

L'IMAGE DU MOIS

La séquestration pulmonaire

A. DELCOUR (1), J-L. PETERS (2), P. LANCELLOTTI (3)



Figure 1. Angio-RMN : en reconstruction 3D, visualisation de la séquestration pulmonaire et de l'artère nourricière naissant de l'aorte thoracique (flèche).



Figure 3. CT-Scanner thoracique avec contraste : en coupe transverse, visualisation du retour veineux vers l'oreillette gauche (flèche), connexe aux veines pulmonaires.

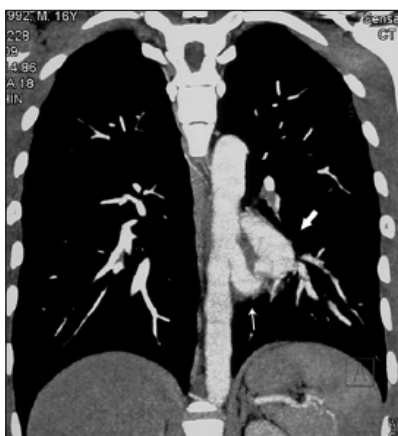


Figure 2. CT-Scanner thoracique avec contraste : en coupe frontale, visualisation de l'artère nourricière (petite flèche) aux dépens de l'aorte thoracique et de la malformation artério-veineuse (grande flèche).

Un jeune homme de 17 ans consulte en cardiologie pour une douleur rétro-sternale accompagnée de dyspnée à l'effort. Les symptômes surviennent depuis plusieurs mois dans un contexte de pratique sportive : course à pied et football à raison de 6 heures par semaine. Il n'a jamais présenté de syncope ou de malaise

lipothymique, de palpitations, ou de signes cliniques de décompensation cardiaque.

Cette gêne fonctionnelle disparaît spontanément en quelques minutes après la mise au repos. Il n'y a pas d'antécédents familiaux de mort subite ou de pathologie cardiovasculaire.

Parmi ses antécédents personnels, on trouve une vague notion de communication inter-auriculaire (CIA) non compliquée, un souffle aortique qui aurait été attribué à une coarctation de l'aorte et de l'asthme dans l'enfance. Il n'a pas de facteur de risque cardiovasculaire.

EXAMENS CLINIQUE ET PARACLINIQUES

Les paramètres vitaux sont normaux. L'examen cardio-pulmonaire révèle un souffle proto-systolique parasternal gauche; le reste de l'examen clinique est sans particularité.

- Une radiographie du thorax montre un aspect d'atélectasie de la pyramide basale gauche.
- L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal avec conduction auriculo-ventriculaire inférieure à 200 msec. Le QRS est fin, mais on note des critères électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche. Les phases de la repolarisation sont normales.
- L'échocardiographie transthoracique montre un ventricule gauche hyperdynamique, dilaté en télédiastole (63 mm), sans vice valvulaire, ni signe de shunt à l'étage auriculaire ou ven-

(1) Assistant, (2) Cardiologue, Service de Cardiologie, CHR Citadelle, Liège.

(3) Professeur d'Imagerie fonctionnelle en échocardiographie, GIGA Cardiovascular Sciences, Heart Valve Clinic, Université de Liège, Responsable du Service des Soins intensifs Cardiologiques, Service de Cardiologie, CHU de Liège.

trriculaire, ni canal artériel perméable. Le débit systémique (6,4 l/min) est de 50% supérieur au débit pulmonaire (4,4 l/min), soit un Qp/Qs abaissé à 0,68, évoquant un shunt intra-thoracique avec augmentation du retour veineux pulmonaire, comme, par exemple, en présence d'un canal artériel perméable.

- La résonance magnétique nucléaire (RMN) (fig. 1) et le scanner thoracique (fig. 2, 3) mettent en évidence une séquestration pulmonaire de la pyramide basale gauche, avec une artère nourricière naissant de l'aorte thoracique descendante.
- L'échocardiographie par voie transoesophagienne confirme ces données et l'absence de canal artériel perméable ou de rétrécissement de l'isthme aortique. L'artère nourricière, naissant de l'aorte descendante, est de gros calibre (12 mm de diamètre).

Nous retenons donc le diagnostic de séquestration pulmonaire (SP) intra-lobaire avec effet de shunt type gauche-gauche (augmentation du retour pulmonaire veineux responsable de l'augmentation du débit cardiaque systémique et de la dilatation du VG).

Un traitement chirurgical est décidé. Il a consisté en une lobectomie inférieure gauche en raison d'adhérences inflammatoires ne permettant pas l'exérèse sélective de la séquestration. Dans les suites opératoires, le patient présentera un saignement important nécessitant une reprise pour hémostase avec évolution favorable.

DISCUSSION

Bien que décrite depuis le 18^{ème} siècle, la SP n'a été définie qu'en 1946 par Pryce (1) comme une artère aberrante suppléant une masse ou un kyste pulmonaire dissocié de l'arbre trachéo-bronchique. L'auteur a identifié deux types de SP en fonction de leur localisation : intralobaire (SIL) ou extralobaire (SEL). Ces deux types de SP représentent 0,15 à 6,5% des malformations pulmonaires (2).

Cette malformation broncho-pulmonaire n'est pas héréditaire, mais d'origine embryonnaire. Le type de séquestration se caractérise par son contact avec la plèvre et son drainage.

La SIL fait partie de la plèvre viscérale normale et son drainage s'effectue vers les veines pulmonaires (95%). A l'inverse, la SEL se présente comme un poumon accessoire, avec sa propre plèvre et un drainage via une veine azygos ou la veine porte (3, 4). Les lobes infé-

rieurs sont les plus fréquemment atteints avec une prédominance pour le côté gauche.

De manière générale, la vascularisation artérielle de la lésion est issue de l'aorte thoracique. Cependant, dans 20% des cas, l'aorte abdominale fournit l'artère nourricière. On décrit également d'autres variantes anatomiques avec des origines diverses (artères coronaires, artères intercostales, tronc cœliaque, etc).

L'histoire naturelle différencie également les deux types de SP.

1. La SEL est fréquemment découverte dans les premiers mois de vie avec une détresse respiratoire ou des difficultés d'alimentation (2, 5, 6). Elle peut se présenter sous l'aspect de décompensation cardiaque. Cette forme est associée, dans 60% des cas, à d'autres anomalies congénitales comme la hernie diaphragmatique, l'hypoplasie pulmonaire, le kyste bronchogénique, l'emphysème congénital lobaire (2, 7-9). Le ratio homme/femme est de 3-4/1.

Macroscopiquement, elle a un aspect triangulaire allant de 0,5 à 15 cm (2). Du point de vue microscopique, l'arbre bronchique est très irrégulier, avec des alvéoles 2 à 5 fois plus grandes que la normale.

2. La SIL se présente à tout âge, de l'enfance au troisième âge. Il n'y a pas de prédominance sexuelle. Le diagnostic s'effectue sur un tableau de pneumonies à répétition et, dans les cas les plus graves, d'hémoptysies, d'hémorragies thoraciques massives ou de décompensation cardiaque (2, 10).

Macroscopiquement, la plèvre adjacente est épaissie et, souvent, fortement adhérente au médiastin ou au diaphragme et le parenchyme formé de multiples kystes. Microscopiquement, le tissu est fortement remanié (inflammation, fibrose, destruction des structures bronchiques).

Le diagnostic de SEL est retenu dans un quart des malformations pulmonaires découvertes par l'échographie prénatale (11), et ce, dès la 16^{ème} semaine de gestation. Sa particularité anatomique favorise une découverte plus précoce que la SIL. Sa variante intraabdominale est régulièrement découverte par la mise en évidence d'une masse anormale à l'échographie.

Le bilan de mise au point comporte quasi invariablement une radiographie thoracique, qui guide vers la réalisation d'une échographie thoracique dans l'enfance. L'angioscanner thoracique est d'un apport déterminant pour la définition de la texture tissulaire et l'identification de la vascularisation et du drainage (12,

13). L'angio-RMN peut être réalisée au même titre que le scanner. Enfin, l'angiographie invasive reste souvent indiquée, notamment pour la décision chirurgicale.

En cas de suspicion de fistule broncho-digestive, fréquemment associée à la SP, une imagerie oeso-gastro-duodénale avec produit de contraste sera indiquée.

Le traitement est quasi exclusivement chirurgical par lobectomie pour la SIL. L'exclusion de la séquestration seule est plus aisée en cas de SEL. L'identification du vaisseau nourricier est primordiale et la présence d'une anomalie congénitale associée doit être connue afin de la corriger. L'intervention est indiquée même en l'absence de symptômes.

Le traitement endovasculaire par embolisation peut être une alternative à la chirurgie en cas de décompensation cardiaque (14, 15) ou de contre-indication à la chirurgie.

BIBLIOGRAPHIE

1. Pryce DM.— Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of the lung. *J Pathol*, 1946, **58**, 457-467.
2. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, et al.— Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax*, 1979, **34**, 96-101.
3. Gdaniec K, Vorpahl K, Piehl G, Hock A.— Clinical symptoms and therapy of lung separation. *Prog Pediatr Surg*, 1987, **21**, 86-97.
4. Sade MR, Clouse M, Ellis H.— The spectrum of pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg*, 1974, **18**, 644-658.
5. Stocker JT.— Sequestrations of the lung. *Semin Diagn Pathol*, 1986, **3**, 106-121.
6. White JJ, Donahoo JS, Ostrow PT, et al.— Cardiovascular and respiratory manifestations of pulmonary sequestration in childhood. *Ann Thorac Surg*, 1974, **18**, 286-294.
7. Dressler S.— Massive pleural effusion and hypoplasia of the lung accompanying extrapulmonary sequestration. *Hum Pathol*, 1981, **12**, 862-864.
8. Conran RM, Stocker ST.— Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenoid malformation, type 2 : report of 50 cases. *Pediatr Dev Pathol*, 1999, **2**, 454-463.
9. McMullin N, Doi O, Kent M.— The spectrum of bronchopulmonary foregut malformations : a case of combined bronchogenic cyst and sequestration. *Pediatr Surg Int*, 1987, **2**, 304-306.
10. Laurin S, Aronson S, Schuller H, Henrikson H.— Spontaneous hemothorax from bronchopulmonary sequestration : unusual angiographic and pathologic-anatomic findings. *Pediatr Radiol*, 1980, **10**, 54-56.
11. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, et al.— Fetal lung lesions : management and outcome. *Am J Obstet Gynecol*, 1998, **179**, 884-889.
12. Ko S-F, Ng S-H, Lee T-Z, et al.— Pictorial essay : non-invasive imaging of bronchopulmonary sequestration. *AJR Am J Roentgenol*, 2000, **175**, 1005-1012.
13. Ikezoe J, Murayama S, Goodwin JD, et al.— Bronchopulmonary sequestration : CT assessment. *Radiology*, 1990, **176**, 375-379.
14. Crushell E, Said A, Al-Hassan A, Walsh K.— Occlusion of an aberrant artery to a pulmonary sequestration using a duct occluder. *J Interv Cardiol*, 2002, **15**, 415-416.
15. Tokel K, Boyvat F, Varan B.— Coil embolization of pulmonary sequestration in two infants : a safe alternative to surgery. *AJR Am J Roentgenol*, 2000, **175**, 993-995.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr P. Lancellotti, Service des Soins Intensifs de Cardiologie, CHU de Liège, Belgique.
Email : plancellotti@chu.ulg.ac.be