

REPUBLIQUE FRANCAISE  
UNIVERSITE RENE DESCARTES PARIS V  
FACULTE DE MEDECINE  
SPECIALITE GYNECO-OBSTETRIQUE  
ATTESTATION DE FORMATION SPECIALISEE

REPUBLIQUE DU BENIN  
UNIVERSITE NATIONALE DU BENIN  
FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE  
SPECIALITE GYNECO-OBSTETRIQUE  
CERTIFICAT D'ETUDES SPECIALISEES

ANNEE UNIVERSITAIRE 2001-2002

**MALFORMATION ADENOMATOIDE  
KYSTIQUE DU POUMON,  
DIAGNOSTIC ANTENATAL :  
A PROPOS D'UN CAS OBSERVE  
DANS LE SERVICE DE MATERNITE  
DU CENTRE HOSPITALIER GENERAL  
DE LA FONTAINE, SAINT-DENIS  
PARIS - FRANCE**

**MEMOIRE POUR LE DIPLOME  
INTER-UNIVERSITAIRE  
D'ECHOGRAPHIE GYNECOLOGIQUE ET OBSTETRICAL.**

**PRESENTE PAR : Dr. DEMBELE ADAMA, né au BURKINA FASO**

**Directeur de Mémoire  
Docteur Odile Bourdet**

**Coordonnateurs de la Formation  
Professeur Dominique Cabrol  
Dr Daniel Rotten**

# PLAN

## INTRODUCTION

### I – MALFORMATION ADENOMATOIDE KYSTIQUE CONGENITALE DU POUMON (MAKCP)

#### I - 1 Généralités

##### I - 1 – 1 Définition

##### I - 1 – 2 Epidémiologie

##### I - 1 – 3 Embryogénèse : développement du poumon fœtal normal.

#### I - 2 - Physiopathologie malformative

#### I - 3 - Anatomie Pathologique

#### I - 4 - Diagnostic échographique anténatal

#### I - 5 – Diagnostic post natal

#### I - 6 - Evolution

#### I - 7 - Conduite à Tenir

#### I - 8 - Pronostic

### II - OBSERVATION : NOTRE CAS

#### II 1 - Caractéristiques de la patiente

#### II 2 - Histoire de la grossesse

#### II 3 - Diagnostic échographique anténatal

#### II 4 - Notre Conduite Pratique

### III - DISCUSSION

#### III - 1 – La MAKCP : diagnostic anténatal, place de l'échographie

#### III - 2 – La MAKCP : prise en charge en post natal

#### III - 3 – Corrélation écho - histologique

### IV- CONCLUSION

### BIBLIOGRAPHIE

# **REMERCIEMENTS**

## **A NOTRE MAÎTRE : DOCTEUR ROTTEN DANIEL**

### ***CHER MAITRE***

Nous ne saurions comment vous remercier pour tout ce que vous avez fait pour nous. C'est vous qui nous avez ouvert les portes de la France. Alors que nous perdions tout espoir d'avoir un poste de stage dans ce pays pour notre AFS (Attestation de Formation Spécialisée), vous nous avez offert un poste de FFI (Faisant Fonction d'Interne) dans votre service. C'était en Avril 2001 à 18 jours de la clôture des postes. Ce fut un des moments les plus intenses de notre vie. Comme nous avons appris à vos pieds. Vous êtes ce qu'on appelle un Maître, un Maître par excellence. Nous avons appris avec vous que la Gynécologie et l'Obstétrique sont une discipline d'excellence, de précision et de modestie. Vous nous avez initiés à la médecine de pointe. Vous avez aiguisé en nous le sens du médico légal. C'est vous qui nous avez encouragé à nous intéresser à l'échographie gynécologique et obstétricale avec le Dr Odile Bourdet. Vous nous avez même autorisés à nous associer à l'équipe d'échographie pour les consultations échographiques. Au bloc opératoire et à plusieurs reprises vous nous avez donné le bistouri, faisant de nous l'Opérateur et vous l'Aide. C'est pourquoi nous le répétons vous êtes un Maître et nous pouvons être fier d'être appelé votre Elève. Conscient de nos faiblesses par rapport à votre médecine de Pays du Nord, vous nous avez supporté et encouragé bien des fois. Que de services vous avez rendu à nos collègues Africains qui sont passés dans votre service ! Que de bien vous avez fait à l'Afrique tout entière en formant ses élites dans une discrétion totale ! C'est pourquoi il est juste et bon qu'au nom de tous les nôtres nous vous disions Merci du fond du cœur. Et s'il vous arrivait de venir un jour en Afrique, sachez que vous avez des Elèves qui vous y attendent avec joie. A travers ce modeste travail nous savons compter sur votre indulgence. Acceptez de rester NOTRE MAITRE.

## **A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE MEMOIRE : DOCTEUR ODILE BOURDET**

### ***CHER MAITRE***

C'est avec vous que nous avons découvert tout le côté art de l'échographie. Vous êtes beaucoup plus qu'un Référent en échographie. Vous êtes un Maître. Vous nous avez enseigné la séméiologie de l'échographie en dessinant le contour des ombres. Nous n'oublierons jamais votre visage rivé sur l'écran, cherchant à arracher de là, la corrélation anatomique. Vous nous avez enseigné ces petits trucs en écho-doppler; ces petits trucs qui font la netteté de l'image et facilite la recherche de l'objectif; ces petits trucs qui relève d'une longue et riche expérience en échographie. Plusieurs fois vous nous avez guidé la main avec la sonde en répétant cette phrase que nous retiendrons toujours : « je ne bouge pas mais je tourne, doucement et je glisse doucement ». C'est vous qui avez éveillé en nous la passion pour l'échographie. Dès le premier contact nous avons compris que vous aimez et acceptez l'Afrique. C'est pourquoi lorsque vous nous avez proposé ce thème comme mémoire de D.I.U d'écho nous n'avons pas hésité un seul instant. Trois fois par semaines, patiemment, en répétant souvent, vous nous avez appris au cours de 3 semestres (1 année et demie) la pratique échographique en gynécologie et en obstétrique. Aujourd'hui nous en sommes heureux. Nous ne saurons comment vous remercier. A travers ce travail acceptez toute notre admiration et reconnaissance.

**AU PROFESSEUR DOMINIQUE CABROL : PROFESSEUR DES UNIVERSITES**

***CHER MAITRE***

L'honneur est grand pour nous de vous appeler Maître. En effet vous nous avez autorisés à nous inscrire à l'Université René Descartes, Paris V pour l'Attestation de Formation Spécialisée en Gynécologie Obstétrique. C'est ce qui nous a permis de nous inscrire pour le DIU en échographie gynécologique et obstétricale. L'idée que nous avons retenue de vous à travers le très court entretien que nous avons eu avec vous, est celui d'un Grand Homme de Sciences qui sait rester simple quand il le faut. Et cela c'est du génie ! Vous ne pourrez jamais imaginer l'étendue du bien que vous faites à l'Afrique. Nous vous disons Merci pour tout !

**AU PROFESSEUR YVES VILLE : PROFESSEUR DES UNIVERSITES**

**CHER MAITRE**

Lorsque nous avons lu votre lettre nous autorisant à suivre les cours d'échographie gynécologiques et obstétricales au niveau de votre service, dans le cadre du DIU, notre joie a été immense. C'est bien connu de tous, les cours d'échographie à Poissy sont d'une qualité exceptionnelle. Nous n'avons pas pu vous approcher. Mais dans l'amphithéâtre où nous prenions les cours, nous avons toute de suite compris que nous avions à faire à un Maître d'un Rang Exceptionnel. Plus les jours passaient, alors que nous faisons chaque fois le trajet Saint Denis – Poissy, plus le délice pour nous se prolongeait en écoutant des références comme Jean Pierre Bernard, Boog et Nisan. Nous avons surtout compris que vous êtes une des références en matière de Médecine fœtale. Et nous avons réalisé tout l'honneur qui nous a été fait. Nous vous disons Merci

# INTRODUCTION

De nombreuses anomalies broncho-pulmonaires à caractère malformatif peuvent être rencontrées chez le nouveau-né. Elles sont généralement la conséquence d'un trouble du développement de l'appareil respiratoire à un stade donné de la croissance intra utérine. L'unité respiratoire va s'en trouver fortement perturbé conduisant à des tableaux de détresse respiratoire à la naissance.

Le dépistage échographique anténatal de ces malformations est possible. Il permet une prise en charge dont le caractère immédiat à la naissance conditionne certaines fois la survie du nouveau-né. C'est dire toute l'importance d'un diagnostic échographique anténatal précis.

L'entité nosologique échographique d'une pathologie fœtale se définit après une démarche bien longue. L'échographiste va se trouver à l'origine d'une série de décisions dont l'exécution mobilisera des réalités structurelles différentes.

La rareté de ces pathologies, le contexte médico-légal dans lequel se déroule leur histoire, la difficulté diagnostic et les conséquences qui en découlent tant au niveau de la mère que du fœtus, font que l'affirmation d'une telle réalité au décours d'une consultation prénatale qui se voulait banale, exige de l'échographiste, et une bonne expérience et une connaissance parfaite des malformations. Cela lui permettra de donner prudemment les premières explications à la patiente.

La malformation adénomatoïde kystique congénitale du poumon est une de ces pathologies. Très rare, son diagnostic anténatal peut être fait dès la seizième semaine du développement de l'œuf, et l'exérèse chirurgicale post natale du lobe intéressé est salvatrice pour le nouveau né. Cela justifie une fois de plus la place de l'échographie dans le diagnostic et le suivi anténatal des malformations fœtales en vue d'un traitement post natal de la pathologie.

Nous présentons dans ce travail un cas de malformation adénomatoïde kystique du poumon observé dans l'unité d'échographie Obstétricale et Gynécologique du service de maternité du Centre Hospitalier Général de la Fontaine à Saint- Denis en France.

Nous définirons dans cette étude les éléments de diagnostic échographique et la démarche qui ont abouti à la prise en charge thérapeutique du nouveau-né.

Une discussion à partir de la revue de la littérature va conclure notre travail

**I - MALFORMATION**

**ADENOMATOÏDE KYSTIQUE**

**CONGENITAL DU POUMON (MAKCP)**

# **I - 1 - GENERALITES**

## **I - 1 – 1 DEFINITION**

La malformation adénoïde kystique du poumon ou malformation adénomatoïde kystique (MAKP) du poumon ou malformation adénomatoïde kystique congénitale du poumon (MAKCP) ou **Maladie de Craig** est une pathologie dysplasique du poumon, consécutive à un arrêt du développement bronchiolaire normal par atrésie bronchique, probablement d'origine vasculaire. Il se produit en conséquence des dilatations kystiques du parenchyme pulmonaire immature d'aval qui reste communiquant avec l'arbre trachéo-bronchique expliquant la survenue possible d'un hydramnios.

## **I – 1 - 2 EPIDEMIOLOGIE**

C'est une pathologie dont la fréquence est difficile à chiffrer, tous les cas n'étant ni reconnus, ni publiés. Selon l'étude canadienne, la fréquence serait de l'ordre de 1/25 000 à 35 000 grossesses [19]. Elles représentent classiquement 25% des lésions congénitales des poumons [9] et 71% des malformations pulmonaires diagnostiquées in utero

La découverte de cette anomalie sporadique est en général fortuite soit, **en anténatal**, au cours de l'examen échographique systématique du **deuxième trimestre**, devant une masse thoracique intra-parenchymateuse, soit, en post natal, (2/3 des cas) devant une détresse respiratoire néonatale.

## **I - 1 - 3 EMBRYOGENESE: DEVELOPPEMENT DU POUMON FCETAL**

Les diverses structures pulmonaires apparaissent progressivement. Le poumon foetal se développe en quatre stades:

**Stade embryonnaire:** de la conception à la cinquième semaine

Trois faits importants: séparation oeso-trachéale, bifurcation du bourgeon initial en deux bourgeons bronchiques et modifications en rapport avec la transformation des arcs aortiques.

**Stade pseudo-glandulaire:** de la cinquième semaine à la dix-septième semaine.

Différenciation de l'arbre bronchique y compris les bronchioles terminales.

**Stade caniculaire:** de la seizième à la vingt-quatrième semaine.

Accroissement de la lumière des conduits aériens, amincissement de l'épithélium, prolifération vasculaire intense, contact entre épithélium respiratoire et capillaire, mise en place des éléments de l'unité respiratoire (bronchioles, canaux alvéolaires, sacs, alvéoles). C'est en ce moment que se crée l'anomalie qui va aboutir à une MAKCP

**Stade terminal** : de la vingt-quatrième semaine au terme.

Différenciation de la portion distale respiratoire du poumon, transformation des bronchioles terminales, apparition des saccules respiratoires, de pneumocytes II et du surfactant.

## I - 2 PHYSIOPATHOLOGIE MALFORMATIVE

Cette malformation survient probablement à une phase de l'embryogenèse plus tardive que la séquestration ou les kystes bronchogéniques. Elle intéresse les bronchioles terminales et les canaux alvéolaires. Il y a arrêt de la maturation bronchiolaire par atrésie bronchique entraînant une dysplasie du poumon. Il se produit alors des dilatations kystiques du parenchyme pulmonaire en aval de l'arrêt de maturation. Cette dysplasie se caractérise par l'absence de glandes à mucus et de cartilage et par l'abondance de tissu élastique.

## I - 3 ANATOMIE PATHOLOGIQUE

**Macroscopiquement** :

- Augmentation du volume du poids et de la taille du lobe intéressé
- Bronche lobaire normale
- A la coupe ; cavités intraparenchymateuses multiples de taille variable pouvant atteindre plusieurs centimètres de diamètres et communiquant entre elles ayant un contenu liquidien aérique ou mixte. La masse est irriguée par des vaisseaux pulmonaires. Il n'y a pas d'irrigation systémique.

**Microscopiquement** :

Ce sont les critères histologiques de **Kwitken** :

La MAKP est une malformation hamartomateuse, dont les **critères anatomo-pathologiques** ont été définis par Kwitken et Reiner, en 1962 (cités par Stocker) [35] :

- ❖ aspect adénomatoïde des structures respiratoires terminales formant des kystes communicants de taille variable et recouverts d'un épithélium cubique et cilié pseudo stratifié,
- ❖ aspect polypoïde de la muqueuse avec augmentation focale du tissu élastique dans la paroi du kyste, sous l'épithélium bronchique,
- ❖ absence de cartilage,
- ❖ cellules muqueuses regroupées sur des portions de la paroi des kystes ou sous forme de glandes à proximité de structures pseudo-alvéolaires,
- ❖ absence d'inflammation.

**Stocker** a proposé une classification **anatomo-pathologique** basée sur des critères macroscopiques [35]. Il distingue 3 types :

- Type I : macrokystique : présence d'un ou plusieurs kystes à paroi fine,
- Type II : présence de nombreux kystes de moins de 1 centimètre de diamètre,
- Type III : microkystique.

La MAKP est une malformation segmentaire pouvant affecter 1 ou plusieurs segments pulmonaires, mais le plus souvent elle est unilobaire [11]. Elle est classiquement plus souvent située à gauche, dans le lobe inférieur. Elle est rarement bilatérale. Elle communique avec l'arbre bronchique. Sa vascularisation est d'origine pulmonaire.

### Aspects échographiques

Il n'est pas toujours facile de **classifier par échographie** les lésions d'une MAKCP selon la classification de Stocker. **Adzick** a donc proposé une classification échographique en deux catégories [1] :

- macrokystique (avec un ou plusieurs kystes dont le diamètre est supérieur ou égal à 5 mm, donc **visibles en échographie**). Ces lésions représentent 59 % des MAKCP [2]. Regroupe les types I et II de Stocker
- microkystique (avec des kystes de diamètre inférieur à 5 mm, donnant un aspect hyperéchogène à la lésion), dans 41 % des cas [2]. Regroupe le type III

### Distribution au niveau des poumons :

- Atteinte des deux poumons, signalée dans moins de dix pour cent des cas
- Atteinte d'un poumon plus fréquent; les lobes les plus souvent intéressés sont les lobes supérieurs et inférieurs.

## I - 4 DIAGNOSTIC ECHOGRAPHIQUE ANTENATAL

### Signes échographiques

C'est souvent au décours d'une **échographie morphologique** à la **22ème semaine** d'aménorrhée que l'hypothèse diagnostic est posée. Cette hypothèse diagnostic peut être posée plus précocement dès la 16<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée. Les signes d'appel sont variables:

- masse thoracique intra-parenchymateuse
- déviation médiastinales
- hydramnios aigu

L'échographiste s'attachera alors à mettre en évidence des masses intra-thoraciques [19] :

- masses homogènes, hypoéchogènes, de taille variable (formes microkystiques),



- Ou des masses hétérogènes, associant une composante hyperéchogène dans laquelle existent des zones anéchogènes, arrondies, de taille et de nombre variables (forme macrokystique).



**Le doppler couleur** ne retrouve pas de flux à l'intérieur de ces kystes. Il ne retrouve pas non plus de vascularisation aberrante provenant directement de l'aorte.

A ces signes directs peuvent s'associer :

- un refoulement du médiastin avec déviation, voire une compression du cœur,
- une éversion du diaphragme et des signes de complications :
  - anasarque
  - hydramnios
  - hypoplasie du poumon sain.

La croissance fœtale est habituellement normale [19].

### **Malformations associées**

Après le diagnostic positif de MAKCP, l'échographie s'attachera à rechercher des malformations associées. Leur fréquence est différemment appréciée selon les séries : aucune pour les séries françaises de Dommergues [9], 12 % pour Thorpe-Beeston [2]. Les malformations associées peuvent être :

- rénales (agénésie rénale bilatérale, dysplasie multikystique),
- cardiaques (tronc artériel commun, tétralogie de Fallot, CIV),
- digestives (atrésie duodénale, jéjunale, imperforation anale, omphalocèle),
- thoraciques (hernie diaphragmatique, séquestration pulmonaire),
- faciales (fente).
- Des anomalies chromosomiques associées à une MAKCP ont été rapportées (trisomie 18, trisomie 21), mais il s'agirait d'une association fortuite [ 39].

### **Diagnostic échographique différentiel**

Devant cette masse intra-thoracique kystique ou cette déviation médiastinale on évoquera :

☞ **Une hernie diaphragmatique**, essentiellement, qui se caractérise par l'absence de visualisation de la coupole diaphragmatique avec visualisation directe des structures digestives ascensionnées à travers le défaut diaphragmatique. L'aspect "déshabité" de l'abdomen, la non-visualisation de l'estomac en situation abdominale, retrouvé au contact du bord postérolatéral gauche du cœur avec du foie et l'étude doppler en codage couleur de la vascularisation hépato-porto-systémique apporte une aide précieuse pour le diagnostic.

☞ **les autres diagnostics** que l'on peut discuter seront:

- Une séquestration pulmonaire
- Un tératome péricardique
- Un kyste bronchogénique
- Une collection pleurale et péricardique.

## **I - 5 DIAGNOSTIC POSTNATAL**

La forme postnatale de la maladie adénomatoïde kystique du poumon représente les deux tiers des cas dont un tiers entre 1 et 12 mois de vie et un tiers entre 1 et 14 ans avec quelques cas signalés chez l'adulte. Elle peut revêtir deux aspects:

- ▣ Tantôt il s'agit d'une opacité d'allure pneumonique à topographie lobaire découverte fortuitement ou à l'occasion d'une surinfection ; elle a l'aspect d'un infiltrat alvéolaire mal défini chronique, variable en taille, qui ne disparaît jamais complètement, récidivant, résistant au traitement médical. La présence éventuelle d'une ou de plusieurs images kystiques hydro-aériques évoque le diagnostic.
- ▣ Tantôt le tableau est celui d'une collection pleurale.

La tomodensimétrie montre, chez le nouveau-né ou le nourrisson non infecté, des masses kystiques multiloculaires à paroi fines.

La bronchographie aide à la définition de la topographie segmentaire, de l'étendue des lésions, du degré de compression du segment adjacent.

## **I – 6 EVOLUTION**

Les différentes formes évolutives sont les suivantes :

### **▣ *L'anasarque***

L'anasarque représente la complication évolutive majeure de la MAKCP in utero. Echographiquement, l'anasarque se traduit par épaissement du revêtement cutané, une ascite et des épanchements pleural et péricardique. Elle s'explique par les altérations hémodynamiques liées par l'obstacle au retour veineux et par la compression cardiaque qu'induit le volume de la tumeur [2, 14]. Sa fréquence est variable selon les séries : de 7 à 8 % [10, 16], à environ 1/3 des cas [2, 6, 14, 20]. En présence d'une anasarque, ou après sa résolution, il faudra examiner soigneusement le cerveau du fœtus pour rechercher des lésions de leucomalacie provoquées par les troubles hémodynamiques.

### **▣ *L'hydramnios***

Les anomalies de la quantité de liquide amniotique sont souvent associées à la MAKCP : dans 10 à 30 % des cas [2], sans qu'il soit possible de savoir s'il s'agit d'hydramnios se traduisant par des signes cliniques ou d'hydramnios échographique. C'est l'un des principaux signes d'appel. L'hydramnios est en rapport avec une diminution de la déglutition fœtale par compression œsophagienne et avec une augmentation des sécrétions pulmonaires par la MAKCP [1, 11, 16, 18]. L'hydramnios majeur peut compromettre la poursuite de la grossesse par le risque d'accouchement prématuré et justifie une intervention thérapeutique. En revanche, le simple excès de liquide n'est pas un élément de mauvais pronostic [15].

### **▣ *L'hypoplasie pulmonaire***

L'hypoplasie pulmonaire du poumon sain en rapport avec la compression par la MAKCP et/ou un épanchement pleural est difficile à diagnostiquer [2]. Elle sera suspectée lorsqu'il

existe un effet de masse important ou un épanchement pleural, même si la compression n'entraîne pas nécessairement une hypoplasie pulmonaire [15].

#### ▣ *La disparition ou régression*

Plusieurs cas de régression totale de la MAKCP ont été rapportés. Cette éventualité n'excéderait pas plus de 6 à 11 % des cas [9]. Il est plus fréquent de noter une régression de la taille de la lésion, soit absolue (par passage du liquide contenu dans la lésion vers l'arbre bronchique, par insuffisance de vascularisation), soit relative, la lésion croissant moins rapidement que le fœtus [2, 6, 10, 18, ]. L'évolution prénatale de la MAKCP est en fait difficile à prévoir : elle peut être stable, augmenter ou diminuer de volume.

#### ▣ *Le syndrome miroir chez la mère [2]*

Des cas de prééclampsie ont été décrits chez des mères de fœtus porteurs de MAKCP, à l'instar de ce qui a été décrit dans des cas de tératome sacro-coccygien [11].

## **I - 7 CONDUITE A TENIR**

### **Prénatale**

Lorsqu'un diagnostic de MAKCP est évoqué, il est nécessaire d'effectuer un bilan morphologique soigneux afin de confirmer le diagnostic, et d'éliminer les diagnostics différentiels, de rechercher des malformations associées, et d'évaluer le retentissement de la malformation sur le fœtus. Le bilan morphologique va préciser la localisation de la lésion, son type, sa taille, éventuellement la taille des kystes. Il recherche une déviation ou une compression médiastinale, une éversion du diaphragme et des signes discrets de décompensation fœtale. Un caryotype est réalisé de principe : quelques cas d'anomalies chromosomiques associés de façon fortuite ont été décrits (T21, T18) [11]. Après le diagnostic, en l'absence d'anasarque, il est dans tous les cas nécessaire avant de prendre une décision de se laisser une période d'observation, certaines lésions régressant spectaculairement [10]. Les indications thérapeutiques prénatales sont peut fréquentes [15]. Elles concernent les fœtus porteurs d'une lésion macrokystique avec un kyste prédominant, ceux en anasarque et les hydramnios majeurs. La thoracocentèse simple peut être une manœuvre de temporisation. Le liquide se réaccumule rapidement [2]. Le shunt thoraco-amniotique peut être proposé dans les formes avec un kyste prédominant, lorsque le pronostic vital du fœtus est mis en jeu [4, 6]. La mortalité reste cependant élevée, malgré la réduction

du volume tumoral, en particulier à cause de la persistance de petits kystes non vidangés par le drain. L'équipe américaine d'Adzick et Harrison a effectué plusieurs interventions de chirurgie fœtale in utero chez des fœtus porteurs de lésions microkystiques, en anasarque, avec 8 succès sur 13 cas, la difficulté tenant au contrôle de l'accouchement prématuré [2]. L'amniocentèse de décompression est indiquée en cas d'hydramnios majeur symptomatique cliniquement [6]. Une interruption médicale de la grossesse peut être proposée en cas de malformation associée et/ou d'hydropisie sans possibilité de drainage, bien que des observations de résolution spontanées d'une anasarque aient pu être observées [9]. La surveillance ultérieure se fera par des échographies régulières, toutes les 2 à 4 semaines [6, 10], en fonction de la taille de la MAKCP, de son évolution et de son retentissement sur le fœtus. Il n'y a pas d'indication à extraire prématurément le fœtus, sauf en cas d'apparition de signes de décompensation en l'absence de possibilité de drainage. La naissance doit se faire dans une maternité dotée d'un service de réanimation néonatale.

### **Post natale**

L'intervention chirurgicale rapide s'impose lorsque le nouveau-né présente une détresse respiratoire (segmentectomie, lobectomie) [21]. Dans les autres cas, un bilan morphologique post-natal est réalisé : radiographie pulmonaire, scanner thoracique. La lésion peut ne pas être vue sur une radiographie standard [7, 10]. Il y a peu de chances que la lésion régresse après la naissance [21]. Si le scanner thoracique ne retrouve pas de lésion, l'enfant sera surveillé cliniquement. Lorsque le scanner retrouve une lésion, l'attitude est plus discutée [10, 16, 18, 20]. Certaines équipes préconisent l'exérèse de la lésion, même en l'absence de symptomatologie, avant que ne surviennent les complications à type d'infection, voire de cancérisation. Cette attitude permet d'intervenir sur des enfants en bonne santé, dans de bonnes conditions, mais elle amène à opérer des enfants dont la MAKCP ne se serait peut-être jamais manifestée. L'autre avantage est de pouvoir opérer des enfants avant l'âge de 2 ans, chez lesquels le poumon sain pourra encore se développer pour compenser la perte de substance. D'autres équipes n'opèrent que des enfants ayant déjà présenté des complications [2]. L'intervention peut être rendue plus difficile par des remaniements locaux liés à l'inflammation.

Les ponctions ou les drainages sont proposés quand il existe des kystes volumineux de type I et s'il existe une anasarque avec un terme inférieur à 35 semaines.

La résection chirurgicale in utero a pu être envisagée dans les types III précoces et compliquées dans certains centres.

En post-natal l'exérèse chirurgicale du lobe s'impose souvent en urgence devant un tableau de détresse respiratoire.

## **I - 8 PRONOSTIC**

### **Fœtal et néonatal**

Le pronostic fœtal et à long terme est bon, en l'absence d'anasarque [2, 6, 16] : le taux de survie est voisin de 100 % chez ces fœtus. L'interruption médicale de la grossesse reste le principal facteur de mortalité chez les fœtus porteurs d'une MAKCP [10]. L'hydramnios majeur expose à l'accouchement prématuré avec ses propres conséquences, en l'absence de prise en charge obstétricale adéquate. La survenue d'une anasarque est le principal facteur pronostique de la MAKCP. La mortalité est alors très importante : près de 100 % des cas en l'absence de traitement [2]. Dommergues rapporte dans sa série un cas de régression spontanée d'une MAKCP de type III permettant la résolution de l'anasarque [6]. La prise en charge thérapeutique permet de diminuer quelque peu la mortalité dans ces cas : 15 à 25 % de survie [2, 6]. L'âge gestationnel au diagnostic, la taille initiale de la lésion et des kystes, le type de MAKCP, l'uni- ou la bilatéralité des lésions, la déviation médiastinale n'influencent pas le pronostic [3, 8, 12, 17].

### **A long terme**

Le pronostic à long terme des MAKCP est bon [8]. Après intervention, ces enfants pourront mener une vie normale, sans restriction en particulier dans leurs activités sportives. En l'absence d'intervention, l'évolution peut être émaillée de complications.

## **II - OBSERVATION : NOTRE CAS**

## II – 1 CARACTERISTIQUES DE LA PATIENTE

### *MADAME B.K :*

- 36ans
- Mariée, d'origine Nord africaine, sans profession
- Taille : 1m, 48 Poids avant la grossesse : 54 kg
- Pas de cigarettes ni d'alcool

### *ANTECEDENTS*

#### *ANTECEDENTS FAMILIAUX*

- Pas de maladie familiale connue
- Gémellité : non
- Diabète, hypertension artérielle, obésité : non
- Malformation dans la famille du côté de la mère de l'enfant: chez une cousine (type de malformation non déterminée)

#### *ANTECEDENTS MEDICAUX ET CHIRURGICAUX*

- Groupe Sanguin Rhésus : O rhésus positif, sans agglutinines irrégulières
- Allergie connue : aspirine
  - Jamais transfusée
  - Antécédents immunologiques :
    - rubéole : positive
    - toxoplasmose : négative      syphilis : négative

- Amygdalectomie et cure de hernie ombilicale

#### *ANTECEDENTS GYNECOLOGIQUES*

- Age aux premières règles : 12,5 ans
- Contraception : Diane 35 pendant 3 ans et arrêt en juin 2000
- Pas de notion de stérilités
- Pas d'intervention et autres antécédents gynécologiques

### ANTECEDENTS OBSTETRICAUX

- Primigeste,
- Date certaine des dernières règles : 05 / 10 / 2000
- Cycles : irréguliers, spanioménorrhée
- Début estimé de la grossesse selon 1<sup>ère</sup> échographie : 01 / 11 / 2000
- Date prévue de l'accouchement : 01 / 08 / 2001

## II – 2 HISTOIRE DE LA GROSSESSE

La grossesse de Madame B.K. débute le 1<sup>er</sup> novembre 2000. Elle suit ses consultations dans un centre de P.M.I. de ville avec une sage-femme qui travaille en réseau avec la maternité de l'hôpital Delafontaine. Elle est adressée ensuite par un médecin échographe de ville le 20 mars 2001 à l'unité d'échographie obstétricale de la maternité de l'hôpital Delafontaine, à 22 semaines +2 jours d'aménorrhée pour la confirmation d'une suspicion de « **multiples formations kystiques** centimétriques pour la plupart de **l'hémi champ pulmonaire droit** » de découverte échographique. Un rendez-vous est pris et la première échographie de **Référent** est faite à l'hôpital de Lafontaine le 28 mars 2001 à 23 semaines d'aménorrhée. On découvre **des formations multi kystiques intra parenchymateuses pulmonaires gauches** évoquant une maladie adénomatoïde kystique du poumon. La patiente poursuit alors ses consultations prénatales au centre de P.M.I. de la maternité de l'hôpital Delafontaine à partir du 10 avril 2001. Une amniocentèse est faite à 24 semaines d'aménorrhée avec comme indication "maladie adénomatoïde du poumon". Elle fera deux consultations prénatales à l'hôpital delafontaine et sera ensuite adressée à l'hôpital Robert Debré où elle accouchera. La prise en charge chirurgicale de son enfant se fera dans le même hôpital.

## II – 3 DIAGNOSTIC ECHOGRAPHIQUE ANTENATAL

Il a été confirmé dans l'unité d'échographie obstétricale de la maternité du Centre Hospitalier de LaFontaine à Saint-Denis.

### ***A - Première échographie obstétricale : Hopital de Stains, le 29/12/2000***

#### ***Indication:***

Détermination du terme.

Date des dernières règles: 05/10/00 ce qui correspond à un terme théorique de 12 semaines et 01 jour d'aménorrhée.

#### ***Résultats:***

Utérus gravide, contenant dans sa portion fundique un sac ovulaire régulier, mesurant 38 mm de diamètre moyen.

Il est entouré d'un trophoblaste homogène.

Vésicule ombilicale: 8mm

Embryon unique mesurant 35,2 mm, Activité cardiaque nette, régulière, à 149 battements par minute.

Les ovaires droit et gauche sont vus, sans particularité.

#### ***Conclusion:***

***Grossesse intra utérine normale, dont les mensurations correspondent à 9 semaines et 6 jours d'aménorrhée.***

#### ***Aspect habituel du sac ovulaire et de l'embryon.***

L'échographie de morphologie précoce ne semble pas avoir été réalisée à 12 semaines d'aménorrhée (on n'a pas connaissance d'image des poumons à ce terme)

### ***B - Deuxième échographie obstétricale : Hôpital de Stains le 17/03/01***

#### ***Indication***

Bilan morphologique à 21 semaines et deux jours d'aménorrhée

#### ***Résultats:***

Grossesse mono fœtale en position transverse, tête à droite et dos en arrière.

Placenta normalement inséré, postérieur, à distance du col et d'écho structure normale.

Liquide amniotique en quantité normale pour le terme.

Cordon: comprend trois vaisseaux.

Col: long et normalement fermé.

Vitalité fœtale: présence de nombreux mouvements actifs. Le rythme cardiaque fœtal est régulier, enregistré à 127 battements par minute en mode tridimensionnel.

➤ Mensurations fœtales:

- Diamètre bi pariétal: 51mm
- Diamètre inter orbitaire: 25m
- Diamètre abdominal transverse: 53mm
- Périmètre abdominal: 170mm
- Longueur fémorale: 37mm
- Longueur d'un pied: 37mm
- Os propre du nez: 7mm (normal)

➤ Sur le plan morphologique :

- Les structures cérébrales suivantes sont visualisées: contours osseux, échos médians, thalami, cervelet, ventricules latéraux systémiques non dilatés.
- Massif facial: nez, lèvre supérieure vus normaux. Epaisseur des téguments de la nuque normale.
- Le rachis est suivi sur toute sa longueur, normalement recouvert.
- Thorax: **Présence au niveau de l'hémi champ pulmonaire droit de multiples images kystiques centimétriques au nombre de 4 dont certaines sont confluentes. Cet aspect peut être évocateur de malformation kystique adénomatoïde. Toutefois on ne peut éliminer une hernie diaphragmatique bien que le diaphragme soit bien suivi.**
- Le cœur comporte 4 cavités, sa pointe est normalement orientée vers la gauche.
- Le diaphragme est continu.
- Abdomen: visualisation des deux ombres rénales, de l'estomac, de la vésicule biliaire et de la veine ombilicale.
- Vessie: visible sans anomalie.

- Les 4 membres comportent 3 segments.

### **Conclusion**

*Grossesse mono fœtale de 21 semaines et 1 jour d'aménorrhée en évolution normale.*

*Multiplés formations kystiques centimétriques pour la plupart de l'hémi champ pulmonaire droit, à préciser.*

### **Troisième échographie obstétricale: Saint-Denis le 28/03/01 à 23 semaines**

#### **Indication**

Contrôle morphologique.

Formations multi kystiques de l'hémi champ pulmonaire droit à l'écho de 21 semaines et demi d'aménorrhée.

#### **Résultats**

- Position fœtale: Céphalique, rachis antérieur gauche
- Mouvements actifs: +
- Activités cardiaques: +
- Biométrie fœtale
  - Bipariétal: 54 mm inférieur ou égal au 50<sup>ème</sup> percentile
  - Périmètre crânien: 198 mm supérieur au 25<sup>ème</sup> percentile
  - Diamètre abdominal transverse: 55,8 mm égal au 75<sup>ème</sup> percentile
  - Circonférence abdominale: 182 mm égal au 75<sup>ème</sup> percentile
  - Fémur: 39,3 mm inférieurs ou égal au 50<sup>ème</sup> percentile.
  - Pied: 41,5 mm égal à 23 semaines d'aménorrhée.
- Morphologie Fœtale
  - Structures céphaliques: Les structures céphaliques suivantes sont vues et sans particularité; les contours crâniens, les ventricules latéraux, le corps calleux, les pédoncules latéraux, le thalamus, le septum lucidum. Le cervelet mesure 22 mm sur 10,6mm, correspondant à 22 semaine d'aménorrhée.

- Face: les cavités orbitaires, le nez et la bouche sont vus. L'os propre du nez mesure 8,8 mm. L'épaisseur de la nuque est de 4,2mm en coupe transversale et 2,5mm en coupe longitudinale.
- Structures cervicales: les régions postérieure et antérieure du rachis cervical sont vues
- Thorax, Cœur et Vaisseaux: les structures suivantes sont bien visualisées: les quatre cavités du cœur, le septum inter ventriculaire, le septum inter auriculaire, le foramen ovale, la valve mitrale, la valve tricuspide, le départ et croisement des gros vaisseaux, la crosse de l'aorte, la veine cave inférieure. **Il existe de nombreuses formations multi kystiques du parenchyme pulmonaire gauche.**
- Abdomen: les structures suivantes sont visualisées: les coupes diaphragmatiques sont normales et entièrement suivies. Le foie, la vésicule biliaire, la veine ombilicale, l'estomac sont en place. Les reins droit et gauche, la vessie sont vus. La paroi abdominale est entièrement suivie.
- Les organes génitaux externes n'ont pas été précisés.
- Le squelette: le rachis dorso-lombo-sacré est entièrement suivi. Au niveau des deux membres supérieurs sont bien visualisés, les bras, les avant-bras, les mains et les doigts (non dépliés). Au niveau des deux membres inférieurs sont bien visualisés les cuisses, les jambes, les pieds, les orteils.
- Les Annexes: le placenta est en situation postérieure, normalement inséré de structure homogène et d'épaisseur normale. Le cordon a trois vaisseaux. **Il y a un léger excès de liquide amniotique.**

➤Le doppler aux artères ombilicales donne un indice de résistance normal pour le terme (RI: 0,71)

### Conclusion

*Bonne vitalité fœtale.*

*Croissance satisfaisante avec âge échographique correspondant à 23 semaines d'aménorrhée*

*Doppler ombilical normal*

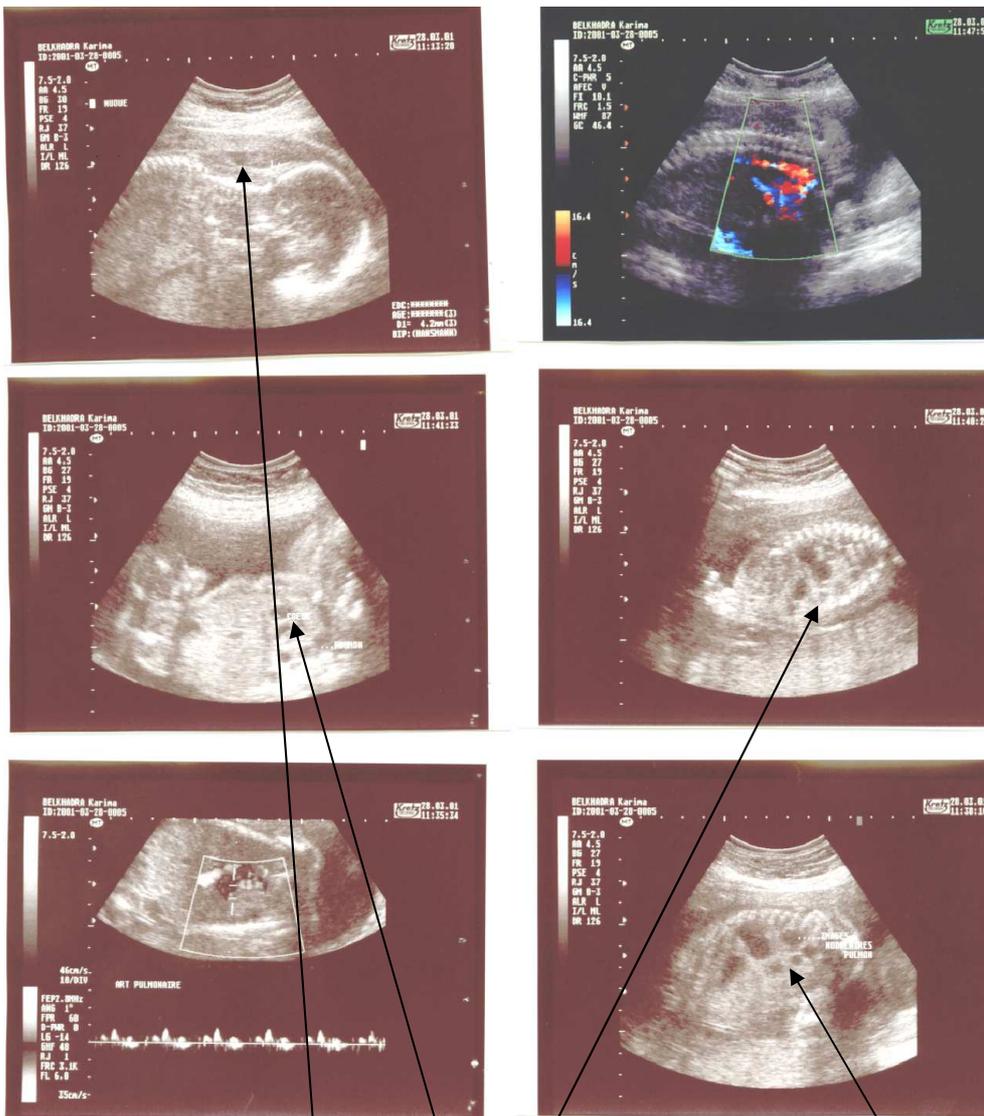
*Formation multi kystiques intra parenchymateuses pulmonaires gauches..*

*Léger excès de liquide amniotique.*

*Diagnostic évoqué: maladie adénomatoïde kystique du poumon*

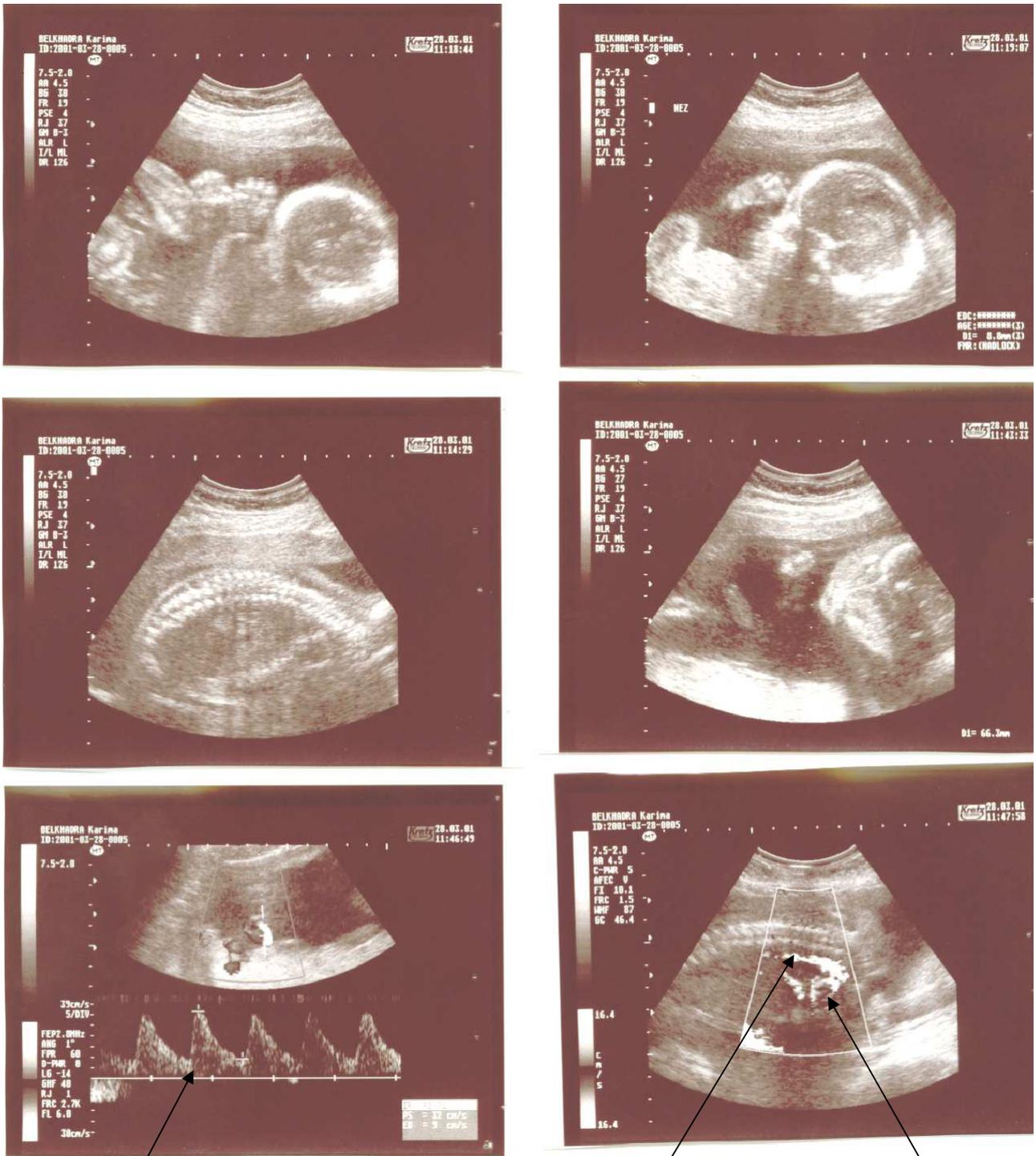
**Conduite pratique:**

- Contrôle échographique prévu vers 24 semaines d'aménorrhée pour suivre l'évolution de la maladie.
- Caryotype prévu
- Staff à l'hôpital Robert Debré demandé avec consultation de la patiente auprès d'un cardiopédiatre.



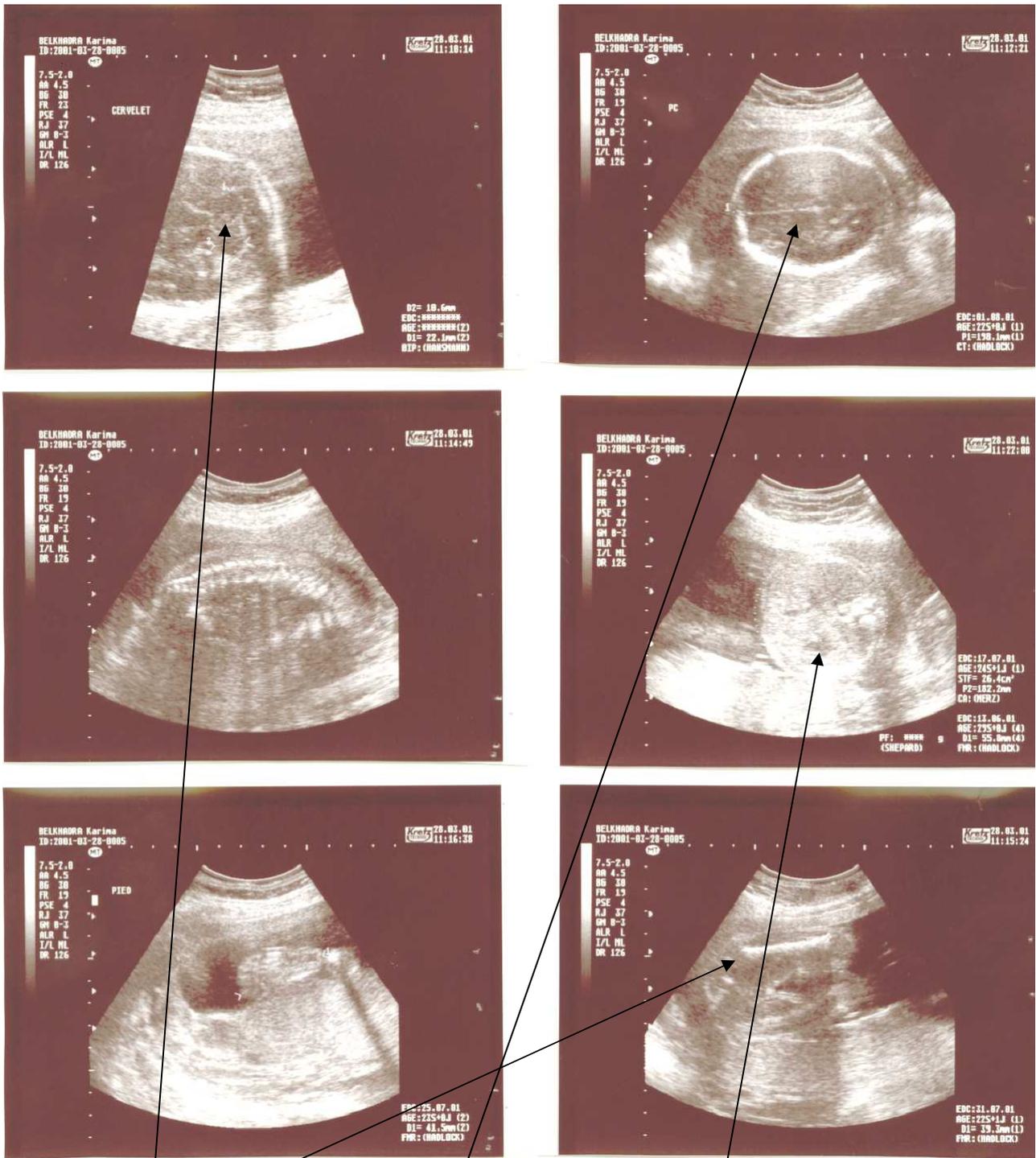
**Figure 1 : Formations multikystiques intra parenchymateuses du poumon gauche**

*On remarque des images hypoéchogènes, centimétriques, arrondies localisées dans le parenchyme pulmonaire : on compte 5 sur la coupe frontale des poumons et 6 sur les coupes sagittales L'épaisseur de la nuque est normale*



**Figure 2 : Doppler ombilical normal**

*L'indice de résistance est de 0,71. On peut remarquer au doppler cardiaque le tracé de l'aorte descendante presque parallèle au rachis. Le départ et croisement des gros vaisseaux est plutôt deviné*



**Figure 3 : cervelet normal (22mm sur/10,6) Biométrie fœtale au 50<sup>ème</sup> percentile**  
*Bip = 54mm soit 50<sup>ème</sup> percentile ; PC = 198 soit 25<sup>ème</sup> percentile ; Dat = 56 mm soit 75<sup>ème</sup> percentile*  
*LF= 39,5 mm soit 50<sup>ème</sup> percentile Pied =41,5 mm soit 23 semaines ; Cervelet : 22 mm x 10,6 mm*

## **Quatrième échographie obstétricale: Saint-denis le 05/04/01 à 24 semaines**

### **Indication:**

- Formation multi kystiques pulmonaires

### **Résultats.**

- 24 semaines et 1 jour d'aménorrhée.
- Position fœtale: tête dans la corne droite de l'utérus, rachis antérieur à droite.
- Mouvements actifs: +
- activité cardiaque: +

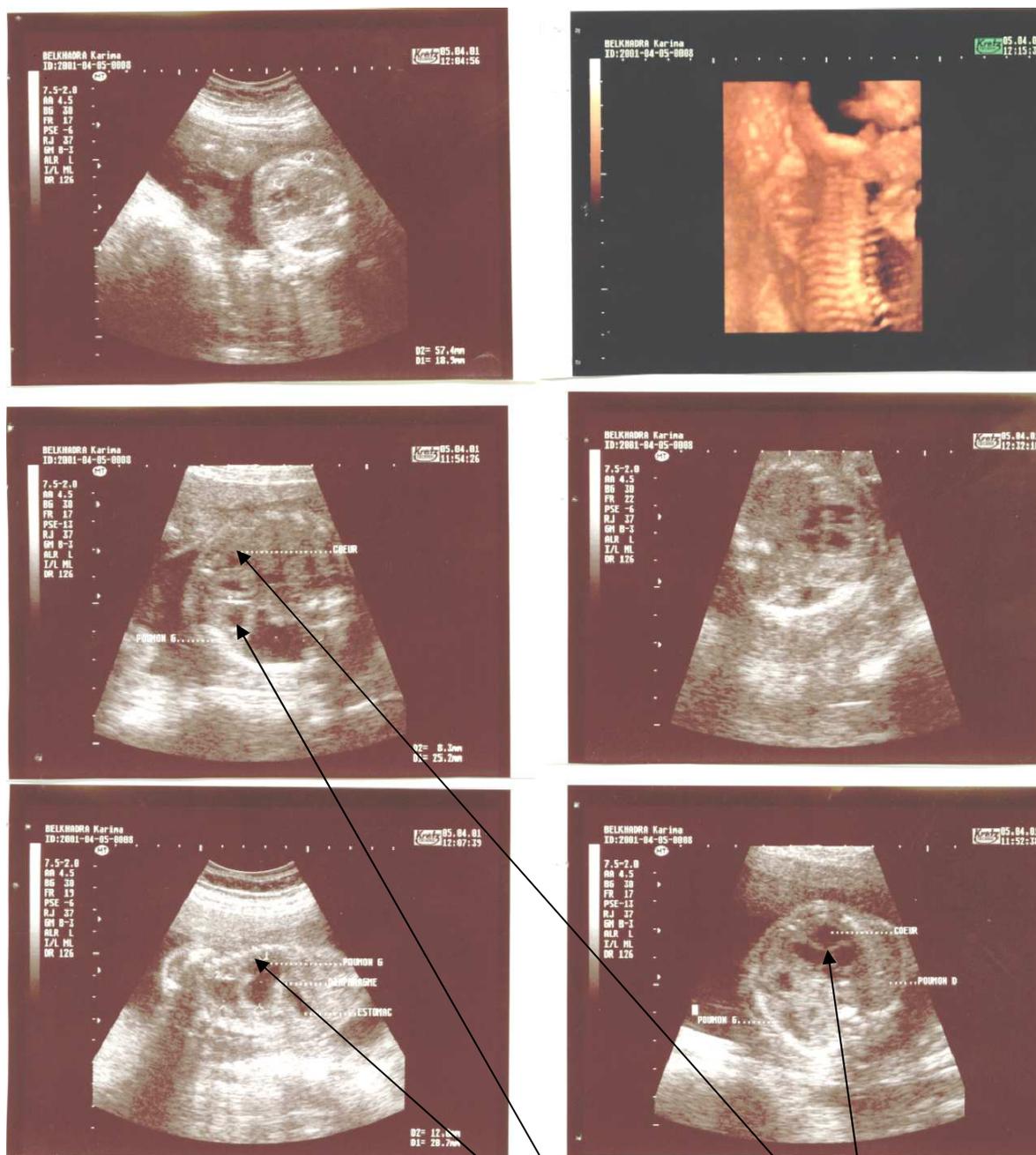
### **Biométrie fœtale**

- Diamètre bi pariétal: 56 mm correspondent au 25<sup>ème</sup> percentile
- Périmètre crânien: 215 mm inférieurs au 50<sup>ème</sup> percentile
- Diamètre abdominal transverse: 63 mm supérieurs au 90<sup>ème</sup> percentile
- Longueur du fémur: 43 mm supérieurs au 50<sup>ème</sup> percentile
- Longueur du pied: 41 mm inférieurs au 23<sup>ème</sup> percentile
- Surface du cœur: 72 mm<sup>2</sup>
- Surface thoracique: 188 mm<sup>2</sup>
- Rapport cardio-thoracique:  $72/188 = 0,38$  (normal)
- Diamètre transversal du cœur: 19 mm
- Diamètre thoracique: 57 mm
- Rapport cardio-thoracique:  $19/57 = 0,33$  (normal)
- Rapport cardio-thoracique normal.

### Morphologie fœtale:

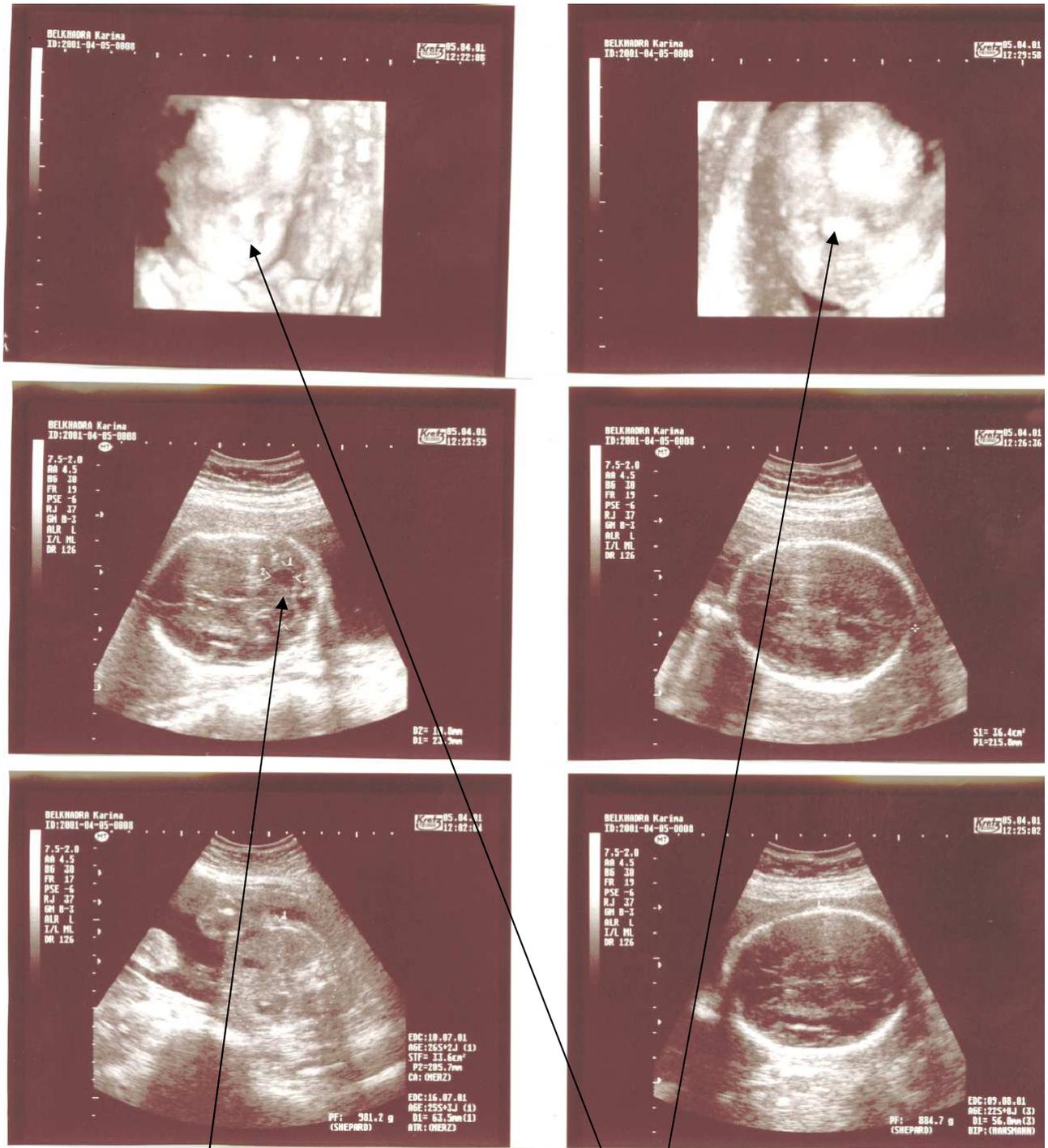
- Structures céphaliques: les structures suivantes sont visualisées: les contours crâniens, les ventricules latéraux, les pédoncules cérébraux, le thalamus, le septum lucidum, le corps calleux. Le cervelet mesure 24 mm sur 11 mm ce qui correspond à 23 semaines d'aménorrhée.
- Face: les structures suivantes sont visualisées: les cavités orbitaires, le nez, la bouche. La déglutition est vue.
- Structures cervicales: les structures suivantes sont visualisées: les régions antérieure et postérieure du rachis cervical.
- Thorax, cœur, vaisseaux: **le cœur est refoulé à droite.** Les structures suivantes sont visualisées: les quatre cavités, le septum inter ventriculaire, le septum inter auriculaire. Le foramen ovale et la valve de Vieussens ne sont pas vus. Il y a un risque de déviation aortique. La crosse de l'aorte n'est pas vue. L'aorte descendante et la veine cave inférieure sont visualisées. Le rythme de base est régulier. **Au niveau du poumon gauche il existe des micros kystes de tailles variées au nombre de trois ou quatre de diamètre inférieur à 20 mm.** Le poumon gauche refoule le cœur à droite.
- Abdomen: les structures suivantes sont visualisées: les coupes diaphragmatiques qui sont entièrement suivies, le foie, la vésicule biliaire, la veine ombilicale et l'estomac. Le rein gauche et droit, la vessie sont visualisés. La paroi abdominale est visualisée dans tout son parcours.
- Les organes génitaux externes: XX
- Squelette: le rachis dors-lombo-sacré est entièrement vu. Au niveau des deux membres supérieurs les bras, avant-bras, mains, doigts dépliés sont vus. Au niveau des deux membres inférieurs les cuisses, jambes, pieds sont vus.

➤ Annexes: le placenta est postérieur à distance du col de structure homogène et d'épaisseur normale. Le cordon a trois vaisseaux et a une insertion vélamenteuse. **Il y a un excès de liquide amniotique avec comme grande citerne 85 mm**. Le doppler aux artères ombilicales est **normal** avec un indice de résistance égal à 0,73.

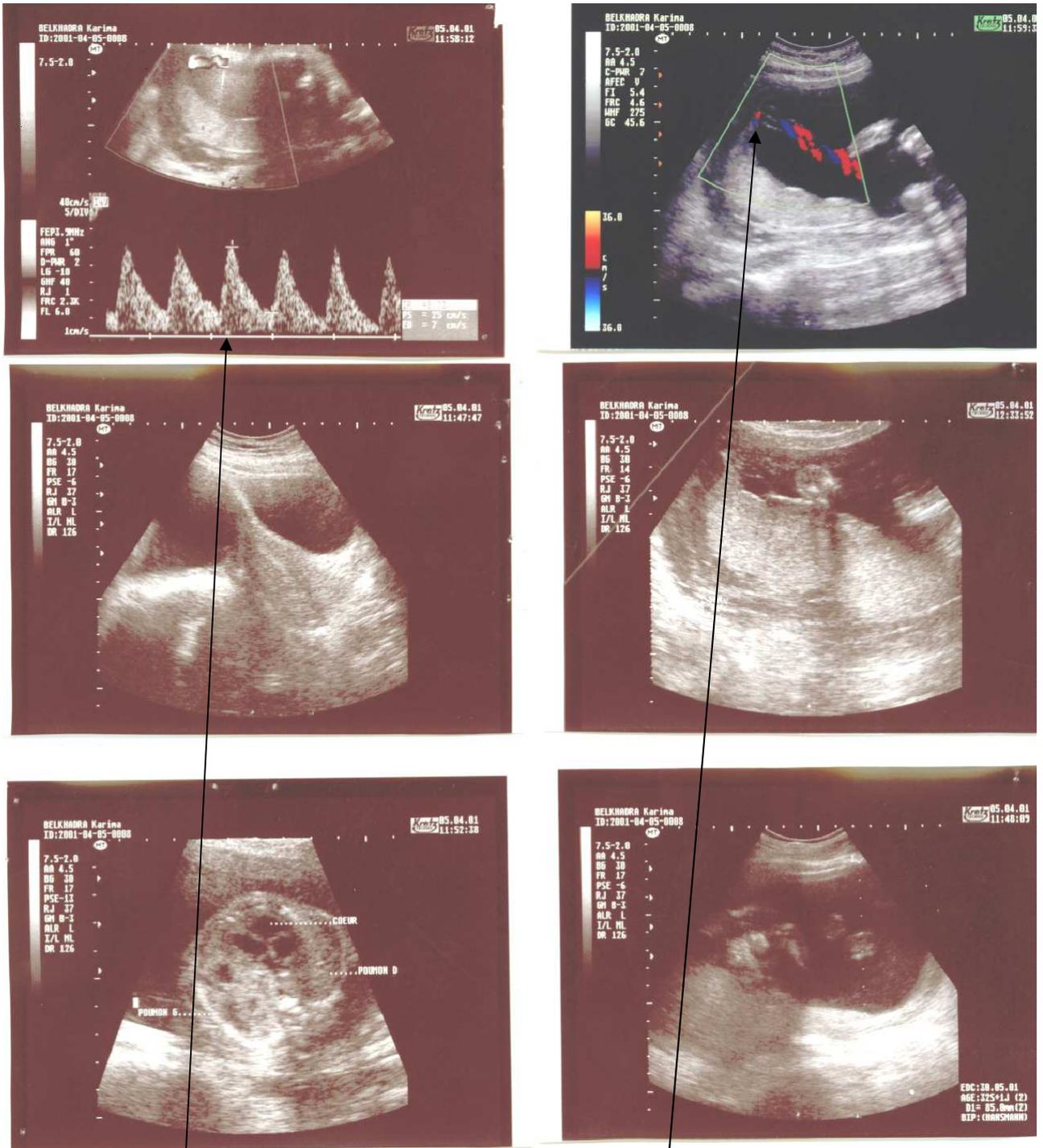


**Figure4 :**

*Maladie adénomatoïde kystique du poumon gauche avec kystes (3ou 4)de taille variée (diamètre inférieur à 20 mm) et hyperéchogènes(microkystes). Le poumon gauche refoule le cœur à droite. Le rapport cardiothoracique est normal(0,78). Craindre une déviation aortique.*



**Figure 5 : - Cervelet avec les structures en place. Structures de la face normales.**



**Figure 6** : - Doppler ombilical normal. Liquide amniotique en excès (lac amniotique : 85mm). Placenta postérieur, à distance du col. Insertion vélamenteuse du cordon.

### Conclusion

*Maladie adénomatoïde kystique du poumon gauche, avec kystes au nombre de trois ou quatre de tailles variées avec un diamètre inférieur à 20 mm, hyperéchogènes.*

*Le poumon gauche refoule le cœur à droite.*

*Absence d'anasarque à part un léger excès de liquide amniotique et un diamètre abdomino-tansverse important;*

### Conduite pratique:

Amniocentèse programmée le 10 avril 2001

Demande d'échographie cardiaque au Dr Feremont pour apprécier l'hémodynamique.

## AMNIOCENTESE

Elle est faite le 10 avril 2001 par ponction trans abdominale de 20 millilitres de liquide amniotique. Les résultats obtenus sont les suivants:

- Caryotype prénatal: cytogénétique conventionnelle.
- Nombre de cellules examinées: 13
- Formule chromosomique: 46, XX
- Type de bande: RHG

### Conclusion:

*Caryotype féminin sans anomalie décelée sur les cellules examinées.*

## **ECHOGRAPHIE CARDIAQUE**

Elle est faite le 20 avril 2001 dans l'Unité d'Explorations Cardiologiques, Institut de Puériculture de Paris.

### ***En échocardiographie bidimensionnelle:***

On identifie un septum inter ventriculaire séparant deux ventricules équilibrés qui ont une fonction systolique satisfaisante. Les deux anneaux auriculo-ventriculaires sont bien posés et les valves ont une ouverture diastolique normale. Les deux vaisseaux de la base sont identifiés. La concordance ventriculo-artérielle est normale. La continuité mitro-aortique est normale. Il n'y a pas de décalage septo-aortique. Les anneaux sigmoïdiens sont normaux. Les valves aortiques s'appliquent aux parois de l'aorte. L'artère pulmonaire n'est pas hypoplasique. Les deux oreillettes ont des dimensions équilibrées. La fonction de la valve de Vieussens est normale. Crosse aortique normale. Le septum primum est intact. Le rythme de base est sinusal. La fréquence cardiaque est 145 battements par minute. Absence d'épanchement péricardique. Refoulement modéré du cœur sans compression.

### **En échocardiographie-doppler (pulsé et couleur):**

Le flux transcupidien est normal avec inversion normale des pics de vitesse. Les flux aortiques et pulmonaires sont normaux. Pas de restriction du canal artériel, ni du foramen ovale. Flux VP vers OP, ductus venosus normal.

### **Conclusion:**

***Absence d'anomalie de l'architecture ou de la fonction du cœur fœtal.***

## **Cinquième échographie obstétricale: le 30/04/01 à 27 semaines d'aménorrhées**

### ***Indication:***

- Maladie adénomatoïde du poumon gauche

### ***Résultats:***

- 27 semaines d'aménorrhée et 6 jours
- Position fœtale: siège décomplété oblique; tête dans la corne droite
- Mouvements actifs: +
- Activité cardiaque: +

### ***Biométrie fœtale:***

- Diamètre bi pariétal: 71 mm correspondant au 75<sup>ème</sup> percentile
- Périmètre crânien : 259 mm correspondant supérieur au 50<sup>ème</sup> percentile
- Diamètre abdominal transverse: 76 mm correspondant supérieur au 90<sup>ème</sup> percentile
- Périmètre abdominal: 246 mm correspondant inférieur au 75<sup>ème</sup> percentile
- Longueur du pied : 52,5mm correspondant au 50<sup>ème</sup> percentile.
- Périmètre Cœur / Périmètre thorax: 91 / 218 : 0,42 (normal)
- Périmètre droit / Périmètre thorax : 94 / 218 : 0,43
- Volume poumon droit : 2,5cm<sup>3</sup>

### ***Morphologie fœtale***

- Structures céphaliques : les structures suivantes sont vues: le contour crânien, les ventricules latéraux, les pédoncules cérébraux, le thalamus, le septum lucidum. Le cervelet mesure 31mm sur 16mm.

- Face: les cavités orbitaires, le nez et la bouche sont bien vus
- Structures cervicales: sont vus, le rachis, la région antérieure et la région postérieure.
- Thorax, cœur et vaisseaux : les structures suivantes sont visualisées; les 4 cavités, le septum inter ventriculaire, le septum inter auriculaire, le foramen ovale et la valvule de Vieussens, la valve mitrale, la valve tricuspide, le départ des gros vaisseaux, la crosse de l'aorte, l'aorte descendante, la veine cave inférieure. Le rythme de base est normal.
- **Le poumon gauche est gros avec des kystes de taille différente allant jusqu'à 3mm.**
- Abdomen: sont bien visualisés les structures suivantes; les coupes diaphragmatiques, le foie, la vésicule biliaire, l'estomac, le rein droit et le rein gauche, la vessie. La paroi abdominale est vue dans tout son périmètre.
- Organes génitaux: XX
- Squelette: le rachis dorso-lombo-sacré est visualisé. Au niveau des 2 membres supérieurs les bras, les avant-bras et les mains sont bien vus. Au niveau des 2 membres inférieurs les cuisses, les jambes et les pieds sont bien vus.
- Annexes: le placenta est en situation postérieure, normalement inséré de grade I et de d'épaisseur normale. Le cordon a une insertion vélamenteuse au niveau du fond utérin avec trois vaisseaux. Il existe un excès franc de liquide amniotique;
- Le doppler aux artères ombilicales est normal avec un indice de résistance de 0,65.

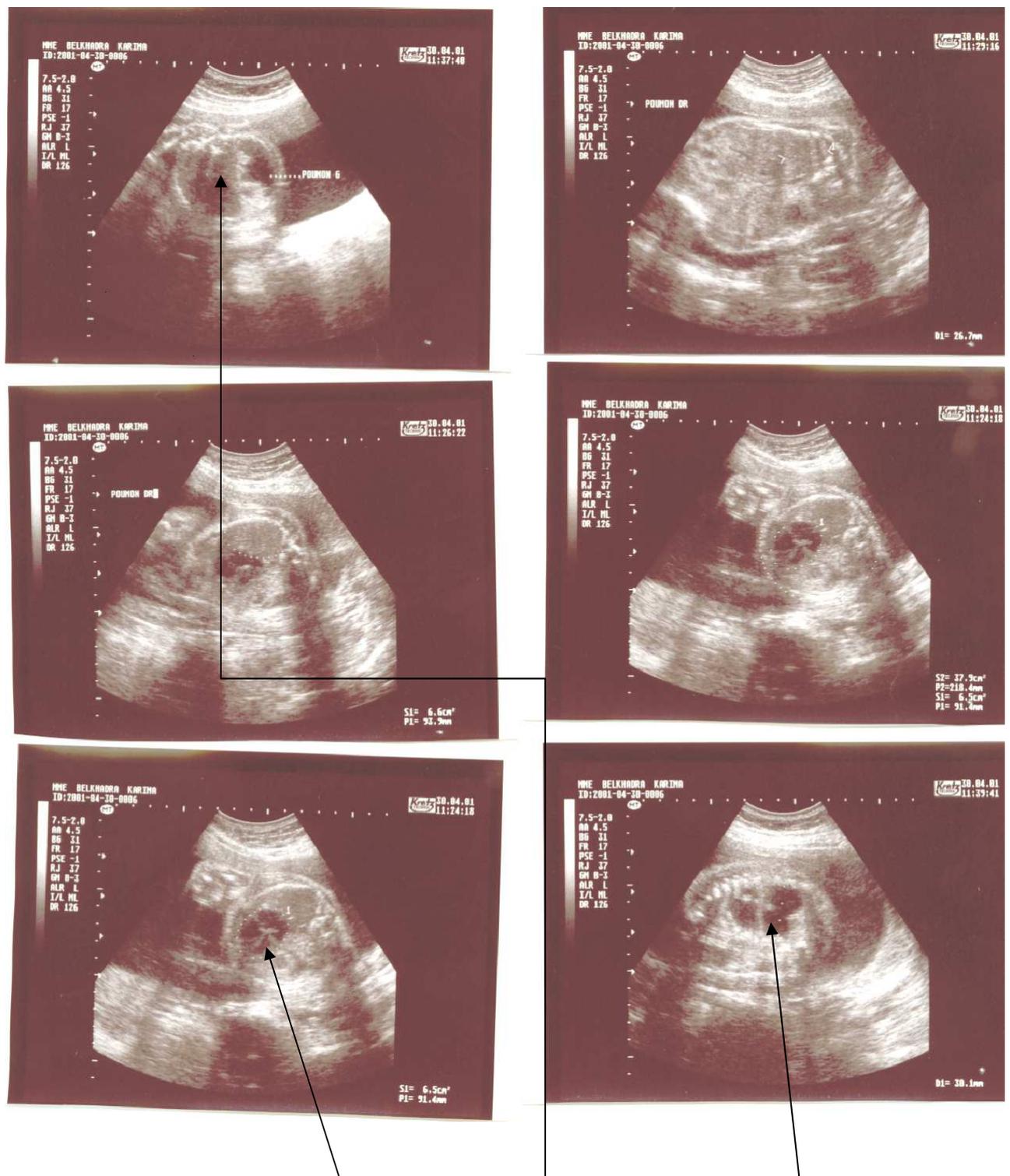
**Conclusion:**

***Beau fœtus pour le terme.***

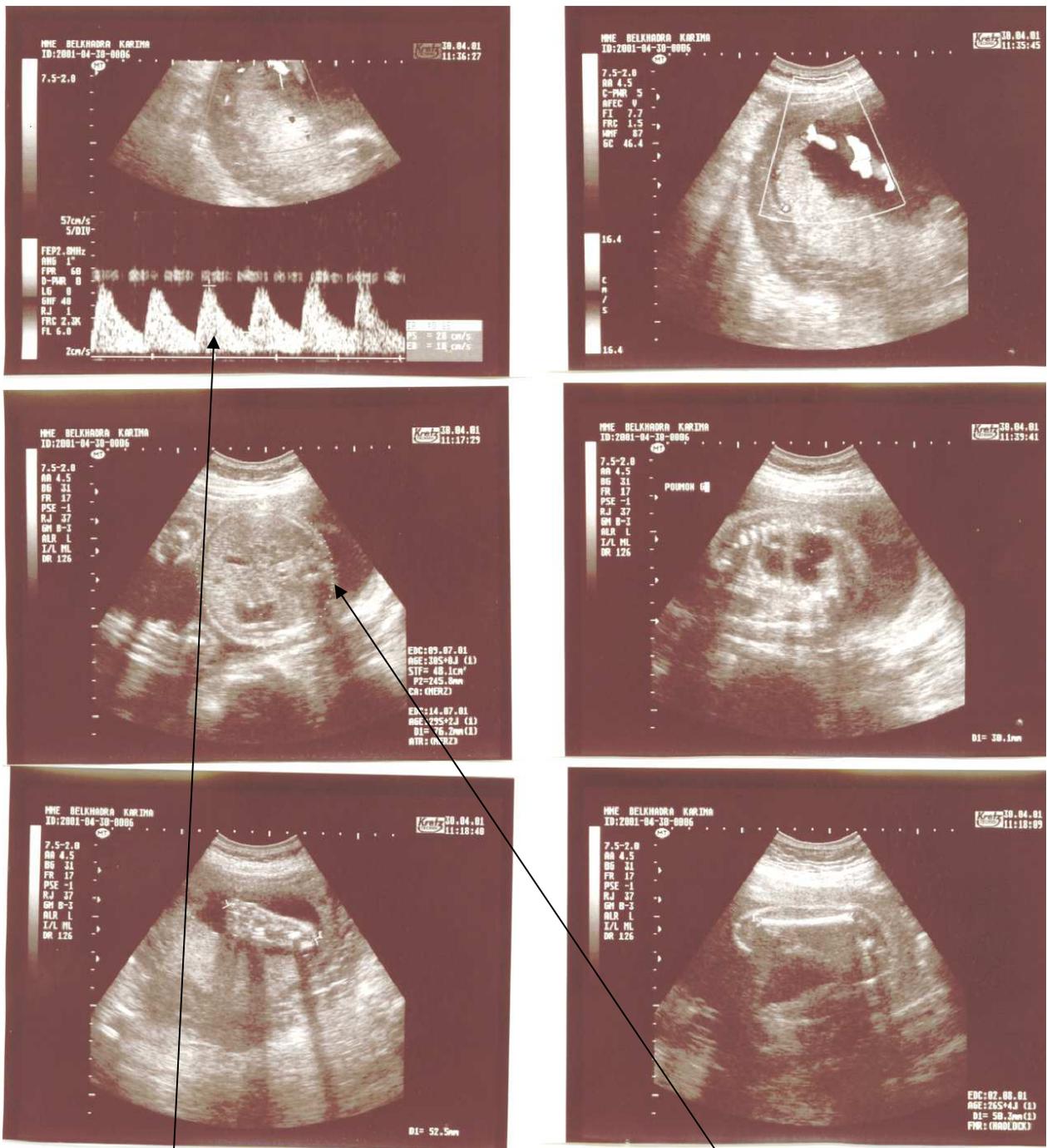
***Poumon gauche adénomatoïde type I.***

***Excès franc de liquide amniotique.***

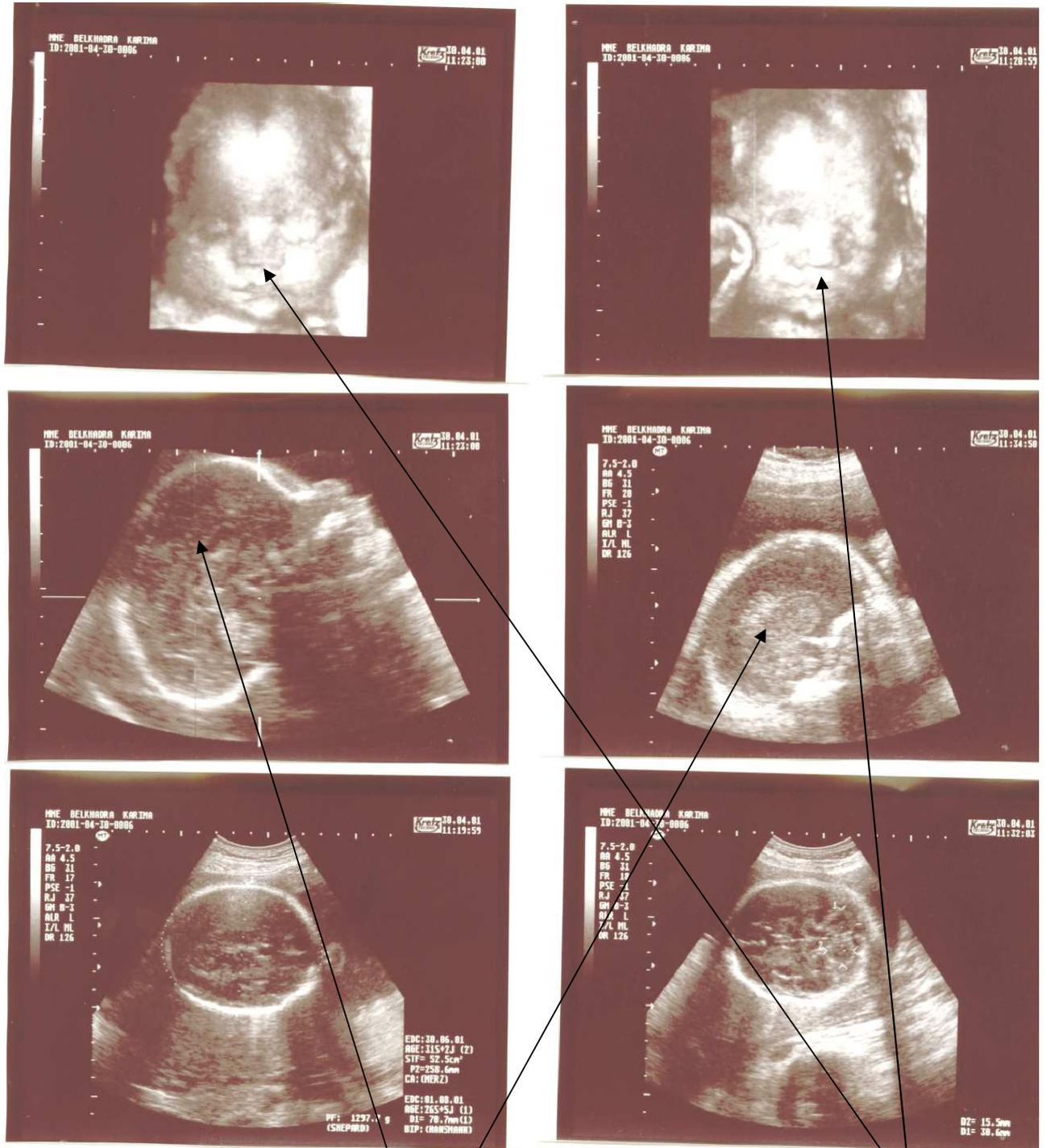
**Caryotype normal : 46 XX**



**Figure 7 : Gros poumon gauche kystique avec des kystes de taille différente allant jusqu'à 3 mm. Volume poumon droit égal à 2,5cm<sup>3</sup>. Poumon gauche adénomatoïde type 1. Excès de liquide amniotique franc. Périmètre Cœur/Périmètre Thorax = 0,42(normal)**



**Figure 8:** -Doppler ombilical = 0,65 (normal) Périmètre Thorax/Périmètre abdominal = normal : 0,89.



**Figure 9** : - Beau fœtus pour le terme. Biométrie au 50<sup>ème</sup> percentile. Pas de malformation apparente au niveau de la face. Corps calleux bien vu.

## II - 4 NOTRE CONDUITE PRATIQUE

La patiente est adressée par un médecin échographiste de ville à l'unité d'échographie obstétricale de l'hôpital de Lafontaine pour suspicion de maladie adénomatoïde du poumon droit.

### AU CENTRE HOSPITALIER DE LAFONTAINE

Le diagnostic échographique de maladie adénomatoïde du poumon gauche type I est retenu avec liquide amniotique abondant. Aucune malformation fœtale n'a été retrouvée aux différents examens échographiques. Les résultats de l'amniocentèse donnent un caryotype féminin sans anomalie décelable. L'échocardiographie bidimensionnelle et l'échocardiographie doppler faites à l'Unité d'Explorations Cardiologiques de l'Institut de Puériculture de Paris sont normaux (absence d'anomalie de l'architecture ou de la fonction du cœur fœtal à ce terme). La patiente poursuit ses consultations prénatales à la PMI de l'hôpital de Lafontaine. Le staff pédiatrique et obstétrical de l'hôpital de Lafontaine réfère la patiente à l'hôpital Robert Debré.

### A L'HOPITAL ROBERT DEBRE

La patiente poursuit ses consultations prénatales dans le service de maternité de l'hôpital Robert Debré. Elle y accouchera par césarienne à 40 semaines et 2 jours d'aménorrhée d'une fille pesant 2730gr, PH : 7,26 Apgar 9/10. L'indication est : **césarienne avant tout début de travail pour siège et bassin rétréci.**

Le nouveau-né est opéré 42 jours plus tard dans le service de chirurgie viscérale du même hôpital. L'indication posée est celui de dysplasie adénomatoïde du lobe inférieur gauche: lobectomie inférieure gauche. A l'ouverture de la plèvre on constate une volumineuse dysplasie adénomatoïde du lobe inférieur gauche avec une petite lame de parenchyme sain.

Une lobectomie inférieure est faite. L'histologie confirmera le diagnostic. Dans la classification de Stocker, il s'agit d'un type I

En post opéré précoce et lointain le bébé se porte très bien. La patiente reviendra plus tard pour présenter son enfant et exprimer sa reconnaissance à l'unité d'échographie obstétricale de l'hôpital de Lafontaine.

**III - REVUE DE LA LITTERATURE**

**ET DISCUSSION**

### **III – 1 LA MAKCP, DIAGNOSTIC ANTENATAL :**

#### **PLACE DE L'ECHOGRAPHIE**

Le développement depuis 30 ans de techniques permettant une prise en charge de plus en plus performante du fœtus a fait émerger progressivement le concept de médecine fœtale. En matière de diagnostic, les progrès réalisés ont été possible grâce à l'utilisation du monitoring cardiaque, de l'échographie – doppler, des techniques de prélèvement ovulaire et de l'analyse de la biologie fœtale [6]. La démarche échographique dans le dépistage des malformations repose sur l'identification d'anomalies du fœtus et de ses annexes. Il existe un large spectre du normal au pathologique. Le chemin vers le diagnostic a pratiquement toujours la même direction à savoir recherche morphologiques, biométriques et fonctionnelles. Cette recherche est fructueuse seulement dans 60 à 75% [19]. La MAKCP représente 21% des malformations fœtales et 71 % des malformations pulmonaires [19]. Plusieurs études ont déjà été faites sur le MAKCP. Des différences importantes existent entre les résultats de ces études. Ils portent notamment sur : l'âge gestationnel de la découverte de la pathologie, les circonstances de découvertes, la relation entre le sexe fœtal et la malformation, le type dans la classification échographique et histologique, la localisation pulmonaire uni ou bilatérale, le pronostic dans l'évolution de la grossesse, les malformations associées, le type de prise en charge, etc. Notre discussion portera sur ces différents éléments. L'intérêt de la question il faut le rappeler est l'apport de l'échographie dans le diagnostic de cette malformation.

### III -1-1 - LA PERIODE DE DECOUVERTE ANTENATALE

Il est classiquement reconnu que le diagnostic anténatal de la MAKCP a lieu vers la 22<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée [19]. Cet âge gestationnel varie en fonction des études. **Taguchi** et coll ont fait le diagnostic anténatal à 24 semaines d'aménorrhée [37]. **Entezami** a fait le diagnostic anténatal à 23 semaines [12]. Dans une étude rétrospective de 1995 à 2001, à propos de 21 cas de malformation adénomatoïde kystique du poumon, **Duncombes** a trouvé que dans 86% des cas, le diagnostic anténatal se faisait avant 22 semaines d'aménorrhée [11]. **Belkheiri** a fait un diagnostic un peu plus tardif à 27 semaines d'aménorrhée [3]. **Giroux** présente un large éventail. En effet dans une étude publiée en Septembre 1994 à propos de 4 cas, le diagnostic échographique anténatal a été respectivement à 19, 22, 34 et 37 semaines d'âge gestationnel [13]. C'est **Vergnes**, dans la littérature que nous avons parcourue, qui a fait le diagnostic anténatal le plus précoce, à 17 semaines d'aménorrhée [39]. Dans notre observation, le diagnostic anténatal a été fait à **21 semaines 5 jours**. L'expérience de l'opérateur nous semble très importante dans la précocité et la justesse du diagnostic. En effet dans notre cas, les deux premières échographies sur les 5 ont nécessité une confirmation par un échographiste Référent qui a trouvé une localisation au niveau du poumon gauche au lieu du droit.

La précocité du diagnostic anténatal (avant 19 semaines) n'a pas une influence directe sur l'évolution de la grossesse [19]. L'évolution de la grossesse est surtout liée aux malformations associées [19]. En fait le développement du poumon fœtal rend le diagnostic beaucoup plus aisé autour de 22 semaines d'aménorrhée. Mais il reste un fait retrouvé dans toutes les études. Le diagnostic anténatal de cette malformation a toujours impliqué un management particulier de la grossesse. Il s'agit d'un suivi échographique rapproché avec une prise de décision thérapeutique en post natal immédiat bénéfique pour le fœtus.

### III – 1 -2 LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE ANTENALE

Dans la littérature actuelle, il n'y a pas un signe d'appel au niveau de la mère qui va faire supposer que le fœtus qu'elle porte est atteint d'une MAKCP [31]. C'est au décours d'une consultation prénatale qui se voulait banale et dans le cadre du bilan prénatal que la découverte échographique est souvent faite. Quelques auteurs ont trouvé une association de trisomies 18 et 21 avec la MAKCP [30, 19]. Tous sont d'accord qu'il s'agit d'une association fortuite. **Higby** précise qu'il n'y a aucune préférence par rapport au sexe fœtal ou à la localisation pulmonaire [15].

Les signes d'appel échographiques sont ceux d'images hypoéchogènes bien circonscrites, millimétriques ou centimètres, intrathoraciques. **Duncombes** a trouvé une masse kystique occupant une partie ou tout l'hémithorax du fœtus [11]. **Maria del Camren**, dans son mémoire pour l'obtention d'un certificat d'échographie décrit des images dont les définitions dans deux cas diagnostiqués se rejoignent : « volumineuse masse thoracique liquidienne multiloculaire, pulmonaire gauche ». Ou encore « images liquidiennes intrathoraciques, séparées par des minces cloisons avec un cœur refoulé à droite » [23]. Les signes d'appel les plus fréquemment retrouvés sont les masses intrathoraciques liquidiennes avec cloisons, et la déviation du cœur à droite.

Dans notre observation, les signes échographiques étaient des kystes intrathoraciques de 5 mm au nombre de six, dans le poumon gauche, avec une déviation droite du cœur fœtal.

### III – 1 – 3 LOCALISATION PULMONAIRE ET TYPE ECHOGRAPHIQUE DE LA MAKCP

Les études faites sur la MAKCP trouvent une localisation pulmonaire unilatérale. Dans une étude rétrospective **Sapin** et collaborateurs ont retrouvé sur une période de 10 ans, 18 cas de MAKCP de diagnostic anténatal : 17 cas étaient une localisation pulmonaire unilatérale (13 à gauche et 4 à droite). Seul un cas étaient une localisation bilatérale [34]. Cha trouve dans une étude à propos de 11 cas de MAKCP que 10 cas avaient une localisation unilatérale gauche et unilobaire [7]. Plusieurs autres auteurs ont une localisation pulmonaire à gauche [1,2,11,19]. Nous avons trouvé dans notre observation une MAKCP localisée au poumon gauche. En fait le pronostic de La MAKCP ne semble pas lié à la localisation gauche ou droite des lésions. La localisation bilatérale est logiquement de pronostic plus réservé.

La classification de Stocker, il faut le rappeler, est une classification **histologique** qui est basée sur la taille des kystes. 3 types ou 3 groupes se définissent par ordre décroissant [35]. **Adzick** propose une classification **échographique** qui distingue d'une part le type macroscopique (correspondant aux types 1 et 2 de Stocker) avec des kystes supérieurs ou égaux à 5 mm, d'autre part le type microscopique, hyperéchogène (correspondant au type 3 de Stocker) avec des kystes inférieurs à 5 mm [2]. La plupart des auteurs semblent adopter la classification de **Stocker** [35]. En fait cette classification se situe en aval du diagnostic prénatal et devrait correspondre à la classification échographique diagnostiquée en anténatal. Mais comme l'a précisé **Maria del Carmen**, il est difficile à partir des images échographiques de préciser quel sera le type histologique. En fait il existerait entre les deux extrêmes 1 et 3 de nombreuses formes intermédiaires [23]. **Belkheiri M, Taher M. et Giroux** ont trouvé un type 1 histologique [3,38, 13]. **Jamet** a trouvé un type 2 [17]. Notre étude a trouvé un type 1

### III – 1 – 4 EVOLUTIVITE ET MALFORMATIONS ASSOCIEES DANS LA MAKCP

Il faut distinguer les malformations associées, contemporaines de la MAKCP qui forment avec elle un tableau de polymalformations du fœtus, des malformations conséquences de l'évolution physiopathologique de la MAKCP :

- Les malformations associées peuvent être rénales, cardiaques, digestives, pulmonaires et faciales.
- Les malformations conséquences de l'évolution physiopathologique de la MAKCP sont, l'hydramnios, l'hypoplasie pulmonaire, la disparition ou la régression des kystes.
- La difficulté majeure reste de savoir si la malformation observée est associée ou conséquence physiopathologique, quand on sait qu'un hydramnios peut être conséquence d'une malformation digestive ou qu'une hypoplasie peut être conséquence d'une malformation pulmonaire.

**Adzick et coll.**, trouve que les malformations associées sont relativement rares dans la MAKCP [1]. Laberge précise dans une étude multicentrique à propos de 40 cas de MAKCP, que 2 cas présentaient de multiples malformations avec une hydrops et un oligoamnios sévère [19]. Il trouve que 4 fœtus avaient une déviation médiastinale importante. Dans ces cas il n'a pas été prouvé s'il s'agit de malformations associées ou d'évolution malformative.

**Entezami** précise dans son travail [12] qu'il s'agit d'un hydrops fœtal concomitant à la MAKCP. Le diagnostic il faut le préciser à été fait à 23 semaines de vie intra utérine.

**Ryo E.** trouve des malformations associées à type de polyhydramnios et d'hydrops [32].

**Dommergues M** Trouve dans une étude à propos de 33 cas de MAKCP, que 12 cas dans leur évolution ont eu comme complications des polyhydramnios[9].

Il nous semble que l'association ou l'évolution des lésions observées en plus des kystes pulmonaires est essentiellement fonction de l'âge gestationnel du diagnostic de la malformation. En effet un diagnostic fait tôt c'est-à-dire vers la 17<sup>ème</sup> semaine d'âge gestationnel permet de diagnostiquer le caractère isolé de la MAKCP, c'est-à-dire l'absence de malformations associées initiales. Ensuite un travail de monitoring échographique sérieux permettra de découvrir l'apparition ou non d'autres malformations alors évolutives. Le pronostic de la MAKCP en dépend fortement

Dans notre observation, il n'y a pas eu de malformations associées. On a juste diagnostiqué un excès de liquide amniotique sans être un hydramnios. Il n'y avait pas de ce fait de malformations associées. Nous rejoignons ainsi **Adzick** qui avait bien précisé que les malformations associées sont rares [1].

### III – 1 – 5 PRONOSTIC IN UTERO

Le pronostic justifie le diagnostic anténatal et toute la place de l'échographie dans le management d'une telle grossesse. Il s'agit de savoir jusqu'où va la gravité des choses et si on peut faire quelque chose, si on doit faire quelque chose. Des auteurs se sont intéressés aux signes échographiques dans la MAKCP qui peuvent définir l'aboutissement de la grossesse et le bien être fœtal. L'issue de la grossesse peut prendre des directions différentes en fonction des signes échographiques en présence :

- Une régression spontanée des lésions [9]
- Une complication des signes [5]
- Une mort du fœtus in utéro [12 ]
- Un traitement du fœtus in utéro [10 ]
- Un avortement eugénique [ 27]
- Un accouchement avec une prise en charge immédiate [23]

Des signes décrivant la gravité du diagnostic et même des facteurs pronostics ont été définis. **Maria del Carmen DE FRUTOS** décrit comme signe de gravité ; l'ascite fœtale, l'hydramnios et l'anasarque [23]. Ces signes présagent une évolution fatale inéluctable. Ce sont soit des complications, soit des signes associés. **Bruner** affirme à partir d'une étude, que les fœtus ayant une MAKCP compliqué d'ascite, sont presque condamnés à mourir in utéro [4]. **De Santis** aboutit à la même conclusion [8]. Dans une étude à propos de 134 cas de MAKCP, **Adzick** trouve que les fœtus qui n'avaient pas d'ascite ont survécu. Par contre tous les 25 fœtus chez lesquels on a diagnostiqué une ascite fœtale sont morts in utéro ou juste après leur naissance [1]. Outre les lésions associées ou évolutives, la taille des kystes modifie le pronostic fœtal. Les auteurs sont unanimes là-dessus : les lésions pulmonaires macrokystiques (type I de Stocker) c'est-à-dire supérieurs à 5 mm sont de bon pronostic pour

le fœtus [35]. Les lésions pulmonaires microkystiques (type III de Stocker) c'est-à-dire inférieur à 3 mm sont de mauvais pronostic pour le fœtus [35]. **Maria del Carmen** est cependant moins catégorique dans la mesure où elle explique qu'un type III peut évoluer vers un Type I [23]. **Bunduki** a ainsi défini un ensemble de facteurs pronostics : les lésions microkystiques, les lésions pulmonaires bilatérales, l'ascite fœtale, l'hydramnios en général aigu, la déviation médiastinale, sont des éléments de mauvais pronostic pour le bien être fœtal [5].

Notre observation a retrouvé des lésions pulmonaires macrokystiques type I de Stocker. Une synthèse de la revue de la littérature nous permet de proposer ces lésions comme des éléments de mauvais pronostic dans l'évolution de la MAKCP :

- 1) La taille échographique des lésions pulmonaires : les lésions de petites taille, microkystique selon **Adzick** ou type III selon **Stocker**
- 2) La localisation échographique des lésions pulmonaires : la localisation pulmonaire bilatérale et la localisation multilobaire dans un seul poumon.
- 3) Le volume échographique de la lésion qui occupe la totalité de l'hémithorax avec déviation médiastinale controlatérale.
- 4) Le type d'image pathologique : les formes mixtes (kystes et zones d'hyperéchogénicité ou formes pseudo tumorale) sont de mauvais pronostic
- 5) Les signes échographiques associés qui sont l'ascite fœtale et l'hydramnios sont de très mauvais pronostic

### III – 1 – 6 TRAITEMENT IN UTERO

Beaucoup de MAKCP ont une évolution spontanée vers la régression : 56% avec **Laberge**, 18% avec **Monni**, 19% avec **Ducombes** [19, 27, 11]. **Golaszewski** dans une étude à propos de 14 cas de MAKCP trouve qu'il y a une résolution spontanée dans 4 cas. Il précise qu'il y a eu 3 dérivations intra utérine pour prévenir une hypoplasie pulmonaire [14]. Les arguments en faveur d'une résolution spontanée in utéro n'ont pas été définis dans la majorité des travaux. On ne peut donc pas affirmer que l'évolution de telle lésion aboutira à une guérison spontanée. On ne sait pas non plus le phénomène physiopathologique qui expliquerait la régression spontanée. On sait seulement que le type I échographique c'est-à-dire les lésions macrokystiques a un meilleur pronostic. Une résorption du liquide intrakystique pourrait expliquer en partie cette situation.

Des traitements in utero de fœtus ont été signalés [31,5]. Les indications du traitement in utéro ne sont pas précisées et varieraient en fonction des auteurs. Pourquoi ne pas attendre à l'accouchement pour administrer le traitement approprié, notamment la chirurgie ou la kinésithérapie ? Pourquoi faut-il faire une intervention in utéro qui de toute façon comporte beaucoup plus de risque? **Roggin** reconnaît que le traitement anténatal est d'indication rare. L'utilité d'une telle conduite s'expliquerait par la pluralité des lésions associatives [31]. **Dommergues** est plus affirmatif quand il parle de thérapie fœtale agressive en indexant le shunt de dérivation thoracoamniotique. Il précise qu'il n'y a aucun consensus sur les modalités de leur indication. Dans une étude à propos de 35 cas, il a réservé le drainage thoracoamniotique aux malformations macrokystiques, et la chirurgie fœtale aux malformations microkystiques. [9]. **Salle B**, dans une étude à propos de 5 cas précise que c'est dans un seul cas qu'ils ont fait une thoracocentèse in utero. Il s'agissait de lésions associées à type d'hydramnios et d'anasarque [33]. **Bruner JP** parle d'ablation per cutanée par laser de la lésion [4]. Les gestes thérapeutiques in utero sont les suivants :

- ↳ Shunt de dérivation thoracoamniotique [1,33, 7, 26]
- ↳ Amniocentèse de décompression à but thérapeutique [6]
- ↳ Thoracocentèse [1]
- ↳ Traitement médical de la mère par des diurétiques [12]

L'attitude la plus courante par rapport à la prise en charge in utero, est le management échographique. C'est ce que **Monni** a affirmé en disant que le management échographique reste l'attitude la plus pratique dans les cas de MAKCP en l'absence d'hydropisie et de polyhydramnios [27]. Ce management échographique consiste en une surveillance échographique régulière. Le rythme n'a pas été précisé dans la plupart des travaux.

Dans notre observation la conduite en anténatal a été une surveillance échographique rapprochée : il y a eu 5 examens d'échographie au cours de la grossesse à 12, 21 23 27 semaines d'aménorrhée avant de référer la patiente à une autre structure. Aucun geste thérapeutique n'a été envisagé in utero.

## III - 2 LA MAKCP : PRISE EN CHARGE POST – NATALE

### III – 2 - 1 MODE D'ACCOUCHEMENT

L'accouchement par voie basse a été préconisé par la plupart des auteurs comme mode d'accouchement. **Belkheiri** signale que la voie basse a été conduite avec succès dans son expérience [3]. **Vergnes** précise qu'en dehors de toute difficulté obstétricale la voie basse comme mode d'accouchement est à préconiser [39]. **Maria del Carmen DE FRUTOS** explique l'utilité de la voie basse dans cette pathologie par le fait que ce mode d'accouchement permet d'obtenir l'expression du fluide alvéolaire hors des voies respiratoires. Il s'agit là d'un élément important de l'adaptation néonatale immédiate [23].

Aucun critère ne définit l'issue de la grossesse. Des cas d'avortement eugénique ont été signalés. **Laberge** trouve 15% (7/48) dans sa série avec 2% d'avortement spontané [19]. **Monni** trouve 35% (9/26) dans sa série [27]. **Salle B** affirme que la plupart des auteurs sont pour un avortement thérapeutique quand les signes échographiques sont de mauvais pronostiques c'est-à-dire essentiellement dans le type III [33].

Dans notre observation le mode d'accouchement a été une césarienne. L'indication obstétricale était une présentation de siège et bassin généralement rétréci sans rapport avec la pathologie anténatale diagnostiquée.

### III – 2 – 2 LE TRAITEMENT POST – NATAL

La prise en charge immédiate dans la période post natale est l'attitude de plusieurs auteurs. Les attitudes thérapeutiques vont de la rééducation à la lobectomie chirurgicale en passant par l'intubation... **Monni** affirme que dans sa série de 26 cas, 9 ont bénéficié d'une chirurgie pulmonaire en post natal. **Wu YC** précise à propos de 2 cas que la prise en charge post natale a été une thoracotomie avec une lobectomie. **Golaszewski** va dans le même sens [14] **Adzick** parle d'une complémentarité entre la thoracocentèse, la dérivation thoracoamniotique in utero et la résection lobaire en post natal [1]. **Giroux** donne un schéma précis dans sa série de 4 cas. Il a procédé à une intubation à 72 heures de vie extra utérine chez 1 cas à symptomatologie clinique bruyante. 3 cas ont bénéficié d'une excision lobaire à la 4<sup>ème</sup> heure de vie extra utérine, 2 à 7 jours Il faut signaler la nécessité d'un suivi pédiatrique conséquent. En effet 1 cas dans la série de Giroux a été réopéré à 10 mois de vie pour la persistance de kystes pulmonaires en dépit de la prise en charge initiale [13]..

Dans notre observation, le nouveau-né est opéré 42 jours plus tard. L'indication posée est celui de dysplasie adénomatoïde du lobe inférieur gauche: lobectomie inférieure gauche. A l'ouverture de la plèvre on constate une volumineuse dysplasie adénomatoïde du lobe inférieur gauche avec une petite lame de parenchyme sain. Une lobectomie inférieure est faite. L'histologie confirmera le diagnostic. Dans la classification de Stocker, il s'agit d'un type I

### III – 3 CORRELATION ECHO – HISTOLOGIQUE

La corrélation entre les images échographiques et le résultat anatomo – pathologique a toute son importance pour l'échographiste. En d'autres termes est- ce que le diagnostic échographique était juste ? Etait t-il nécessaire de mobiliser toute cette chaine thérapeutique à partir de ce qu'a découvert l'échographiste ? La valeur prédictive de l'échographie dans ces situations est elle significative ? C'est l'apport de l'échographie et à travers elle, celle de la médecine fœtale dans le diagnostic d'une pathologie qui peut être remis en cause. Il faut savoir rester modeste. Il est intéressant de noter que la première classification de la MAKCP fut radiologique en post natal par **Stocker** en 1977 et a distingué 3 types [35]. Moins de 10 ans après c'est-à-dire en 1985 Adzick proposait une classification échographique anténatale concrète qui distinguait 2 types à savoir les macrokystes (>5 mm) et les microkystes (<5 mm) [2]. En 1994 Stocker proposait une autre classification cette fois ci anatomo pathologique en fonction de la qualité de l'épithélium.

Dans la revue de la littérature la classification échographique de la plupart des auteurs ne semble pas avoir le même souci que celui d'Adzick [2]. En effet à plusieurs reprises on entend parler en diagnostic anténatal des termes comme « type » au lieu de « macro ou micro kystique » [2]. Le diagnostic de malformation pulmonaire kystique retenu en anténatal a toujours été retrouvé en post natal par la plupart des auteurs [1, 12, 22, 30]. Le problème demeure la corrélation entre le type échographique et la précision dans le type histologique. Certains auteurs comme **Maria del Carmen DE FRUTOS** admettent qu'on ne peut pas prévoir à partir des images échographiques ce que sera la précision des résultats anatomo pathologiques, d'autant qu'une régression est possible [23].

Il apparait certain que l'échographie a toute sa place dans le diagnostic anténatal de la MAKCP. Mais la précision dans le type histologique se fera en post natal.

Dans notre observation, le diagnostic échographique a été celui de malformations du poumon gauche, macrokystiques selon Adzick et le diagnostic histologique était un type 1 de Stocker

## CONCLUSION

Au bout de la sonde, les mains de l'échographe vont le conduire à poser un diagnostic qui va mettre en branle tout un ensemble de structures. Il s'agit de savoir de quoi l'on parle sans rien exagérer ni sans rien délaissier. C'est là aussi tout le côté art de l'échographie, surtout en anténatal. Dans la malformation adénomatoïde kystique congénitale du poumon, on retrouve des images kystiques, anéchogènes, rondes, ovalaires ou polycycliques, uniques ou multiples, de taille variables, séparées ou non par un tissu d'échogénicité accrue, de siège intra thoracique comblant une partie ou tout l'hémithorax, non pulsatiles, séparées de l'image cardiaque. Il s'agit de ne pas les confondre à autre chose.

Depuis la description du 1<sup>er</sup> cas de MAKCP par Chin and Tang en 1949, et la classification de Stocker en 1977, beaucoup de travaux ont été fait et les hypothèses physiopathologiques sont entrain de devenir des affirmations physiopathologiques. Si la place de l'échographie dans le diagnostic anténatal de la MAKCP est évidente, des questions se posent encore par rapport à cette pathologie. C'est le cas des facteurs de risque (certains ont vu une prédominance du sexe masculin), des éventuelles causes génétiques, des critères précis dans le traitement in utéro comme en post natal, des causes de régression spontanée, de l'incidence réelle de cette pathologie par rapport aux grossesses et par rapport aux maladies pulmonaires.

Dans l'unité d'échographie gynécologique et obstétricale du service de Maternité de l'hôpital de Lafontaine à Saint Denis nous avons posé en anténatal le diagnostic échographique d'une MAKCP du poumon gauche à 23 semaines d'aménorrhée. La démarche pour la prise en charge a été relativement simple avec une césarienne et une lobectomie en post natal. L'utilité de la justesse du diagnostic échographique ne fait aucun doute dans ce

cas. Il nous paraît utile d'entreprendre dans le même service et de façon prospective une étude sur l'ensemble des pathologies pulmonaires de diagnostic échographique

## BIBLIOGRAPHIE

1. **Adzick NS.**, Harrison MR., Crombleholme TM., Flake AW., Howell LJ. Fetal lung lesions; management and outcome. A; J Obstet Gynecol 1998;179;884-9
2. **Adzick NS.**, Harrison MR., Glick PL., Globus MS., Andreson RL., Mahony BS., Callen PW., Hirach JH., Luthy DA., Filly RA., et al.: Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. J Pediatr Surg. 1985 Oct; 20(5):483-8
3. **Belkheiri M.**, Elidrissi F., Bouslami T., Chaoui A., : Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Prenatal diagnosis in a case. Rev Pneumol Clinic. 2001 Nov; 57(5): 356-60.
4. **Bruner JP.**, Jarnagin BK., Reinisch., : Percutaneous laser ablation of fetal congenital cystic adenomatoid malformation: too little, too late? Fetal Diagn Ther. 200 Nov-Dec; 15 (6): 359-63.
5. **Bunduki V.**, Ruano R., Da Silva MM., Miguelez J., Miyadahira S., Maksound JG., Zugaib M.,: Pronostic factors associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Prenat Diagn. 2000 Jun; 20 (6): 459-64
6. **C. D'Ercole**, A. Lévy-Mozziconaccli, R. Shojai, L. Piéchon, F. Bretelle, L. Boubli : Progrès récents en diagnostic prénatal : que reste-t-il des prélèvements invasifs du foetus ? 2000 PP5
7. **Cha I.**, Adzick NS., Harrison MR., Finkbeiner WE., : Fetal congenital cystic adenomatoid malformations of the lung : a clinicopathologic study of eleven cases. Am J Surg Pathol. 1997 May; 21(5) : 537-44

8. **De Santis M.**, Masini L., Noia G., Cavaliere AF., Oliva N., Caruso A., : Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung : antenatal ultrasound findings and fetal – neonatal outcome. Fifteen Years of experience. *Fetal Diagn Ther.* 2000 Jul-Aug; 15(4): 246-50
9. **Dommergues M.**, Louis-Sylvestre C., Mandelbrot L., Aubry MC., Revillon Y., Jarreau PH., Dumez Y. : Congenital adenomatoid malformation of the lung : when is active fetal therapy indicated. *Am J Obstet Gynecol.* 1997 Oct; 177(4): 953-8
10. **Dommergues M.**, Mandelbrot L., Aubry M.C., Aubry JP., Dumez Y., : Formations adénomatoïdes du poumon. *Médecine fœtale* 1992 ; 11 : 15-6
11. **Duncombe GJ.**, Dickinson JE., Kikiros CS., : Prenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Obstet Gynecol.* 2002 Oct; 187(4): 950-4
12. **Entezami M.**, Halis G., Waldschmidt J., Opri F., Runkel S., : Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung and fetal hydrops, a case with favourable outcome. *Eur. J Obstet Reprod Biol.* 1998 Jul; 79 (1): 99-101
13. **Giroux Jd.**, Sizum J., Jehannin B., Collet M., Mondine P., Le Guern H., Volant A., Brettes Jp., Alix D., De Parscau L., : Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of lung : perinatal management. A propos of 4 cases. *Arch Pediatr.* 1994 Sep;1(9):787-94.
14. **Golaszewski T.**, Bettelheim D Eppel W., Deutnger J., Bernaschek G.,: Cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal diagnosis, prognostic factors and fetal outcome. *Gynecol Obstet Invest.* 1998; 46 (4): 241-6

15. **Higby K.**, Melendez BA., Heiman HS., Spontaneous resolution of nonimmune hydrops in a fetus with a cystic adenomatoid malformation. *J perinatol.* 1998 Jul-Aug; 18 (4): 308-10.
16. **Huang YH.**, Cheng PJ., Chao AS., Chiu TH., Chung CL., Wu CD., Hsueh C., Soong YK.,: Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid of the lung: four cases report. *Changgeng Yi Xue Za Zhi.* 1997 Sep; 20(3):207-13.
17. **Jamet F**, Deschamps F., Giacalone PL., Sarda P., Boulot P., : Congenital adenomatoid cystic formation of the lung and renal polycystosis. A fetal case report and review of the literature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 1997 ; 26(2):193-6
18. **Keidar S.**, Ben-Sira L., Weinberg M., Jaffa AJ., Silbiger A., Vinograd I., : The postnatal management of congenital adenomatoid malformation. *ISR Med Assoc J.* 2001 Apr;3(4):258-61
19. **Laberge JM.**, Flageole H., Pugash D., Khalife S., Blair G., Filiatrault D., Russo P., Lees G., Wilson RD., : Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal diagn ther.* 2001 May – jun; 16(3) : 178-86
20. **Liechty KW.**, Crombleholme TM., Quinn TM., Cass DL., Flake AW., Adzick NS.,: Elevated platelet-derived growth factor-B in congenital cystic adenomatoid malformation requiring fetal resection. *J Pediatr Surg.* 1999 May; 34(5): 805-9; discussion 809-10
21. **Mackenzie TC.**, Guttenberg ME., Nisenbaum HL., Johnson MP., Adzick NS., : aA fetal lung lesion consisting of bronchogenic cyst, bronchopulmonary sequestration, and congenital cystic adenomatoid amlformation : the missing link ? *Fetal diagn ther.* 2001 Jul-Aug; 16 (4): 193-5

22. **Mahle WT.**, Rychik J., Tian Zy., Cohen MS., Howell LJ., Cromblehome TM., Flake AW., Adzick NS.: Echographic evaluation of the fetus with congenital cystic adenomatoid malformation. *Ultrasound obstet gynecol.* 2000 Dec; 16(7): 620-4
23. **Maria D.C.DF.**, Diagnostic échographique anténatal de la malformation kystique adénomatoïde du poumon. Mémoire pour l'obtention du certificat d'échographie. 1986-1987 P 5-8
24. **Marshall KW.**, Blane CE., Teitelbaum DH., Van Leeuwen K., : Congenital cystic adenomatoid malformation : impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *AJR Am L Roentgenol.* 2000 Dec; 175(6): 1551-4
25. **Mass KI.**, Feldstein VA., Goldstein RB., Filly RA.,: Sonographic detection of bilateral fetal chest masses: report of three cases. *J ultrasound Med.* 1997 Oct ; 16(10) : 647-52
26. **Miller JA.**, Corteville JE., Langer JC.,: Congenital cystic adenomatoid malformation in the fetus : natural history and predictors of outcome. *J Pediatr Surg.*1996 ; 31(6):805-8
27. **Monni G.**, Paladini D., Ibba RM., Teodoro A., Zoppi MA., Lamberti A., Floris M., Putzolu M., Martinelli P : Prenatal Ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung : a report of 26 cases and review of the literature
28. **Mortti RA.**, Cangeiarella J., Gutierrez MC ., Jagirdar J., Askin F., Singh G., Profitt SA., Wert SE., Whitsett JA., Greco MA.,: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM) : evaluation of the cellular components. *Hum Pathol.* 1999 Jun; 30 (6): 618-25

29. **Morotti RA.**, Gutierrez MC., Askin F., Profitt SA., Wert SE., Whitsett JA., Greco MA., : Expression of thyroid transcription factor-1 in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatr Dev Pathol.* 2000 Sep – Oct; 3 (5): 455-61.
30. **Roberts D.**, Sweeney E., Walkinshaw S.: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung coexisting with recombinant chromosome 18. A case report. *Fetal diagn Ther.* 2001 Mar-Apr ; 16(2) :65-7
31. **Roggin KK.**, Breuer CK., Carr SR., Hansen K., Kurkchubasche AG., Wesselhoeft CW JR., Tracy TF Jr., Luks FI., : The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg.* 2000 May; 35(5): 801-5
32. **Ryo E.**, Okai T., Namba S., Okagaki R., Kikuchi A., kozuma S., Yshikawa H., Taketani Y., : Successful thoracoamniotic shunting using a double flower catheter in a case of fetal cystic adenomatoid malformation associated with hydrops and polyhydramnios. *Ultrasound obstet.* 1997 Oct; 10(4) : 293-6.
33. **Salle B.**, Rebaud A., Rudigoz RC., Mellier G., : Prenatal diagnosis of adenomatoid malformation of the lung. 5 cases and review of the literature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 1993; 22(1):53-7
34. **Sapin E.**, Lejeune V., Barbet JP., Carricaburu E., Lewin F., Baron JM., Barbotin-Larrieu F., Helardot PG., : Congenital adenomatoid disease of the lung : prenatal diagnosis and perinatal management. *Pediatr Surg Int.* 1997 Feb ; 12 (2-3) : 126-9
35. **Stocker JT.**, Madewell JE., Drake RM., Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8:155-71

36. **Suarez-Penaranda JM.**, Rodriguez-Calvo MS., Munoz JL., Pumarega-Vergara M., Sanchez-Herrero MJ., Concheiro-Carro L., : Sudden neonatal death from congenital cystic adenomatoid malformation. *Int J Legal Med.* 2001 Oct ; 115(2) :76-8
37. **Taguchi M.**, Shimizu K., Ozaki Y., Kubota T., Aso T.,: Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Fetal Diagn Ther.* 1993 Mar-Apr; 8(2):114-8
38. **Taher M.**, Abdelhamid K., Abdelatif C., Khaled T., Basma H., Aida M., Soumeiya SG., : Cystic adenomatoid malformation of the lung. A case report. *Tunis Med.* 2000 Aug-Sep ; 78 (8-9) : 538-41
39. **Vergnes P.**, Chateil JF., Boissinot F., Galperine RI., Demarquez JL., Vital C., Bondonny JM., : Antenatal diagnosis of lung malformations. A propos of 9 cases reports. *Chir Pediatric.* 1989; 30(4):185-92
40. **Wu YC.**, Hung Jh., Yang ML., Shu LP., Yuan CC., Ng HT., : Prenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Zhonga Yi Xue Za ZHI (Taipei).* 2000 Jul; 63 (7) : 581-5