الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
PEOPLE'S DEMOCRATIC REPUBLIC OF ALGERIA

MINISTRY OF HIGHER EDUCATION AND SCIENTIFIC RESEARCH

ⵜⴰⵙⴷⴰⵡⵉⵜ ⴰⴱⴱⴰⴱⴽⵔ ⴱⵏ ⵍⵇⴰⵢⴷ ⵜⵍⵎⵙⵏ
BEKR BELKAID UNIVERSITY OF TLEMCEN
FACULTY OF MEDECINE
DR. B. BENZERDJEB

وزارة التعليم العالي والبحث العلمي
جامعة أبو بكر بلقايد
كلية الطب
د.ب.بن زرجب - تلمسان

MEMOIRE DE FIN D'ETUDES POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE DOCTEUR EN MEDECINE

Intitulé du mémoire

Emphysème lobaire géant congénital (ELGC)

Réalisé par :

Hammadi Fatma Yasmine.

Taabani Imane.

Djedid Meriem.

Encadré par :

Pr ABOU-BEKR Boumediene

Année universitaire 2023 – 2024

Remerciement:

Au terme de notre mémoire nous tenant a remercié : D'abord à DIEU le tout puissant qui nous créé et donné cette intelligence, qui nous a soutenu dans notre parcours scolaire et universitaire, c'est à dieu que nous devons ce succès aujourd'hui et qui nous a permis la réalisation de ce travail Alhamdoulilah.

Nous remercions chaleureusement nos familles respectives et nos proches pour leur soutien inconditionnel et leur patience pendant cette période intensive de travail.

Leur encouragement constant nous a permis de surmonter les défis rencontrés tout au long de notre parcours.

Nous tenons à remercier vivement notre encadrant, le professeur ABOUBEKR Boumediene, de nous avoir fait l'honneur de diriger ce mémoire de fin d'étude, et fait profiter de son expérience et de ses connaissances sur le sujet. Il a cru en nos capacités dans la réalisation de cette étude. Nous lui sommes reconnaissants. Nous remercions également le chef de service de la chirurgie infantile, Pr. AZZOUNI de nous avoir accueilli dans son service et d'avoir mis à notre disposition les dossiers des patients nécessaires à notre étude.

Dédicaces:

*A nos très chers parents pour tous leurs efforts et leurs sacrifices.

*A mon mari.

*A nos familles Et à toute personne qui nous a aidés de près ou de loin.

* notre directeur de mémoire.

SOMMAIRE

Remerciement: 1
Dédicaces:.....2
Abbréviation: 7
LISTES DES TABLEAUX : 8
LISTES DES FIGURES : 9
PARTIE THEORIQUE.....12
1. INTRODUCTION 12
2. GENERALITES :.....14
3. RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE.....16
3.1 Anatomie de l'appareil respiratoire : 16
3.2 Physiologie de l'appareil respiratoire : 17
3.2.1 zones pulmonaires fonctionnelles : 18
3.2.2 mécanique ventilatoire :.....18
3.2.3 échanges gazeux a travers la membrane alvéolaire capilaire :.....19
3.3 EMBRYOLIGIE :.....19
3.3.1 Les stades de developpement embryonnaire : 20
3.3.1.1 Le stade embryonnaire : 21
3.3.1.2 période pseudo-glandulaire : 23
3.3.1.3 période canalaire : 23
3.3.1.4 Stade Sacculaire : (Sac Terminal).....24
3.3.1.5 Phase alvéolaire : 24
3.3.1.6 structure du poumon adulte 24
3.4 Innervation et vascularisation sanguine et lymphatique du poumons :.....25
3.4.1 Innervation pulmonaire.....25
3.4.2 Vaisseaux lymphatiques pulmonaires.....26
3.4.3 Modifications à la naissance.....27
3.5 EMBRYO-PATHOLOGIE :.....28
4. DEFINITION :.....30

5. ETIOLOGIES : 32
5.1 Intrinsèque : 32
5.2 Extrinsèque : 32
6. DIAGNOSTIC DE L'ELG : 34
6.1 Diagnostic anténatal : 34
6.2 Diagnostic positif : 35
6.2.1 • Circonstances de découverte: 35
6.2.2 • L'examen clinique: 35
6.2.2.1 Examen général : 35
6.2.2.2 Examen physique : 35
6.2.2.2.1 Examen pleuro pulmonaire: 35
6.2.2.2.2 Examen cardiovasculaire: 35
6.2.2.2.3 Examen de l'abdomen 36
7. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE 37
7.1 TTX 37
7.2 Scanner 37
7.3 Bronchoscopie : 38
7.4 Angiographie : 38
7.5 Anatomie pathologique : 39
8. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL : 40
8.1 Malformation adenomatoïde kystique pulmonaire : 40
8.2 kyste bronchogenique : 41
8.3 séquestration pulmonaire : 42
8.3.1 LA FORME INTRA-LOBAIRE (SIL) : 42
8.3.2 LA FORME EXTRA-LOBAIRE (SEL) : 43
8.4 Agénésie, hypoplasie,aplasie pulmonaire : 44
9. TRAITEMENT : 48
10. CONSIDERATIONS ANESTHESIQUES : 50
10.1 Buts : 51
10.2 Méthodes : 51

10.2.1 Mesures générales : 51
10.2.2 Chirurgie :.....51
10.2.2.1 Temps médiastinale antérieure: 52
10.2.2.2 Temps bronchique : 52
10.2.2.3 Temps scissural rétrograde : 53
10.3 Suites post-opératoires : 54
Complications post-opératoires : 54
10.3.1 Respiratoires : 54
10.3.2 Générales: 54
11. EVOLUTION : 55
11.1 NATURELLE : 55
11.2 A LONG TERME : 55
12. COMPLICATIONS : 56
13. PRONOSTIC: 57
14. CONCLUSION :.....58
Partie pratique : 60
15. TYPE D'ETUDE : 60
16. OBJECTIF DE L'ETUDE: 60
17. Matériels : 60
18. POPULATION D'ETUDE: 60
19. Critère d' inclusion : 61
20. Critere d exclusion : 61
21. Recueil des donnees : 61
22. Variables etudiees : 61
22.1 Les donnees epidimiologiques : 61
22.2 Les données clinique : 61
22.2.1 -les signes fonctionnels : 61
22.2.2 -les signes physiques : 62
22.3 les données paracliniques : 62
22.4 Les données thérapeutiques : 62

22.5 Les données évolutives : 62
22.6 les donnees anatomo pathologiques de pieces t operatoires.....62
23. La collecte des données : 62
24. Résultat : 63
25. CAS CLINIQUE : 63
26. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE : 72
26.1 -Repartition selon l age : 72
26.2 -Répartition selon le sexe : 72
26.3 Répartion selon l age de début de symptomes : 73
26.4 Répartion selon les complications : 74
26.5 -répartition selon les resultats de la brochoscopie : 74
26.6 -répartition selon le lobe plumonaire affecté : 75
27. DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES : 75
28. Le traitement: 76
28.1 bilan pre-therapeutique : 76
28.2 deroulement de l intervention : 76
28.2.1 position et anesthesie : 76
28.2.2 voie d abord : 76
28.2.3 exploration : 76
28.2.4 gestes : 76
28.3 les suites operatoires : 76
29. DISCUSCION : 77
30. Conclusion : 82
RESUME : 83
BIBLIOGRAPHIE : 86

Abbréviation:

ELG :emphysème lobaire géant

LSG :lobe supérieur gauche

LM :lobe moyen

LSD :lobe supérieur droit

MAKP :malformation adénomatoide kystique pulmonaire

IRM :imagerie par résonnance magnétique

TTX :téléthorax

TDM :tomodensitométrie

KBG : kyste broncho génique

SP :suppération pulmonaire

SIL : séquestartion intra lobaire

SEL :séquestration extra lobaire

DL :décubitus latéral

US :unité de soins

AG :anesthésie générale

TA :tension artérielle

LISTES DES TABLEAUX :

PARTIE THEORIQUE :

tableau 01 : principales phases du développement pulmonaire

tableau 02 :éthiologie de l'emphysème lobaire géant

PARTIE PRATIQUE :

tableau 03 : caractérestiques socio-épidemiologiques et per-opératoires des patients et nombre de cas par année.

LISTES DES FIGURES :

PARTIE THEORIQUE :

Figure 1 : Image caricaturant l'emphysème lobaire géant

Figure 2 : Image radiographique de l'emphysème lobaire géant.

Figure 3 : Anatomie de l'appareil pulmonaire.

Figure 4 : De la bronche à l'alvéole.

Figure 5:Vue d'ensemble des stades intra-utérins du développement pulmonaire.

Figure 6 : Le système lymphatique dans la période fœtale.

Figure 7: pièce opératoire d'un emphysème lobaire géant .

Figure 8 : Téléthorax de face objectivant un Emphysème lobaire géant.

Figure 9 : Image échographique montrant un poumon hyperéchogene.

Figure 10 : Radiographie thoracique objectivant un ELG géant.

Figure 11 : Image scannographique montrant un emphysème lobaire géant .

Figure 12 : Image bronchoscopique au niveau de la carène.

Figure 13: téléthorax objectivant la malformation adénomatoïde kystique.

Figure 14 : kyste bronchogénique.

Figure 15 : Télé-thorax objectivant une séquestration pulmonaire .

Figure 16 : Scanner sur la séquestration pulmonaire.

Figure17:Radiographie thoracique montrant une opacité occupant l'hémichamp thoracique gauche avec panneaux de rétraction et déviation médiastinale homolatérale.

Figure 18 :Coupe axiale tomodensitométrique parenchymateuse montrant un cœur complet dévié à gauche avec hernie du poumon droit (flèche blanche).
Figure 19 : vue macroscopique d'hypoplasie pulmonaire.

Figure 20 :Photographie d'un nouveau-né en DL avec cathéter péridural d'analgésie.

Figure 21 :Photographie per-opératoire ELC lobaire supérieur droit : aspect caractéristique en « balle de mousse » ou en « éponge ».

Figure 22 : pièce exérèse d emphysème lobaire géant.

Figure23 : L'emphysème lobaire géant chez nourrisson.

PARTIE PRATIQUE :

Figure 24 :radiographie thoracique de face objectivant une hyperclarté de lobe supérieur gauche avec un refoulement mediastinal (emphyseme lobaire geant).

Figure 25 :scanner thoracique montrant une hyperinflation du lobe avec attenuation de la vascularisation pulmonaire , le mediastin et le cœur sont refoulés.

Figure 26: photo per-opératoire d'emphysème lobaire géant.

Figure 27: pièce d'éxérèse de l'emphysème lobaire géant.

Figure28: ASP objectivant une hyperclarté de lobe supérieur gauche avec refoulement médiastinale.

Figure29: scanner thoracique montrant une hyperinflation du lobe avec refoulement médiastinale.

Figure30: image per-opératoire d'emphysème lobaire géant.

Figure 31: pièce d' éxérèse de l'emphysème lobaire géant.

Figure 32: image scanographique d'un emphsème lobaire géant.

Figure 33: pièce d' exérèse de l'emphysème lobaire géant.

Figure 34: ASP objectivant une hyperclarté du lobe affecté.

Figure 35: image scannographique de l'emphysème lobaire géant.

Figure 36: image per-opératoire de l'emphysème lobaire géant.

Figure 37 :répartition des cas selon l age.

Figure 38 : répartition des cas selon le sexe.

Figure 39 : répartition selon le début de symptomes de la maladie .

Figure 40: évolution de l emphysème lobaire géant.

Figure 41 : Répartition selon les résultats de bronchoscopie des cas des patients présentant un ELG.

Figure 42 : Répartition des patients selon le lobe pulmonaire affecté par l'ELG.

PARTIE THEORIQUE

1. INTRODUCTION

L'emphysème lobaire géant est une malformation broncho-pulmonaire rare et est donc associée à l'ambiguïté, l'obscurité et à l'incertitude, tant dans son embryopathogenèse que dans son diagnostic, son traitement, ses facteurs pronostiques ou son avenir à long terme.

Les définitions et la terminologie utilisées pour décrire cette pathologie sont elles-mêmes variées, reflétant l'absence de terminologie standardisée au sujet de cette malformation congénitale, selon qu'on parle de ses découvertes radiologiques fortuites ou lors d'examens de dépistage, que l'on soit en période prénatale ou plus tard, ou si l'on en décrit les aspects cliniques, radiologiques ou anatomo-pathologiques.

Par ailleurs, les différents acteurs appelés à prendre en charge les enfants atteints de telles pathologies n'utilisent pas toujours le même vocabulaire pour décrire les mêmes entités, ce qui peut être source de confusions lors des échanges interdisciplinaires.

Les progrès technologiques, notamment ceux liés à la surveillance échographique de la grossesse et aux réseaux de dépistage prénatal, ont conduit à une détection de plus en plus fréquente d'anomalies du signal pulmonaire au cours de la période prénatale. La découverte que ces lésions resteront largement asymptomatiques soulève de nouvelles questions sur la prise en charge de ces enfants à la naissance, les risques encourus et les suites à donner.

La particularité des lésions thoraciques chez l'enfant est que leur origine est toujours malformée. Cela a conduit au fait que ces anomalies, qui étaient auparavant souvent découvertes accidentellement sur des radiographies pulmonaires lors d'une détresse respiratoire néonatale ou après des épisodes infectieux récurrents, sont désormais de plus en plus détectées avant la naissance et donc traitées précocement. Les malformations pulmonaires les plus courantes sont :

La maladie adénomatoïde kystique du poumon (MKAP), les séquestrations pulmonaires, les kystes,

L'emphysème bronchogénique et l'emphysème lobaire géant et qui sont nos sujets et seront abordés en détail plus tard.[1]

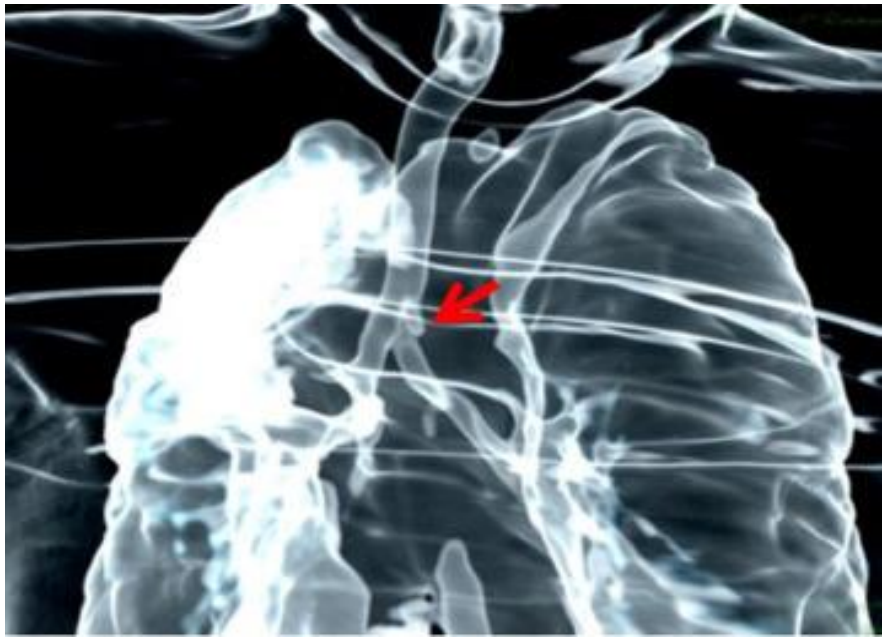


Figure 1 : Image caricaturant l'emphysème lobaire géant[2].

2. GENERALITES :

L'emphysème lobaire géant est une pathologie rare. Il s'agit généralement d'une pathologie unilatérale. Cela touche généralement davantage les garçons que les filles. Sous sa forme typique, elle touche le plus souvent le lobe supérieur gauche (42 % des cas), le lobe moyen (35 %), puis le lobe supérieur droit (20 %). Elle touche les enfants nés à terme.

Les formes bilatérales d'ELG sont extrêmement rares et n'ont été que rarement rapportées dans la littérature internationale, chez une dizaine d'enfants. La grande majorité des cas impliquent une atteinte du lobe supérieur gauche et du lobe moyen droit.

Le traitement de ces formes bilatérales reste controversé, certains privilégiant la résection primaire, justifiée par une lobectomie supérieure gauche et moyenne droite ou une double thoracotomie, avec intubation cardiaque possible et décompression symétrique. D'autres préfèrent une résection en deux temps, en commençant par le lobe le plus atteint, pour des raisons de risque peropératoire, de douleur postopératoire et éventuellement de maladie controlatérale asymptomatique. Certains cas d'ELG familiaux ont été rapportés, ou chez la même fratrie, suggérant une cause génétique, mais peu importe, il s'agit ici d'une pathologie congénitale sporadique.

Le diagnostic est généralement posé lors d'une échographie au cours du deuxième trimestre de la grossesse, lorsque les poumons prennent un aspect hyperéchogène uniforme. Il existe des déviations médiastinales et cardiaques plus ou moins prononcées.

Les poumons occupent 25 à 30 % du volume, et le cœur est situé au niveau du quadrant thoracique antérieur gauche. Les déviations cardiaques sont souvent causées par une masse dans les poumons ou une hernie du diaphragme. Le volume pulmonaire peut être mesuré par échographie 3D ou 4D, et le volume pulmonaire résiduel doit être calculé en cas d'anomalies pulmonaires. Une hyperéchogenécité importante dans les lésions pulmonaires est liée à la rétention de liquide alvéolaire dans le processus pathologique de l'emphysème.



Figure 2 : Image radiographique de l'emphysème lobaire géant[2].

3. RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE

3.1 Anatomie de l'appareil respiratoire :

L'être humain a deux poumons, situés dans la poitrine et protégés par des côtes. Ils s'appuient sur une énorme couche de muscle appelée diaphragme séparant la poitrine de la cavité abdominale. Le poumon droit a trois lobes et le poumon gauche en a deux. Les poumons sont entourés d'une couches appelées plèvre.

Les poumons sont les organes responsables de la respiration. Ils transportent l'oxygène dans le sang et éliminent le dioxyde de carbone. L'air inhalé passe par la trachée dans les bronches, qui sont subdivisées en bronches plus petites, puis dans les bronchioles, qui mènent aux alvéoles.

Les alvéoles sont de petits « sacs » poreux ressemblant à des bulles dans lesquels les gaz et le sang s'échangent.

Chaque alvéole est entourée de très petits vaisseaux sanguins, appelés capillaires, et est séparée des capillaires par une membrane. C'est à travers cette membrane que l'oxygène est transféré de l'air vers le sang, tandis que le dioxyde de carbone est éliminé dans le sens inverse.[3]

La superficie totale des cellules est d'environ 80 mètres carrés.

Les contractions musculaires du diaphragme et de la poitrine permettent de dilater et de contracter les poumons en augmentant ou en diminuant le volume de la poitrine.

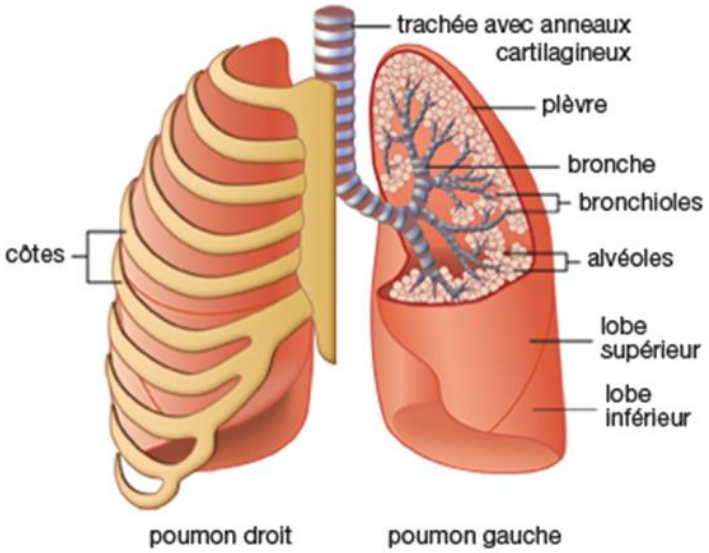


Figure 3 : Anatomie de l'appareil pulmonaire.

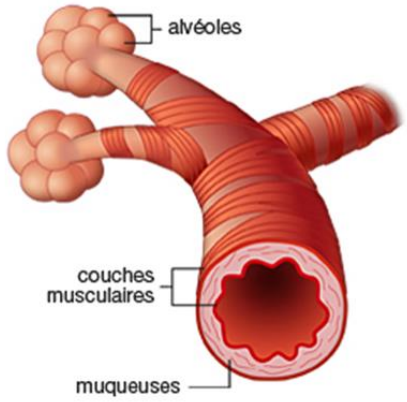


Figure 4 : De la bronche à l'alvéole

3.2 Physiologie de l'appareil respiratoire :

Les systèmes respiratoire et cardiaque vont de pair. La respiration joue un rôle essentiel. Ses principales fonctions sont :

- Fournit de l'oxygène aux cellules du corps : 02.

- Élimine les déchets de l'organisme : CO2 (excès de dioxyde de carbone).

- Maintient les paramètres sanguins à des niveaux normaux (via des mesures des gaz du sang : paO2, paCO2, SaO2 et Ph).

- Les besoins du corps sont : le repos, le sommeil, les efforts quotidiens, la marche, la montée des escaliers, les exercices intenses.

Le transport de l'O2 et du CO2 dépend de 4 processus différents :

1- Ventilation pulmonaire (le mouvement des gaz entrant et sortant des poumons)

2- Diffusion capillaire alvéolaire

3- Le sang transporte O2 et CO2

4- Passage des gaz des capillaires vers les tissus (respiration cellulaire)

3.2.1 zones pulmonaires fonctionnelles :

Il y a 2 zones fonctionnelles :

- Des zones conductrices, qui servent de passages d'air mais surtout de filtres pour l'air inhalé : notamment la bouche, le nez, la trachée, les bronches et les bronchioles.

- Zone respiratoire, où les échanges gazeux s'effectuent via 300 millions d'alvéoles : comprenant les bronchioles, les canaux alvéolaires et les sacs alvéolaires. Cette zone représente une grande surface d'échange pour la diffusion de l'air.

3.2.2 mécanique ventilatoire :

La ventilation est un phénomène cyclique constitué d'une série de mouvements inspiratoires, au cours desquels une certaine quantité d'air est aspirée, et de phénomènes expiratoires, au cours desquels une certaine quantité d'air est expulsée ou expirée. Par conséquent, ces processus contrôlent le mouvement de l'air entrant et sortant des poumons.

1) L'inspiration : un phénomène actif.

L'inspiration est un phénomène actif au cours duquel le volume thoracique augmente. En revanche, la pression alvéolaire (ou pression pulmonaire) diminue. La pression devient alors inférieure à la pression atmosphérique. Ce phénomène permet donc à l'air (environ 21 % d'oxygène, 78 % d'azote et une très faible quantité de dioxyde de carbone) de passer de la bouche vers les alvéoles. Ce phénomène fonctionnerait selon un gradient de pression (c'est-à-dire la différence de pression entre l'intérieur et l'extérieur des poumons).

2) L'expiration: un phénomène passif.

L'expiration est un phénomène passif qui résulte du relâchement des muscles inspiratoires et de la récupération élastique du tissu pulmonaire. Les poumons s'étirent lorsque vous inspirez puis reviennent à leur position de base.

3.2.3 echanges gazeux a travers la membrane alveolaire capilaire :

La diffusion des gaz se produit à travers la membrane capillaire alvéolaire. Cette membrane est située entre les alvéoles et les capillaires. On parle de diffusion capillaire alvéolaire.

Cette membrane capillaire alvéolaire présente une surface très large et fine qui permet le passage aisé de l'O2. Sa surface augmente avec l'effort. L'O2 traverse la membrane capillaire alvéolaire via un gradient de pression, c'est-à-dire d'une zone de haute pression à une zone de basse pression.[4]

3.3 EMBRYOLIGIE :

Le poumon se met en place à partir de la 4ème semaine du développement .

Environ 40 types cellulaires participent à la constitution de l'appareil respiratoire.

Ces cellules ont une double origine :

- Endodermique: pour celles qui forment l'épithélium des voies respiratoires et celles des glandes annexées à ces épithéliums

- Mésodermique:

• Celles qui constituent le cartilage des voies aériennes de conduction.

• Les cellules musculaires lisses.

• Celles des tissus sanguins et lymphatiques.

• Celles qui forment le tissu interstitiel (ce tissu regroupe les différentes formes de tissus conjonctifs)5

Tableau 9.I. *Principales phases du développement pulmonaire*

Origine	*Stades (S)**			
	Embryonnaire (4-6)	*Pseudo-glandulaire (6-16)*	*Canaliculaire (15-25)*	*Sacculaire (24-36)*
Endodermique	Bourgeonnement trachéo-bronchique : *trachée* *bronches souches* *bronches lobaires*	Arbre bronchique pré-acinaire : *cellules ciliées* *cellules à mucus* *neuro-endocrines*	Acinus pulmonaire Différenciation des cellules épithéliales : *Pneumocytes II* Liquide pulmonaire Surfactant	Finition de l'unité pulmonaire : *bronchioles* *saccules* *Saccule terminal* *canal transition* S36 : début du stade alvéolaire
Mésodermique	Artères et veines pulmonaires	Artérioles préacinaires Cartilage Cellules musculaires lisses	Invasion capillaire Proximité capillaire Développement lymphatique Alvéoles (S26)	Poursuite de l'invasion capillaire

* (S = semaine). Le développement alvéolaire est continu, ce qui explique le chevauchement entre les différents stades.

TABLEAU 1 : principales phases du développement pulmonaire5

3.3.1 Les stades de developpement embryonnaire :

Le système respiratoire se développe à partir d'une évagination de la ligne médiane ventrale du pharynx, la gouttière laryngo-trachéale (stade 10, env. 28 jours). La partie terminale de cette gouttière va donner naissance à l'ébauche pulmonaire en développant à son extrémité deux bourgeons pulmonaires droit et gauche (stade 12, env. 30 jours).

La partie supérieure du sillon reste impair et formera la trachée. Les deux bourgeons pulmonaires s'allongent et forment les bronches primaires. Ces bourgeons se divisent à leur tour pour former deux bourgeons secondaires (bronches) à gauche et trois bourgeons secondaires (tubes bronchiques) à droite. Le développement ultérieur des poumons est divisé en cinq étapes, dont certaines se chevauchent, suivies par la maturité :

- Stade embryonnaire (3e à 8e semaine)
- Stade pseudoglandulaire (5e à 17e semaine)
- Stade canaliculaire (16e à 26e semaine)
- Stade sacculaire (24e semaine à la naissance)
- Stade alvéolaire (36e au 18e mois post-partal)
- Stade de la maturation micro-vasculaire (naissance jusqu'à la 2-3e année)

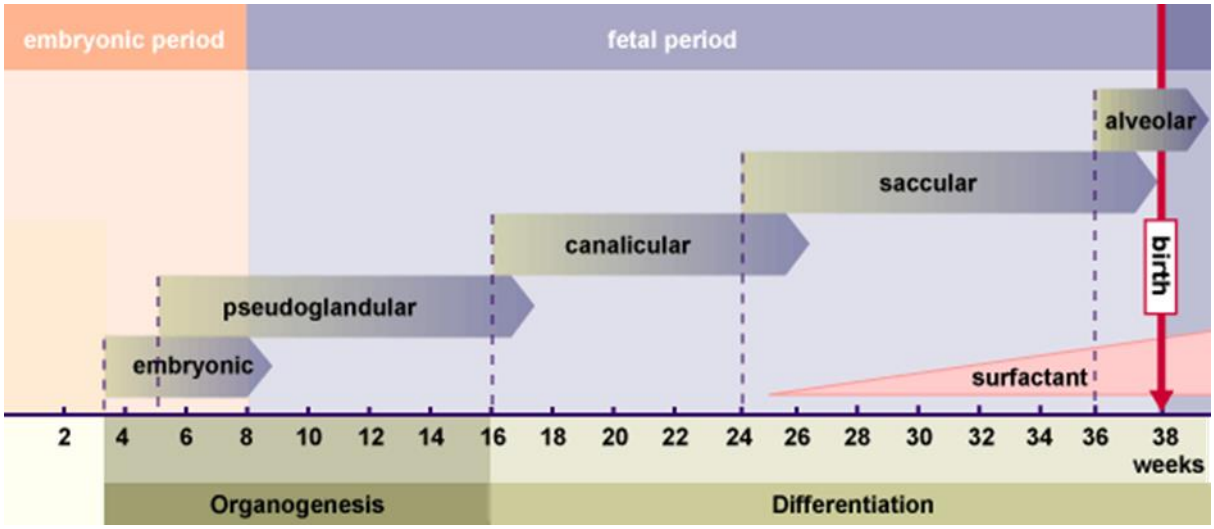


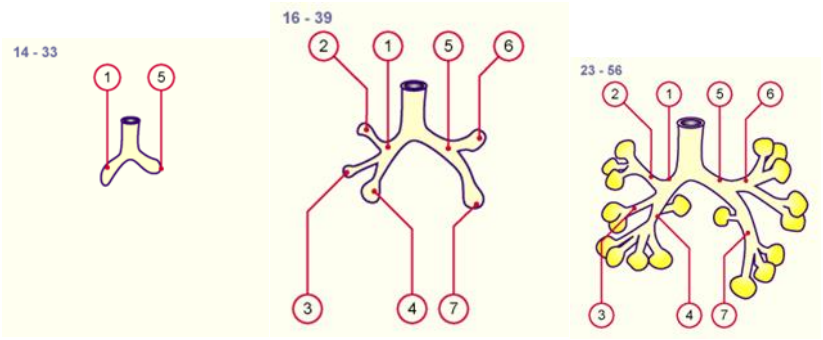
Figure 5: Vue d'ensemble des stades intra-utérins du développement pulmonaire6

Le poumon adulte développe une surface interne de 140 m2. Cette extension énorme ne peut être obtenue que grâce au développement considérable du parenchyme pulmonaire interne. Nous allons le décrire dans ce qui suit.

3.3.1.1 Le stade embryonnaire :

Commençant par la formation d'un sillon, sillon laryngotrachéal ou sillon laryngotrachéal ou sulcus laryngo trachealis sur la face ventrale du pharynx (stade 10, environ 28 jours). Au bout de quelques jours, un bourgeon se forme à son extrémité distale, qui est l'ébauche pulmonaire (stade 12, environ 30 jours). Lors de sa division continue en deux bourgeons bronchiques primaires (ou bronches principales) (stade 14, environ 33 jours), le plus petit bourgeon gauche est presque horizontal, tandis que le bourgeon droit, légèrement plus grand, s'étend parallèlement à l'œsophage et plus caudalement. Ainsi, l'asymétrie pulmonaire observée à l'âge adulte est désormais bien établie. La division ultérieure de l'endoderme à l'origine des bronches secondaires (ou lobaires) se produit également de manière inégale. Trois bourgeons se forment sur le côté droit, tandis que seulement deux se forment sur le côté gauche, correspondant aux lobes ultérieurs. Au cours de l'étape suivante, vers la fin de la période embryonnaire, des segments de différents lobes pulmonaires se formeront. Ainsi, le développement pulmonaire provient du sillon laryngotrachéal, qui est généralement divisé en deux parties. A la fin de la période embryonnaire, les premiers lobes apparaissent parmi les cinq lobes (trois à droite et deux à gauche). Ce

sont les futures bronches tertiaires (ou segmentaires). Les extrémités des poumons sont en forme de ballon et ressemblent à des glandes exocrines. A ce stade, les vaisseaux pulmonaires et leurs anastomoses finales se forment également..6



1/bronche principale droite

2/lobe pulmonaire supérieur droit

3/lobe pulmonaire moyen

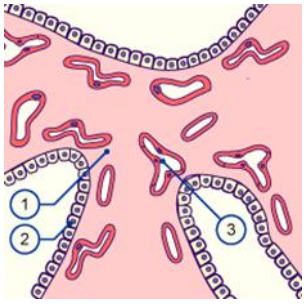
4/lobe pulmonaire inférieur droit

5/bronche principale gauche

6/lobe pulmonaire supérieur gauche

7/lobe pulmonaire inférieur gauche

3.3.1.2 période pseudo-glandulaire :



1mesenchyme pulmonaire

2pneumocyte de type 2

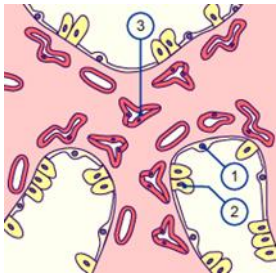
3capillaire

Elle est appelée pseudo-glandulaire en raison de l'aspect histologique du poumon qui ressemble à une glande acineuse exocrine.

Elle correspond à la formation des voies aériennes jusqu'aux bronchioles (5ème Sem-17èmeSem).

Ces voies sont bordées par un épithélium cubique avec au niveau des bronchioles dites respiratoires de rares alvéoles.

3.3.1.3 période canalaire :



1/pneumocyte type 1

2/pneumocute type 2

3/capillaire

Elle correspond à l'apparition des canaux alvéolaires (17ème Sem- 25ème Sem) Elle est caractérisée par la naissance de l'acinus pulmonaire formé à partir d'une bronchiole terminale qui se divise en bronchiole respiratoire prolongé par les canaux alvéolaires et les alvéoles. Pendant cette période, deux types cellulaires se différencient : les cellules bordantes appelées pneumocytes I formant un épithélium aplati qui borde la lumière des canaux alvéolaires au niveau des minces cloisons inter alvéolaires et des cellules sécrétrices appelées pneumocytes II qui commence à sécréter le surfactant à la fin de cette période. Au cours de cette période, on assiste à l'organisation des capillaires en réseau autour des canaux aériens.

3.3.1.4 Stade Sacculaire : (Sac Terminal)

Cette période débute vers la 24ème semaine et correspond à la formation du premier sac alvéolaire constitué d'alvéoles juxtaposées. Le nombre d'alvéoles et la maturation des sécrétions permettent la survie des prématurés dès la 26ème semaine.

3.3.1.5 Phase alvéolaire :

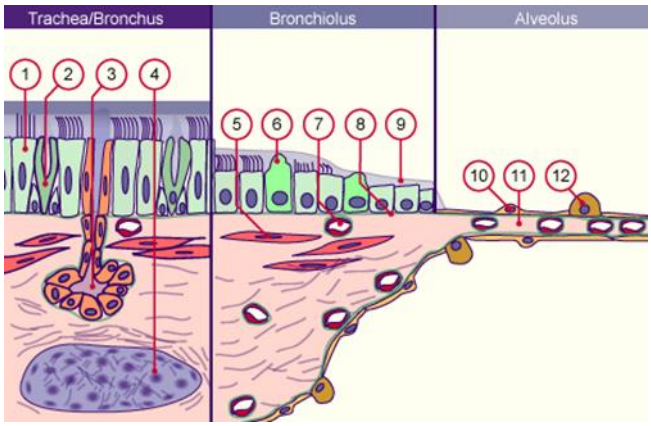
Correspond au troisième trimestre de la grossesse (36ème semaine) et dure jusqu'après la naissance. Elle se caractérise par la formation éventuelle de sacs alvéolaires et une augmentation progressive du volume pulmonaire.

Les éspaces très réduits , entre les alvéoles sont occupés par le reste de l'interstitium, qui forme le tissu conjonctif fin : l'interstitium dans lequel circulent les vaisseaux sanguins..7

3.3.1.6 structure du poumon adulte

Dans le poumon adulte, on distingue les voies de conduction de l'air des voies respiratoires.

Dans les voies de conduction de l'air, toutes les branches de l'arbre bronchique dont les parois contiennent du cartilage et des glandes séro-muqueuses sont des bronches. Lorsque les parois sont dépourvues de ces deux structures, il s'agit de bronchioles.6



1-épithélium cilié 2-cellule en gobelet (ou caliciforme) 3-glande

4-cartilage 5-musculature lisse 6-cellule de Clara

7-capillaire 8-membrane basale 9-surfactant

10-pneumocyte de type I 11-septa alvéolaires 12-pneumocyte de type II

Les parois aériennes :

L'endoderme du diverticule respiratoire est responsable de la formation de la muqueuse bronchique et des cellules épithéliales alvéolaires, tandis que le mésoderme viscéro-pleural est responsable de la formation des muscles, du cartilage et de la plèvre viscérale. Il apparaît que le muscle lisse bronchique induit un péristaltisme, provoquant une obstruction bronchique transitoire, permettant ainsi la croissance des bourgeons bronchiques. Ces muscles régulent la pression intra bronchique et génèrent des vagues de liquide qui s'écoulent vers la partie proximale de l'arbre respiratoire, où le liquide se mélange au liquide amniotique ou est avalé.1

3.4 Innervation et vascularisation sanguine et lymphatique du poumons :

Il existe deux types de circulation dans les poumons :

1• Circulation pulmonaire, vasapublica , vaisseaux communs ou vaisseaux pulmonaires

2• Circulation bronchique, Vasa privata ou vaisseaux bronchiques.

Avant la naissance, la pression dans la circulation pulmonaire correspond à la pression dans les artères pulmonaires. Les branches des grandes branches correspondent aux branches de l'aorte, puisque la majeure partie du sang du tronc pulmonaire pénètre dans l'aorte directement par le tronc artériel ouvert (canal artériel).

3.4.1 Innervation pulmonaire :

L'innervation parasympathique et sympathique des poumons prend naissance dans un plexus nerveux de la région thoracique. Au stade 13 (32 jours) des cellules ayant migré depuis les crêtes neurales forment un plexus nerveux extra-pulmonaire partant du nerf vague (parasympathique) et des ganglions cervicaux et thoraciques supérieurs du tronc sympathique. Avec la croissance de l'ébauche pulmonaire, la trachée et la totalité de l'arbre bronchique sera progressivement approvisionné par les cellules des crêtes neurales en migration et en prolifération. Elles forment le plexus intra-mural des poumons. A la fin de la période embryonnaire, un plexus nerveux externe s'est également formé en dehors de l'ébauche cartilagineuse de la trachée et des bronches principales. Un plexus nerveux péri-bronchique interne,

entre l'épithélium et le cartilage, se développera un peu plus tard en même temps que se développeront la musculature lisse et les glandes de la muqueuse bronchique. Dans la région plus distale des bronchioles, où le cartilage fait défaut, on ne distingue plus de plexus nerveux interne et externe. On ne parle alors que d'un plexus péri-bronchique.

3.4.2 Vaisseaux lymphatiques pulmonaires :

Les vaisseaux lymphatiques pulmonaires se développement à la fin de la période embryonnaire à partir d'un plexus dans la région du hile, issu du conduit thoracique. Ces vaisseaux accompagnent les bronches et les artères pulmonaires en tant que système lymphatique péribronchique et c'est comme système lymphatique inter-segmentaire et sous-pleural qu'ils accompagnent les branches des veines pulmonaires.

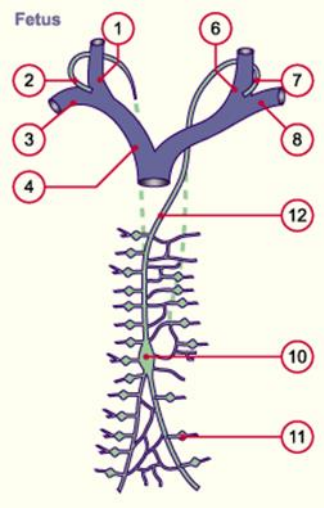


Figure 6 - Le système lymphatique dans la période foetale4

1-veine jugulaire droite 2-truncus jugularisdextra 3-veine sousclavière droite
4-veine cave supérieure 6-veine jugulaire gauche 7-truncus jugularis sinistra
8-veine sous-clavière gauche 10-citerne du chyle 11-ganglions lymphatiques inguinaux
12-conduit thoracique

3.4.3 Modifications à la naissance

Situation circulatoire

Deux évènements sont responsables au cours de la naissance de l'adaptation fonctionnelle du corps à la vie postnatale:

- L'interruption de la circulation placentaire
- Le déploiement de poumons lors de la première inspiration

L'apport sanguin au foetus en provenance du placenta à travers le canal veineux (Ductusvenosus) est interrompu lors de la section du cordon ombilical. De ce fait, l'apport sanguin au ventricule droit diminue également drastiquement et la pression sanguine y est réduite. En même temps, suite au premières inspirations du nouveau-né, la pression dans la circulation pulmonaire diminue massivement (voir dilatation des artères de type musculaire dans la circulation pulmonaire).

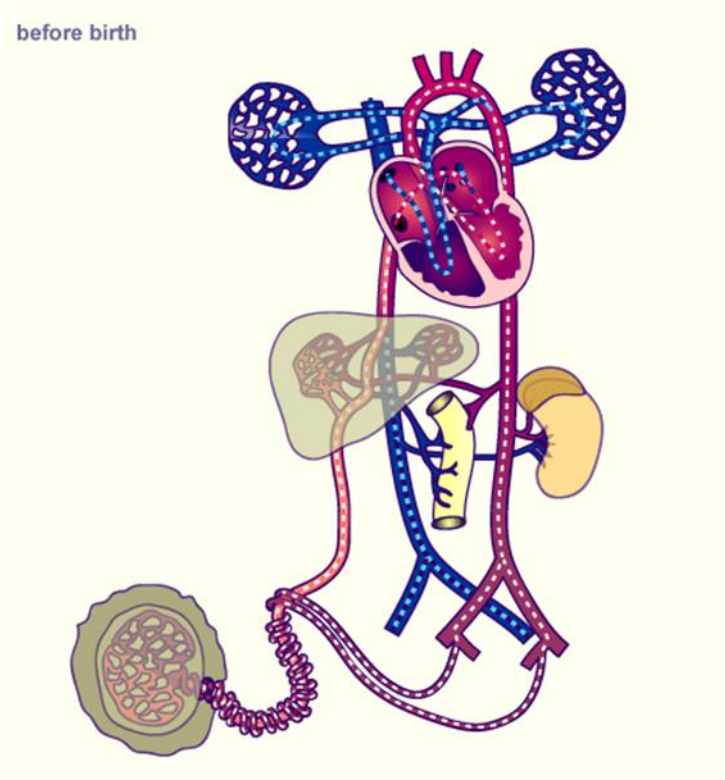
La conséquence de ces modifications de pression dans le corps est une réduction du débit sanguin à travers le canal artériel (Ductusarteriosus) et une augmentation du débit sanguin dans la circulation pulmonaire et de là dans l'oreillette gauche, contournant le foramen ovale maintenant fermé.

Ces mécanismes sont soutenus par la fermeture réflexe du canal artériel après les premiers mouvement inspiratoires du nouveau-né et par l'augmentation de la pression dans la circulation systémique, dès lors que la section du cordon ombilical supprime le réseau sanguin à basse pression du placenta.

Navigation

Situation de la circulation à la fin de la grossesse

Situation de la circulation après la naissance



La circulation avant la naissance :

Les nouveaux-nés devraient commencer à respirer immédiatement après la naissance . Comme les poumons sont encore remplis de liquide (environ 50 ml) à la naissance et que les alvéo le s sont affaissées, le premier cycle respiratoire est douloureux . La moitié (50 %) du liquide est absorbée par les vaisseaux lymphatiques, un quart est expulsé lors de l'accouchement (sauf lors d'une césarienne) et le reste pénètre dans la circulation sanguine par les capillaires pulmonaires. Les alvéoles s'ouvrent lors du premier mouvement inspiratoire. Ce processus est soutenu par la présence de tensioactifs qui diminuent la tension superficielle des surfaces alvéolaires.

3.5 EMBRYO-PATHOLOGIE :

Des processus infectieux ou des accidents vasculaires sont suspectés d'expliquer des anomalies du cartilage bronchique ou des processus fibreux provoquant un rétrécissement de la lumière bronchique et des lésions.

Mais cela n'explique pas pourquoi tant de lésions ont régressé et pourquoi les lésions ont concerné préférentiellement le lobe supérieur gauche.

L'ELC est plus fréquente au niveau du LSG, notamment au niveau du segment pariétal-dorsal de ce lobe. Il doit y avoir une explication anatomique à cela.

Les bronches du lobe supérieur gauche sont en contact étroit avec la croix aortique, la sixième croix aortique et le ligament artériel. KRIVCHENYA a mis en évidence un positionnement anormal pouvant concerner la crosse aortique, l'artère pulmonaire , la persistance du canal artériel ou du ligament artériel, ou des courbures provoquées par des vaisseaux segmentaires ramifiés trop proximaux..[8]

4. DEFINITION :

Malformation de l'appareil bronchique, au cours de laquelle un segment d'un lobe se distend considérablement refoulant le reste du parenchyme pulmonaire et déplaçant lemédiastin.
Au niveau du segment dystrophique, le parenchyme est spongieux et ressemble à une balle de caoutchouc mousse, avec des alvéoles géantes. L'emphysème intéresse avec prédilection les lobes supérieurs. Il peut coexister avec une malformation cardiovasculaire.

Une cause rare de détresse respiratoire du nourrisson caractérisée par une distension segmentaire, lobaire ou pluri-lobaire pulmonaire sans destruction parenchymateuse.

L'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic.

Le mécanisme semble être une obstruction bronchique avec distension alvéolaire secondaire, et non une destruction parenchymateuse de l'élastine comme chez l'adulte.
Il faudrait alors plutôt parler d'hyperinflation pulmonaire localisée congénitale.[1]



Figure 7: pièce opératoire d'un emphysème lobaire géant [2]

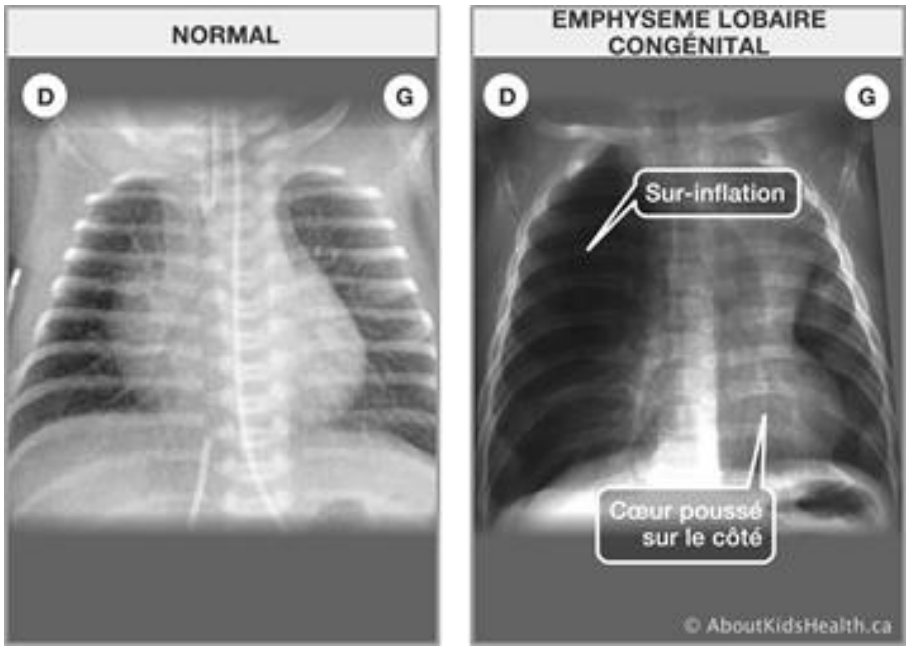


Figure 8: Téléthorax de face objectivant à gauche:un ttx normal

à droite: Emphysème lobaire géant[9]

5. ETIOLOGIES :

L'ELC est classiquement décrit comme étant la conséquence d'un obstacle bronchique.

Cet obstacle peut être soit

5.1 Intrinsèque :

1/par anomalie ou absence du cartilage bronchique.

2/ une bronche glissée gauche.

3/un bouchon de mucus.

4/une tumeur endoluminale.

5.2 Extrinsèque :

compression par :

1/un vaisseau pulmonaire.

2/un kyste bronchogénique [8].

3/une tumeur (tératome, neuroblastome).

Des causes rares comme une masse médiastinale, un lobe poly-alvéolaire, une torsion bronchique, un septum bronchique sont décrites.

Aucune étiologie n'est retrouvée dans 50% des cas .

1	Idiopathic50%
2	Bronchial cartilage absence ,hypoplasia or dysplasia 25%
3	**Parenchymal diseases** -polyalveolar lobe -pulmonary alveolarglycogenosis
4	Internal bronchial obstruction -bronchial stenosis -bronchomalacia -meconiom aspiration -hypertophic mucosa membranes -mold mucous plaque -foreign body aspiration -bronchial polyp
5	External bronchial obstruction -pulmonary artery sling anomaly -pulmonary rotation anomaly -brochogenic cyst -lymphadenopathy -mediastinal mass -duplication of osophagus

tableau 2 : étiologie de l emphysème lobaire géant [8]

6. DIAGNOSTIC DE L'ELG :

6.1 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.

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.



Figure 9: Image échographique montrant un poumon hyperéchogene[10]

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 macro kystiques.

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

6.2 Diagnostic positif :

Le diagnostic est post-natal:

6.2.1 • Circonstances de découverte:

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.

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.

6.2.2 • L'examen clinique:

6.2.2.1 Examen général :

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

La prise de température : souvent apyrétique.

6.2.2.2 Examen physique :

6.2.2.2.1 Examen pleuro pulmonaire:

• Une polypnée, avec une fréquence respiratoire > 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.

6.2.2.2.2 Examen cardiovasculaire:

• FC = 100 bat/min,

• B 1, B 2 bien perçus

6.2.2.2.3 Examen de l'abdomen : est sans particularité
le reste de l'examen somatique : est sans particularité

7. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE :

7.1 TTX :

A la naissance, la radiographie thoracique antéro-postérieure standard montre une opacité lobaire systématisée tant que la lésion est remplie 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 taille par effet de valve unidirectionnelle.

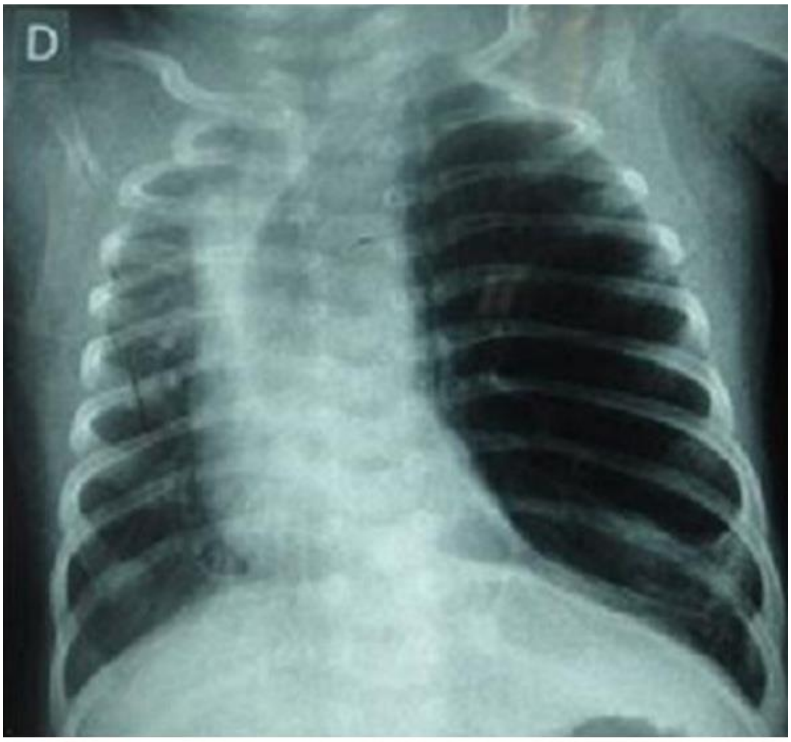


Figure 10: Radiographie thoracique objectivant un ELG géant[11]

7.2 Scanner :

Il confirme le diagnostic en montrant une lacune parenchymateuse géante non kystique. La TDM permet d'apprécier: la topographie, l'étendue, l'existante de bulles et la compréssivité éventuelle du parenchyme sain, des vaisseaux et des structures médiastinales

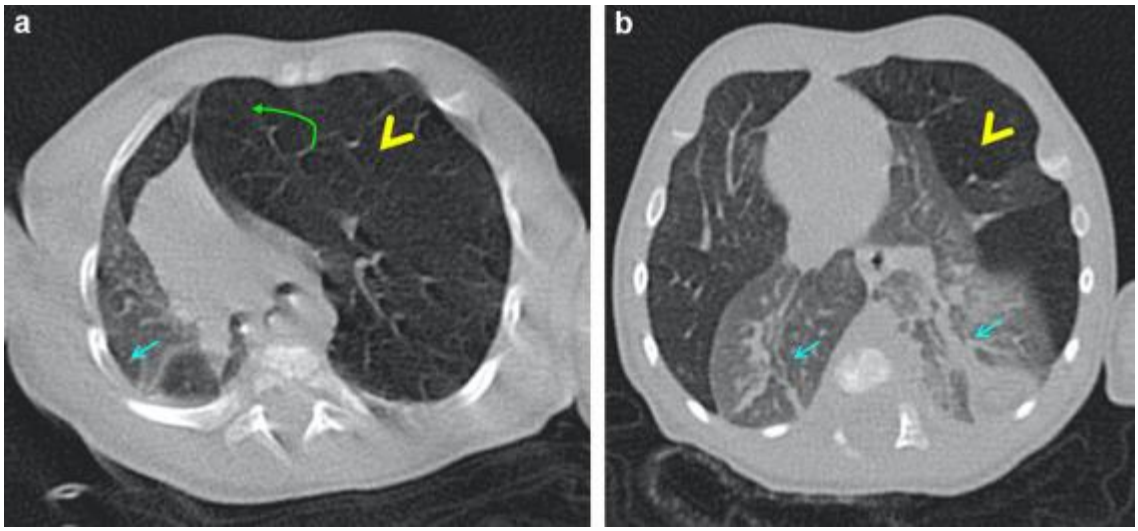


Figure 11 : Image scannographique montrant un emphysème lobaire géant [12]

7.3 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.



Figure 12: Image bronchoscopique au niveau de la carène[13]

7.4 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.

7.5 Anatomie pathologique :

Le lobe intéressé apparaît uniformément distendu, ne se désinsuffle 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

8. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

8.1 Malformation adenomatoïde kystique pulmonaire :

La malformation adénomatoïde kystique du poumon (MAKP) est la malformation pulmonaire congénitale la plus courante et le diagnostic repos sur la pathologie anatomique. 8

Il s'agit d'une masse intralobaire de tissu pulmonaire désorganisée par une croissance adénomateuse des structures respiratoires terminales, associée à un arrêt localisé de la maturation de l'arbre bronchique. Selon la localisation de la lésion des voies respiratoires, elle peut être divisée en 5 types.

Les lésions touchent le plus souvent un seul lobe , mais il existe également des formes doubles . Tous les lobes du poumon peuvent être touchés , mais les lobes inférieurs sont plus fréquents .

Les associations avec la séquestration sont courantes. En période néonatale, la manifestation clinique la plus fréquente est le développement de symptômes respiratoires allant de la tachypnée à la détresse respiratoire, mais la plupart des patients sont asymptomatiques pendant cette période.

Au-delà de la période néonatale, le mode de révélation le plus fréquent est celui d'infections pulmle diagnostic de MAKP repose sur l'imagerie anténatale et les diagnostics postnataux sont devenus exceptionnels. L'imagerie anténatale permet d'évoquer le diagnostic devant l'existence d'images kystiques multiples intrapulmonaires sans anomalie de la coupole diaphragmatique ou devant une lésion hyperéchogène en échographie et en hypersignal T2 en IRMonaires à répétition pouvant conduire à des abcès pulmonaires.[14]

Dans tous les cas, une prise en charge chirurgicale précoce et adéquate offre un meilleur pronostic. C´est entre autre ce risque de dégénérescence qui ajoutent un plus à ceux qui optent pour une résection chirurgicale ;L'exérèse du lobe intéressé s'impose dans tous les cas.[15]

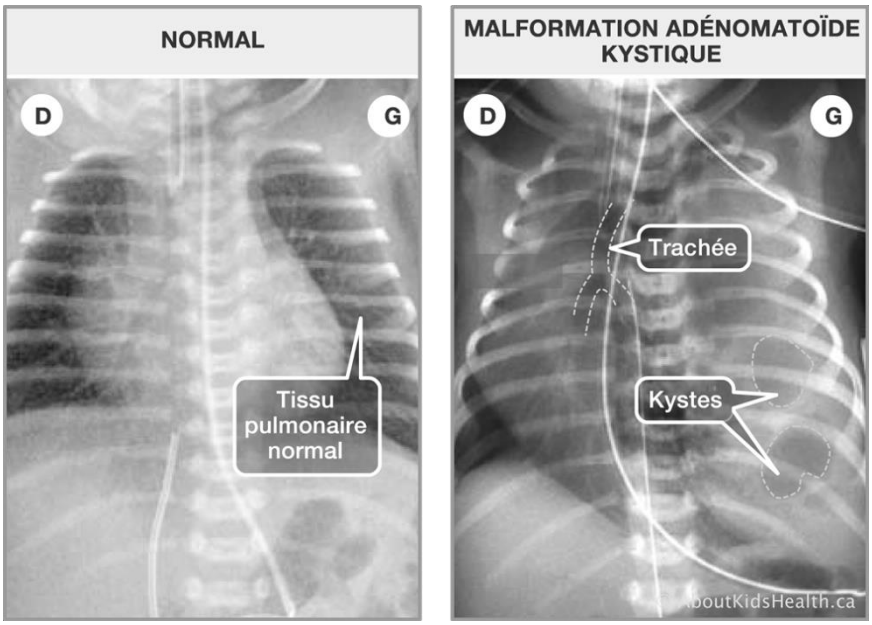


Figure 13: téléthorax objectivant la malformation adénomatoïde kystique[8]

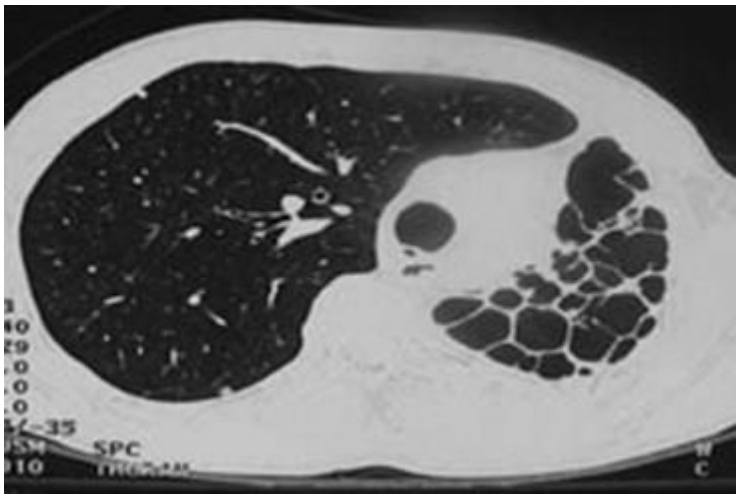


Figure 14: malformation adénomatoide kystique vue au scanner [11]

8.2 kyste bronchogenique :

Les kystes bronchogéniques sont des lésions congénitales dérivées d'une anomalie de développement embryonnaire, avant même la formation de l'arbre trachéo-bronchique. Ils peuvent siéger en localisation médiastinale ou intrapulmonaire. La majorité des kystes bronchogéniques sont situés dans le médiastin (65 %), les autres sites étant le parenchyme pulmonaire (27 %) et le ligament triangulaire (8 %).[16]

Les kystes bronchogéniques sont habituellement asymptomatiques chez l'adulte, sauf les kystes paratrachéaux, carénaires ou souscarénaires.
Chez l'enfant et le nourrisson surtout, ils peuvent entraîner dès la naissance une

détresse respiratoire avec "wheezing ".
La radiographie thoracique révèle une opacité dense le long de l'axe aérien, mais les kystes médians de petite taille pourraient être méconnus si l'on ne pratiquait systématiquement une tomodensitométrie.

L'indication opératoire est formelle dans tous les cas. Chez le nourrisson, ce peut être une indication d'urgence devant une détresse respiratoire[17].

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

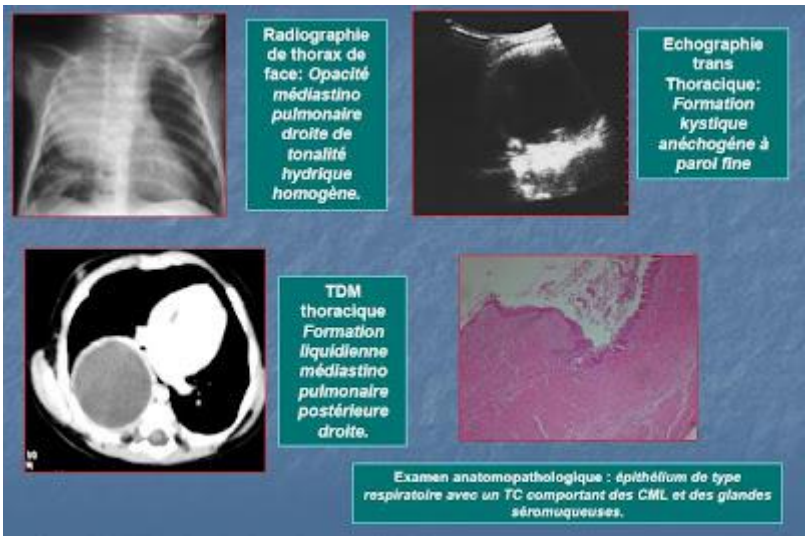


Figure 15 : kyste bronchogénique[13]

8.3 séquestration pulmonaire :

La séquestration pulmonaire est une affection congénitale non héréditaire. Il s'agit d'un territoire du parenchyme pulmonaire exclu, car séparé de ses connexions bronchiques et vasculaires normales. La malformation est acquise au cours de l'organogénèse. Parfois découverte fortuitement par une imagerie, elle peut engendrer des complications qui justifient alors généralement un traitement chirurgical.

On distingue deux types anatomiques de séquestrations :

8.3.1 la forme intra-lobaire (sil) :

Située dans le parenchyme pulmonaire sain, contenue dans la même plèvre viscérale. Le siège est généralement postéro-basal, sans côté prédominant.

8.3.2 LA FORME EXTRA-LOBAIRE (SEL) :

Développée à partir d'un bourgeon bronchique surnuméraire. Elle possède sa propre plèvre viscérale. Elle est souvent associée à d'autres malformations (hernie diaphragmatique, déhiscence péricardique, kyste bronchogénique). Le siège est dans 75 % des cas entre le diaphragme et le lobe inférieur gauche.

- ✓ DIAGNOSTIC

La séquestration pulmonaire est parfois découverte fortuitement, sur une radiographie ou un scanner.

Des complications peuvent la révéler :

- infections pulmonaires récidivantes
- hémoptysie
- pleurésie
- hémothorax
- insuffisance cardiaque[18]

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.

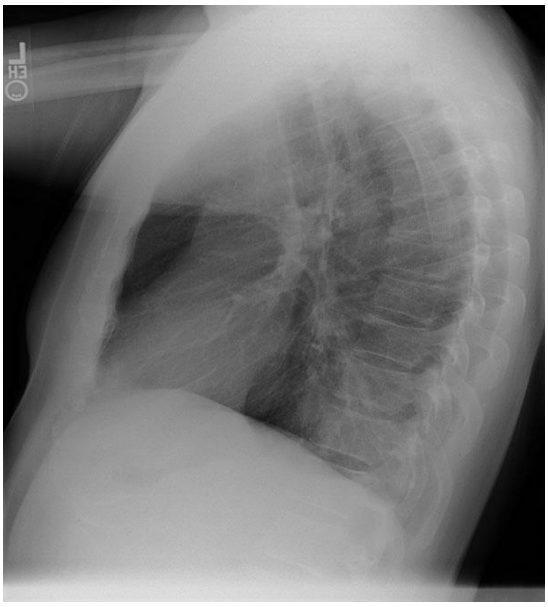


Figure 16: Télé-thorax objectivant une séquestration pulmonaire [19]



Figure 17: Scanner sur la séquestration pulmonaire[18]

8.4 Agénésie, hypoplasie,aplasie pulmonaire :

L´**agénésie pulmonaire** se définit par une absence totale de bronches, de parenchyme et de vaisseaux. La déficience congénitale du poumon serait due à un manque d´équilibre du développement entre deux bourgeons pulmonaires. Il s´agit d´une malformation congénitale rare.

Elle est associée dans 50% des cas à des malformations cardiovasculaires, gastro-intestinales, génito-urinaires et musculo-squelettiques qui contribuent au pronostic de la maladie L´agénésie pulmonaire est mortelle quand elle est bilatérale. À

l´inverse, si elle est unilatérale ou lobaire, elle est initialement bien tolérée sur le plan clinique et sa découverte peut être fortuite ou à l´occasion d´une détresse respiratoire[20]

Le scanner thoracique avec injection de produits de contraste est essentiel pour son diagnostic. Son pronostic est fonction des malformations associées et de la date d´apparition des symptômes. Son traitement exclusivement médical consiste à traiter et à prévenir les infections broncho-pulmonaire du poumon controlatéral.



Figure 17: Radiographie thoracique montrantune opacité occupant l'hémichamp thoracique gauche avec panneaux de rétraction et déviation médiastinale homolatérale[21]



Figure 18:Coupe axiale tomodensitométrique parenchymateuse montrant uncoeurcomplet dévié à gauche avechernie du poumon droit (flèche blanche)[21]

L'Hypoplasie pulmonaire par défaut de développement de la vascularisation pulmonaire. Ces malformations peuvent être associées à des cardiopathies .C est un trouble génétique rare et isolé du développement, survenant pendant l'embryogenèse. Il se caractérise par une malformation congénitale du parenchyme pulmonaire, en l'absence d'autres anomalies.

La radiographie montre un petit poumon que nous qualifions de petit poumon « harmonieux » ce qui signifie que les bords du cœur sont nets, que la coupole diaphragmatique est normale et qu'il n'existe pas de bande dense rétro-sternale sur le cliché de profil. Pendant la période néonatale, les patients présentent des bruits respiratoires atténués, un petit volume pulmonaire et une détresse respiratoire sévère, ne répondant pas au traitement agressif (incluant l'instillation d'un surfactant/une aide respiratoire mécanique). La maladie est habituellement compatible avec la vie.[22]

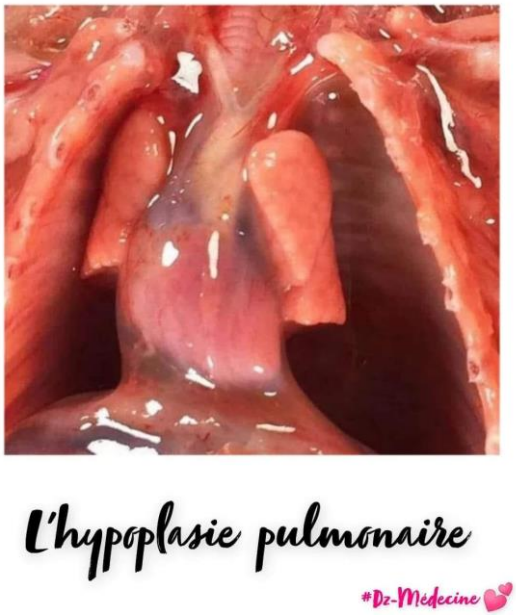


Figure 19 : vue macroscopique d'hypoplasie pulmonaire.

9. TRAITEMENT :

Réalisée en lobectomie d'urgence en cas de détresse respiratoire, l'ablation chirurgicale des lobes d'emphysème peut permettre la réexpansion des lobes comprimés.

Il existe deux scénarios distincts concernant l'emphysème lobaire congénital. La détresse respiratoire néonatale ne soulève pas beaucoup de questions quant à la nécessité d'une intervention d'urgence par thoracotomie et lobectomie.[23]

D'un autre côté, si l'on découvre de manière inattendue qu'un enfant ou un fœtus asymptomatique, avant ou après la naissance, ou un enfant présentant des symptômes modérés, présente une petite quantité d'emphysème sans impact significatif sur le parenchyme pulmonaire restant, cela peut conduire à une discussion sur l'intervention ou le en face, une gestion conservatrice. Si la décision est prise de subir un traitement chirurgical, l'intervention chirurgicale réalisée doit retirer la totalité de la lésion.[12]

Il n'existe pas de consensus sur les indications formelles de la chirurgie dans les ELC asymptomatiques. La surveillance des petites formes asymptomatiques apparaît légitime, à condition que les familles soient clairement et fidèlement informées et qu'elles acceptent de suivre de près ces lésions. Il est généralement admis qu'une résection pulmonaire précoce présente des avantages, à la fois en termes de compensation pulmonaire du parenchyme sain et en termes de réduction des radiations induites par la radio surveillance de ces lésions. Si une intervention chirurgicale est décidée, une résection segmentaire (apexectomie, glossectomie) peut être réalisée en cas d'atteinte partielle du lobe supérieur gauche.[1]

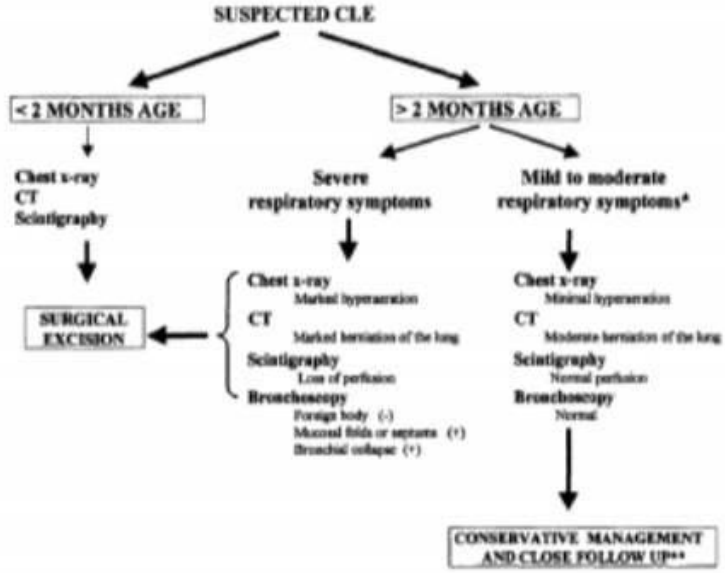


Fig 4. Algorithm for the management of CLE. (*) Radiological, scintigraphic, and bronchoscopic findings may be encountered in various combinations. (**) Clinical and radiological evaluations should be made in every 2 months.

10. CONSIDERATION ANESTHESIQUES

Les enfants atteints d'emphysème lobaire congénital peuvent avoir des difficultés à respirer. C'est même la première modalité révélatrice des constatations néonatales, où une décompression par thoracotomie associée à une lobectomie radicale doit être réalisée en urgence. Il s'agit donc d'anesthésier les nourrissons et même les nouveau-nés qui subiront une lobectomie par thoracotomie en position latérale. L'enfant doit disposer d'au moins une ligne intraveineuse et surveiller ses signes vitaux (saturation en oxygène, pouls, fréquence respiratoire, tension artérielle, température, électrocardiogramme). La clé de la prise en charge de ces patients est d'éviter l'expansion pulmonaire jusqu'à l'ouverture de la cavité thoracique. L'induction par inhalation est nécessaire pour maintenir une respiration spontanée aussi longtemps que possible sans provoquer une expansion potentiellement mortelle des poumons affectés. Le risque de crise hémodynamique catastrophique due à une distension du lobe atteint doit toujours être gardé à l'esprit et le chirurgien doit être prêt à réaliser une décompression par thoracotomie si nécessaire. Les bloqueurs bronchiques ne sont pas nécessaires chez les enfants ; il suffit d'exposer le pédicule pulmonaire en poussant le poumon vers l'arrière pour procéder à une résection pulmonaire. L'utilisation postopératoire d'opioïdes n'est pas recommandée en raison du risque de dépression respiratoire, et une analgésie via un cathéter péridural semble appropriée.[1]



figure 20 : photographie d'un nouveau-ne en dl avec catheter peridural d'analgesie.

10.1 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

10.2 Méthodes :

10.2.1 Mesures générales :

• Hospitalisation en US

• 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

10.2.2 Chirurgie :

• En décubitus latéral du coté controlatéral du poumon atteint

• Sous AG, éviter les pressions positives à l'induction anesthésiques

• Thoracotomie au niveau du 3eme ou 4eme espace inter costal du coté 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.

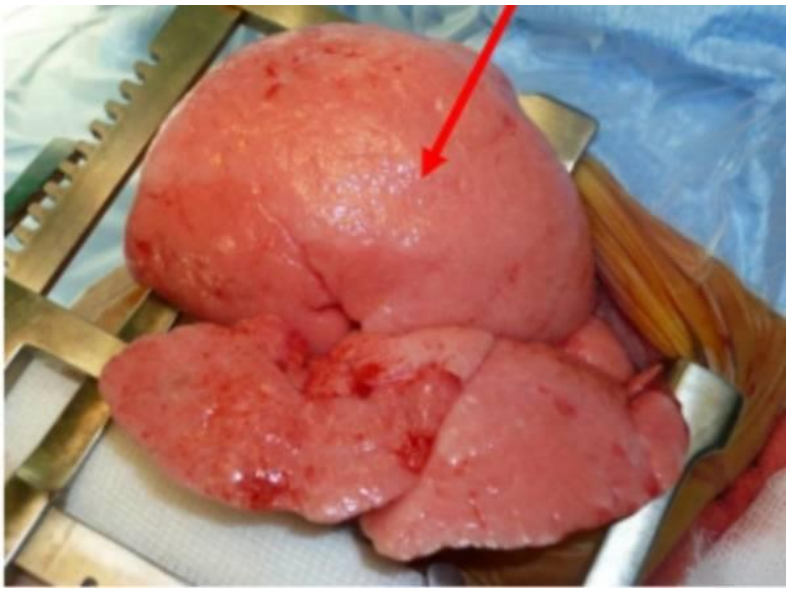


Figure 21 : Photographie per-opératoire ELC lobaire supérieur droit : aspect caractéristiqueen « balle de mousse » ou en « éponge ».

10.2.2.1 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 êtres respectes

10.2.2.2 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

10.2.2.3 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 inter lobaire postérieur, et le tronc scissural, ainsi que le tronc inter lobaire 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'hyper pression 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.



Figure 22: pieced exérèse d emphysème lobaire géant

10.3 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, Sa02

• Télé-thorax de contrôle répétés quotidiennement : pour vérifier la résorption d'un pneumothorax, et l'expansion du poumon

• Auscultations pluriquotidiennes.

• Kinésithérapie intensive pour lutter contre l'encombrement bronchique

• Changement de pansement au 4éme jour puis lj/2

• Ablation des points au lOéme jour.

10.4 Complications post-opératoires :

10.4.1 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 faite une adaptation médiocre du poumon restant à occuper la cavité thoracique initiale. L'aspiration prolongée permet une bonne adaptation parfois au dépend 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 endo-bronchique.

10.4.2 Générales:

La mortalité.

11. EVOLUTION :

11.1 NATURELLE :

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 fœtal par compression de la veine cave, qui est le facteur de mauvais pronostic principal. Avec le temps apparaissent les signes de compression thoracique, avec des images d'augmentation des espaces intercostaux, d'éversion d'un hémi-diaphragme, d'atélectasie controlatérale.

11.2 A LONG TERME :

l'évolution est généralement favorable après lobectomie. l'évolution clinique et radiologique ont été satisfaisantes après un recul de 2 mois.

la plupart des cas se déclarent au cours de la période néonatale ou au début de la petite enfance. les patients les moins sévèrement affectés peuvent présenter des signes au début de l'enfance, ou plus rarement, à l'âge adulte. le tableau clinique varie d'une forme asymptomatique ou peu symptomatique à une insuffisance respiratoire sévère nécessitant une intervention immédiate. les patients symptomatiques présentent une expansion asymétrique de la paroi thoracique, une détresse respiratoire, une dyspnée, une tachycardie, une cyanose et un retard de croissance staturo-pondérale. le lobe supérieur gauche est le plus souvent touché (41 % des cas), suivi du lobe médian droit (34 % des cas) et du lobe supérieur droit (21% des cas). l'emphysème lobaire congénital (elc) est associé à des malformations cardiaques dans 15 à 20 % des cas.

les auteures rapportent un cas d'emphysème lobaire géant acquis sous ventilation artificielle chez un triplé prématuré de 31 semaines et son évolution régressive remarquable sous corticothérapie.[1]

12. COMPLICATIONS :

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.

C'est une distension monstrueuse, régulière, généralisée de tout le système alvéolaire d'un lobe le plus souvent supérieur. Il serait la conséquence d'une obstruction bronchique incomplète d'origine extramurale (kyste médiastinal, malformation veineuse ou artérielle) ou surtout intra murale (arc cartilagineux raréfié, court, mal limité). Dans la moitié des cas, il est découvert à la période néonatale et se manifeste par une détresse respiratoire qui est souvent bien supportée

13. PRONOSTIC:

Les cas asymptomatiques peuvent régresser spontanément. Le pronostic sur le long terme est habituellement bon pour les cas asymptomatiques, en cas de diagnostic précoce et d'intervention chirurgicale. La maladie reste toutefois létale dans certains cas et menace le pronostic vitale.

14. CONCLUSION :

L'emphysème lobaire congénital, en particulier fœtal, est une malformation broncho-pulmonaire répandue, mais l'une des moins courantes et donc la moins étudiée et comprise.

Certes, les progrès réalisés sur ce sujet et cette pathologie recèlent encore de nombreux mystères. C'est l'un des éléments des malformations broncho-pulmonaires globales qui peuvent être traitées avec une morbidité et une mortalité très faibles dans un centre capable d'apporter une expertise suffisante à la plupart des enfants pour leur garantir une vie sans séquelles.

Le diagnostic prénatal, toujours décrit comme rare dans la littérature, permet de prédire la prise en charge de ces enfants et doit pouvoir détecter les cas nécessitant une survie médicale voire une prise en charge précoce, ce qui implique de mettre l'accent sur un diagnostic prénatal ou postnatal fiable et reproductible. prédicteurs de naissance

Cependant, la grande hétérogénéité de sa présentation, allant de constatations prénatales fortuites lors d'une échographie de dépistage systématique (qui devient souvent le motif révélateur le plus fréquent) à une détresse respiratoire néonatale sévère, fait de cette pathologie un défi médico-chirurgical.

De plus, les habitudes varient considérablement selon les centres et doivent être standardisées et évaluées par des études multicentriques plus larges, de même que la totalité ou la plupart des pathologies présentent une certaine rareté.

Quoi qu'il en soit, les avancées dans différents domaines scientifiques impactent directement ou indirectement la médecine, comme les avancées technologiques pour améliorer les outils de dépistage radiologique et de diagnostic, l'ingénierie pour la miniaturisation des instruments chirurgicaux et l'intégration de sujets de réalité augmentée en chirurgie font que la chirurgie pour ces enfants. sera amélioré

L'emphysème lobaire géant congénital est une malformation pulmonaire rare menaçant le pronostic vital du nouveau-né. En anténatal, il peut passer inaperçu, favorisé par sa petite taille et donc le diagnostic est fait après la naissance, causant des détresses respiratoires sévères.

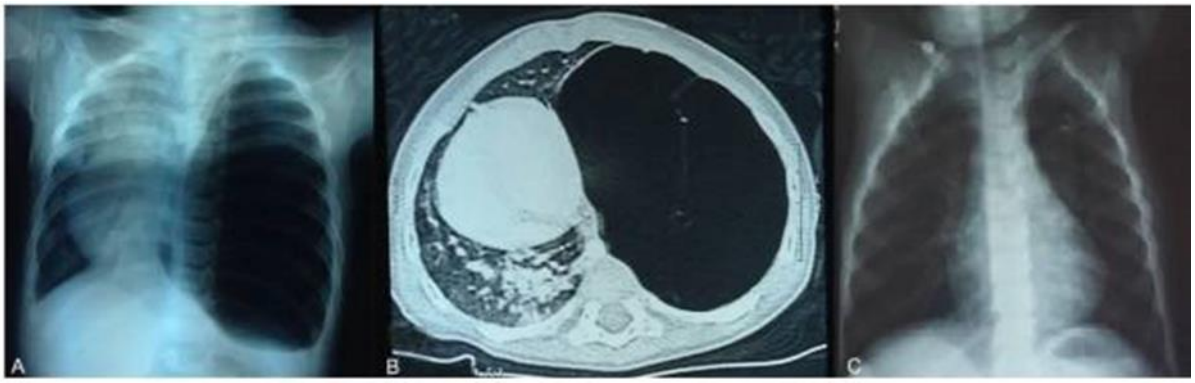


Figure 23 : l'*emphysème lobaire géant chez* un nourrisson

PARTIE PRATIQUE :

15. TYPE D'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective portée sur des patients atteints d'une maladie de l emphysème lobaire géant hospitalisés au niveau du service de chirurgie infantile de Tlemcen sur une période de 18 ans allant de janvier 2006 jusqu' au avril 2024,septs dossiers ont éte répertoriés .

16. OBJECTIF DE L'ETUDE:

• Estimer l'incidence de l'ELG entre 01 janvier 2006 et le 1avril 2024.

• Déterminer la prédilection de l'ELG.

• Juger l'éfficacité du traitement chirurgical.

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

17. Matériels :

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

18. POPULATION D'ETUDE:

L'étude s'est portée sur septs patients âgés de 40 JOURS JUSQU ¨A L AGE DE 2 ANS. , tous atteints d'emphysème lobaire géant congénitale et hospitalisés au niveau du service de chirurgie infantile, sur une période de ci18 ans ; de janvier 2006 à avril 2024.

19. Critère d' inclusion :

Il a été retenu dans cette étude les dossiers des patients porteurs d emphysème lobaire géant avec confirmation per opératoire.

20. Critere d exclusion :

Les patiens sortis contre avis medical et ceux perdus de vue.

21. Recueil des données :

Le recueil des donnees a été réalise a partir des dossies médicaux des patiens qui ont été hospitalises aux service , du registes des urgences,du regitres du bloc opératoire.

22. Variables étudiées :

22.1 Les données épidimiologiques :

-L' âge.

-Le sexe.

22.2 Les données clinique :

-les circonstances de découverte,le délai de consultation,les antécédents personnels (médicaux,chirugicaux)et familliaux.

22.2.1 -les signes fonctionnels :

• Une polypnée, avec une fréquence respiratoire > 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

22.2.2 -les signes physiques :

Examen pleuro pulmonaire , Examen cardiovasculaire, Examen de l'abdomen , le reste de l'examen somatique.

22.3 les données paracliniques :

-TTX comme étant l examen de première intention.

- TDM comme étant l examen de confirmation

-résultats de la bronchoscopie comme complément radiologique

-angiographie permet d' écarter d' autre diagnotiques.

22.4 *Les données thérapeutiques :

-médicales

-chirugicales

22.5 Les données évolutives :

-complications post operatoires immédiates et tardives

22.6 les données anatomo pathologiques des pieces opératoires:

23. La collecte des données :

Une fiche d'exploitation realisées a cet effet a permis le recueil des différentes données épidimiologiques ,cliniques,para clinique , thérapeutique et évolutive et à partir des dossiers des malades ,des registres des bloc opératoires, des données de siuvi en consultation à fin d'avoir un recueil assez significatif et un meilleur évaluation des résultats.

24. Résultat :

patient	L'année	l'âge	Le sexe	l'âge e début de symptomes	complication	bronchoscpie	Lobe affecté
1	2007	40 jours	fille	neonatal	Non	Non faite	LMD
2	2007	07 mois	Garcon	3 mois	Non	Non faite	LSG
3	2009	03 mois	garcon	neonatal	Oui(décès)	Non faite	LSG
4	2010	03 mois	garcon	3 mois	Non	faite	LSD
5	2013	2 ans	garcon	14 mois	Non	normal	LSD
6	2022	3 mois	garcon	neonatal	Non	Non faite	LSG
7	2023	12 mois	garcon	neonatal	Non	normal	LSD

Tableau 03 : caractérestiques socio-épidemiologiques et peropratoires des patients et nombre de cas par année.

25. CAS CLINIQUE :

Cas Clinique 01:

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 3 mois, sans antécédents pathologiques particuliers,qui présentait une détresse respiratoire progressive a l'âgenéonatal avec dyspnée, tirage et wheezing sans signe d'infection, le tout évoluant dans le contexte d'apyrexie et de conservation de l'étatgénéral.

_ l'examen clinique a trouvé un patient conscient, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, conjonctivesnormo colorées.

_l'examen physique trouve une polypnée avec une fréquence sup à 60 cycles /minutes, des signes de lutte, unedistension thoracique du coté attient, des murmuresvésiculairesdiminuées dumêmecôté, hyper sonorité, pas de râles, ni de cyanose. Le reste de l'examen somatique était sans particularités.

_le bilan biologique était normal.

_la radiographie thoracique de face a montré une hyper-clarté 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.

_le scanne thoracique confirme le diagnostic en montrant une lacune parenchymateuse géante non kystique.il apprécie la topographie, l'étendue, l'existence de bulles et la compression éventuelle du parenchyme sain, des vaisseaux et des structures médiastinales.

_A l'histologie, le lobe intéressé apparait uniformémentdistendu, ne se désinsuffle pas,même si on recalibre la bronche après intervention. Le tissu pulmonaire est pale, rosé et spongieux

_les suites opératoires immediate étaient simple avec une bonne évolution à distance.

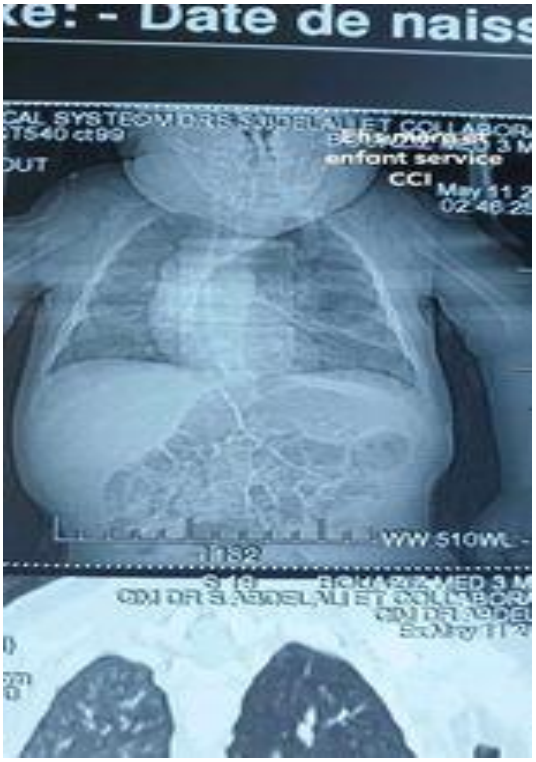


Figure 24 : radiographie thoracique de face objectivant une hyperclartée de lobe suprieur gauche avec un refoulement médiastinal (emphyseme lobaire geant)

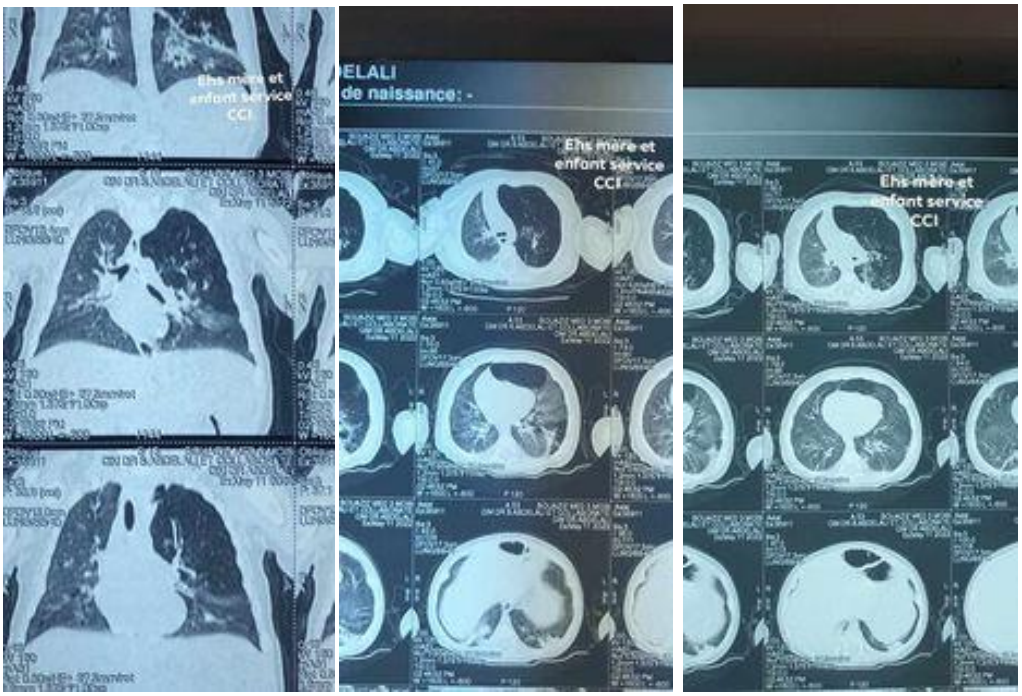


Figure 25 : scanner thoracique montrant une hyperinflation du lobe avec attenuation de la vascularisation pulmonaire , le médiastin et le cœur sont refoulée



Figure 26: photo per-opératoire d'emphysème lobaire géant

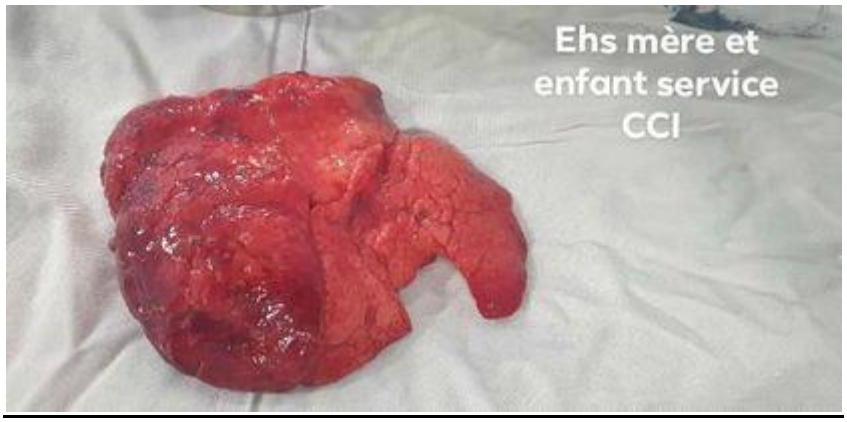


Figure27: pièce d' éxérèse de l'emphysème lobaire géant.

Cas Clinique 02:

Il s'agit de nourrisson zaouali djelloul âgé de 7 mois sans antécédents médicaux chirurgicaux particuliers admis a notre nouveau pour la prise en charge d'une détresse respiratoire .

Un ASP et un scanner a été demandé revenant en faveur d'un emphysème lobaire géant congénitale.

il a été opéré le 25/ 12/2007 (en effectuant une lobectomie).

l'évolution de ce dernier est favorable sans complication.



figure28 : ASP objectivant une hyperclarté de lobe supérieur gauche avec refoulement médiastinale.

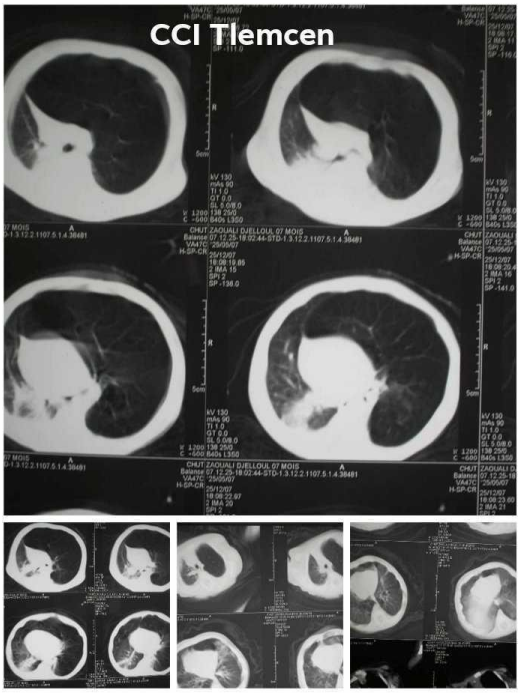


Figure29: scanner thoracique montrant une hyperinflation du lobe avec refoulement médiastinale.

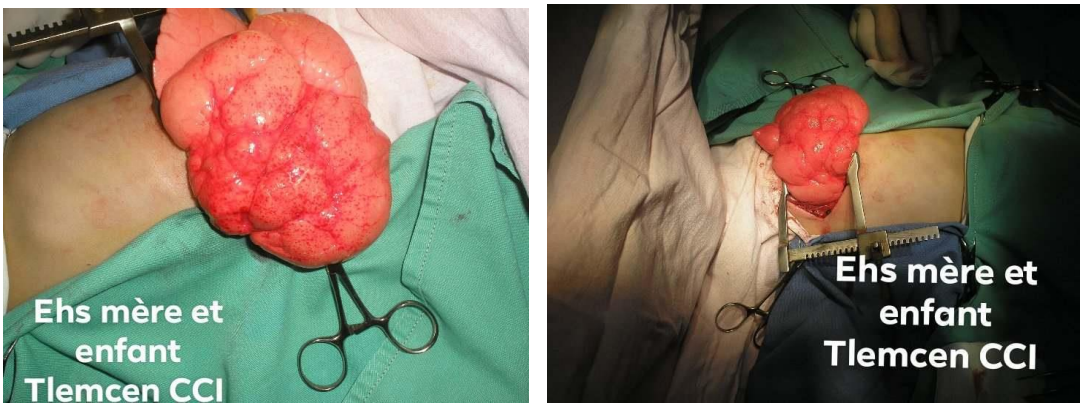


Figure30: image per-opératoire d'emphysème lobaire géant.

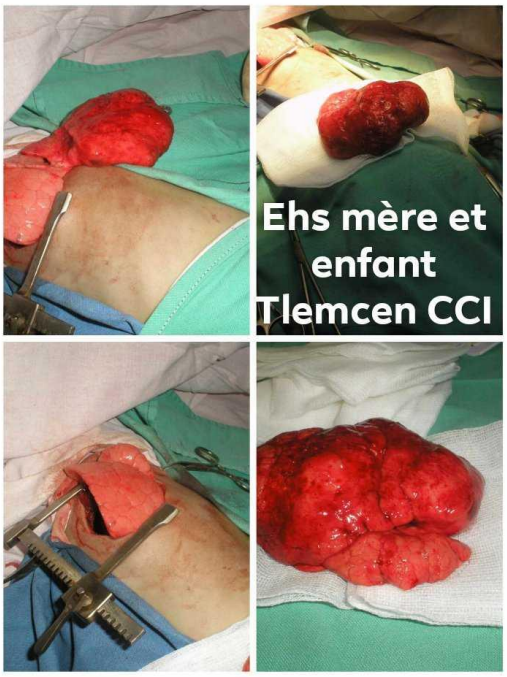


Figure31: pièce d' éxérèse de l'emphysème lobaire géant.

Cas Clinique 03:

Il s'agit de nourrisson zaoui zoulikha âgée de 36 jours sans antécédents médicaux chirurgicaux particuliers admise a notre niveau pour la prise en charge d'une détresse respiratoire et cyanose associée.

Un scanner a été demandé revenant en faveur d'un emphysème lobaire géant congénitale.

Cette dernière a bénéficié d'une chirurgie type lobectomie le 22/12/2007 à Tlemcen en retirant le lobe atteint.

la patiente a bien évolué sans survenue de complication.

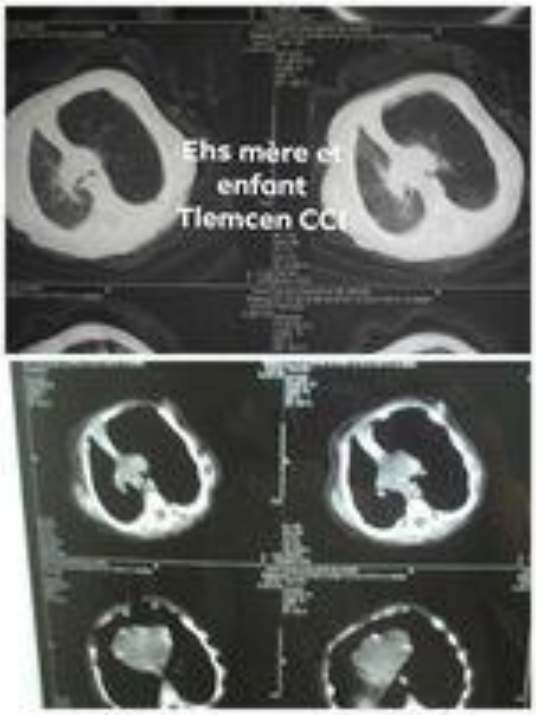


Figure 32: image scanographique d'un emphsème lobaire géant.



Figure 33: pièce d' exérèse de l'emphysème lobaire géant.

Cas Clinique 04:

Il s'agit de nourrisson souarit Amina âgée de 1 mois sans antécédents médicaux chirurgicaux particuliers admise a notre niveau pour la prise en charge d'une détresse respiratoire sévère avec cyanose rapidement installé à la période néonatale.

Un ASP et un scanner a été demandé objectivant un emphysème lobaire géant congénitale pour laquelle on a admis cette dernière au bloc opératoire le 29/ 10 /2007 à Tlemcen pour effectuer une éventuelle lobectomie pour lever la compression exercé par le lobe affecté.

L'evolution a long terme était favorable avec régression de la symptomatologie.



Figure 34: ASP objectivant une hyperclarté du lobe affecté.

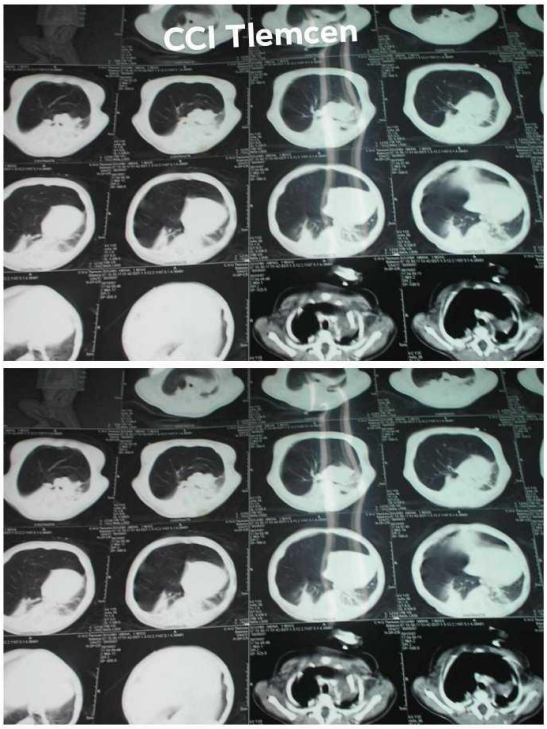


Figure 35: image scannographique de l'emphysème lobaire géant.

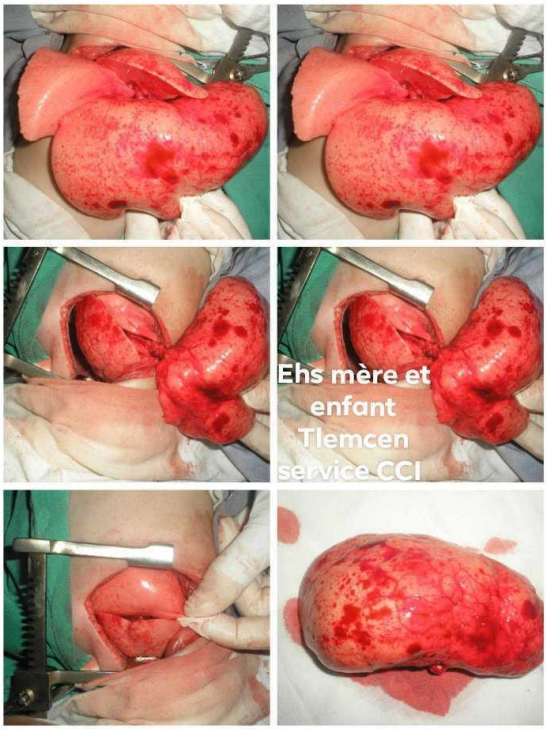


Figure 36: image per-opératoire de l'emphysème lobaire géant.

26. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :

26.1-Répartition selon l' âge :

Sur les septs cas étudies ,l'âge moyen de notre population est de 0 à 3 mois.tous sexes confondus .

La tranche d'âge la plus touchée est située entre 0 à 3 mois et represente 57 % des cas (soit 4 cas /7), la majorité des cas sont pris en charge à cet age là.

29 % des cas ont entre 3 et 12 mois au moment de la prise en charge (2 cas/7) et 14 % ont entre 12 mois et 2 ans (1 cas /7).

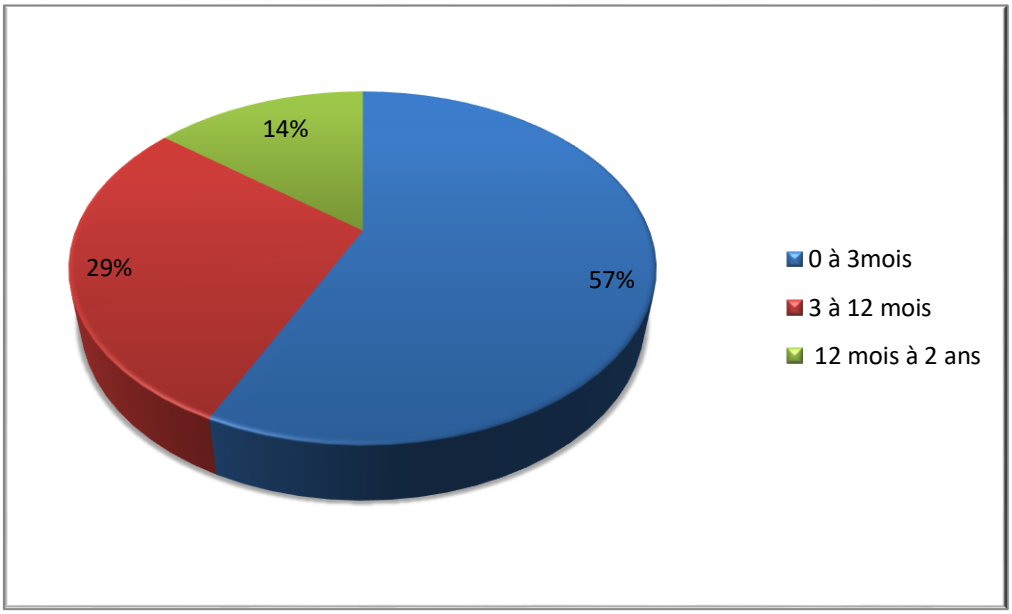


Figure 37 :répartition des cas selon l 'âge

26.2-Répartition selon le sexe :

Sur les septs cas étudies, on a 6 garçons sont atteint de l 'emphyseme lobaire géant pour une fille,soit 86 % pour 14 %.Ce qui nous fait un sexe ratio de 6G/1F.

L' emphyseme lobaire géant touche plus fréquemment les garçons que les filles comme c est decrit dans la littérature.

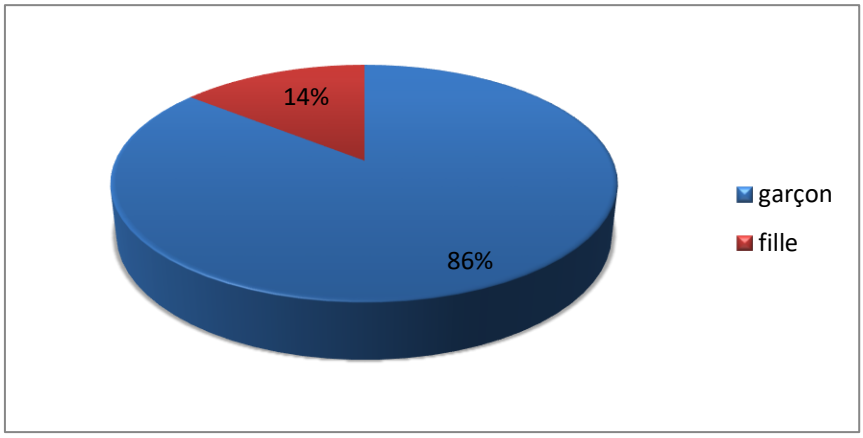


Figure 38 : répartition des cas selon le sexe.

26.3 Répartion selon l' âge de début de symptomes :

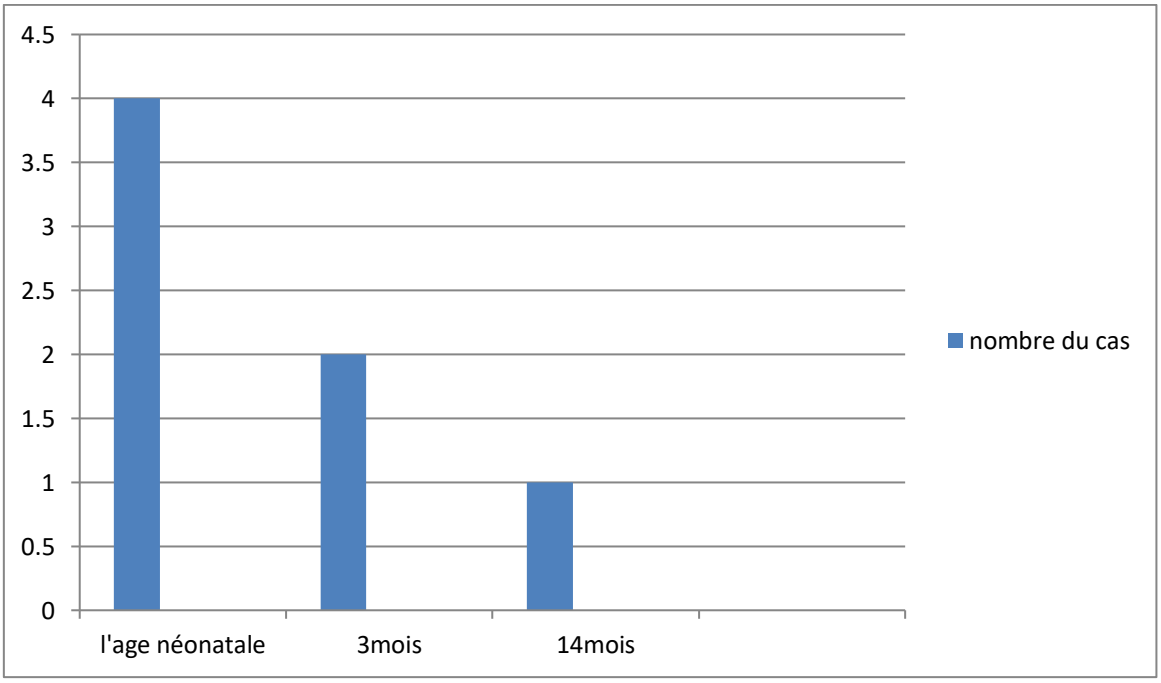


Figure 39 :répartition selon le début de symptomes de la maladie

Sur les septs cas étudiès ;on a 4 cas ou l' age de découverte est néonatale ;2 autres à l' age de 3 mois at un autre à l' age de 14 mois

Selon notre étude 57.14% des cas ont découvert en période néonatale par l' apparition du détresse respiratoire aigue dès la naissance.

26.4 Répartion selon les complications :

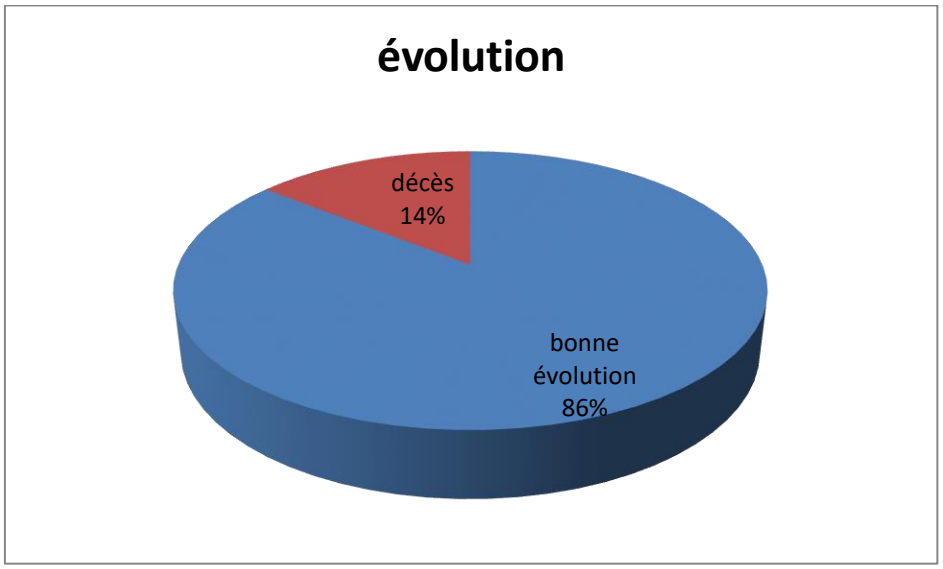


Figure 40 : .évolution de l' emphysème lobaire géant

Selon les 7 cas étudies ;6 cas sont bien évolués et un seul décés a éte décris.

26.5-répartition selon les résultats de la brochoscopie :

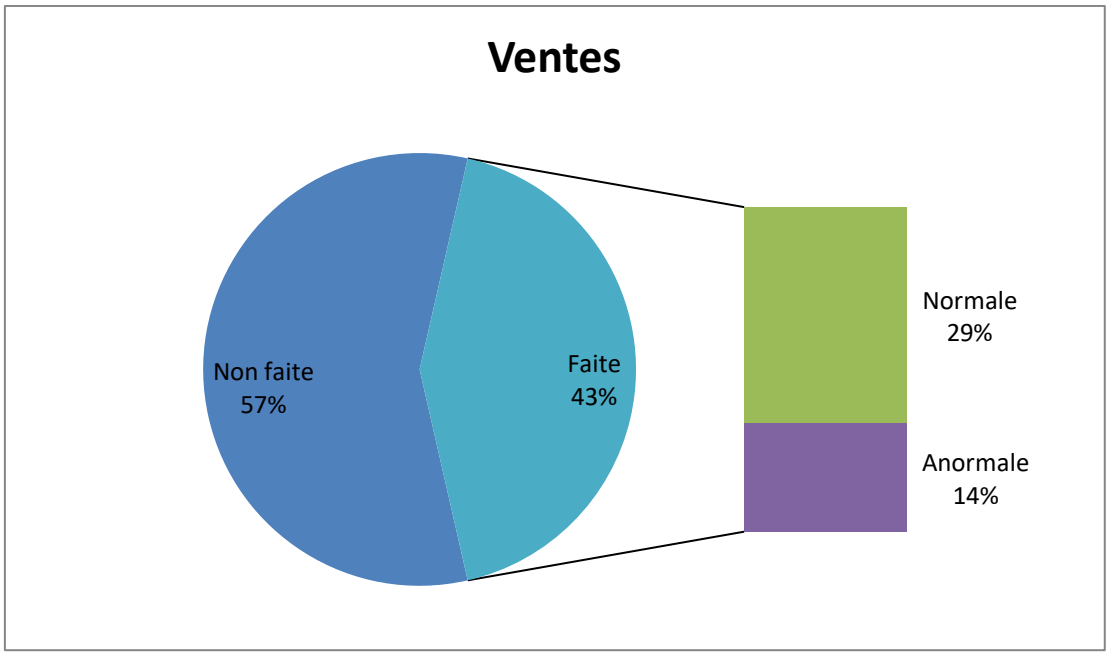


Figure 41 : Répartition selon les résultats de bronchoscopie des cas des patients présentant un ELG

On constate qu'on a retrouvé une bronscopie anormale chez le tiers des patients ayant bénéficié d'une bronchoscopie (%) et que % des patients n'ont pas bénéficié d'une bronchoscopie car ce n'est pas l'examen clé pour s'orienter vers le diagnostic .

26.6-répartition selon le lobe pulmonaire affecté :

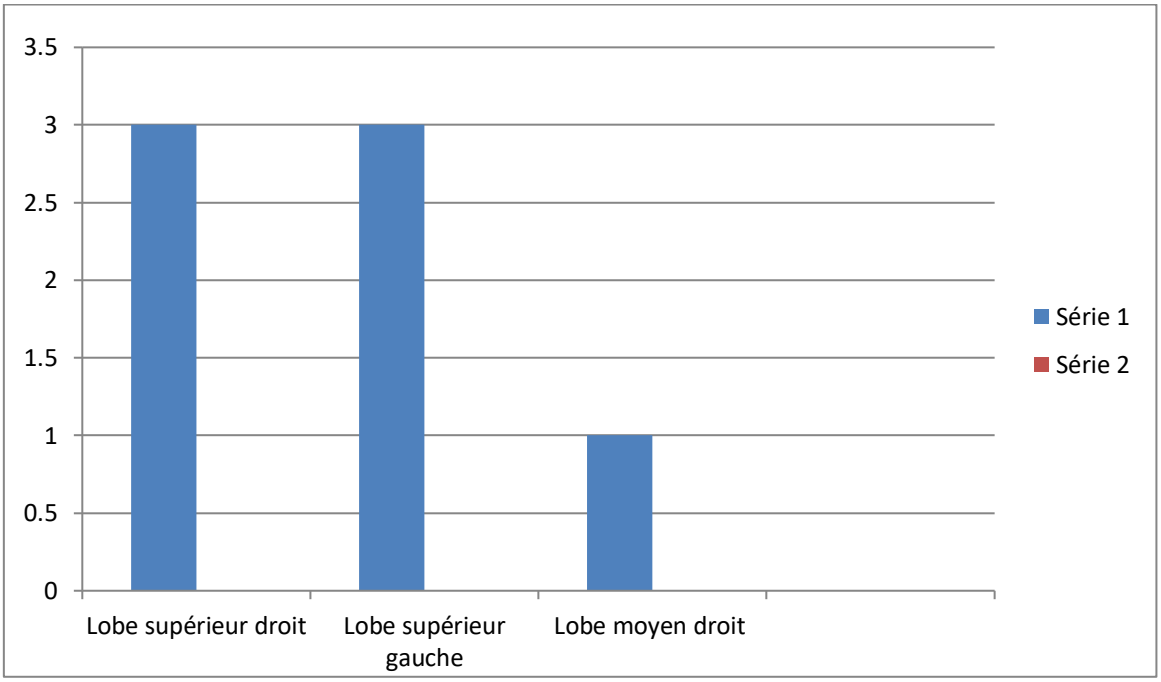


Figure 42: Répartition des patients selon le lobe pulmonaire affecté par l'ELG.

On constate que les lobes supérieurs(droit et gauche)sont plus prédisposes à cette affection.

27. DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES :

l' etude anatomo-pathologique a éte faite chez tous nos patients opérés._A l' histologie,le lobe intéréssé apparait uniformément distendu,ne se désinsuffle

pas,meme si on recalibre la bronche aprés intervention. le tissu pulmonaire est pale,rose et spongieux.

28. Le traitement:

Dans notre étude le traitement est chirurgical dans tous les cas.

28.1 bilan pré- thérapeutique :

un bilan pré- anesthesique classique est demandé.

28.2 déroulement de l' intervention :

28.2.1 position et anesthésie :

*le malade est en décubitus dorsal
*l anesthésie est générale

28.2.2 voie d abord :

thoracotomie de 5 espace intercostale

28.2.3 exploration :

c' est le premier temps de l intervention ,elle permet de confirmer le diagnostic .

28.2.4 gestes :

*Réalisation de la lobectomie (selon la localisation)
*Vérification de l 'hémostase et biostase .
*Pièce adressée pour étude anapath.

28.3 les suites opératoires :

les suites opératoires immédiates et à distance ont éte favorable chez la majorités des patients (un seul décès).

29. DISCUSCION :

selon les resultats obtenus , L'emphysème lobaire géant est une malformation broncho-pulmonaire rare .

Il s'agit généralement d'une pathologie unilatérale.

Cela touche d'avantage les garçons que les filles.

Sous sa forme typique, elle touche le plus souvent le lobe supérieur gauche ,le lobe supérieur droit PUIS LE LOBE MOYEN.

Les formes bilatérales d'ELG sont extrêmement rares et n'ont été que rarement rapportées dans la littérature internationale, chez une dizaine d'enfants.

La grande majorité des cas impliquent une atteinte du lobe supérieur gauche et du lobe SUPERIEUR droit.

l' age de debut de découvert est néonatale par l' apparition du détresse respiratoire aigue des la naissance.

Les images radiographiques peuvent parfois prêter à confusion médecins car des lobes sains peuvent apparaître opaques du fait de leur compression par le lobe affecté. Ceci, en association avec des symptômes de détresse respiratoire, peut imiter une pneumonie,retardant ainsi le diagnostic.

le diagnostic sur les radiographies pulmonaires de routine est toujours une tension depneumothorax, qui se traduit par un taux élevéde radio transparence du poumon atteint.

les suites opératoires immédiates etaient simple avec une bonne évolution à distance(un seul décès) .

l'emphysème lobaire géant n a pas d'étiologie claire, plusieurs théories ont été proposé d'expliquer le mécanisme du piégeage de l'air dans le poumon emphysémateux, y compris la présence de dysplasie du cartilage bronchique, accumulation de mucus ou compression extrinsèque par aberrant bronches ou structures vasculaires, liées à une infection , et lobe polyalvéolaire.

Tous les patients analysés dans l étude avait été diagnostiqué après la naissance ; cependant, certains auteurs ont rapporté que la ELC peut être diagnostiqué avant la naissance par une échographie basé sur différence d'échogénicité et de réflectivité entre lobes sains et lobes affectés.

Actuellement, l'utilisation systématique de l'échographie prénatale permet le diagnostic de toutes les malformations pulmonaires.

Cependant, plusieurs autres malformations, kystiques ont été diagnostiquées par échographie prénatale. Ce cela pourrait être dû au fait que la sensibilité du diagnostic échographique de ELC est inférieur à ce qui est celui du diagnostic échographique des maladies kystiques.

Une éude a été faite et qui consiste à Revoir les cas de patients atteints d'emphysème lobaire congénital (CLE) soumis à un traitement chirurgical dans deux hôpitaux universitaires sur une période de 30 ans en examinant les dossiers médicaux des enfants atteints CLE subissant un traitement chirurgical entre 1979 et 2009 à l'École de Médecine Botucatu Hospital das Clínicas ou l'hôpital universitaire Mogi das Cruzes cette derniére a objectivée:

Tous les patients analysés dans l étude avait été diagnostiqué après la naissance ; cependant, certains auteurs ont rapporté que la CLE peut être diagnostiqué avant la naissance par une échographie basé sur différence d'échogénicité et de réflectivité entre lobes sains et affectés.

Actuellement, l'utilisation systématique de l'échographie prénatale permet le diagnostic de toutes les malformations pulmonaires.

Cependant, plusieurs autres malformations, kystiques ont été diagnostiquées par échographie prénatale. Ce cela pourrait être dû au fait que la sensibilité du diagnostic échographique de CLE est inférieur à ce qui estcelui du diagnostic échographique des maladies kystiques.

L’apparition des signes et symptômes respiratoires :la déficience survient généralement dans les premiers jours de la vie, survenant avant l'âge de 6 mois dans 90% des cas, alors qu'environ la moitié de tous les cas sont diagnostiqués ; cependant, l'apparition des signes et des symptômes de déficience respiratoire peuvent survenir jusqu'à l'âge de 5 ans.

Selon la littérature, 12 % de tous les patients atteints de CLE développent une insuffisance respiratoire aiguë sévère, une proportion cela correspond à la proportion que nous trouvé dans notre échantillon.

Les images radiographiques peuvent parfois prêter à confusion médecins car des lobes sains peuvent apparaître opaques du fait de leur compression par le lobe affecté. Ceci, en association avec des symptômes de détresse respiratoire, peut imiter une pneumonie,retardant ainsi le diagnostic.

Dans ces cas,le scanner thoracique est utile pour confirmer la radiographie pour déterminer le lobe affecté avec précision et pour exclure d'autres malformations, tels que les anneaux vasculaires, les masses et les kystes, qui peut comprimer les bronches.

Dans la plupart des cas où l'apparition des symptômes étaient immédiatement après la naissance, tôt une intubation trachéale et ventilation mécanique contribué à une plus grande rétention d'air dans les zones touchées du poumon, une intervention urgente étant donc nécessaire.

Dans de tels cas, certains auteurs ont suggéré l utilisation de la ventilation à haute fréquence(, l'intubation selective ou la décompression endoscopique de le lobe emphysémateux pour les interventions préopératoires et optimisation périopératoire.

Dans les cas où ll’apparition des symptômes se produit après le sixième mois de vie ou chez les patients oligosymptomatiques, le traitement conservateur est une option et a été largement

discuté dans la littérature.

Cependant, il faut prêter attention à la détérioration des fonctions des voies respiratoires conduisant à des interventions urgentes.Concernant les lobes atteints, nos résultats étaient conformes à ceux rapportés dans le littérature.

Cependant, la proportion de lobe inférieur impliqué était plus élevée dans notre série de cas que dans d'autres séries de cas. Dans 2 cas, plus d'un lobe a été touché. Dans les deux cas, le lobe supérieur droit et les lobes moyen de l'hémithorax droit étaient affecté.

Cela a facilité l'approche chirurgicale, comme discuté précédemment par d'autres auteurs qui aurait été plus difficile s'il y avait eu implication bilatérale.

Certains auteurs ont signalé que les symptômes sont plus intenses lorsqu'il y a atteinte du lobe supérieur que lorsqu'il y a une atteinte du lobe moyen. Cependant,aucune différence de ce type n'a été trouvée dans notre échantillon de patients.

Bien qu’il ait été démontré que CLE est significativement associée à des malformations cardiaques, nous n'avons trouvé aucune malformation cardiaque dans notre échantillon.

Notre dépistage des malformations cardiaques a été réalisée exclusivement par échocardiographie et tomodensitométrie thoracique carle cathétérisme cardiaque et

La période peropératoire est généralement faite difficile par la ventilation mécanique et l'utilisation de le anesthésie inhalés, tels que l'oxyde nitrique, qui peut augmenter la rétention d'air dans e lobe affecté, augmentant l’hyperinflation pendant toute la durée de la réalisation de ventilation et chirurgicale cela reste encore plus difficile.Cependant, la littérature montre que le traitement chirurgical desCLE est sûr, la morbidité et la mortalité de l intervention étant faible dans la plupart des études. Dans notre série de cas, toutes les interventions ont été réussi et l’abord chirurgical était la Thoracotomie latérale d'épargne musculaire puis on retire le poumon du plévre afin de faciliter la ventilation.

L'utilisationde lobectomie thoracoscopique vidéo-assistée pour des malformations pulmonaires congénitales ont été rapportéesdans la littérature; cependant, cette approche chirurgicale est difficile chez les patients atteints de CLE car la cavité pleurale est principalement occupée par les personnes touchées lobe (qui reste généralement gonflé), et ce rend difficile la création d'un pneumothorax avec le but de créer une cavité virtuelle. Bien que douleur ou aspect esthétique de la paroi thoracique

on peut justifier le recours à la thoracoscopie vidéo-assistée,aucun de nos patients n’a eu de telles complications.

Bien que plus de 50 % de tous les cas CLE n'ont pas d'étiologie claire, plusieurs théories ont été proposé d'expliquer le mécanisme du piégeage de l'air dans le poumon emphysémateux, y compris la présence de dysplasie du cartilage bronchique accumulation de mucus ou de muqueuse redondante menant à la valvule obstruction, compression extrinsèque par aberrant

bronches ou structures vasculaires, liées à une infection , et lobe polyalvéolaire.

Contrairementà ce que de nombreux auteurs ont rapporté, nous avons trouvé pas de modifications cartilagineuses dans les bronches du lobe emphysémateux. Cependant, de tels changement ne peut être complètement exclue, car c'est il est possible qu'il y ait eu un changement dans l'émergence de la bronche, qui n'a pas été réséquée avec l echantillion

Cependant, 35 % des patients qui a subi une bronchoscopie n’avait aucun signe intrinsèque ou une obstruction bronchique centrale extrinsèque. Bien que la bronchoscopie n'est pas un test de dépistage primaire, il n'a été utilisé que chez les patients de plus de 6 mois, âge auquel apparaissent les symptômes de CLEest moins courant.

30. Conclusion :

l'emphysème lobaire géant est une maladie rare,et est encore difficile de le diagnostiquer en période néonatale dans un Établissements de soins intensifs et de soins aux nourrissons.

Par conséquent, , l'emphysème lobaire géant doit être suspecté chez les nouveau-nés souffrant de troubles respiratoires.

Bien que l'étiologie du CLE reste incertain, le diagnostic radiologique est facile réalisés et le traitement chirurgical est efficace et sûr.

Le diagnostic prénatal, toujours décrit comme rare dans la littérature, permet de prédire la prise en charge de ces enfants et doit pouvoir détecter les cas nécessitant une survie médicale voire une prise en charge précoce, ce qui implique de mettre l'accent sur un diagnostic prénatal ou postnatal fiable et reproductible. prédicteurs de naissance

Cependant, la grande hétérogénéité de sa présentation, allant de constatations prénatales fortuites lors d'une échographie de dépistage systématique (qui devient souvent le motif révélateur le plus fréquent) à une détresse respiratoire néonatale sévère, fait de cette pathologie un défi médico-chirurgical.

L'emphysème lobaire géant congénital est une malformation pulmonaire rare menaçant le pronostic vital du nouveau-né. En anténatal, il peut passer inaperçu, favorisé par sa petite taille et donc le diagnostic est fait après la naissance, causant des détresses respiratoires sévères.

RESUME :

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.[24] Des anomalies cardiovasculaires sont associées dans 15% des cas.

le diagnostic anténatal est possible, mais en fait assez rare. L'ELC peut se révéler en période néonatale par une détresse respiratoire, parfois sévère.

La sémiologie échographique n'est pas spécifique, d'ou l'intérêt d'autres techniques d'imagerie médicale telles que l'imagerie par résonance magnétique (IRM) nucléaire prénatale et la tomodensitométrie postnatale. Les auteurs analysent les éléments du diagnostic échographique, ses difficultés et les modalités évolutives à partir d'une observation clinique.

le traitement est toujours chirurgical : lobectomie d'urgence en cas de détresse respiratoire, L'exérèse chirurgicale du lobe emphysémateux permet la ré-expansion du lobe comprimé.[2]

SUMMARY :

Congenital lobar emphysema is characterized by the progressive distension of one lobe, sometimes two lobes. Partial or complete obstruction of the lobar bronchus is thought to be its cause.

Numerous obstructive, extrinsic or intrinsic phenomena have been described: bronchomalacia, flange, stenosis, vascular compression, bronchogenic cyst. The lung parenchyma is normal.

The left upper lobe is most often affected, followed by the middle lobe and the right upper lobe.24 Cardiovascular abnormalities are associated in 15% of cases.

Antenatal diagnosis is possible, but in fact quite rare. ELC can be revealed in the neonatal period by respiratory distress, sometimes severe.

Ultrasound semiology is not specific, hence the interest of other medical imaging techniques such as prenatal nuclear magnetic resonance imaging (MRI) and postnatal CT scanning. The authors analyze the elements of ultrasound diagnosis, its difficulties and evolving modalities based on clinical observation.

treatment is always surgical: emergency lobectomy in case of respiratory distress, surgical excision of the emphysematous lobe allows re-expansion of the compressed lobe.

ملخص:

يتميز الانتفاخ الفصي(الجزئي)الرئوي الخلقي بالتضخم التدريجي لفص واحد، وأحيانًا لفصين. ويُعتقد أن حيث قد تم وصف العديد من الظواهر الانسدادية .السبب هو الانسداد الجزئي أو الكامل للقصبات الفصية الخارجية أو الداخلية: تلين القصبات الهوائية، ، التضيق، ضغط الأوعية الدموية، كيس القصبات الهوائيةعلى الرغم من وجود نسيج رئوي طبيعي. ترتبط تشوهات القلب والأوعية الدموية في 15٪ من الحالات.

. غالبًا ما يؤثرهذا المرض على الفص العلوي الأيسر، يليه الفص الأوسط ثم الفص العلوي الأيمن في غالب الاحيان يمكن الكشف عنه في فترة .التشخيص قبل الولادة ممكن ولكنه في الواقع نادر جدًا نظرا لصعوبة الكشف .حديثي الولادة عن طريق ضيق التنفس الشديد الذي يعتبر من الاعراض الاولية بواسطةالموجات فوق الصوتية ، يتوجه الاطباء لاستخدام تقنيات التصوير الطبي الأخرى مثل التصوير لهدايقوم الاطباء بتحليل عناصر .بالرنين المغناطيسي النووي قبل الولادة والمسح المقطعي بعد الولادة يكمن .التشخيص بالموجات فوق الصوتية وصعوباته وطرقه المتطورة بناءً على الملاحظة السريرية العلاج الباقي الجراحة : استئصال الفص في حالة الطوارئ المتمثلة في ضيق التنفس اذ ويسمح ..الاستئصال الجراحي للفص المنتفخ بإعادة توسيع الفص المضغوط

BIBLIOGRAPHIE :

1. Rabattu, P.-Y. Emphysème lobaire fœtal : à propos de 21 observations.
2. El Aoufir, O., Lanjeri, S., Allali, N., Chat, L. & El Haddad, S. Une cause rare de détresse respiratoire du nourrisson : l'emphysème lobaire géant congénital. *J. Imag. Diagn. Interv.* 5, 298–301 (2022).
3. Anatomie et physiologie. *CHUV* https://www.chuv.ch/fr/transplantation/cto-home/patients-et-familles/poumon/anatomie-et-physiologie.
4. Embryo Appareil respiratoire. http://e.carabin.free.fr/pcem2/roneo/eiaresp/embryo/respembryo1.htm.
5. Système respiratoire | embryology.ch. https://embryology.ch/fr/organogenese/systeme-respiratoire/.
6. histo2an_respiratoire-developpement_embryologique2021slimani.pdf.
7. Demir, O. F., Hangul, M. & Kose, M. Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options. *Int. J. Chron. Obstruct. Pulmon. Dis.* 14, 921–928 (2019).
8. AboutKidsHealth. https://www.aboutkidshealth.ca:443/fr/article?contentid=1799&language=french.
9. 1-s2.0-S1297958908001185-gr1.jpg (376×248). https://ars.els-cdn.com/content/image/1-s2.0-S1297958908001185-gr1.jpg?fbclid=IwAR2Eq-R4bWoWtWv_Vqff6xUFthcT5Y8h4HqFyCbNnpRf4k7wc4UAAN43ABw.

10. Ouattara, M. A., Togo, S., Kané, B. & Yena, S. Emphysème segmentaire géant congénital compressif: diagnostic et traitement. *Pan Afr. Med. J.* 23, 173 (2016).
11. [PDF] Emphysème segmentaire géant congénital compressif: diagnostic et traitement | Érudit sémantique. https://www.semanticscholar.org/paper/Emphys%C3%A8me-segmentaire-g%C3%A9ant-cong%C3%A9nital-compressif%3A-Ouattara-Togo/c439608087aeea5d0e6ae318751593af4262e50c.
12. El Aoufir, O., Lanjeri, S., Allali, N., Chat, L. & El Haddad, S. Une cause rare de détresse respiratoire du nourrisson : l'emphysème lobaire géant congénital. *J. Imag. Diagn. Interv.* 5, 298–301 (2022).
13. Facebook. https://www.facebook.com/Dr.Guediri.Samir/?locale=es_LA&paipv=0&eav=AfawzpM4YKgPTsiHyDWn4Bow4FUgE6lStq3jZ-Aww6c6yW41GB6aMyIK-TcC-KuMY30&_rdr.
14. Durand, C. *et al.* Malformations broncho-pulmonaires : approche diagnostique de l'anté au postnatal. (2009).
15. Binta et al. - Les malformations pulmonaires congénitales une ex.pdf.
16. Radermecker, M. A. *et al.* LES KYSTES BRONCHOGÉNIQUES : OBSERVATION CLINIQUE ET REVUE DE LA L I T T É R AT U R E. *Rev Med Liege*.
17. Dictionnaire médical de l'Académie de Médecine. https://www.academie-medecine.fr/le-

dictionnaire/index.php?q=kyste%20bronchog%C3%A9nique&fbclid=IwAR1ljLDqM_qd5L54HNr5o22l6dbjbBvGMm-STQ_oyLzqkIBI5yTfo0GXc88.

18. Reinaud, D. F. Séquestration pulmonaire : diagnostic et traitements. *Concilio* https://www.concilio.com/pneumologie-maladies-rares-sequestration-pulmonaire (2018).
19. Séquestration pulmonaire. *Wikipédia* (2022).
20. Kané et al. - 2021 - Agénésie pulmonaire droite rapport de 2 cas dans.pdf.
21. Themes, U. F. O. 4: MALFORMATIONS CONGÉNITALES PULMONAIRES | Medicine Key. https://clemedicine.com/4-malformations-congenitales-pulmonaires/ (2017).
22. RESERVES, I. U.-T. D. Orphanet: Hypoplasie pulmonaire primitive. https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=2257.
23. Emphysème lobaire géant congénital. https://www.larevuedupraticien.fr/article/emphyseme-lobaire-geant-congenital.
24. Alaoui, O. Emphysème lobaire géant chez un nourrisson traité en urgence. *Ann. Fr. Médecine D'urgence* 8, 59–59 (2018).