

Complications des malformations congénitales médiastino-pulmonaires découvertes à l'âge adulte



Dr C Rivera, CH Bayonne
Dr G Reverdito, HEGP Paris
Pr F Le Pimpec-Barthes, HEGP, Paris



Titre de la presentation:

**Complications des malformations
congénitales
médiastino-pulmonaires découvertes à l'âge
adulte**

présentateur
Francoise Le Pimpec-Barthes

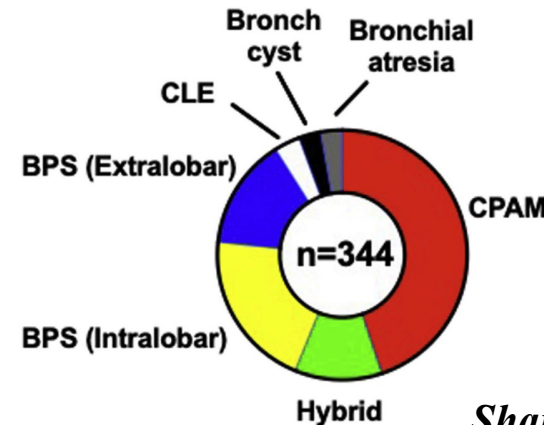


Aucun conflit d'intérêt à rapporter

Malformations congénitales médiastino-pulmonaires diagnostic difficile par sa rareté à l'âge adulte

Rares chez l'adulte car diagnostic prénatal. +++ (FOT et sténoses bronchiques)
Seules les formes initialement asymptomatiques → découvertes âge adulte

- **M**alformations congénitales **A**dénoïdes **K**ystiques **P**ulmonaires
(MAKP, CPAM, CCAM)
- **Séquestration** (IL / EL)
- **Kystes bronchogéniques**
- **Atrésies bronchiques**
- **Emphysème lobaire congénital**



Shanmugam Eur JCTS 2005;28:483

Kunisaki Adv Pediatr 2020;67:145

Surgical Management of Congenital Cystic Lung Malformations in Older Patients

Zeena Makhija, MBBS, Christopher R. Moir, MD, Mark S. Allen, MD, Stephen D. Cassivi, MD, MS, Claude Deschamps, MD, Francis C. Nichols III, MD, Dennis A. Wigle, MD, PhD, and K. Robert Shen, MD

Divisions of General Thoracic Surgery and Pediatric Surgery, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota

Category of cystic malformation, n (%)

Bronchogenic cyst	46 (45.1)
Pulmonary sequestration	20 (19.6)
Intralobar	12 (11.8)
Extralobar	8 (7.8)
Mesothelial cyst	10 (9.8)
Congenital cystic adenomatoid malformation	8 (7.8)
Foregut cyst	8 (7.8)
Congenital lobar emphysema	1 (1.0)
Lymphangioma	3 (2.9)
Other	6 (5.9)

choix des complications de pathologies moins connues chez l'adulte

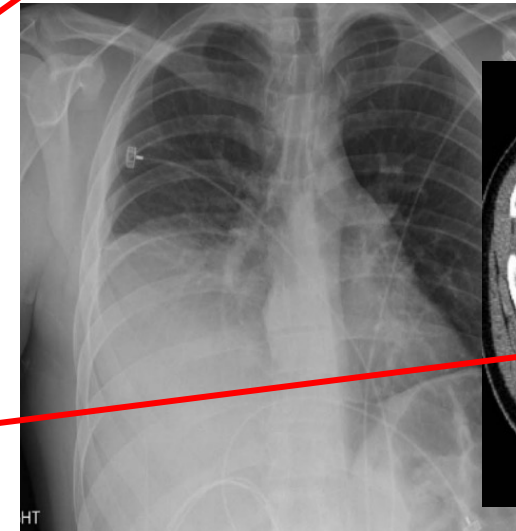
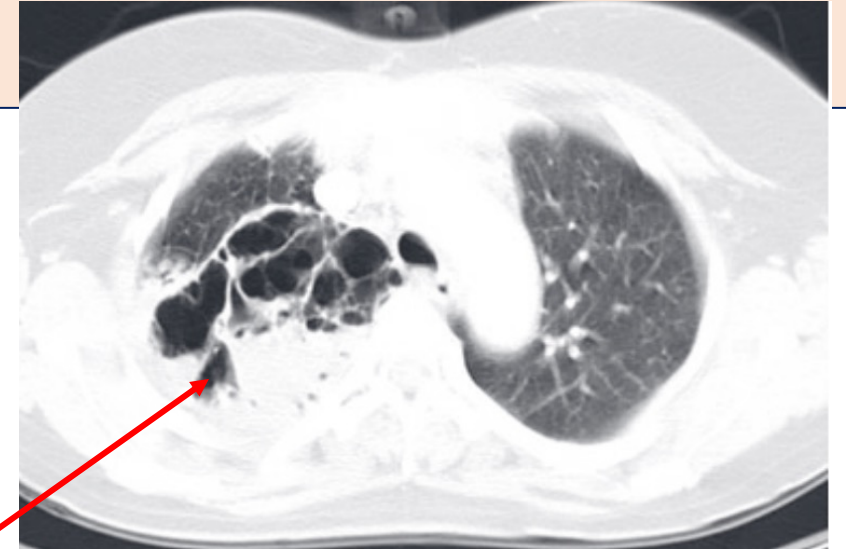
case reports +++

MAKP/CCAM : rappel

- Tissu pulmonaire désorganisé = hyperplasie des structures pseudoglandulaires comme bronchioles terminales
→ **multiples kystes dans les lobes**. 15% bilatérales
- 1/25000 à 30000 grossesses (♀) . 1/4000 naissance vivante
→ quasi tous diagnostiqués en prénatal ou périnatal
(dyspnée / cyanose)

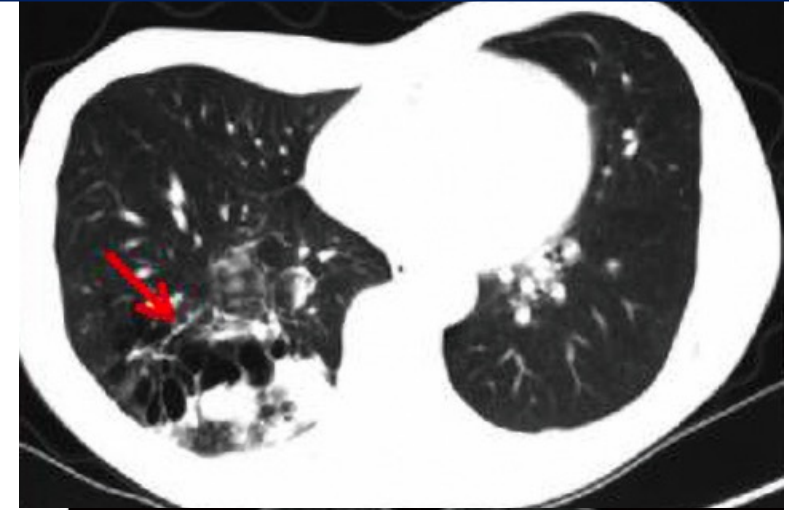
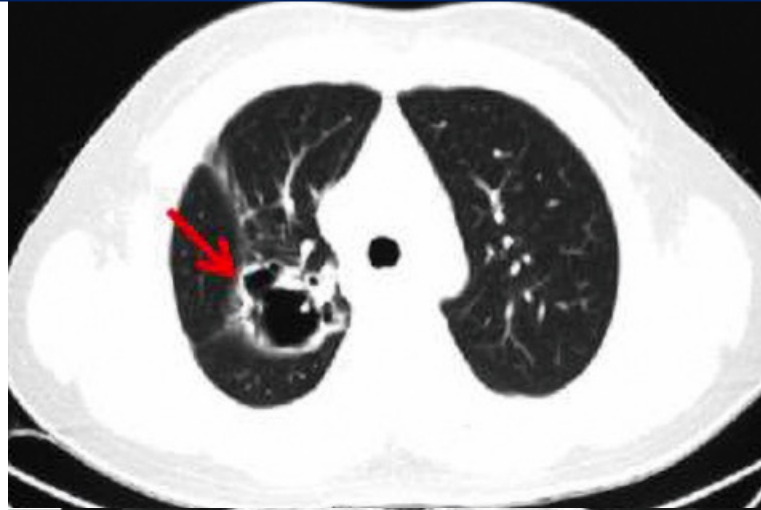
Adulte : Rares cas

- **Classification Stocker** (0 = diffus DC à 4)
- **type 1 (65%)** kyste de 3 à 7 cm 1 seul lobe
- **Type 2** (15%) kyste de 0,5 à 2 cm . autres malformations
- **Type 3** rare <0,2 cm: amas de petits kystes =
masse 1 lobe ou 1 poumon, déplacement médiastin
- **Type 4** : Hamartome distaux des acinis

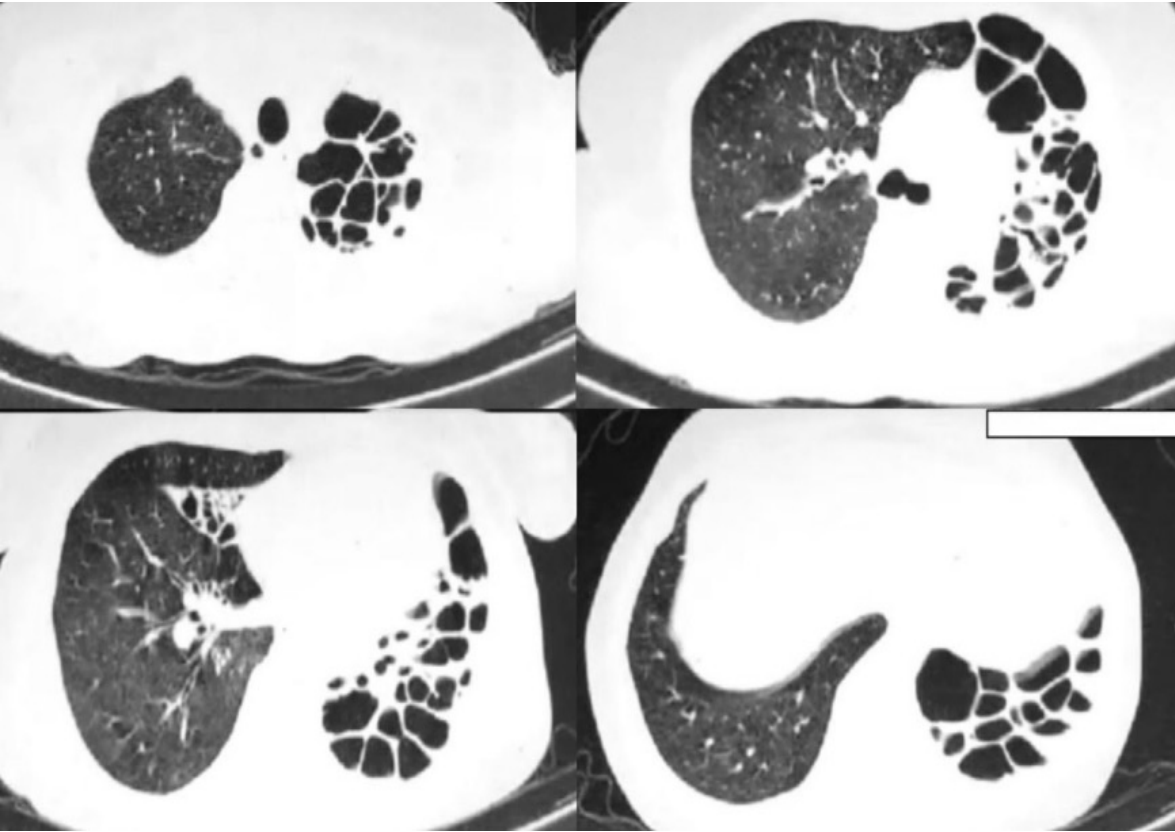


Stocker JT. Hum Pathol 1977;8(2):155

MAKP chez l'adulte: présentations radiologiques



MAKP chez l'adulte : Diagnostic et Diagnostics différentiels

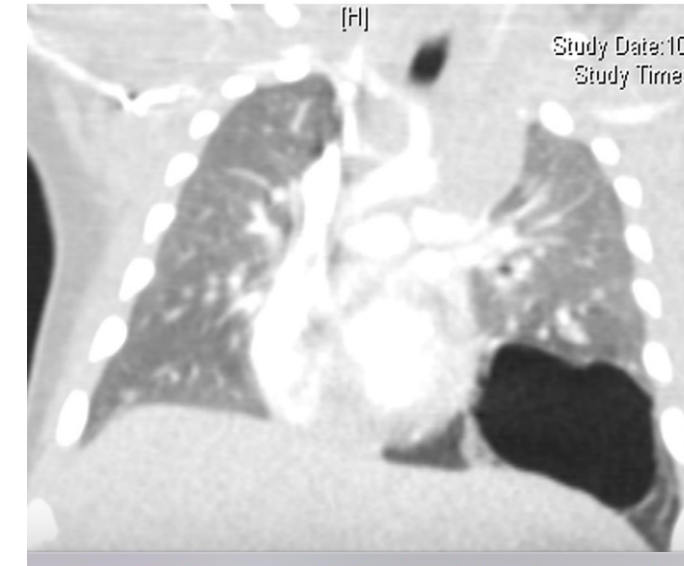
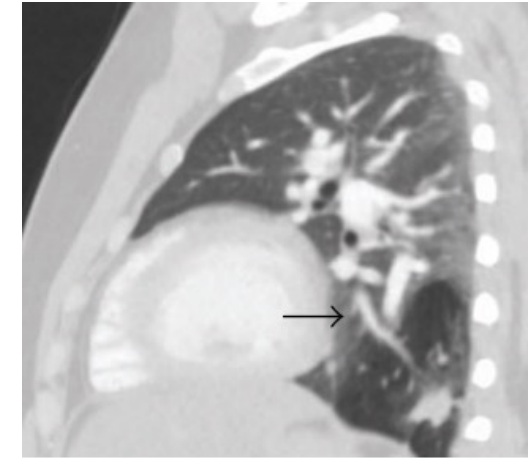
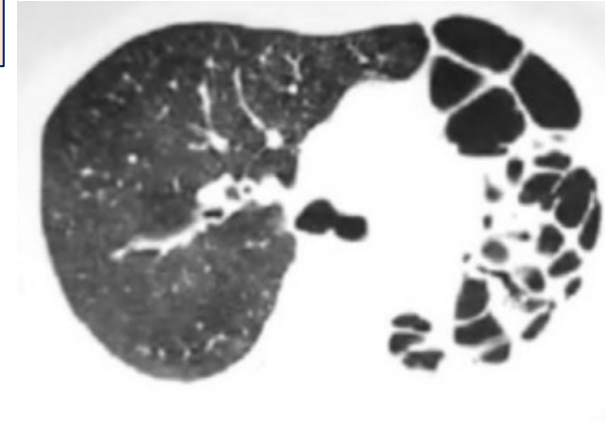


- Séquestrations pulmonaires :
Vaisseaux sanguins anormaux ⚡
 - Bronchectasies ou Kystes Bronchogéniques :
présence destruction inflammatoires
cartilage et bronches. ⚡
 - Atrésies bronchiques
Oblitération des bronches ⚡
-
- **Coexistence** MAKP et séquestration intra lobaire ou
atrésie bronchique *

* *Scialpi Radiol Med 2010; 115: 539*
Discioscio J Med Case Rep 210;4:164

Quelles évolutions possibles des MAKP chez l'adulte ?

- les kystes évoluent-ils morphologiquement ?
(majoration, confluence, ruptures, ...)
- les kystes s'infectent-ils ?
germes banals / agents mycotiques ?
- les kystes entraînent-ils des hémorragies ?
- les kystes se cancérisent-ils ?
- Evolution vers insuffisance respiratoire ?
- doit on traiter les formes asymptomatiques ? ,
symptomatiques ?

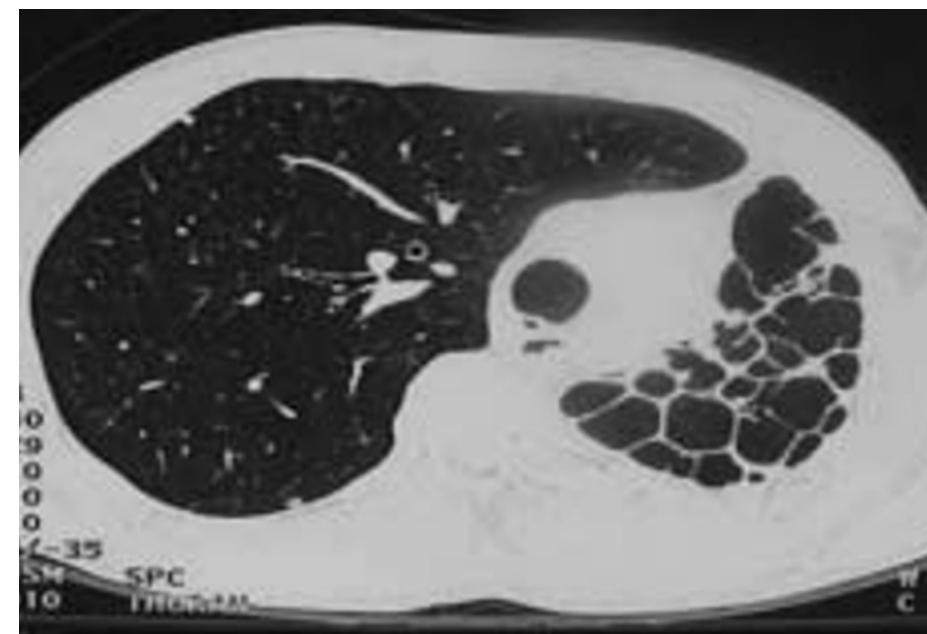
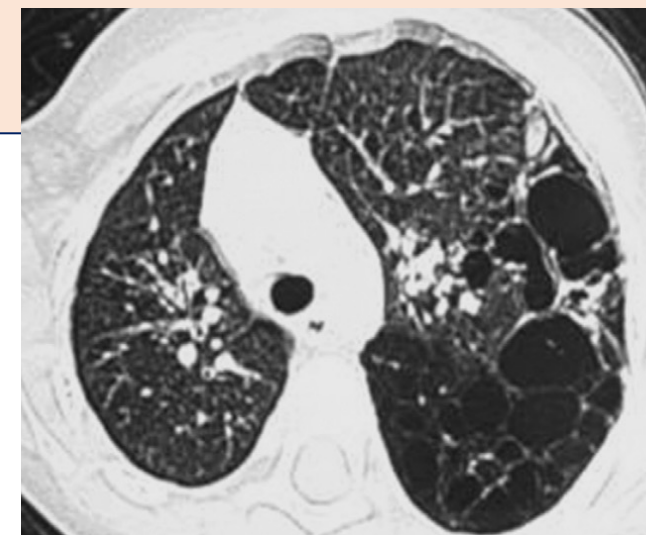


Symptômes des MAKP de l'adulte

Table 1

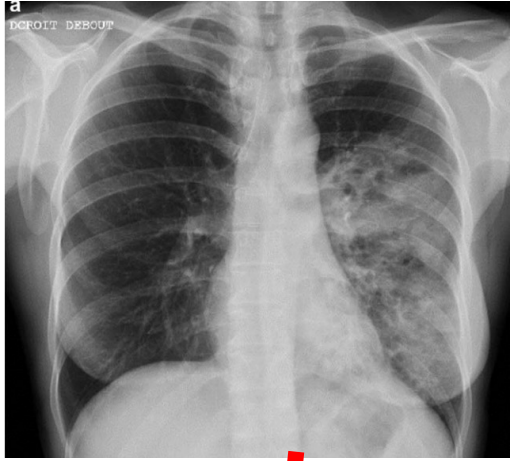
Summary of the 61 adult cases of congenital cystic adenomatoid malformation reported in the literature, including the present case.

	n (%) or median (range)
Age, years	33.5 (21–80)
Sex	
Male	29 (48.3)
Female	29 (48.3)
Unspecified	2 (3.3)
Symptoms or clinical presentation, including pleural symptoms	
Pulmonary infection	21 (35.0)
Hemoptysis	13 (21.7)
Dyspnea	13 (21.7)
Chest pain	12 (20.0)
Productive cough	10 (16.7)
Pneumothorax	7 (11.7)
Fever	6 (10.0)
Non-productive cough	4 (6.7)
Asthma	2 (3.3)
Copious sputum	1 (1.7)
Asymptomatic	8 (13.3)



MAKP de l'adulte et infection BK

Bilan immuno : négatif
Ancien TDM: multiples kystes
paroi mince du LIG → MAKP



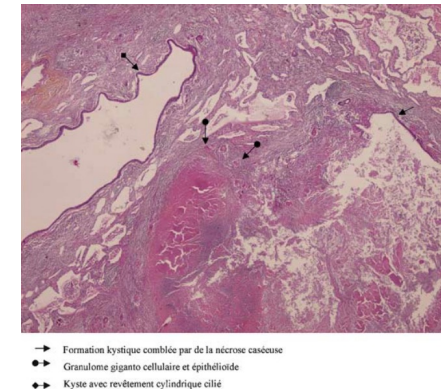
48 ans Toux + Fièvre /
3 lignes ATB : majoration
Fibroscopie: Négative
TT Anti tuberculeux (4).
→ Hôpital : **TDM**
2^{ème} fibro 86% macrophages
16% lymphocytes
Arrêt antip
TT imipenème + Amikacine



Lobectomie
PCR BAAR + MT

TT Anti tuberculeux (4).

MAKP + infection localisée à
mycobactérie Tuberculosis



Metivier Rev Pneumo clin 2011;67, 275

A fatal case of congenital pulmonary airway malformation with aspergillosis in an adult

Enuh Inter Med Case Reports J 2014;7:53

Homme 59 ans, 30PA, hémoptysie (15J)
 J-3 hémoptysie massive 200-500 ml
 -7 ans TT tuberculose,
 -1 an hémoptysie modérée.

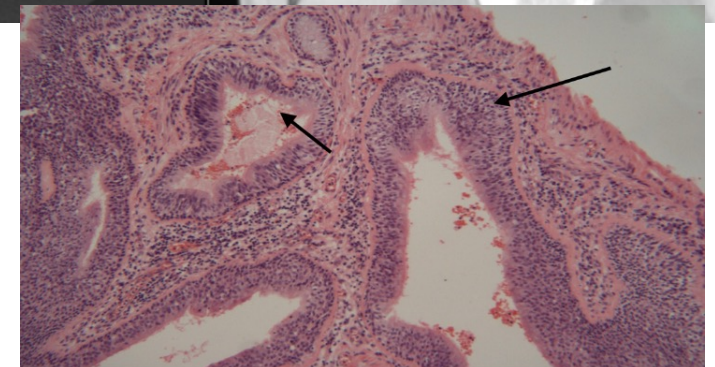
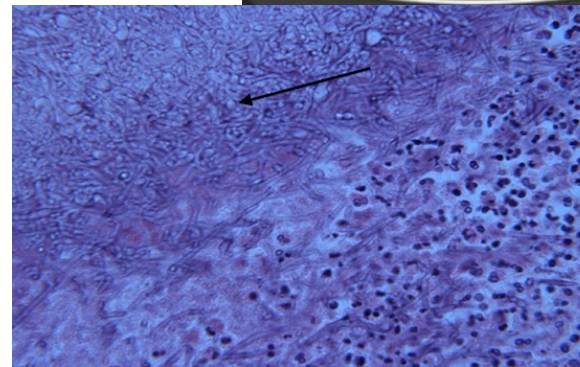
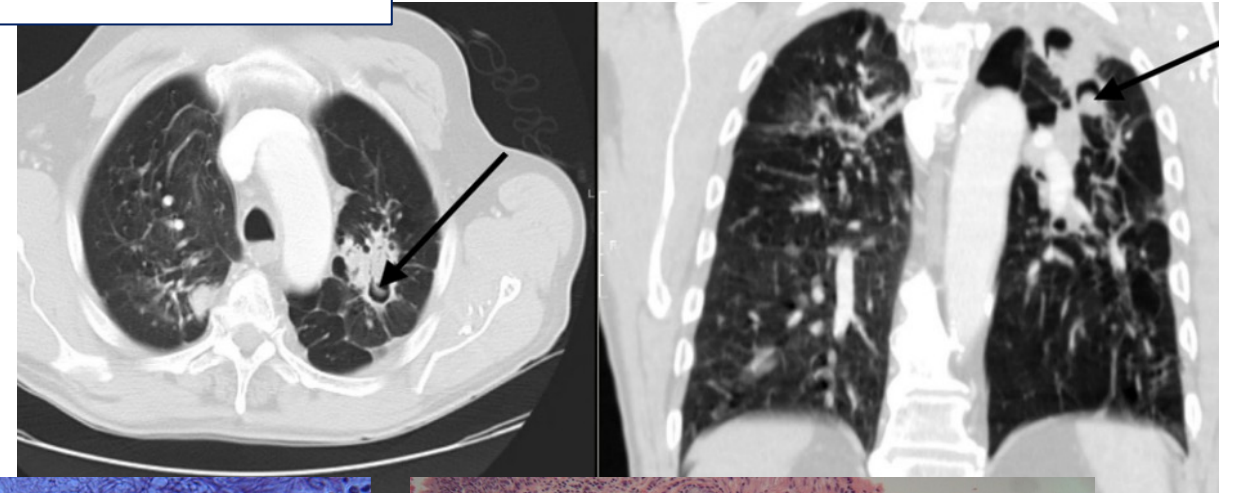
RP et TDM

Crachats : Haemophilus parainfluenzae / Aspergillus
 Itraconazole + Céphalosporine
 Artério-embolisation mais rechute

LSG en urgence / hémoptysie / CIVD

Décès / choc hémorragique

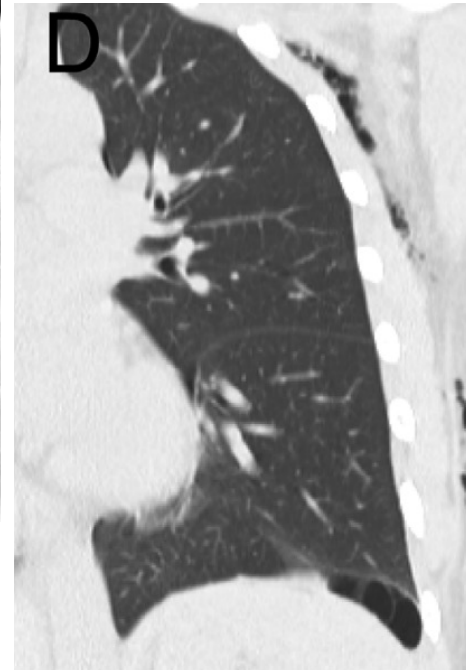
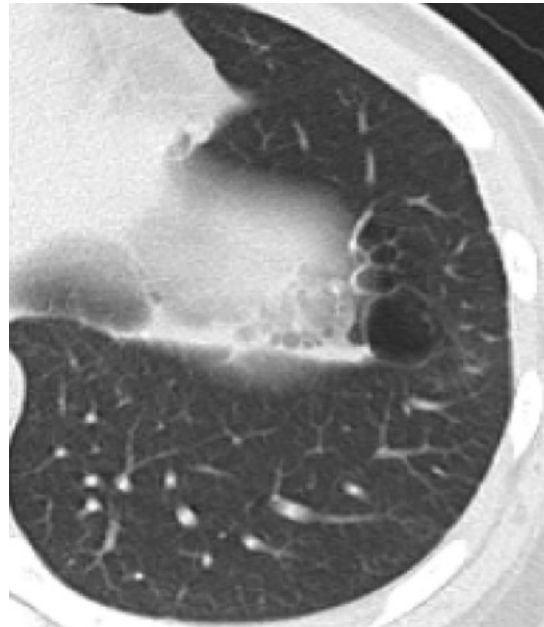
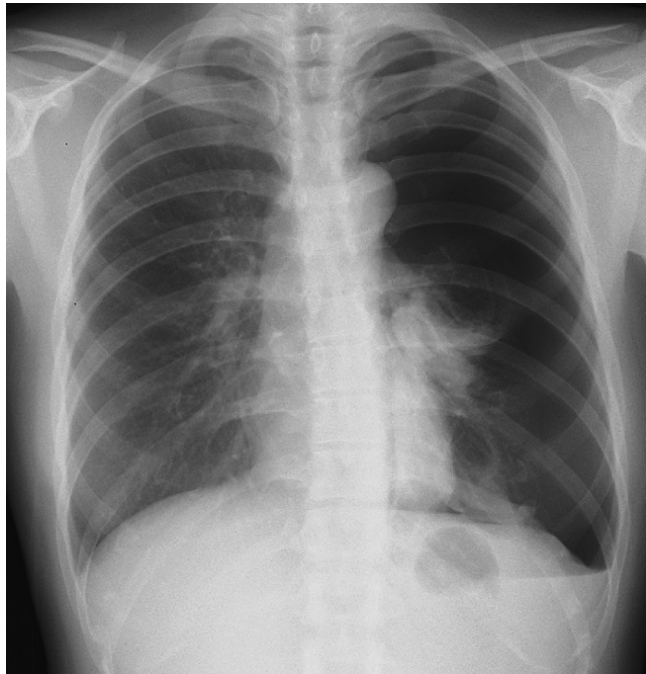
MAKP Type 1 + Aspergillus



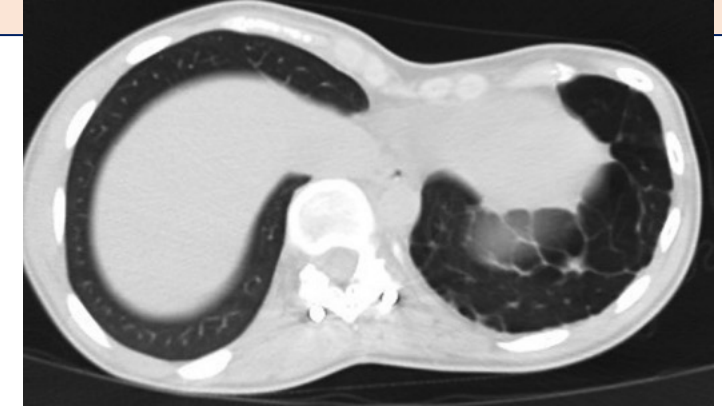
MAKP et Pneumothorax

Congenital cystic adenomatoid malformation in adults: Report of a case presenting with a **recurrent pneumothorax** and a literature **review of 60 cases**

Rurika **Hamanaka***, Hidehiko Yagasaki, Mitsutomo Kohno, Ryota Masuda, Masayuki Iwazaki



Respiratory Medicine Case Reports 2019;26:328

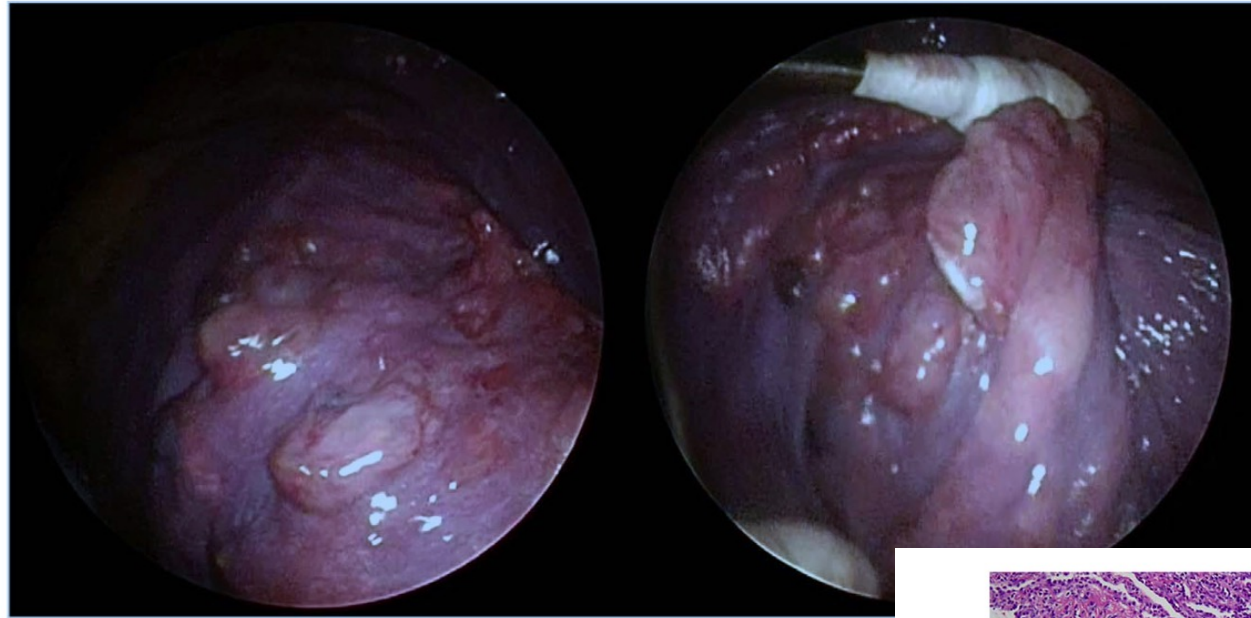


*Shupe Respir Med Case Reports
2014;11: 18e21*



*Aljarad Ann Med & Surg
2021;68:102692*

MAKP et Pneumothorax



Symptoms or clinical presentation, including pleural symptoms

Pulmonary infection	21 (35.0)
Hemoptysis	13 (21.7)
Dyspnea	13 (21.7)
Chest pain	12 (20.0)
Productive cough	10 (16.7)
Pneumothorax	7 (11.7)
Fever	6 (10.0)
Non-productive cough	4 (6.7)
Asthma	2 (3.3)
Copious sputum	1 (1.7)
Asymptomatic	8 (13.3)

Respiratory Medicine Case Reports
2019;26:328

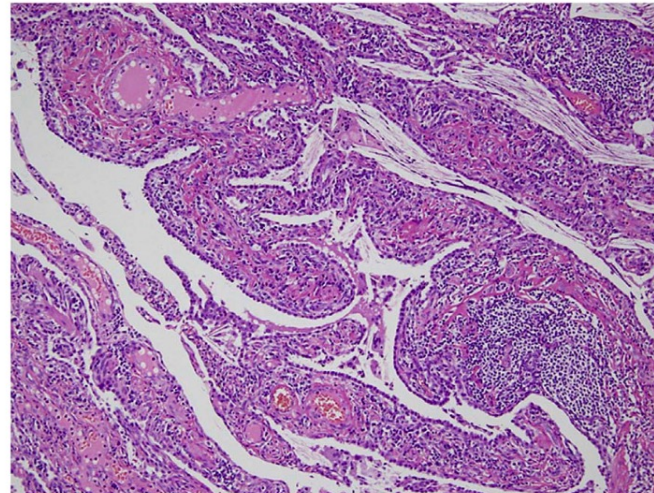


Fig. 5. Low magnification microscopy of the resected lung specimen. The stroma around the cyst was infiltrated by cells, mainly lymphocytes, and its capillary blood vessels were dilated, suggesting the presence of a chronic inflammation (hematoxylin and eosin, $\times 100$).

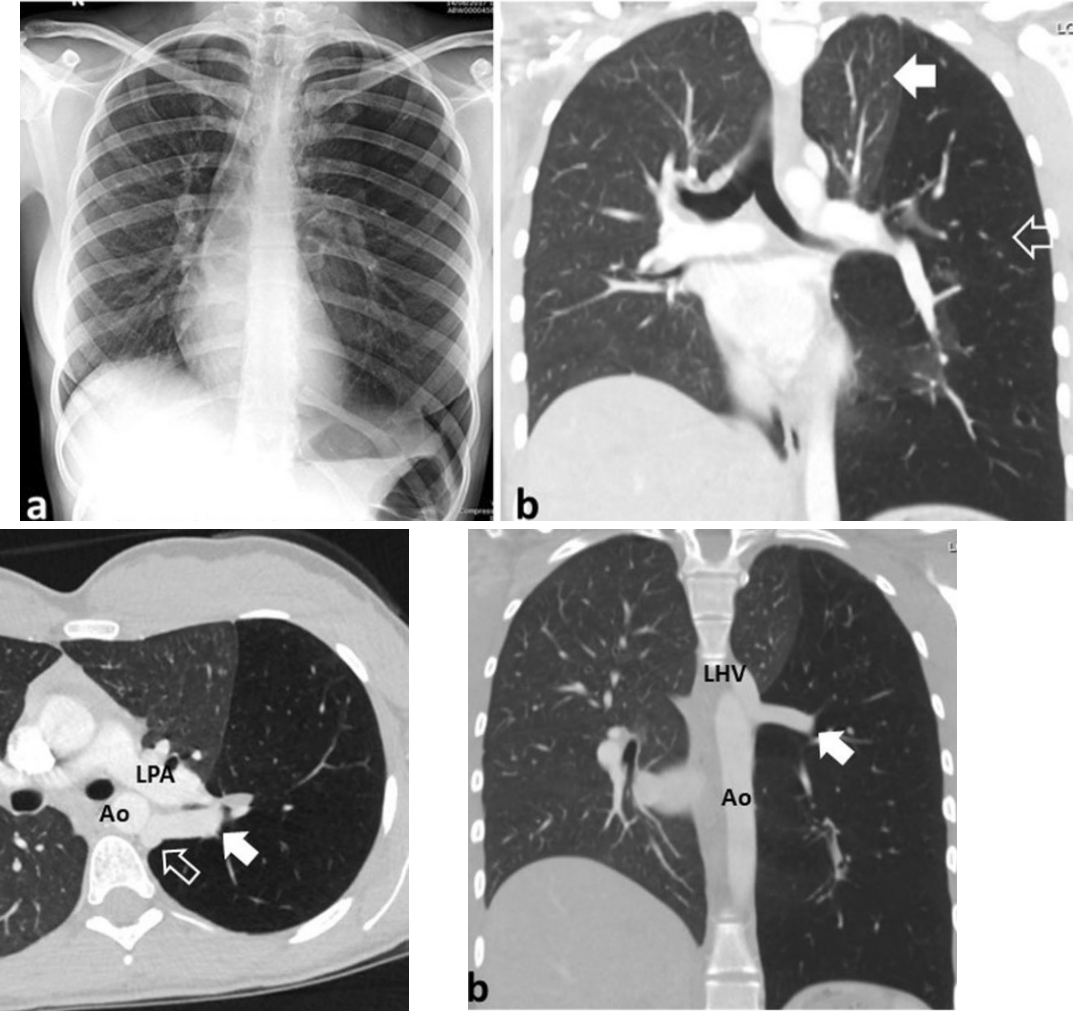
CAT :

Vigilance lors de prise en charge des pneumothorax en présence de kystes.

An adult with episodic retrosternal chest pain: an unusual presentation of congenital pulmonary airway malformation – case report

Goldsmith J Cardiothoracic Surg 2021;16:78

femme 21 ans, OPA
depuis 4 ans douleurs violentes aiguës à l'exercice
sans dyspnée, ECG normal.
RP → TDM : LIG distendu et RVA
Emphysème lobaire congénital ?
Lobectomie Inférieure gauche
Kystes avec épithélium bronchique sans atresie
bronchique → Type II MAKP
Arrêt des douleurs / distension



MAKP et TUMEUR: controverse

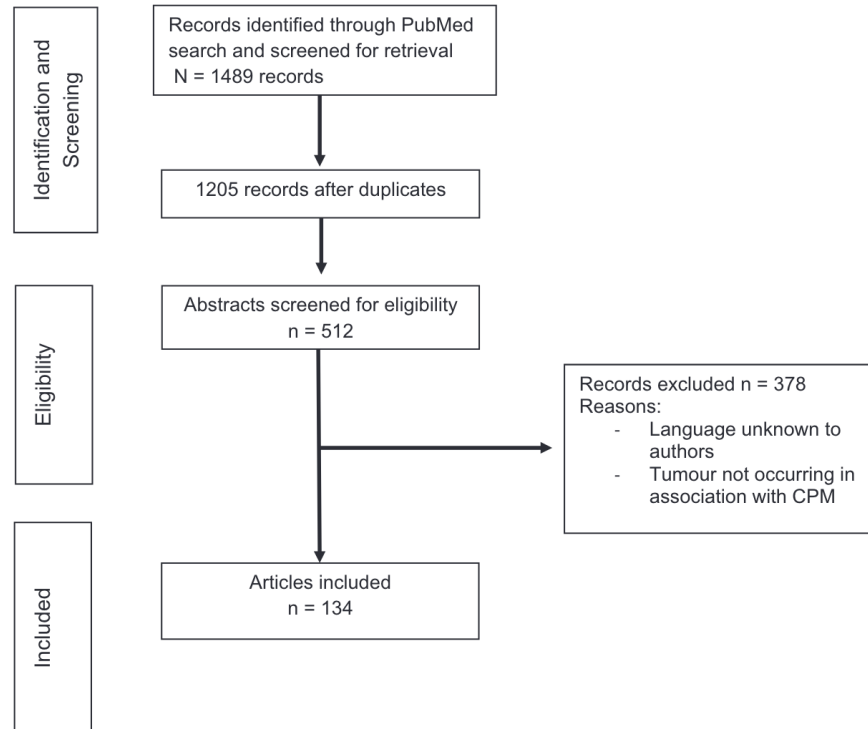
Association between Congenital Lung Malformations and Lung Tumors in Children and Adults: A Systematic Review

J Thorac Oncol 2016;11:1837

Arianna Casagrande, MD,^a Federica Pederiva, MD, PhD^{b,*}

134 publications

N= 168 malF + tumeurs



	Enfants	Adultes
n	76	92
Age moyen	3,7 (+/-3,4)	44,6 (+/-16)
Symptômes	Toux	Toux
TT	Lobectomies +++	
Histologie	PNOBlastome. méd 2a Rhabdomyosarcome CBA (lépidique) méd 6a	ADNK méd 57a CBA méd 31a
Malformation	MAKP Type 1	KB MAKP

MAKP et TUMEUR

Chez l'enfant: entre 2 et 4% de tumeur / Malformation pulmonaire
(*Nasr / Hartman and Stochat*)

Chez l'adulte aucune estimation précise : *Kamanaka* 13% ?

CAT

Suivi des malformation dépistées non opérées (sous estimation/cache)

Pas d'âge limite / apparition tumeur

Pas d'intervalle limite 1^{ère} détection malformation et Tumeur

Pourquoi traiter les MAKP asymptomatiques

Factors for Intervention

Prevention of disease
Infection (5-10%)
Air leak (1-5%)
Malignancy (1-3%)

Surgery has less complications if
elective

Improved restoration of lung volume
(with early surgery)

Psychological benefit to "do
something"



Resection



Factors for Debate

Timing of Intervention
Early vs. late
Scale of intervention
VAT vs. Open
Degree of resection
Lobectomy vs.
Segmentectomy

Factors against Intervention

Over treatment of "non-disease".

Over estimation of risk of
complications.

Lack of evidence of malignancy
association.

Risk of surgery & anaesthesia



Wait & See



Factors for Debate

Use of serial CT scan
Frequency
Risks of radiation.

?Need for any follow-up if no
investigation proposed?

Singh R. Semin Pediatr Surg 2015;24:187

Résultat: Morbidité postop selon conditions chirurgicales

Singh Sem Pediatr Surg 24;2015;24: 187

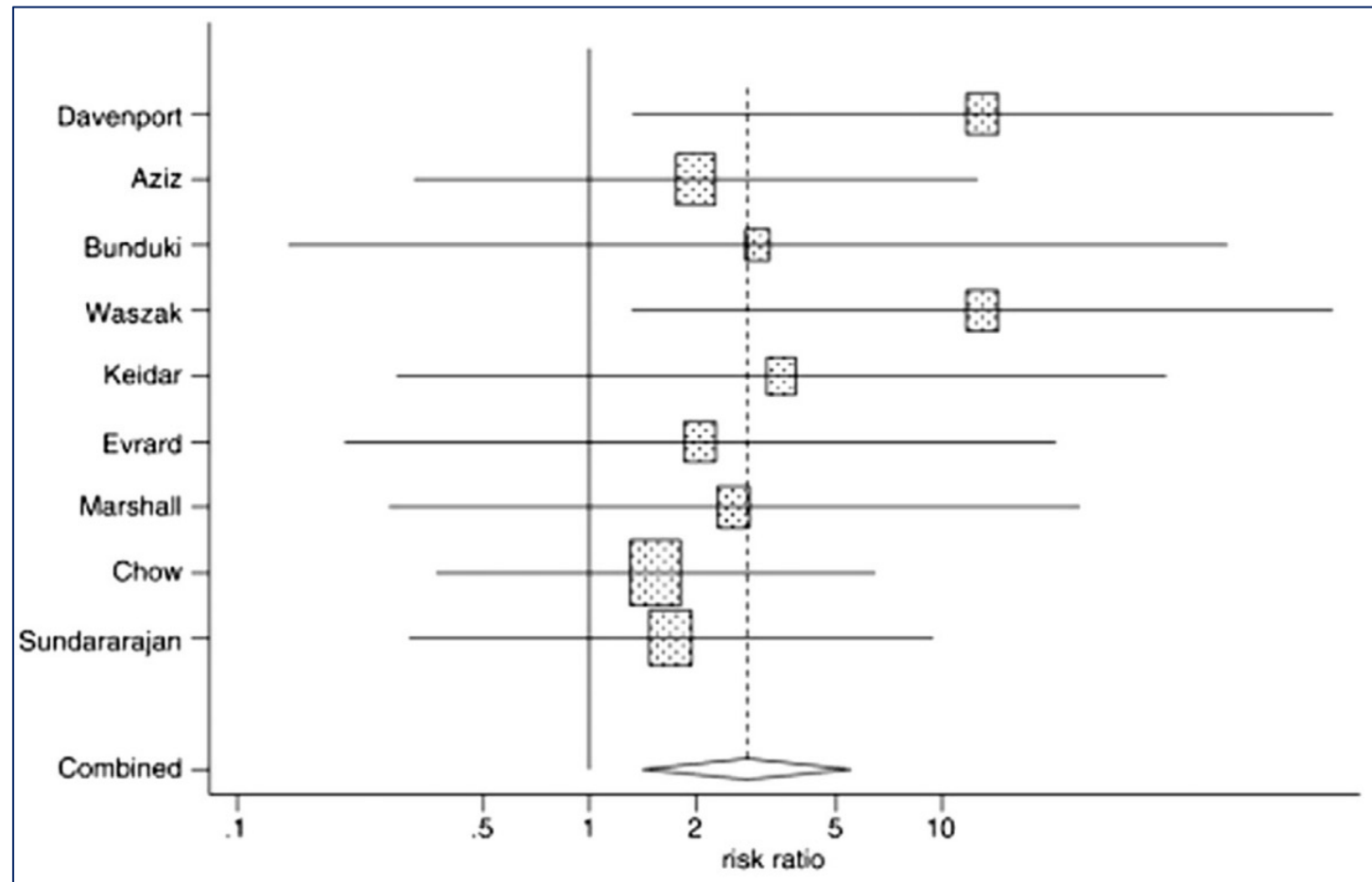
Forest plot de 9 études Chirurgie planifiée Vs en urgence

Risque accru d'une chirurgie soit en urgence soit après l'apparition de complications.

mortalité 3% / 0,3%

Morbidité 17% / 5%

RR 2,8 $p < 0,005$



MAKP de l'adulte : conclusions

- Diagnostic difficile sur imagerie / rare peu connu dans le circuit adulte
diagnostic anapath !
- Chirurgie des formes symptomatiques : validée
- Chirurgie des formes asymptomatiques : controversée
mais plutôt **en faveur de chirurgie dans une équipe experte**
prévenir complications / faible morbidité à « froid »
- **Sauf contre-indication générale : exérèse chirurgicale**
(lobectomie / Segmentectomie/ wedge)

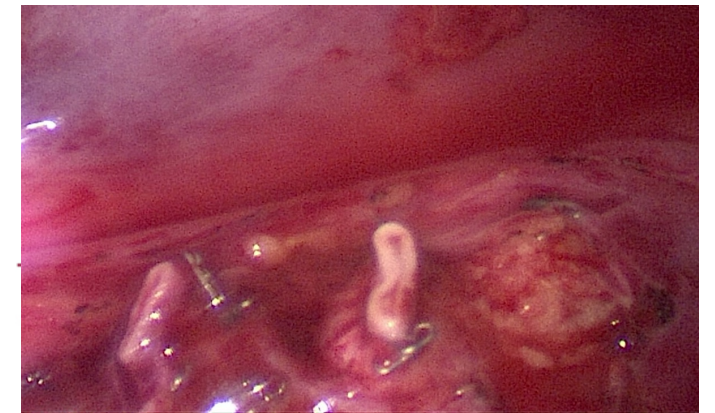
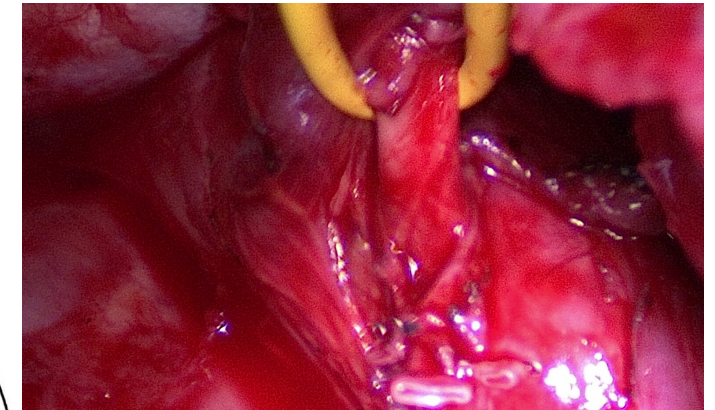
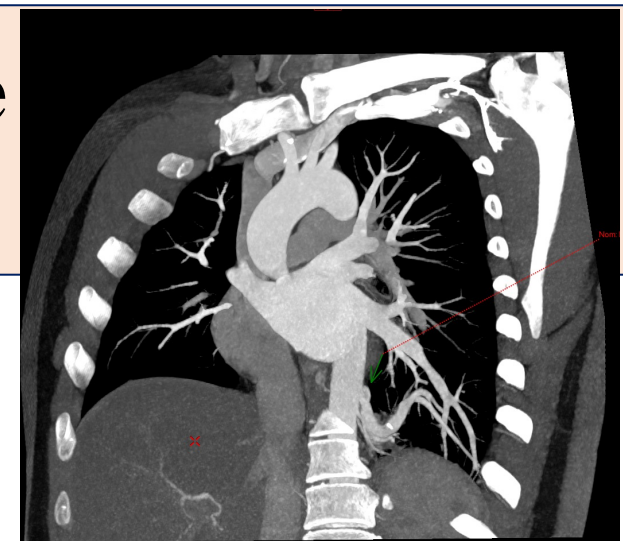
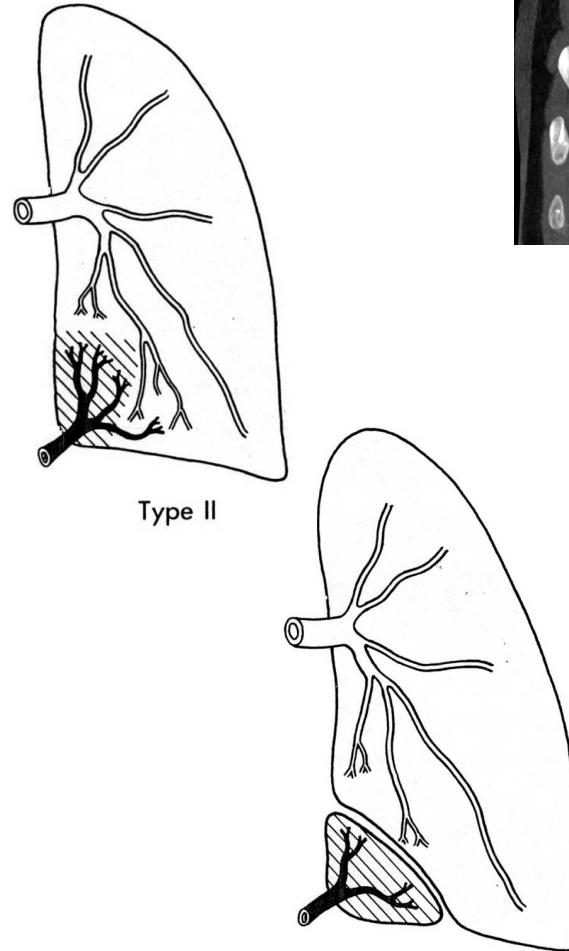
Séquestration = Territoire pulmonaire séparé de ses connexions normales

De sa vascularisation fonctionnelle:

Artère pulmonaire remplacée
par artère systémique anormale

De l'axe ventilatoire

- entourée par du parenchyme pulmonaire:
→ intra-lobaire (SIL). (75%)
- entourée par une plèvre ou une séreuse:
→ extralobaire (SEL):
intra ou extrathoracique



Complications des séquestrations de l'adulte

15% des séquestrations demeurent asymptomatiques

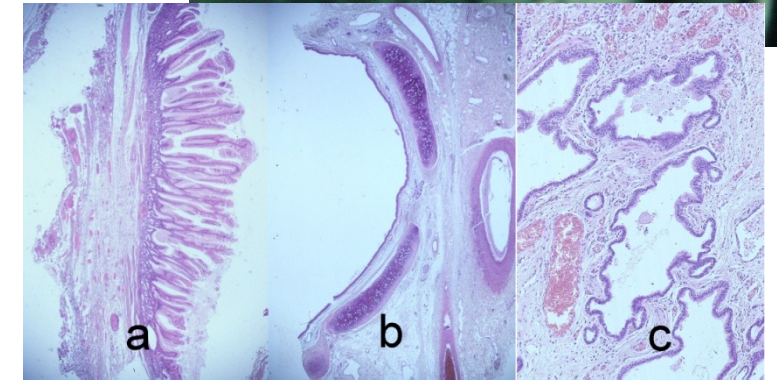
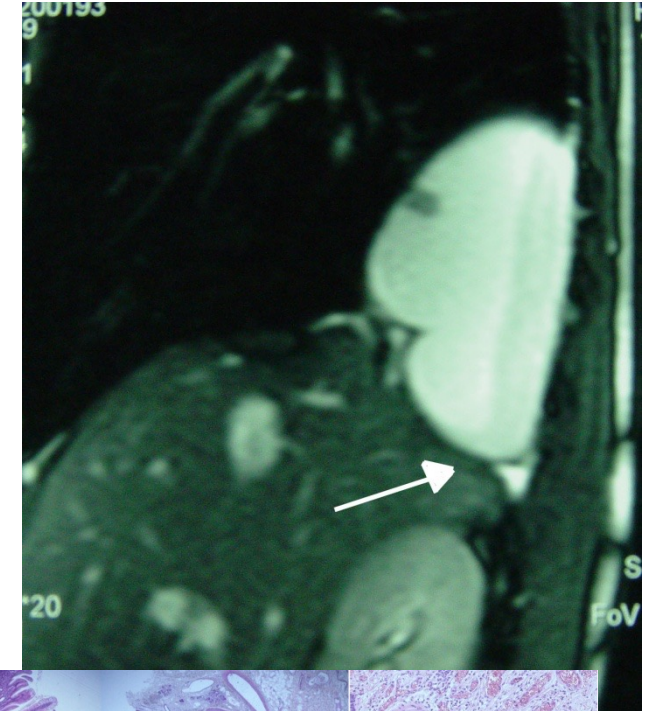
Les autres:

- **infections récidivantes** (bactérienne/mycotiques) +++
- **Hémorragies**: hémothorax / hémorragie intrakystique / hémoptysies (infection/inflammation rupture d'artère anévrysmale)

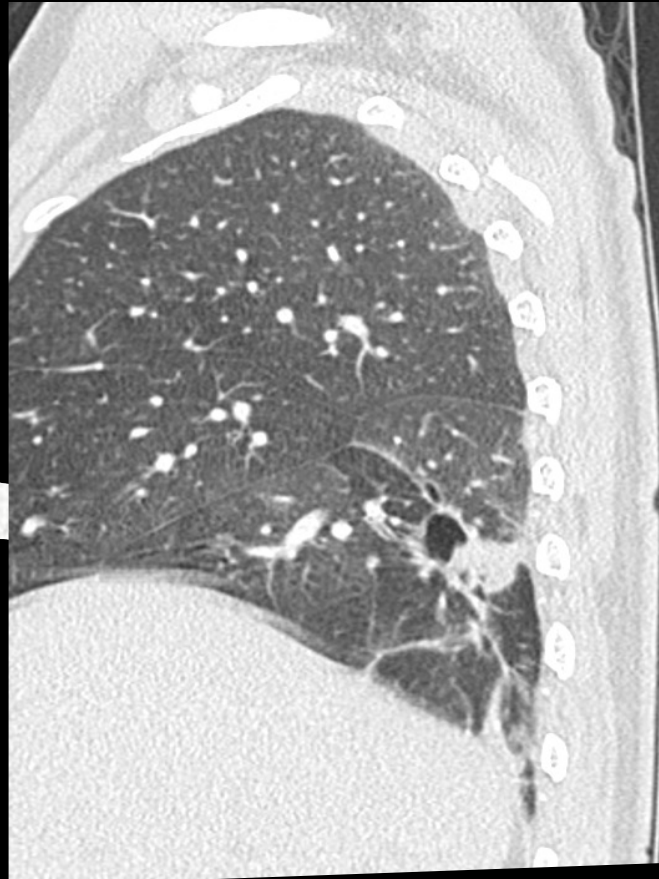
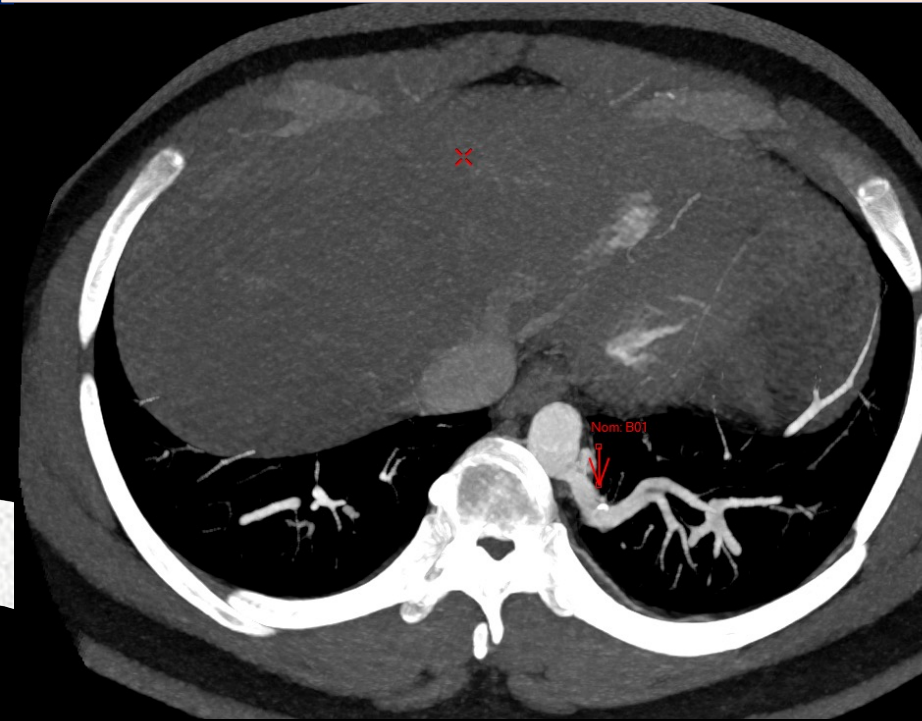
malgré symptômes :

délais au diagnostic 3 mois à 7 ans

- **Cancers**
- CASE REPORT +++

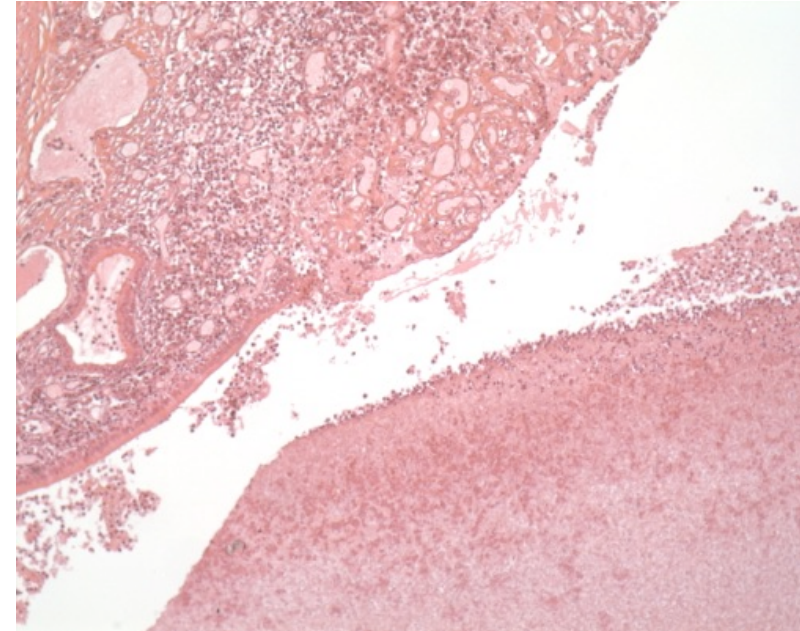
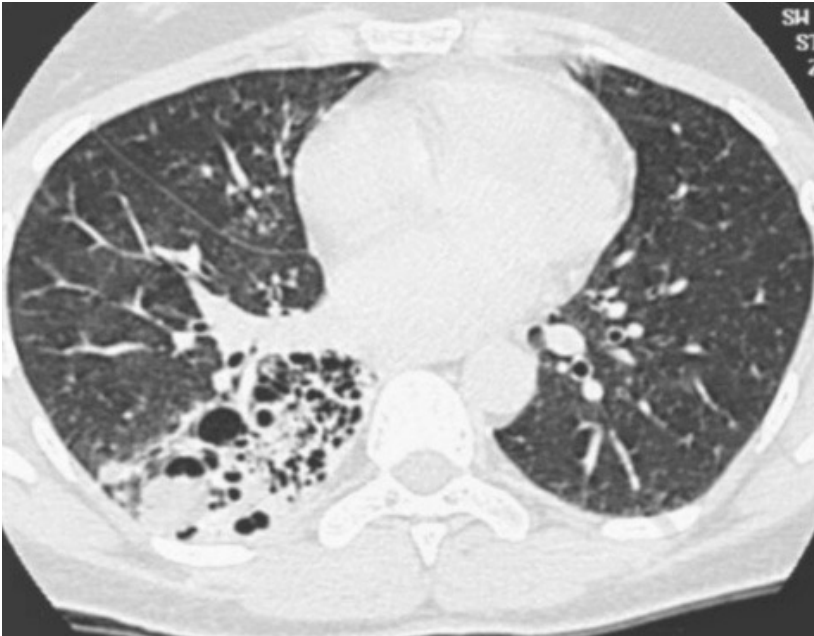


Complications des séquestrations de l'adulte: surinfection/hémoptysie



Germes banals
Mycobactérie Tuberculosis
mycobactérie non Tuberculosis

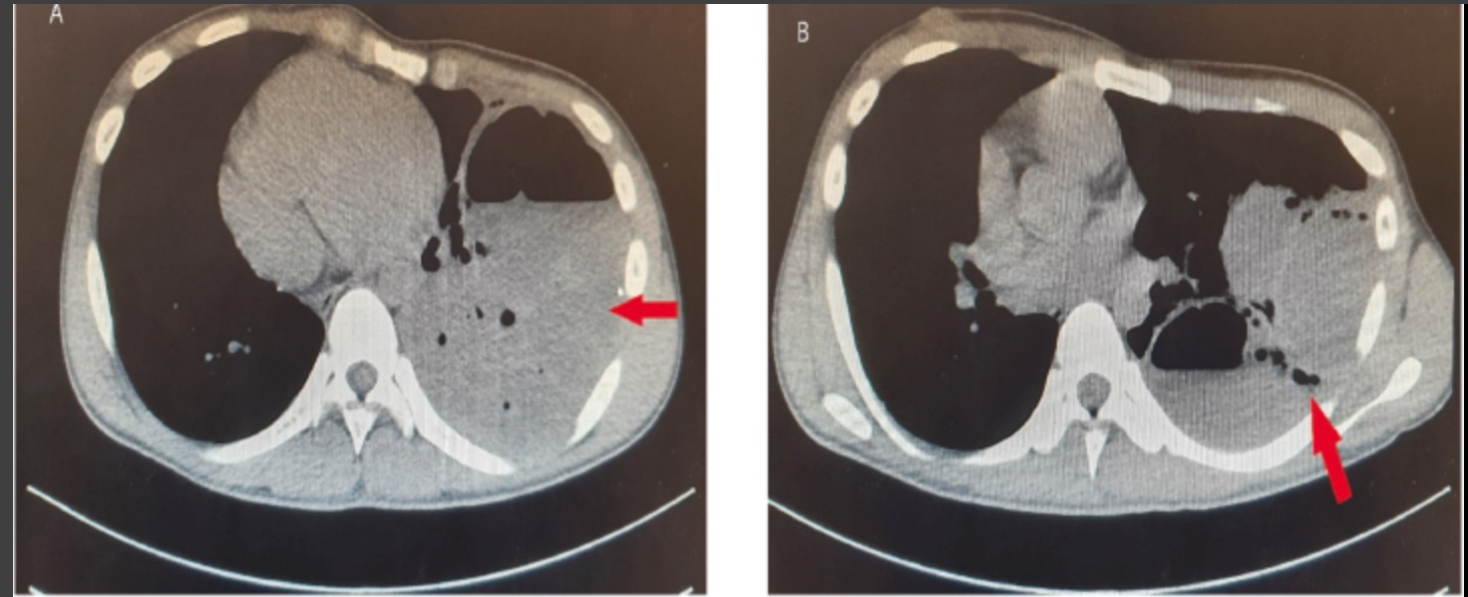
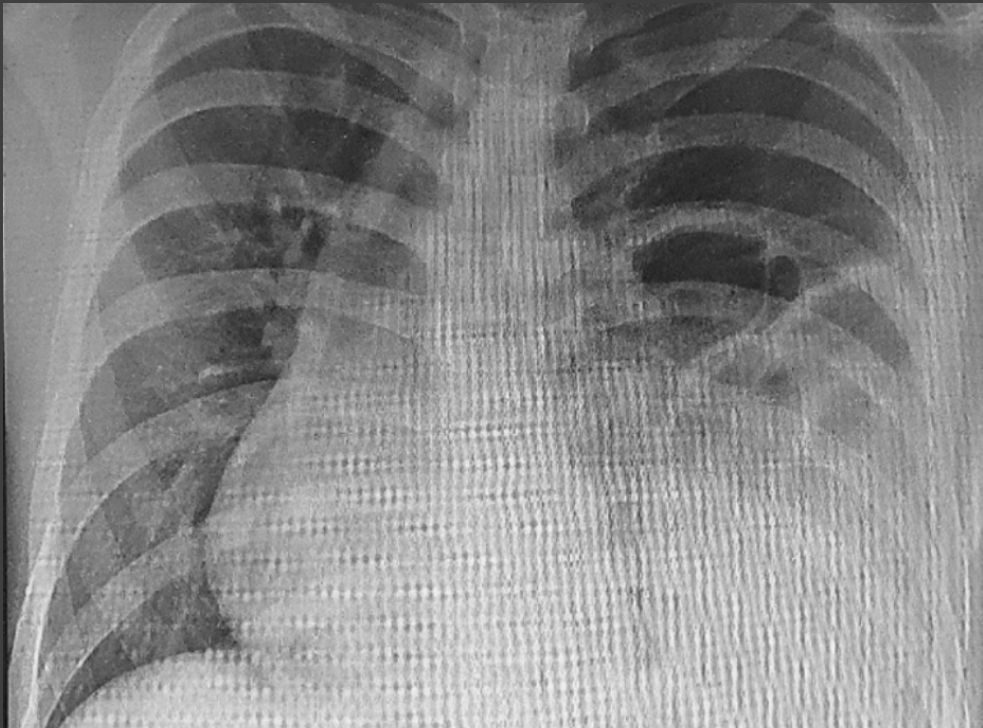
Complications mycotiques des séquestrations de l'adulte



6 lésions infectées par *Aspergillus fumigatus*
/ série de 20 patients

Berna. Interac CardioVasc Thorac Surg 2011

Complications hémorragiques des séquestrations de l'adulte



[See this image and copyright information in PMC](#)

Fig. 2 Both A and B shows the multi-cystic mass at left inferior hemothorax with thin enhancing septations and presence of air fluid level within. (Red arrow). (For interpretation of the references to colour in this figure legend, the reader is referred to the Web version of this article.)

Complications hémorragiques des séquestrations de l'adulte

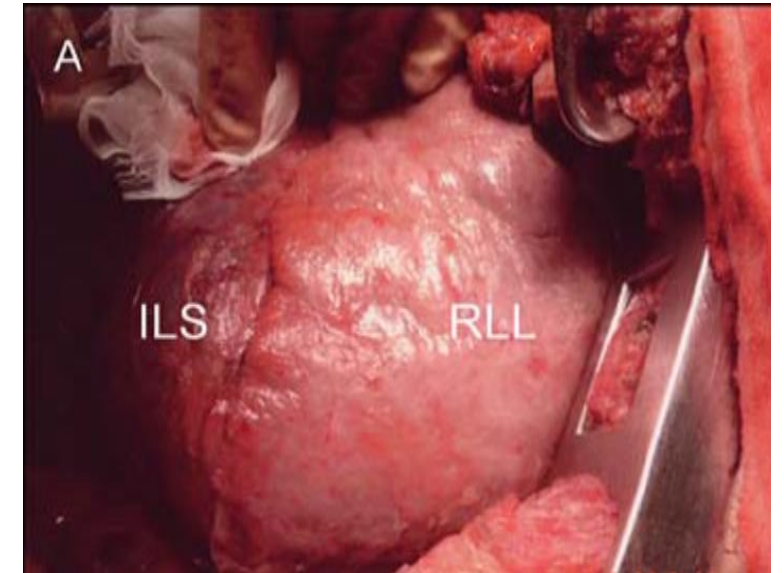
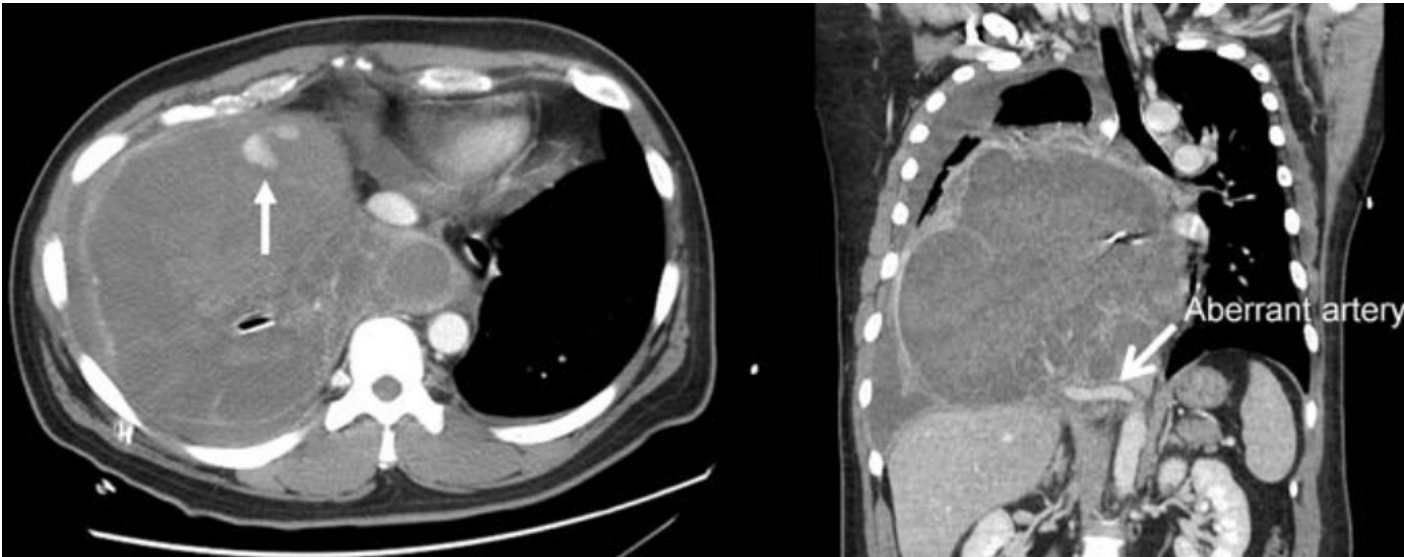
Emergency laparotomy helped the resection of an intralobar pulmonary sequestration with haemorrhagic shock

Yoshitaka Eur J Cardio-Thoracic Surgery 2013;43:190

patient de 40 ans

Fièvre + hémoptysie depuis 1 semaine

arrivée en choc : TDM Artère cœliaque



Complications hémorragiques des séquestrations de l'adulte

Acute Hemoptysis and Pulmonary Hemorrhage after Judo as Presentation of Intralobar Sequestration

Kleffner Thorac Cardiovasc Surg 2013

Garçon de 11 ans hémoptysie massive après séance de judo IVA

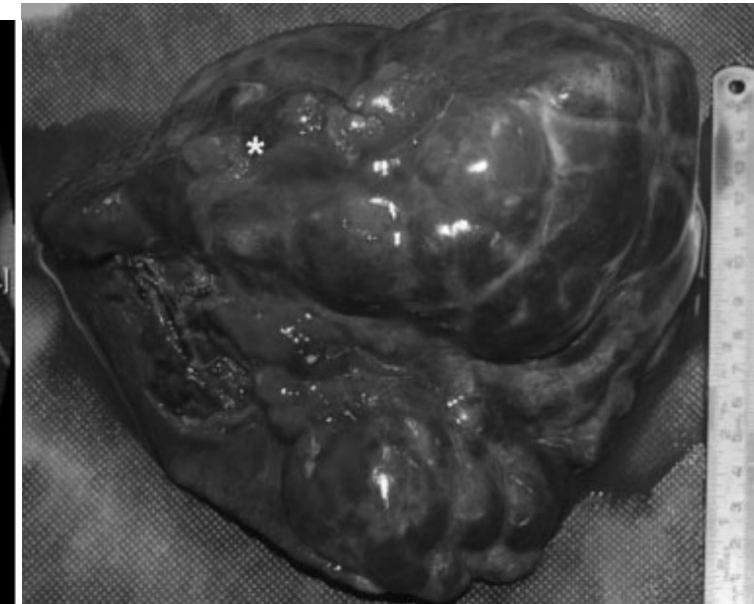
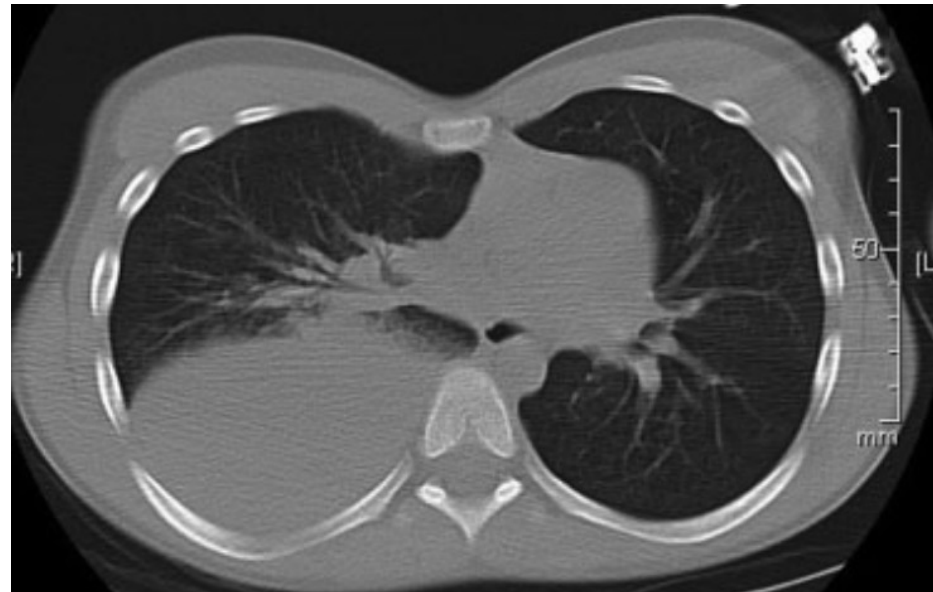
Défaillance respiratoire

Lobectomie en urgence

Aspergillus sur pièce

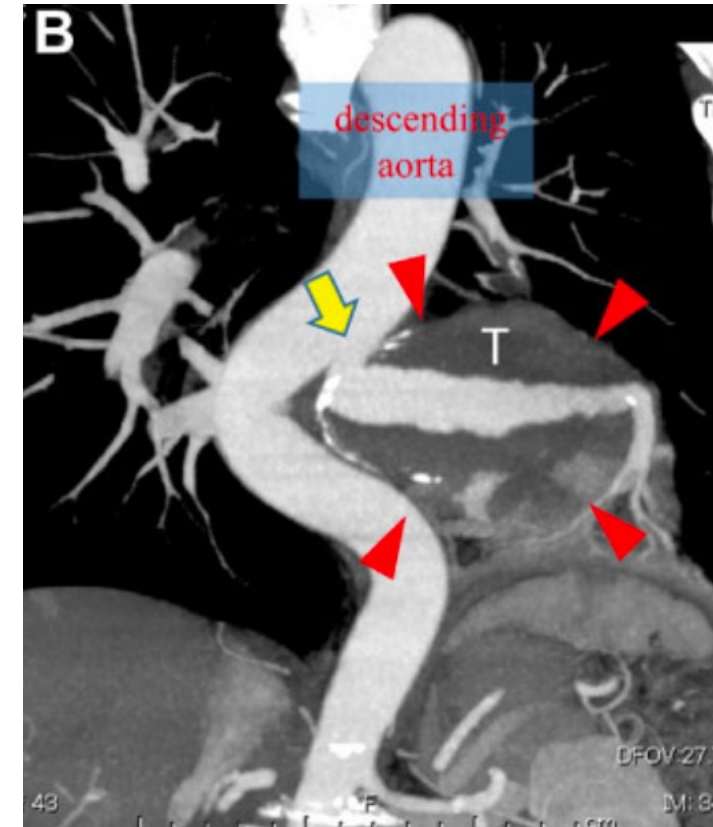
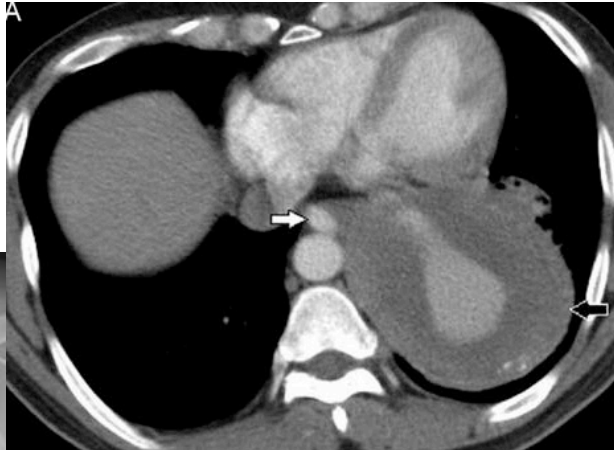
SDRA : Aspergillose invasive postop

Garder en tête **possible rupture post traumatique d'artère de SIL**



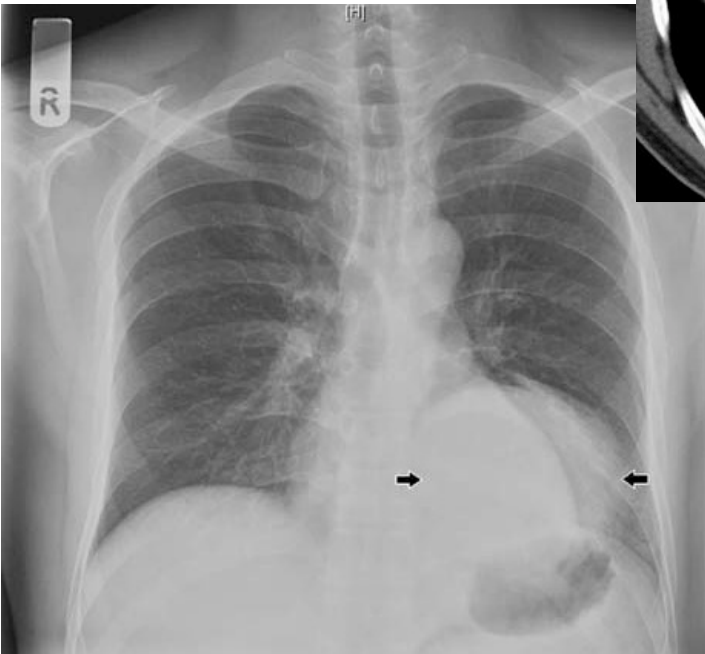
Séquestration et rupture anévrysmale de l'artère systémique

très rare mais évolution anévrysmale ++,
hémothorax par rupture dans la plèvre



*Schena J Thorac Cardiovasc
Surg 2007;134:535*

Yamamoto ICVTS 2020;1:30



séquestrations de l'adulte et Tumeurs

Cas de CPC*, Carcinoïde**, ADNK***

Author	Location	Histopathology	Comments
Bell-Thomson ¹	Right lower lobe	Squamous cell carcinoma	ILS, lesion in sequestered lung
Gatzinsky ²	Right lower lobe	Adenocarcinoma	ILS, lesion in sequestered lung
Hertzog ³	Right lower lobe	Squamous cell carcinoma	ILS, lesion in sequestered lung
Peros ⁴	Left lower lobe	Squamous cell carcinoma	ILS, lesion in sequestered lung
Hekelaar ⁵	Left lower lobe	Lymphoepithelioma-like carcinoma	ILS, lesion in sequestered lung
Juettner ⁶	Left lower lobe	Carcinoid	ILS, lesion on segmental bronchus
Morita ⁷	Left lower lobe	Squamous cell carcinoma	ILS, carcinoma in left upper lobe S1, 2, 3, 9, 10 segmentectomy
Okamoto ⁸	Left lower lobe	Adenocarcinoma	ILS, carcinoma in left upper lobe left upper lobectomy, lower sequestered lobe preserved

*Bell-Thomson. *Cancer* 1979; 44:334; Ma.

**Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2011;44:444,

***Lawal. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2011;19:433

Séquestration : conclusions

TDM avec injection. ! rare chez adulte

Attention perop ! diagnostic postop !!

Chirurgie à froid évite les complications

Place de l'embolisation « à froid » : discuté risque empyème

Lobectomie +++ (rares pneumonectomies / poumon détruit)



Atrésie bronchique congénitale

Oblitération focale segment proximal d'une bronche

Semaines 5-17 : 2 hypothèses

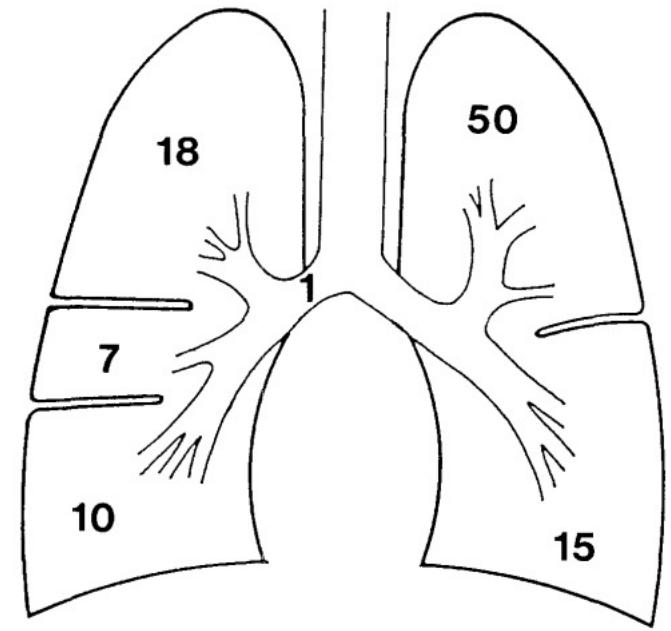
- Perte de la connexion de cellules avec le bourgeon respiratoire
- oblitération d'une bronche déjà terminée

→ Défect de vascularisation

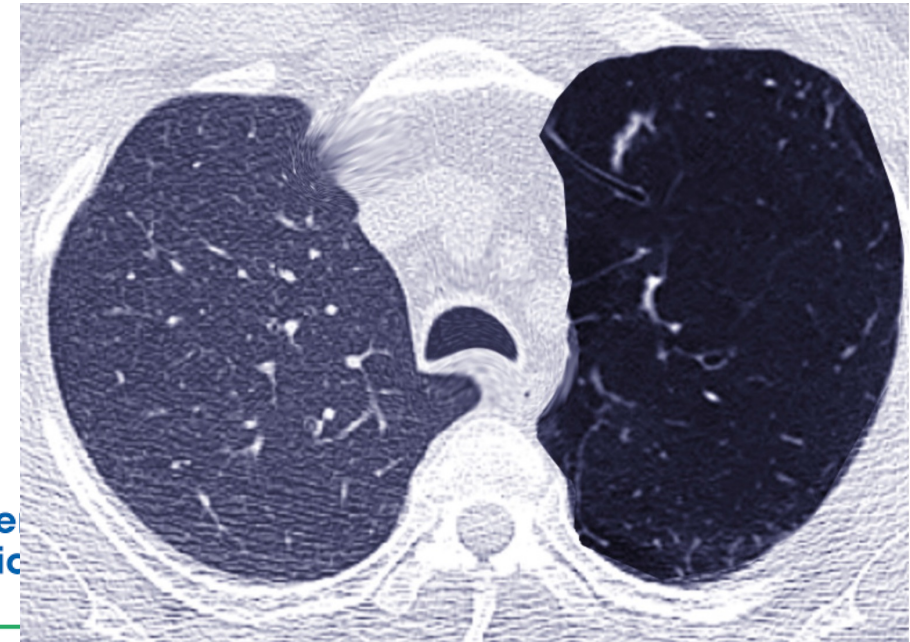
Topographie : apicopostérieure LSG > Lobes Sup > Lobe moyen > LIDt (101 pts)

Prédominance masculine : 1,2 cas pour 100 000

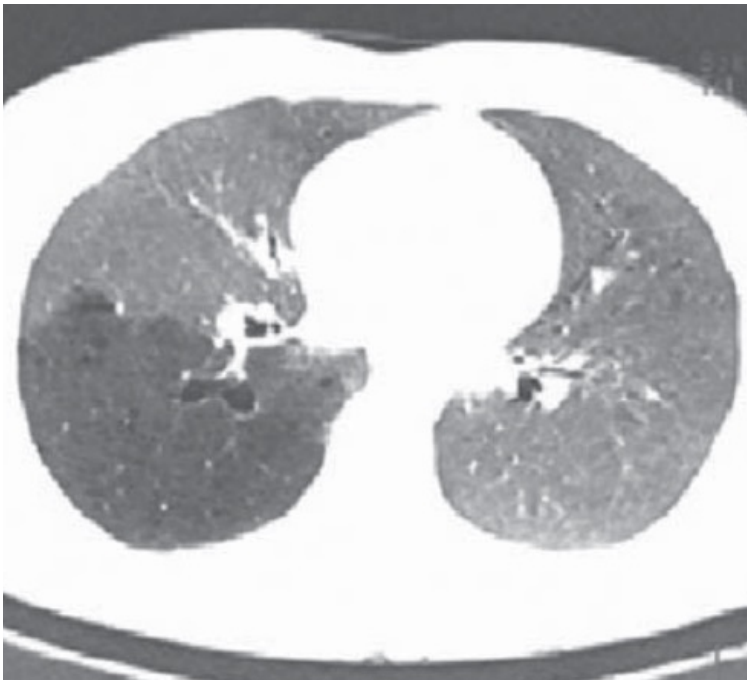
Souvent été associée à d'autres malformations



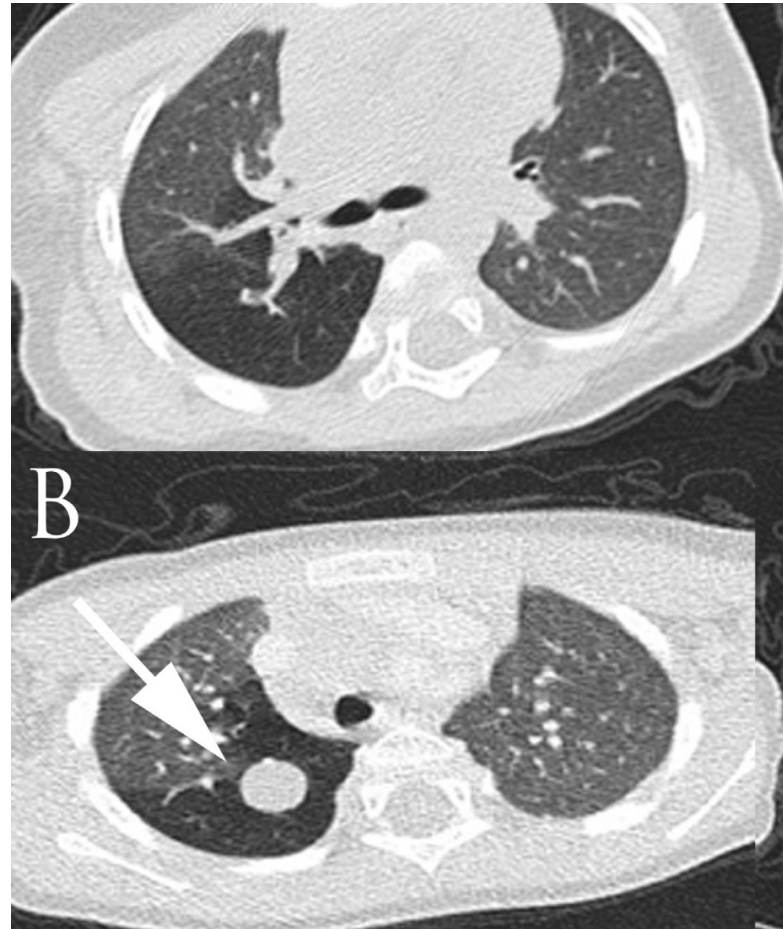
Mori Jpn J Surg 1993;23:449



Atrésie bronchique congénitale: évolution



Karaman Turk Thorac J 2016; 17: 79



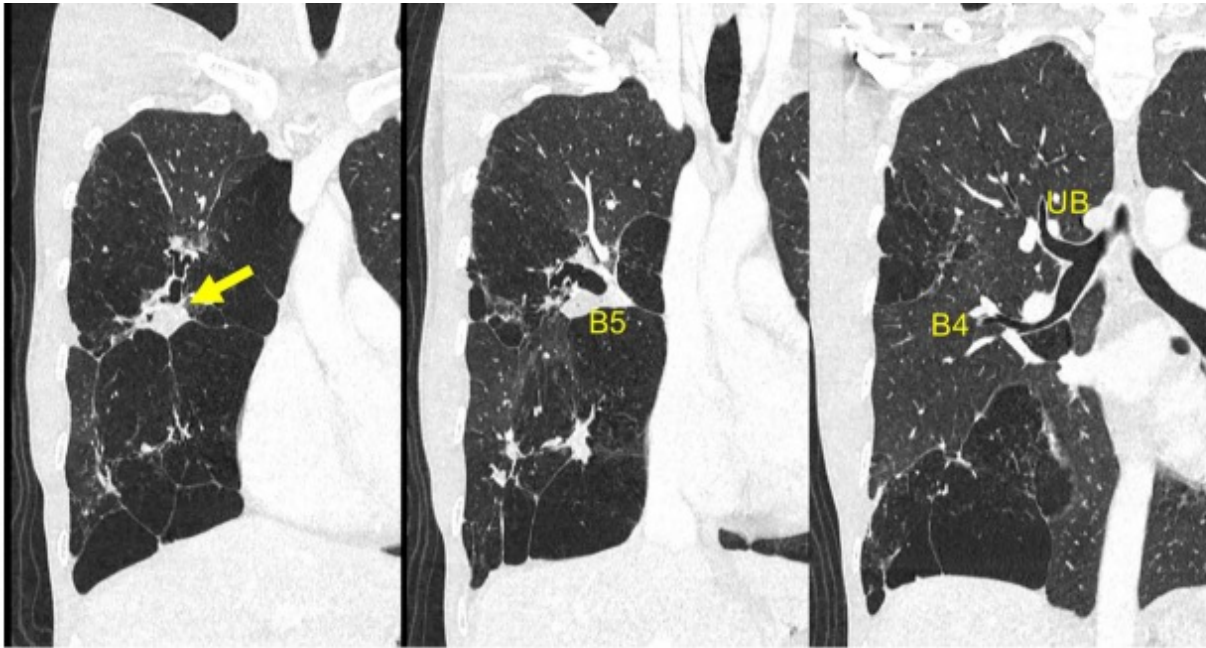
- bronche remplie de mucus
- pas de vaisseau
- distension



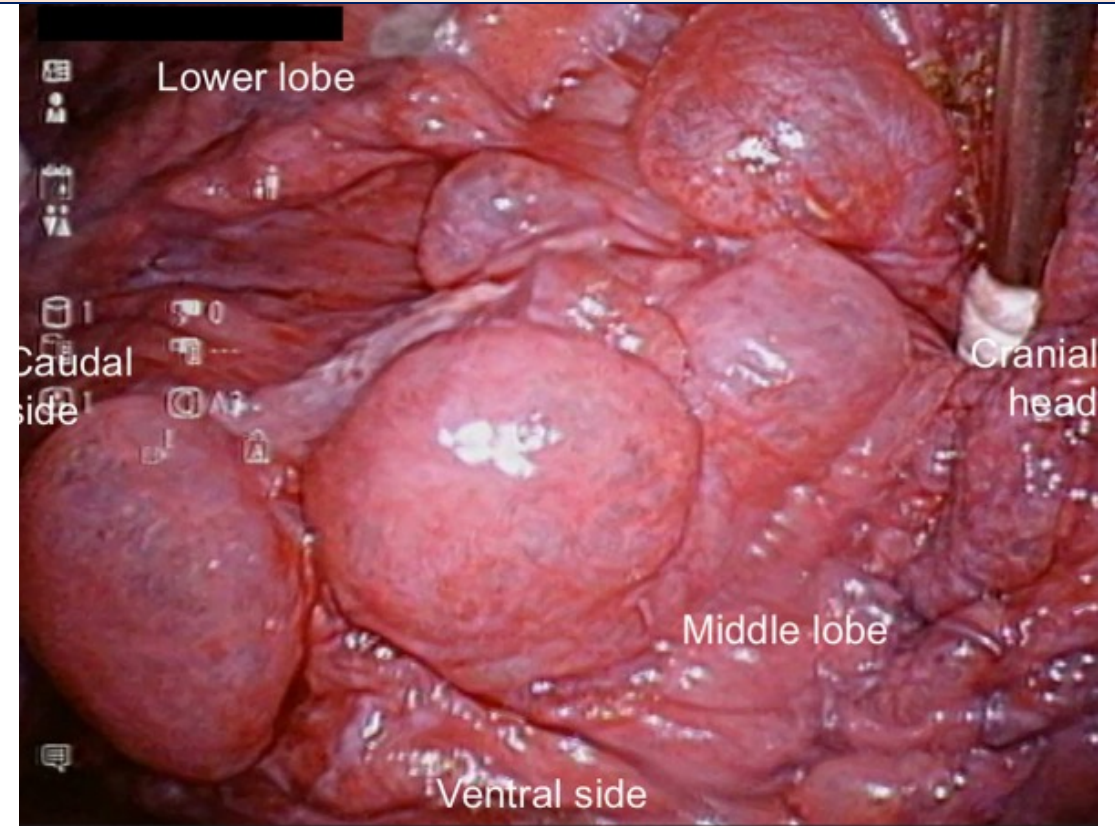
Infection +++



Atrésie bronchique congénitale: clinique



Sumiya J Surg Case Reports, 2021;10, 1



Diagnostic au stade de complications
➡ Chirurgie d'exérèse

Emphysème lobaire congénital

- Surdistension de 1 ou Plus lobe résultant d'une anomalie de l'arbre bronchique →

Bronchomalacie focale par déficience cartilagineuse

- Vaisseaux « présents »
- Collapsus expiratoire → trappage d'air : distension focale
- diagnostic pré natal ++++ ou a la naissance
(1/4 symptomatiques défaillance respiratoire)
- Résection qd symptomatique
- Qd asymptomatique ou peu symptomatique :
approche conservative



Figure 1. Radiographie du thorax de face, ELC du lobe supérieur gauche surdistension du lobe supérieur gauche avec déviation du médiastin.



Figure 2. TDM thoracique, ELC du lobe supérieur gauche.

Emphysème lobaire congénital

C. L. Thakral · D. C. Maji · M. J. Sajwani

Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases

→ 4/7 patients suivis ont nécessité une lobectomie

Is congenital lobar emphysema a surgical disease?

Meir Mei-Zahav, Osnat Konen, David Manson, Jacob C. Langer*

→ 1/8 patient a nécessité une lobectomie

Quelle durée de surveillance ??

Chez l'adulte : chirurgie à froid si symptomatique

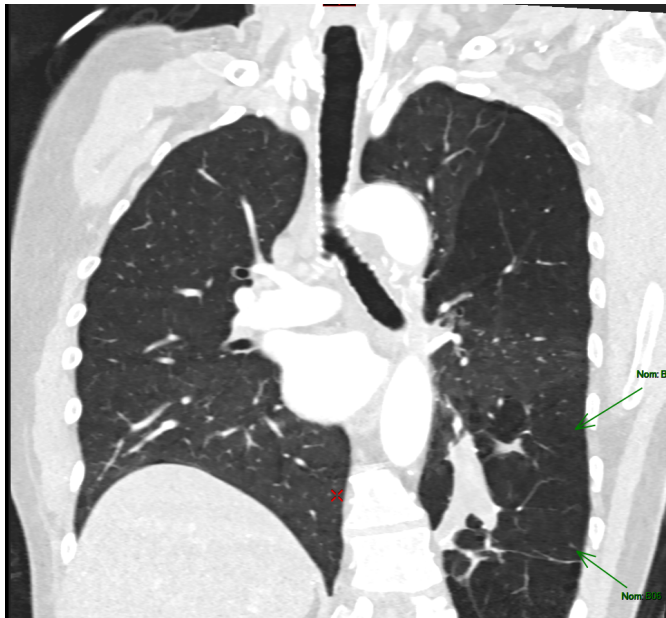
Thakral Pediatr Surg Int 2001; 17: 88

Mei-Zahav J Ped Surg 2006; 41, 1058

Emphysème lobaire congénital: 1 cas récent

54 ans , Non sportif, ATCD Pneumopathie non documentée

Février 2022 : Infection COVID + Pneumopathie . TDM : malformation



Conclusions

- Malformations congénitales médiastino-pulmonaires de l'adulte
rares
sont peu connues des circuits « adultes »
- Connaissances nécessaires car possible **complications** +++
- Stratégie de **Chirurgie programmée** plutôt qu'en urgence
Centres experts en chirurgie Thoracique : peu de morbidimortalité
- **Echanges entre cliniciens / radiologues / anatomopathologistes**
= clé de la bonne prise en charge

