



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
 EM|consulte  
www.em-consulte.com



ARTICLE ORIGINAL

## Les malformations pulmonaires kystiques : polymorphisme clinique et radiologique. À propos de 30 observations

Cystic pulmonary malformations: Clinical and radiological polymorphism.  
A report on 30 cases

M. Khemiri<sup>a,\*</sup>, F. Khaldi<sup>a</sup>, A. Hamzaoui<sup>b</sup>,  
B. Chaouachi<sup>c</sup>, M. Hamzaoui<sup>d</sup>, S. Ben Becher<sup>e</sup>,  
I. Bellagha<sup>f</sup>, S. Barsaoui<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service médecine infantile A, hôpital d'Enfants Bab Saadoun-Jabbary, CP 1007 Tunis, Tunisie

<sup>b</sup> Pavillon B, hôpital Abderrahmene Memi, 2080 Ariana, Tunisie

<sup>c</sup> Service chirurgie B, hôpital d'Enfants, 1007 Tunis, Tunisie

<sup>d</sup> Service chirurgie A, hôpital d'Enfants, 1007 Tunis, Tunisie

<sup>e</sup> Service de consultation et urgences, hôpital d'Enfants, 1007 Tunis, Tunisie

<sup>f</sup> Service de radiologie pédiatrique, hôpital d'Enfants, Tunis, Tunisie

Disponible sur Internet le 30 octobre 2009

### MOTS CLÉS

Poumon ;  
Malformation  
kystique ;  
Enfant

### Résumé

**Objectif.** – Les malformations pulmonaires kystiques (MPK) constituent un groupe d'affections rares caractérisées par un grand polymorphisme clinique et radiologique. Il s'agit ici de rapporter les différents tableaux cliniques réalisés par les MPK et de discuter les difficultés diagnostiques rencontrées.

**Patients et méthodes.** – Nous avons réalisé une étude rétrospective des observations de MPK diagnostiquées durant une période de 11 ans (janvier 1994–décembre 2004) dans notre institution.

**Résultats.** – Trente-trois MPK ont été diagnostiquées chez 30 enfants (17 garçons et 13 filles) âgés au moment du diagnostic de 20 jours à 16 ans. Il s'agit de 17 emphysèmes lobaires congénitaux (ELC), sept kystes bronchogéniques (KB), cinq malformations adénomatoïdes kystiques (MAK) et quatre séquestrations pulmonaires (SP). Trois patients avaient deux malformations associées. L'âge au diagnostic va de deux à 88 mois. Les manifestations révélatrices étaient : une détresse respiratoire ( $n=14$ , 46,6%), une dyspnée paroxystique ( $n=6$ , 20%), une infection pulmonaire ( $n=8$ , 26,6%) compliquée d'hémoptysie dans deux cas, un hémothorax et une découverte fortuite dans un cas chacun. L'exploration radiologique a conduit au diagnostic

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : monia.khemiri@rns.tn (M. Khemiri).

dans tous les cas d'ELC et de MAK mais elle était moins contributive pour la SP et le KB. Vingt-neuf patients ont été opérés : 22 ont nécessité une lobectomie, deux une pneumonectomie et huit une kystectomie. L'examen histologique a confirmé le diagnostic dans tous les cas et l'a redressé dans quatre cas. L'évolution au bout d'un recul moyen de 24 mois (quatre mois à sept ans) était favorable chez 26 patients. Trois enfants ont développé un wheezing épisodique et transitoire et un malade est décédé dans les suites opératoires d'une infection nosocomiale.

**Conclusion.** – Les MPK peuvent être responsables d'un grand polymorphisme clinique et radiologique. Les tableaux cliniques réalisés dépendent du type de la malformation, de sa topographie et de ses complications évolutives.

© 2009 Publié par Elsevier Masson SAS.

## KEYWORDS

Lung;  
Cystic malformation;  
Child

## Summary

**Objectives.** – This report describes different clinical pictures of cystic pulmonary malformation (CPM) and problems in diagnosis.

**Patients and methods.** – Cases of CPM between 01 January 1994 and 31 December 2004 diagnosed in our institution were reviewed.

**Results.** – Thirty-three cases of CPM were diagnosed in 30 children. They consisted of 17 boys and 13 girls ranging from 20 days to 16 years of age at the time of the diagnosis. The CPM included: 17 cases of congenital lobar emphysema (CLE), seven bronchogenic cysts (BC), five cystic adenomatoid malformations (CAM) and four pulmonary sequestrations (PS). Three patients presented two associated lung malformations. The mean ages at the time of diagnosis varied from 2 to 88 months. The symptoms consisted of respiratory distress ( $n=14$ , 46.6%); recurrent attacks of respiratory embarrassment ( $n=6$ , 20%); pulmonary infection ( $n=8$ , 26.6%) associated with haemoptysis in two cases; haemothorax ( $n=1$ ) and a chance discovery ( $n=1$ ). Radiological investigations led to the diagnosis in all cases of CLE and CAM although it contributed less to the diagnosis of BC and PS. Twenty-nine patients required surgical treatment involving lobectomy ( $n=22$ ), pneumonectomy ( $n=2$ ) and cystectomy ( $n=8$ ). The histopathological examinations confirmed the diagnosis in all cases and rectified the preoperative diagnosis in four cases. Except for one patient with CLE, who died a few days after a lobectomy due to acute nosocomial pneumonia, the postoperative period was uneventful in 26 children with a mean of follow-up of 24 months (4 months to 7 years). Three patients developed transient and episodic attacks of dyspnoea.

**Conclusion.** – CPM may be responsible for many clinical and radiological pictures that present difficulties in their diagnosis. Polymorphism is related to the type of malformation, its topography and the evolutive complications.

© 2009 Published by Elsevier Masson SAS.

## Introduction

Les malformations pulmonaires kystiques (MPK) constituent un groupe d'affections rares qui ont une grande similitude clinique et radiologique avec des bases embryologiques qui se rapprochent [1]. Elles sont secondaires à un développement pulmonaire embryonnaire anormal survenant entre la sixième et la 17<sup>e</sup> semaine de gestation durant le processus de division bronchique. Les tableaux cliniques réalisés sont variables et parfois trompeurs, pouvant être responsables d'un retard diagnostique et thérapeutique.

À travers l'étude rétrospective de 30 observations de MPK colligées à l'hôpital d'Enfants de Tunis, nous nous proposons de dégager les particularités cliniques et radiologiques de ces affections « rares » et de discuter les difficultés diagnostiques rencontrées.

## Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective de 33 malformations diagnostiquées chez 30 enfants hospitalisés dans trois services de

pédiatrie générale, deux services de chirurgie pédiatrique de l'hôpital d'Enfants de Tunis et dans un service de pneumologie durant une période de 11 ans (janvier 1994–décembre 2004). À partir des dossiers médicaux, nous avons recueilli : l'âge de début des symptômes, le mode de révélation clinique, le délai du diagnostic, l'apport de l'imagerie, les modalités thérapeutiques, le diagnostic anatomopathologique et l'évolution clinique et radiologique à moyen terme. Tous les patients ont bénéficié d'une radiographie du thorax, 11 d'une échographie-Doppler thoracique, 22 d'une tomodensitométrie (TDM) thoracique, quatre d'une imagerie par résonance magnétique (IRM), neuf d'une scintigraphie pulmonaire de perfusion et six d'une exploration endoscopique respiratoire. Les malades ont été évalués au bout d'un recul moyen de 24 mois (quatre mois à sept ans).

## Résultats

Durant la période d'étude, 33 MPK ont été diagnostiquées chez 30 enfants. Il s'agit de 17 emphysemes lobaires congénitaux (ELC), sept kystes bronchogéniques (KB), cinq

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3419701>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3419701>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)