

LES KYSTES BRONCHOGÉNIQUES : OBSERVATION CLINIQUE ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

M.A. RADERMECKER (1), A. MOSCATO (1), K. DELBECQUE (2), B. GHAYE (3), W. TAMBWE (1), R. LIMET (1)

RÉSUMÉ : Le kyste bronchogénique est une lésion congénitale relativement rare, que le contexte et l'imagerie médicale permettent de reconnaître avec une assez grande précision. L'observation clinique d'un volumineux kyste sous-carinaire est l'occasion de revoir l'embryologie, la physiopathologie, les indications chirurgicales et la technique d'exérèse de ces lésions.

INTRODUCTION

Les kystes bronchogéniques sont des lésions congénitales dérivées d'une anomalie de développement embryonnaire, avant même la formation de l'arbre trachéo-bronchique. Ils peuvent siéger en localisation médiastinale ou intrapulmonaire. La majorité des kystes bronchogéniques sont situés dans le médiastin (65 %), les autres sites étant le parenchyme pulmonaire (27 %) et le ligament triangulaire (8 %). Les kystes bronchogéniques représentent 6 à 15 % de l'ensemble des masses médiastinales. Nous discutons, après revue de la littérature, l'embryologie, la physiopathologie, les indications et la technique chirurgicales de ces lésions peu fréquentes.

EMBRYOLOGIE

Dès la quatrième semaine de développement embryonnaire, on observe un bourgeonnement à la partie ventrale de l'intestin primitif. Celui-ci formera l'arbre respiratoire. Initialement, le diverticule respiratoire et l'intestin communiquent largement. Tandis qu'il croît en direction caudale, le diverticule pulmonaire est progressivement séparé de l'intestin par deux crêtes œsophago-trachéales, longitudinales et parallèles. La fusion de ces crêtes forme le septum œsophago-trachéal, qui divise l'intestin primitif antérieur en une partie ventrale (l'arbre trachéo-bronchique) et une partie dorsale (l'œsophage) (1) (fig. 1). Durant le deuxième mois de la gestation, le diverticule pulmonaire croît rapidement en se divisant en précurseur des bronches souches droite et gauche. Ces bourgeons, à leur tour, s'allongent et se ramifient pour donner le réseau branché de l'arbre bronchique.

Ces notions succinctes d'embryologie permettent d'expliquer les différentes formes d'atrésie œsophagienne et de fistules œsophago-tra-

PULMONARY BRONCHOGENIC CYSTS

SUMMARY : Pulmonary bronchogenic cysts are benign lesions that can be suspected from clinical background and imaging. We present the case of a huge subcarinal bronchogenic cyst and review the embryology, physiopathology, surgical indications and techniques of this congenital lesion.

KEYWORDS : Mediastinum - Bronchogenic - Cyst

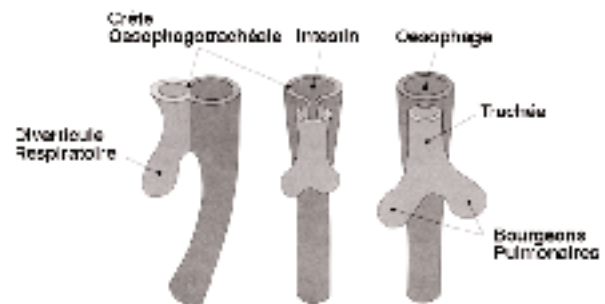


Fig. 1. Développement du diverticule respiratoire et septation par les crêtes œsophago-trachéales.

chéales. Le développement de bourgeons autonomes dérivés de l'arbre trachéo-bronchique en croissance peut rendre compte de l'apparition d'un kyste qui sera soit intraparenchymateux, soit médiastinal. Il faut toutefois préciser que les étapes embryologiques précises qui permettent le développement d'un kyste bronchogénique ne sont pas établies.

Par son origine embryologique, le kyste bronchogénique peut être tapissé d'un épithélium de type respiratoire (90 %) ou épidermoïde (10 %). Ces deux revêtements épithéliaux sont caractérisés par la présence de cellules glandulaires qui vont, par leurs sécrétions, entraîner la mise sous tension du kyste.

Les kystes bronchogéniques peuvent contenir focalement des inclusions cartilagineuses et/ou des cellules musculaires lisses (2). Leur localisation préférentielle est le médiastin moyen, à proximité de la carène. Ils conservent rarement une communication avec l'arbre trachéo-bronchique.

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

Les kystes bronchogéniques du médiastin sont souvent diagnostiqués chez l'enfant ou l'adulte jeune. Les symptômes varient selon le groupe d'âge considéré. Chez le nourrisson, il s'agit souvent d'une détresse respiratoire aiguë qui est liée à une obstruction trachéo-bron-

(1) Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire et Thoracique, (2) Service de Radiologie, (3) Service d'Anatomie pathologique, CHU du Sart-Tilman, 4000 Liège

chique. Les symptômes de type stridor respiratoire, détresse respiratoire, cyanose, sont courants. S'y associe souvent l'hyperinflation du poumon controlatéral. L'infection et l'atélectasie sont des conséquences de l'obstruction bronchique.

Chez l'enfant plus âgé ou l'adulte, les symptômes peuvent être absents ou légers. D'après St-Georges et coll. (3), 60 % des patients chirurgicaux ont un kyste bronchogénique médiastinal symptomatique. Les symptômes les plus fréquents sont les douleurs thoraciques, la toux, la dyspnée, la fièvre, les expectorations purulentes, l'anorexie ou la dysphagie.

Les kystes bronchogéniques intraparenchymateux sont généralement associés à des symptômes insidieux (3), tels que fièvres récurrentes, infections à répétition, toux, expectorations et hémoptysies. Cette observation serait à mettre en relation avec une fréquence plus importante de communications de ces kystes intraparenchymateux avec l'arbre bronchique.

Dans la plupart des expériences, en ce compris la nôtre, la majorité des kystes bronchogéniques sont asymptomatiques, avec toutefois un taux d'apparition de complications élevé (50 %) à 5-6 ans lors d'un suivi longitudinal (3).

DIAGNOSTIC

La radiographie standard du thorax met en évidence un syndrome de masse médiastinale. La tomодensitométrie avec contraste est une technique qui permet d'identifier correctement la lésion dans la majorité des cas (4). Les caractéristiques spécifiques de ces lésions en tomодensitométrie sont le caractère bien limité, uni- ou multiloculaire, avec une densité intralésionnelle de type aqueux (0 à 20 U Hounsfield). Lorsque le kyste contient de l'air, une communication bronchique est présente.

Une modification de la morphologie du kyste en fonction de la position du patient est un argument pour sa nature liquidienne.

La bronchoscopie ne montre aucune lésion spécifique, hormis en cas de communication fistuleuse entre le kyste et l'arbre trachéo-bronchique. Le plus souvent, seul un phénomène de compression extrinsèque est démontré.

INDICATIONS CHIRURGICALES

Chez l'enfant de moins d'un an et le nouveau-né, qui présentent souvent des symptômes respiratoires aigus, l'indication est formelle lors de la découverte de la lésion.

Chez l'adulte, les lésions symptomatiques doivent être opérées. Le traitement chirurgical implique la dissection complète du kyste et la section-suture de sa communication avec l'arbre trachéo-bronchique, le cas échéant (5). L'exérèse lors d'une complication du kyste (hémorragie intrakystique ou surinfection) se trouve toutefois compliquée par les adhérences que celui-ci contracte avec l'environnement médiastinal. La résection complète, lorsque la lésion est abordée à froid, est le plus souvent possible, et les suites opératoires sont gratifiantes. La résection incomplète expose aux risques de récurrence par l'accumulation des sécrétions mucineuses produites par les cellules kystiques résiduelles.

Lorsque le patient est strictement asymptomatique, que la lésion est petite et située dans une région d'accès aisé, le suivi radiologique peut être proposé (4).

Les grosses lésions, puisqu'elles se compliquent fréquemment de phénomènes compressifs, infectieux ou hémorragiques, doivent être traitées dans tous les cas, et ce, d'autant plus volontiers que leur contact avec les structures médiastinales compromettrait une exérèse complète en cas de complication (5). Il faut, par ailleurs, retenir que la transformation néoplasique de kystes en carcinome ou fibrosarcome a été rapportée (6, 7).

L'exérèse des kystes par l'utilisation de la thoracoscopie vidéo-assistée est recommandée par Rogers et coll. (8). La vidange du kyste en position sous-carinaire par une ponction transbronchique a été rapportée par Schwartz et coll. (9), mais cette façon de faire, nécessairement palliative, n'est pas recommandée.

PRÉSENTATION CLINIQUE

La patiente est âgée de 21 ans et présente une masse médiastinale (médiastin moyen et postérieur) découverte lors d'une radiographie thoracique standard. La patiente est rigoureusement asymptomatique. Elle ne présente ni dyspnée, ni dysphagie, aucun phénomène septique, pas de toux, pas d'expectorations. Elle n'a jamais présenté d'hémoptysies.

L'examen tomодensitométrique, réalisé avec contraste par coupes de 5 mm reconstruites tous les 3 mm, centrées sur le hile, met en évidence une volumineuse formation kystique, essentiellement située dans l'espace rétro- et sous-carinaire. Elle fait protrusion vers le haut et vers l'avant dans la loge précarinaire et comble en arrière tout le recessus azygo-œsophagien. Le grand axe de la lésion est de 7 cm. Il existe vers l'avant une compression modérée de l'artère pul-

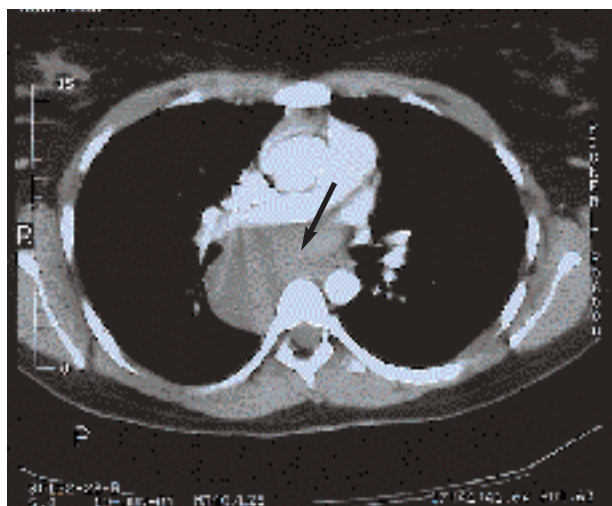


Fig. 2. Aspect du kyste en tomodensitométrie + C (flèche)

monaire droite, ainsi que du fond des oreillettes. Les structures bronchiques intermédiaires et inférieures droites sont légèrement refoulées en dehors. Le parenchyme pulmonaire est normal (fig. 2).

Le radiologue note une déformation de la lésion lors des variations positionnelles de la malade, et une ponction transthoracique ramènera un liquide mucineux, sans cellules pathologiques. Devant le caractère volumineux du kyste et sa topographie intramédiastinale pure au voisinage de structures nobles, il est décidé de proposer à la patiente une exérèse par thoracotomie.

En peropératoire, on note une masse adhérente à l'œsophage et à la partie postérieure de l'arbre thoraco-bronchique et du parenchyme pulmonaire. La dissection minutieuse de celle-ci, en supprimant les différentes sources d'apport vasculaire dérivées principalement des artères bronchiques et médiastinales œsophagiennes, permet une exérèse complète de la masse qui présente un contact tout particulier avec le péricarde postérieur et la bronche souche gauche. La tumeur est libérée à ce niveau par section au ras du cartilage bronchique (fig. 3).

L'analyse histologique démontrera un kyste bronchogénique bénin. Le revêtement interne est un épithélium de type respiratoire bronchique (fig. 4). L'évolution de la patiente sera favorable.

Au total, le kyste bronchogénique est une lésion embryonnaire développée à partir de l'arbre trachéo-bronchique primitif, lui-même dérivé de l'intestin primitif. Chez le nouveau-né, il se présente souvent comme une urgence chirurgicale par compression de l'arbre trachéo-bronchique. Chez l'adulte, il s'agit parfois d'une lésion symptomatique, par compression ou par



Fig. 3. Aspect macroscopique du kyste après résection.

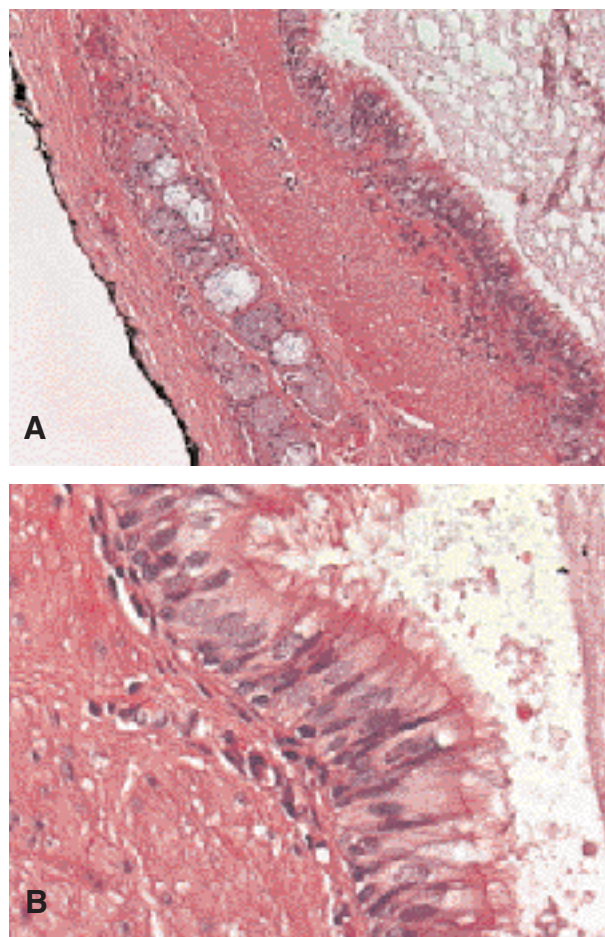


Fig. 4. Aspect histologique.

A. La paroi du kyste consiste en un épithélium de type respiratoire et un chorion riche en éléments glandulaires (H.E. x 200).
B. Aspect du revêtement épithélial respiratoire (H.E. x 200).

surinfection lorsqu'elle est en contact avec l'arbre respiratoire. La symptomatologie des kystes intraparenchymateux est souvent insidieuse. Bon nombre de lésions, parfois volumineuses comme dans cette observation, sont asymptomatiques.

L'exérèse des lésions symptomatiques ou des lésions volumineuses mal situées sur le plan topographique est justifiée, pour autant que celle-ci puisse être complète. Les lésions de petite taille peuvent être l'objet d'un suivi, surtout s'il existe des contre-indications opératoires. La dégénérescence tumorale de cette lésion kystique intrinsèquement bénigne a été rapportée et doit être gardée à l'esprit dans la prise de décision thérapeutique de ces lésions.

L'examen tomодensitométrique permet, dans la majorité des cas, de poser le diagnostic de la lésion.

RÉFÉRENCES

1. Sadler TW.— Langman's Medical Embryology. 5th Ed, Williams & Wilkins, 1985.
2. Coselli MP, De Ipolyi P, Bloss KS, et al.— Bronchogenic cysts above and below the diaphragm : report of eight cases. *Ann Thorac Surg*, 1987, **44**, 491-494.
3. St-Georges R, Deslauriers J, Duranceau A, et al.— Clinical spectrum of bronchogenic cyst of the mediastinum and lung in the adult. *Ann Thorac Surg*, 1991, **52**, 6-13.
4. Ginsberg RJ, Kirby TJ.— Bronchogenic cysts. In : Grillo HC, Austin WG, Wilkens EW Jr, et al (Ed.) "*Current Therapy in Cardiothoracic Surgery*", BC Decker, Philadelphia, 1989.
5. Suen HC, Mathisen DJ, Grillo HC, et al.— Surgical management and radiological characteristics of bronchogenic cysts. *Ann Thor Surg*, 1993, **55**, 476-481.
6. Okubo A, Sone S, Ogushi F, et al.— A case of bronchogenic cyst with high production of antigen CA 19-9. *Cancer*, 1989, **63**, 1994-1997.
7. Olsen JB, Clemmensen O, Andersen K.— Adenocarcinoma arising in a foregut cyst of the mediastinum. *Ann Thorac Surg*, 1991, **51**, 497-499.
8. Rogers DA, Lobbet E, Schropp KP.— Video-assisted thoracoscopic surgery in the pediatric patient. *Chest Surg Clin North Am*, 1993, **3**, 325-330.
9. Schwartz AR, Fishman EK, Wang KP.— Diagnosis and treatment of a bronchogenic cyst using transbronchial needle aspiration. *Thorax*, 1986, **41**, 326-327.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr M.A. Radermecker, Service de Chirurgie cardio-vasculaire, CHU, Sart Tilman, 4000 Liège.