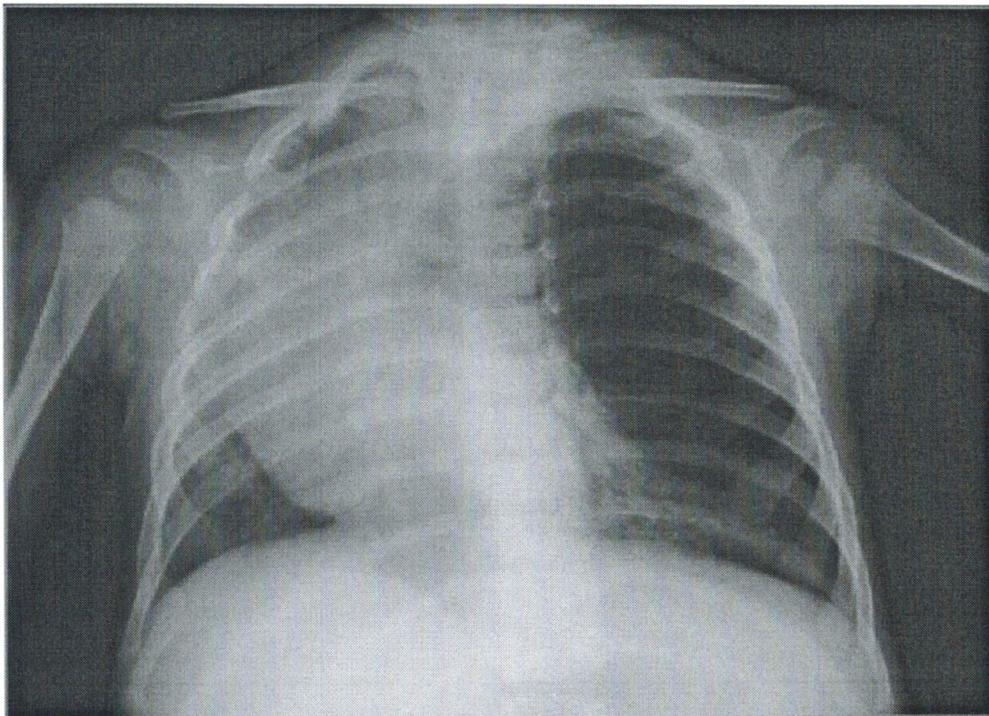


Figure 4. *Emphysème lobaire géant (lobe supérieur gauche). Notez le refoulement médiastinal et l'hyperaération du lob pathologique.*

Une forme mérite une mention particulière : opacité ou grisaille du lobe intéressé chez le nouveau-né suivie d'une hyperclarté. On l'a interprétée comme une obstruction bronchique empêchant initialement la vidange du liquide pulmonaire foetal. Celui-ci, évacué par les lymphatiques, est remplacé secondairement par une collection gazeuse sous tension.

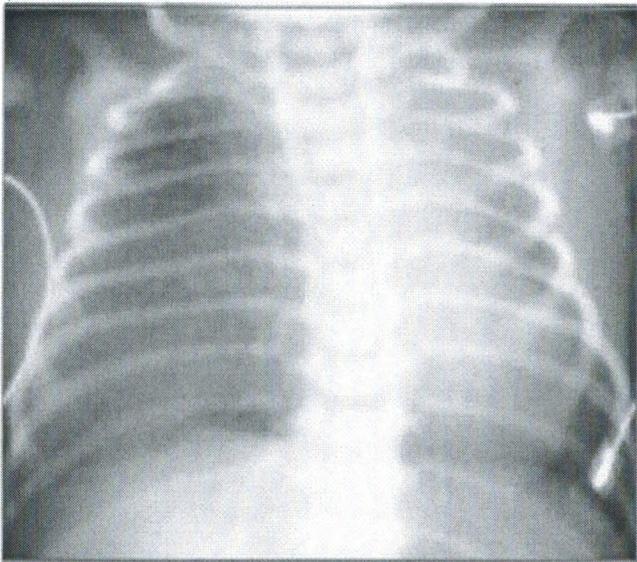


Figure 4. Radio de thorax faite à J1 pour polypnée : distension et hyperclarté du lobe moyen mais contenant un granité diffus. Il existe déjà un refoulement du lobe supérieur droit et du lobe inférieur droit.

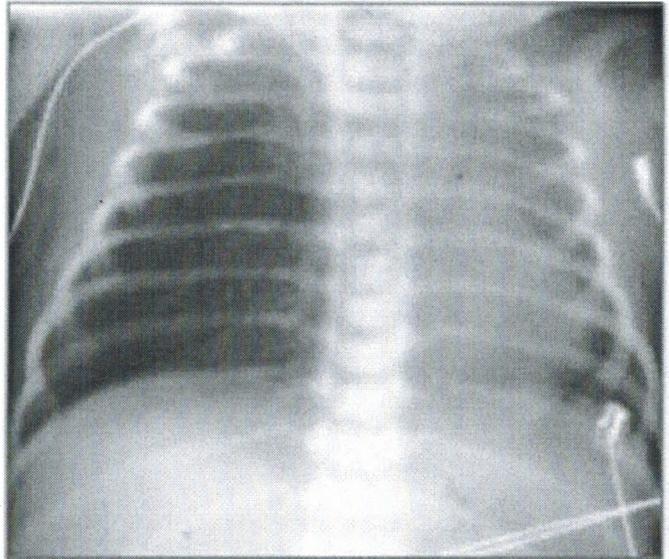
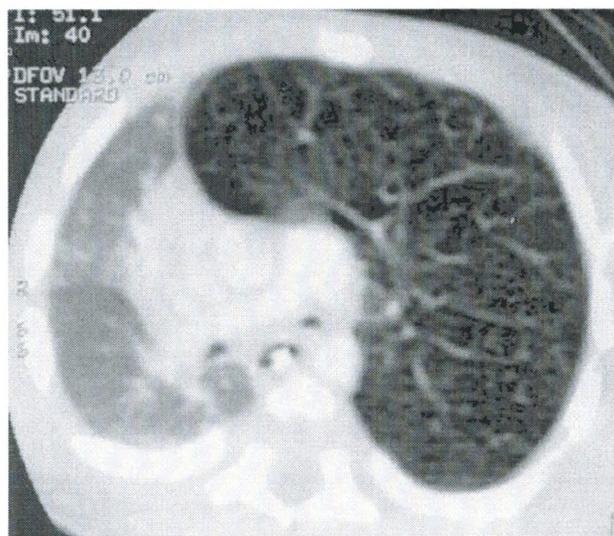


Figure 5. Radio de thorax à J7 : le granité initial laisse la place à une hyperclarté droite. Persistance de la compression du LSD et du LID. L'évolution correspond à la résorption du liquide foetal contenu dans la malformation.

b) Le scanner :

Il confirme le diagnostic en montrant : une lacune parenchymateuse géante non kystique.

Il apprécie : la topographie, l'étendue, l'existence de bulles et la compressibilité éventuelle du parenchyme sain, des vaisseaux et des structures médiastinales.



c) La bronchoscopie :

Une endoscopie bronchique n'est pas indispensable au diagnostic. Elle permettrait d'éliminer un obstacle proximal, plus rarement de montrer le collapsus expiratoire excessif d'une bronche. L'association à une cardiopathie congénitale doit être systématiquement recherchée.

d) L'angiographie :

Pourrait montrer un remplissage périphérique réduit du lobe intéressé avec déplacement et compression des vaisseaux, des lobes adjacents. En fait, l'examen radiologique permet le plus souvent à lui seul d'éliminer un kyste gazeux, un emphysème compensateur par hypoplasie controlatérale, un pneumothorax. Le diagnostic différentiel avec certaines formes de malformation adénomatoïde peut être plus difficile.

e) Anatomie pathologique

Le lobe intéressé apparaît uniformément distendu, ne se désinsufflé pas, même si on recalibre la bronche après intervention. Le tissu pulmonaire est pâle, rose, spongieux.

A l'histologie, l'analyse des pièces opératoires montre qu'il existe une anomalie intrinsèque du cartilage bronchique hilaire dans 50% des cas. Une compression extrinsèque, une atrésie bronchique, une compression extrinsèque par un kyste broncho-génique, un repli ou un bouchon muqueux sont plus rares. La pathogénie est celle d'une obstruction bronchique à l'expiration qui aboutit à la séquestration de l'air dans le lobe pulmonaire distendu, mais non anormal. Il a été également décrit des lobes hyperplasiques poly-alvéolaires en l'absence d'obstacle bronchique.

❖ *Le diagnostic différentiel :*

▪ Malformation adénomatoïde

Connue aussi sous le nom de maladie de Craig, cette malformation est peut-être la plus fréquente de toutes les anomalies congénitales, celle, en tout cas, qui requiert le plus souvent la chirurgie. Il s'agit d'une masse intralobaire de tissu pulmonaire désorganisé par accroissement adénomateux des structures respiratoires terminales.

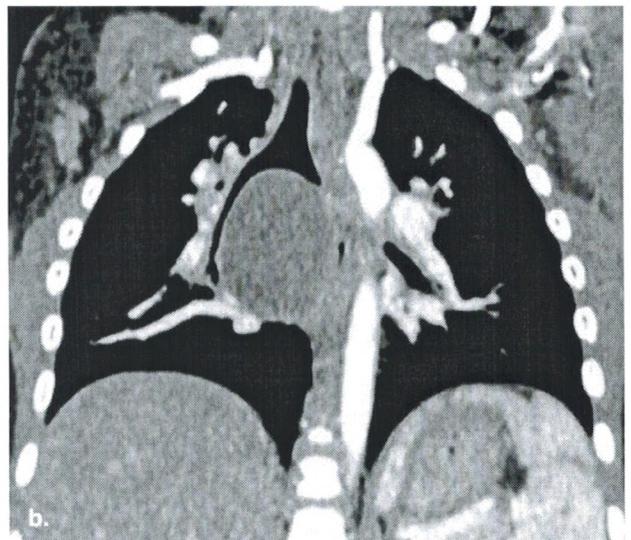
L'exérèse du lobe intéressé s'impose dans tous les cas.



▪ Kyste bronchogénique

Il s'agit de l'aberration d'un bourgeon de l'arbre trachéo-bronchique primitif. Lorsque l'anomalie est précoce, vers le 30^e jour, le kyste est médiastinal para-oesophagien. Lorsqu'elle est tardive, vers le 42^e jour, il est parenchymateux.

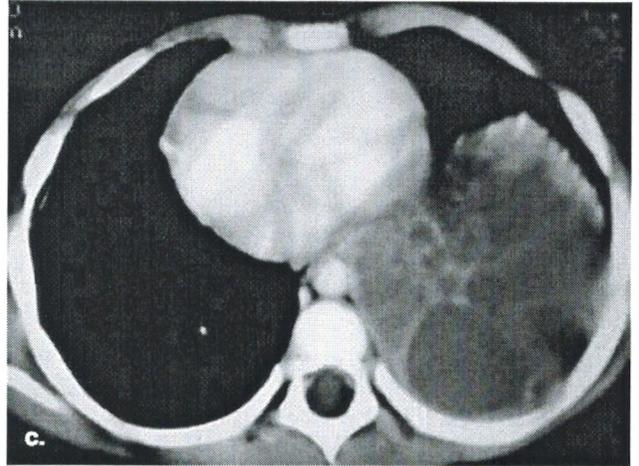
Le risque de complication : infection, fistulisation, hémoptysie, torsion, compression (voies aériennes, veine cave, tamponnade cardiaque, artère pulmonaire) ou dégénérescence (rhabdomyosarcome) justifie l'exérèse dans tous les cas.



Si celle-ci ne peut être complète du fait des adhérences, elle est assortie d'une cautérisation des fragments restés en place.

▪ Séquestration pulmonaire

Le terme forgé par Pryce désigne, selon lui, un territoire pulmonaire isolé du reste du parenchyme normal avec un système bronchique propre, non ventilé, et une vascularisation systémique. Elle représente, suivant les séries, de 0,15 à 6,4 % de l'ensemble des malformations congénitales du poumon. On en dénombrait 540 cas publiés en 1979 (Savic). On distingue, depuis Pryce, deux types de séquestration : extra- et intralobaire. A ces séquestrations typiques, on en ajoute d'autres, dites atypiques.

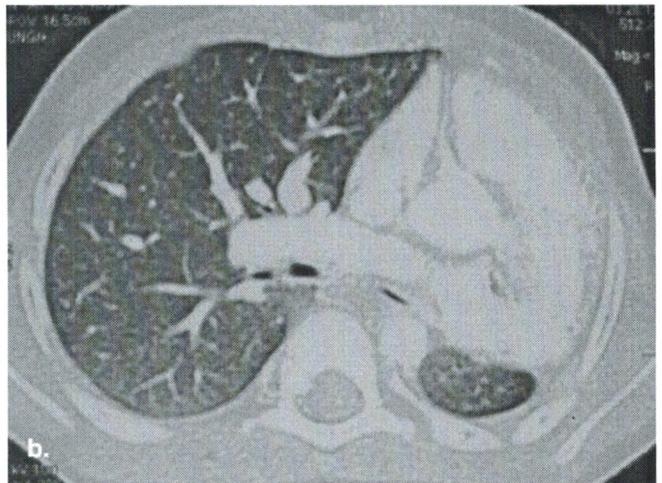


La lobectomie est impérative dans la séquestration intralobaire. Le repérage initial et la ligature de l'artère anormale en constituent le temps essentiel. Chez le nourrisson, l'embolisation de l'artère anormale peut permettre de contrôler une hypertension pulmonaire ou une défaillance cardiaque, et de différer une exérèse (Wensley). L'exérèse de la séquestration extralobaire est nécessaire, ne serait-ce que pour déterminer la nature de la masse anormale une fois son existence décelée.

▪ Agénésie, aplasie, hypoplasie pulmonaires

Ces anomalies majeures résultent d'un arrêt du développement lié à des facteurs intervenus avant le 26^e jour de la vie embryonnaire.

L'agénésie comporte l'absence complète de bronche, de tissu pulmonaire et de vaisseaux. Dans l'aplasie, il existe un moignon bronchique sans tissu pulmonaire, ni artère pulmonaire. L'hypoplasie peut être totale ou partielle : la bronche est présente, le poumon peut être plus ou moins miniaturisé avec présence de tissu pulmonaire en quantité variable. L'anomalie peut ne concerner qu'un lobe (Gomes).



Le traitement :

❖ *Buts*

- Permettre une fonction respiratoire normale en levant la compression qui est dans ce cas l'emphysème lobaire géant
- Prise en charge nutritionnelle
- Correction de l'anémie

❖ *Méthodes*

▪ Mesures générales

- Hospitalisation en USI
- Position demi-assise
- Oxygène humidifié et réchauffé
- Aspiration gastrique
- Arrêt de toute alimentation per os
- Assurer un apport calorique et hydrique suffisant
- Faire un bilan opératoire : Groupage, hémostase, glycémie, fonction rénale.

▪ Chirurgie

- En décubitus latéral du côté controlatéral du poumon atteint
- Sous AG, éviter les pressions positives à l'induction anesthésiques
- Thoracotomie au niveau du 3^{ème} ou 4^{ème} espace inter costal du côté atteint.
- A l'ouverture le lobe intéressé fait hernie dans la plaie opératoire
- L'exploration retrouve un lobe distendu, lisse, pâle, crépitant à la palpation, spongieux, refoulant les autres lobes, sans lésions inflammatoires

- L'abord des éléments pédiculaires nécessite 3 temps différents pour réaliser la lobectomie du lobe atteint:

- Temps médiastinale antérieure :
 - Ligature de l'artère médiastinale, seule branche qui se détache du bord supérieur de l'artère pulmonaire droite et se divise en deux branches : tronc apico dorsal, et artère ventrale
 - Dissection du plan veineux : 2 racines de la veine pulmonaire supérieure droite : la supérieure draine le lobe supérieur, et l'inférieure draine le lobe inférieur
 - La racine supérieure est formée par 3 troncs : seul le tronc médiastinal le plus élevé qui court en sous pleural à la face médiastinale du lobe supérieur qui sera lié, les 2 autres doivent être respectés

- Temps bronchique : par voie médiastinale postérieure
 - Le poumon est récliné vers l'avant et maintenu par l'aide
 - La plèvre médiastinale est incisée verticalement jusqu'à la crosse de l'azygos en haut. La bronche est située à 1 ou 2 cm en dessous de la crosse de l'azygos.
 - La bronche est sectionnée après la mise en place d'un clamp, au bistouri au ras de son origine. A bronche ouverte, on vérifie que la coupe a porté au ras de l'axe bronchique
 - On dissèque soigneusement les bronches vers la carène et vers le tronc intermédiaire
 - Sutures : passer tous les points à bronches ouvertes, puis nouer ensuite
 - Vérifier l'étanchéité de la suture au sérum

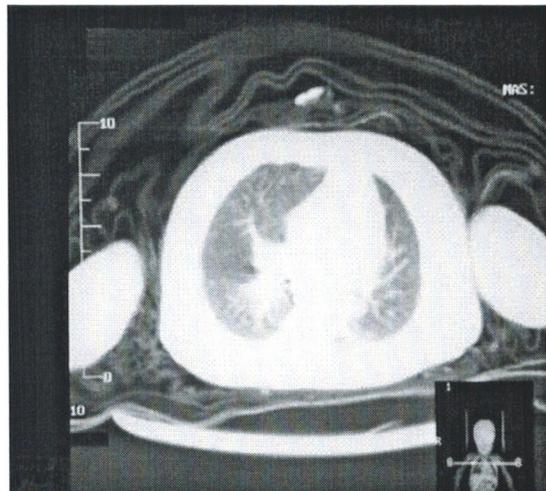
- Temps scissural rétrograde :
 - Ligature de l'artère dorsale scissurale et de l'artère ventrale scissurale : ce qui est important dans ce temps c'est qu'on ne doit laisser aucune ambiguïté sur les éléments veineux qui viennent du lobe emphysémateux; on lie le tronc central, on respecte le tronc interlobaire postérieur, et le tronc scissural, ainsi que le tronc interlobaire antérieur
 - Il faut passer entre la veine et le lobe à extirper, et non entre la veine et le lobe restant : ce temps de dissection veineuse aboutit au clivage scissural de façon centrifuge ou on peut s'aider par l'hyperpression anesthésique qui souligne la séparation entre les lobes
 - La lobectomie effectuée, il faut vérifier l'aérostase, il faut s'assurer que le lobe moyen n'a pas tendance à se volvuler autour de son pédicule, sinon on doit le fixer par quelques points au lobe inférieur prenant le parenchyme au niveau de la scissure.

- Vérification de la ré-expansion du ou des lobes comprimés.
- Fermeture de la thoracotomie sur 2 drains aspiratifs.
- Pièce adressée à l'étude ana-path.



❖ *Suites post-opératoires*

- Enfant placé sous tente à oxygène, en position demi assise avec aspiration gastrique
- Surveillance des drains qualité et quantité, seront enlevés 24 à 48 heures après s'ils ne ramènent rien
- Antibiothérapie
- Perfusion veineuse pour compenser les liquides aspirés
- Surveillance des paramètres hémodynamiques : TA, Pouls, T°
- Gaz du sang : Pco₂, Po₂, SaO₂
- Téléthorax de contrôle répétés quotidiennement : pour vérifier la résorption d'un pneumothorax, et l'expansion du poumon
- Auscultations pluri-quotidiennes
- Kinésithérapie intensive pour lutter contre l'encombrement bronchique
- Changement de pansement au 4^{ème} jour puis 1j/2
- Ablation des points au 10^{ème} jour



La figure 2. Postopératoire balayage tomographique calculée thoracique montre régression spontanée de l'emphysème lobaire 3 mois après la chirurgie.

❖ *Complications post-opératoires ;*

Elles sont à la fois respiratoires et générales :

▪ Respiratoires :

Ce sont avant tout les encombrements, les atélectasies et les crises de dyspnée paroxystiques. Tout ceci est favorisé par une aspiration pleurale insuffisante.

L'emphysème sous cutané est une complication fréquente liée à un défaut d'aspiration. L'air s'insinue à travers la cicatrice intercostale ou par les orifices de drains retirés précocement.

Les défauts d'expansion du parenchyme pulmonaire sont en fait une adaptation médiocre du poumon restant à occuper la cavité thoracique initiale. L'aspiration prolongée permet une bonne adaptation parfois au départ des petites poches pleurales qui peuvent être inaccessibles à un nouveau drainage et se résorbent en règle avec le temps. Tout défaut de ré-expansion majeur doit faire vérifier l'absence de bouchon endobronchique.

▪ Générales :

La mortalité.

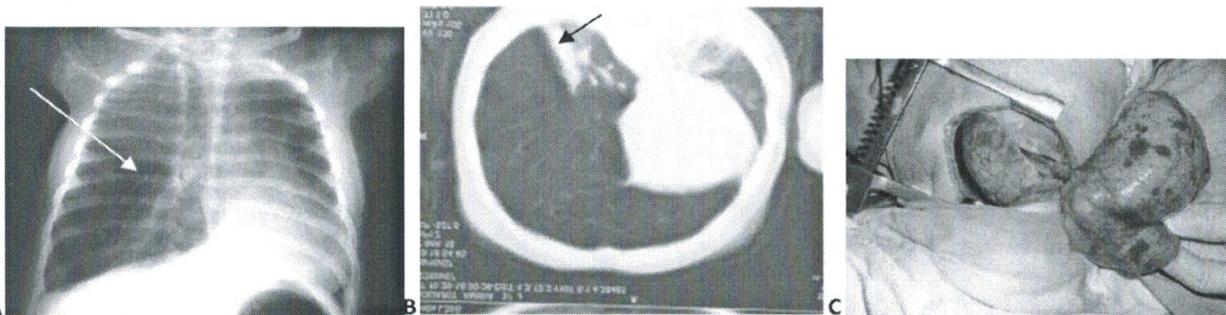
Résumé.

L'emphysème lobaire congénital est caractérisé par la distension progressive d'un lobe, parfois de deux lobes. Une obstruction partielle ou complète de la bronche lobaire est supposée être à son origine. De nombreux phénomènes obstructifs, extrinsèques ou intrinsèques ont été décrits : bronchomalacie, bride, sténose, compression vasculaire, kyste bronchogénique.

Le parenchyme pulmonaire est normal. Le lobe supérieur gauche est le plus souvent atteint, suivi du lobe moyen et du lobe supérieur droit. Des anomalies cardiovasculaires sont associées dans 15% des cas.

Un diagnostic anténatal est possible, mais en fait assez rare.

L'ELC peut se révéler en période néonatale par une détresse respiratoire, parfois sévère..... le traitement est presque toujours chirurgical : lobectomie d'urgence en cas de détresse respiratoire, L'exérèse chirurgicale du lobe emphysémateux permet la ré-expansion du lobe comprimé.



Photos :Pr Z.Massen

Figure 115 Emphysème lobaire congénitale chez un nourrisson de sexe masculin, né à terme, âgé de 37 jours de vie qui présente une dyspnée modérée qui évoluait depuis les premiers jours de vie. A. la radiographie du thorax de face montre un hémithorax droit hyperclair, une déviation du médiastin et du cœur vers la gauche, un élargissement des espaces intercostaux, une hernie du lobe emphysémateux à travers la ligne médiane et un abaissement de la coupole diaphragmatique droite. B (flèche). Le scanner thoracique (fenêtre parenchymateuse) montre une hyperinflation du lobe avec une atténuation de la vascularisation pulmonaire, le médiastin et le cœur sont refoulés vers la gauche et le lobe inférieur est collabé (flèche). C. La thoracotomie a permis de mettre en évidence un important emphysème du lobe moyen droit.

La partie pratique.

Objectif :

- Estimer l'incidence de l'ELG entre 01 janvier 2000 et le 31 décembre 2012.
- Déterminer la prédilection de l'ELG.
- Juger l'efficacité du traitement chirurgical.

L'étude :

De 01/01/2000 au 31/12/2012, nous avons trouvé 8cas (dont 3 seulement ayant des dossiers médicaux) ayant été hospitalisé au niveau du service de chirurgie infantile de l'EHS Tlemcen. Il s'agit d'une étude descriptive et rétrospective portant sur une durée de 12ans.

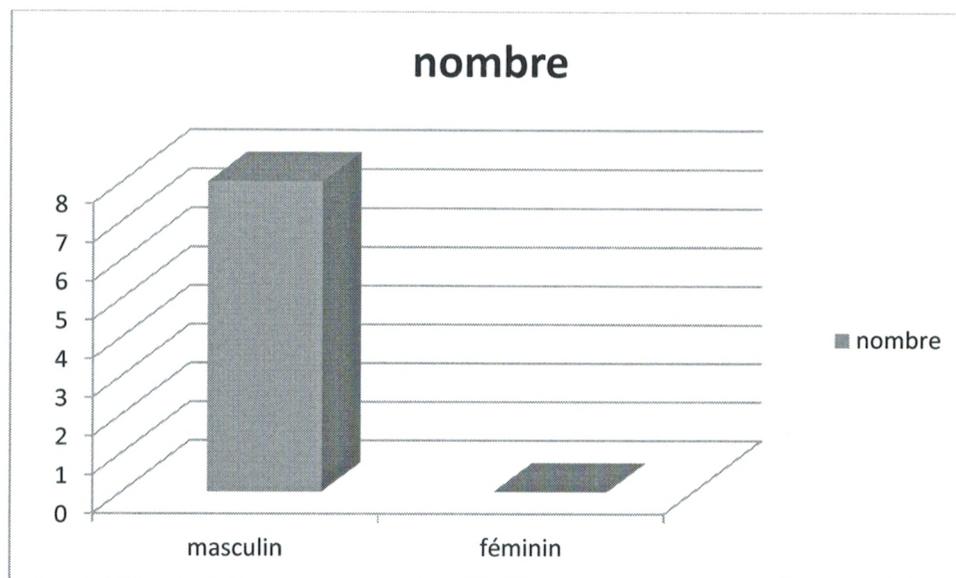
Pour faciliter notre étude on a choisi quelques paramètres nécessaires qui répondre à nos objectifs.

Matériels :

- Les dossiers des patients hospitalisés.
- Outils informatique (Ordinateur et imprimante)
- Les livres et les sites internet.

Sexe des malades :

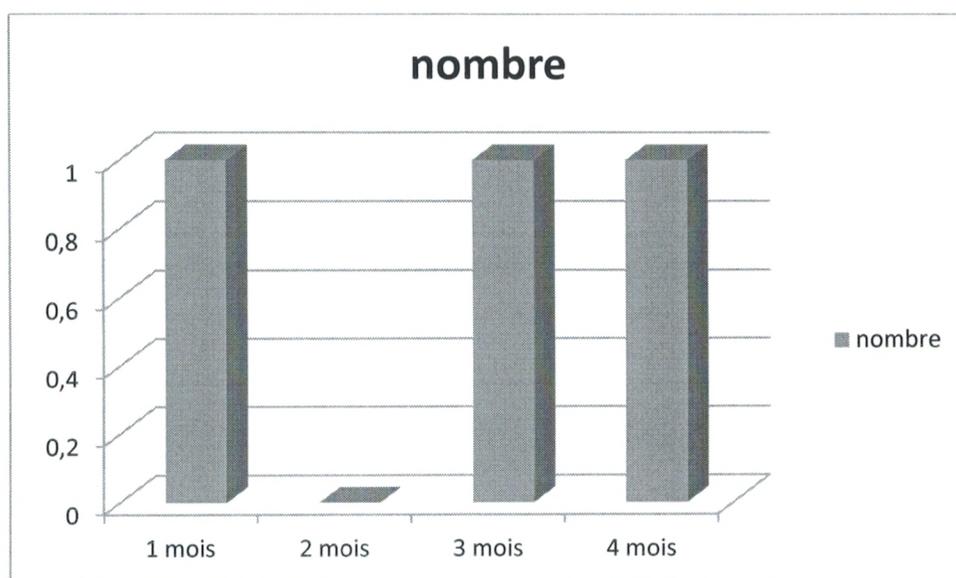
Sexe	masculin	Féminin
Nombre	08	00



On note une nette prédominance masculine en matière d'emphysème lobaire géant.

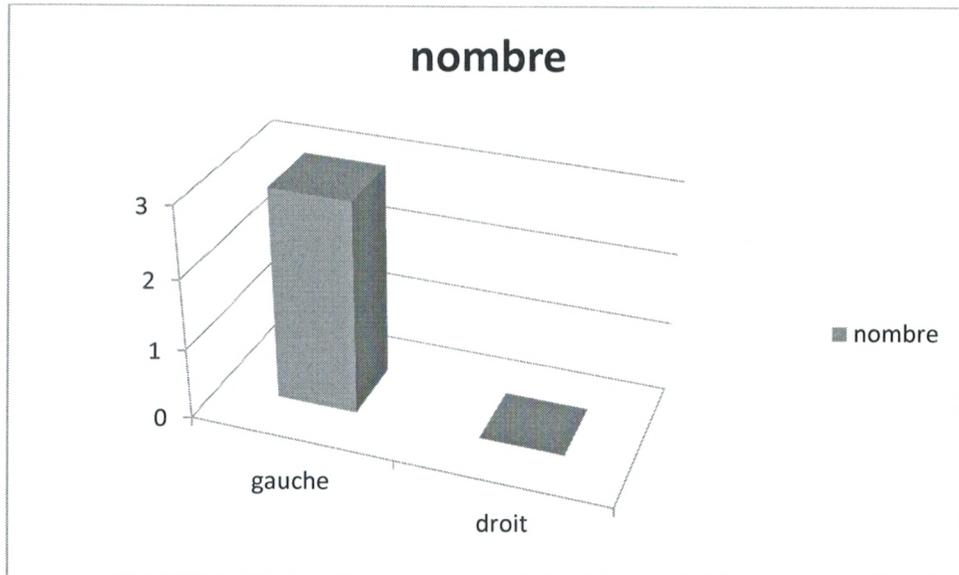
L'âge du début des troubles :

Age	1 mois	2 mois	3mois	4 mois
Nombre	01	00	01	01



La topographie :

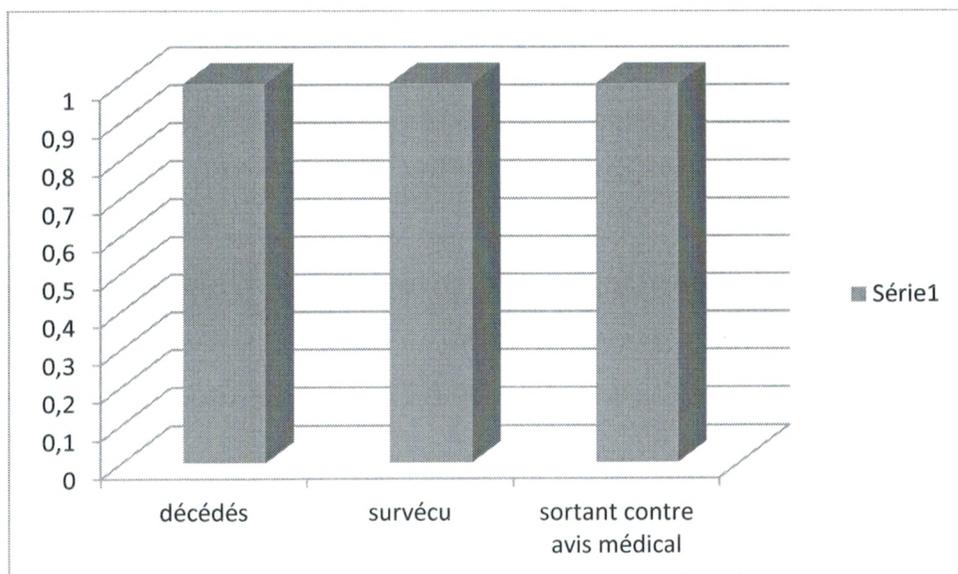
Topographie	Poumon droit	Poumon gauche
Nombre	00	03



On note que l'Emphysème lobaire géant atteint le poumon gauche plus que le poumon droit.

La mortalité postopératoire :

Mortalité post-op	décédés	survécu	Sortant contre avis-médical
Nombre de malades	01	01	01



N.B :

Malgré que notre étude était faite sur une durée de 12ans, on a pas arrivé à accumuler un nombre suffisant de dossiers qui nous permet de réaliser une étude descriptive concluante, parce que c'est une maladie très rare qui nécessite la prolongation de la durée d'étude.

Bibliographie :

❖ Précis de chirurgie infantile (MASSON).

Diagnostic, indication et principes thérapeutiques.

Auteurs :

- Marcel Bettex.
- François Kuffer.
- Alois Scharli.

❖ Pneumologie

Conférences hippocrate.

Auteurs : Frédéric Dubois.

❖ Pneumologie pédiatrique (FLAMMARION).

Médecine-sciences

Auteurs :

- Jacques de Blic.
- Christophe Delacourt.

❖ Urgences pédiatriques (MASSON).

Auteurs :

- A. Bourillon.
- G. Chéron.

❖ Les conférences de l'EMC (encyclopédie médico-chirurgicale).