

# LE CAS CLINIQUE DU MOIS

## Séquestration pulmonaire intralobaire

M.A. RADERMECKER (1), Y. DE BAST (1), M. NGUYEN (2), B. GHAYE (3), R. LIMET (1)

**RÉSUMÉ :** Les malformations congénitales du parenchyme pulmonaire forment un ensemble d'anomalies rares protéiformes au plan clinique, et variables quant à leur origine embryologique. Nous présentons un cas de séquestration intralobaire, lequel est le prétexte à la revue de la nosologie de ces lésions, de leur présentation clinique, de leur imagerie et de leur traitement.

### OBSERVATION CLINIQUE

Un réfugié politique Ghanéen de 23 ans est examiné en policlinique de Pneumologie pour des hémoptysies quasi quotidiennes de faible abondance. Le patient présente en outre un syndrome algique majeur sous forme de douleurs pariétales de l'hémithorax gauche.

L'anamnèse apprend que ce patient, qui n'a jamais souffert de malformation congénitale cardiaque, a présenté durant l'enfance et l'adolescence des infections pulmonaires fréquentes, et a toujours vécu avec des hémoptysies.

Par ailleurs, son état général est tout à fait conservé, et il ne se plaint pas de dyspnée. Il ne présente ni toux, ni expectorations chroniques particulièrement abondantes. Il n'a pas d'histoire d'hématurie, ni de saignements digestifs. Hormis une discrète hypoventilation basale gauche, l'examen clinique est banal et n'apporte aucun signe en faveur d'une maladie de Rendu-Osler.

Les épreuves fonctionnelles montrent un syndrome restrictif, avec une capacité pulmonaire diminuée à 5,3 L (74 % de la normale), un VEMS à 2.890 ml, soit 64 % de la normale et une capacité vitale fonctionnelle à 3.230 ml, soit 60 % de la normale. L'indice de Tiffeneau est normal.

L'exploration radiologique met en évidence un syndrome de comblement alvéolaire segmentaire postéro-médial gauche (Fig. 1), que la tomodensitométrie avec contraste identifie comme une séquestration intralobaire (Fig. 2). La bronche 10 est absente et il n'existe aucune connexion bronchique directe avec la lésion. Le drainage veineux de celle-ci s'effectue via le réseau veineux pulmonaire lobaire inférieur gauche, tandis que l'apport artériel est anormal, provenant, via le ligament triangulaire, d'artères diaphragmatiques issues de l'aorte cœliaque. Une étude artériographique permettra de mettre en évidence la contribution à la malformation de deux artères dia-

### INTRAPULMONARY LUNG SEQUESTRATION :

#### A CASE REPORT

**SUMMARY:** Through the presentation of a classical case of intrapulmonary pulmonary sequestration, the nosology of congenital lung malformations is reviewed. The histology, imaging, and surgical treatment of this congenital anomaly are briefly discussed.

**KEYWORDS :** Congenital lung malformation – Intrapulmonary lung sequestration.



(1) Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire et Thoracique,  
(2) Service de Pneumologie, (3) Service d'Imagerie  
Médicale, Hôpital Universitaire de Liège, CHU du Sart-Tilman, 4000 Liège.

Fig. 1. Aspect de la lésion postéro-basale gauche, en radiographie standard du thorax. A – face, B – profil..

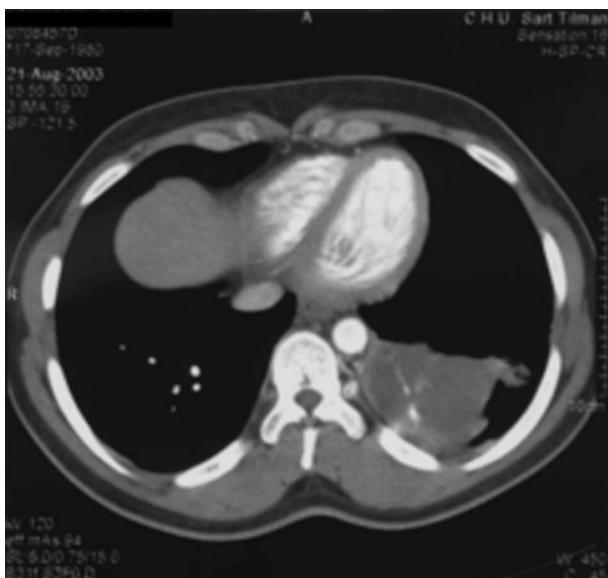


Fig. 2. Présentation en CT scan coupe fine de la malformation.

phragmatiques et, probablement, d'une artère intercostale. L'injection artérielle par cathétérisme sélectif de ces artères permet de voir l'ensemble de l'arbre artériel pulmonaire gauche (Fig. 3). Devant la persistance de douleurs thoraciques et d'hémoptysies sous traitement antalgique et antibiotique, un traitement radical par lobectomie inférieure est proposé.

Cette intervention est réalisée moyennant une préparation respiratoire et, surtout, antibiotique. Malgré la présence d'une réaction inflammatoire chronique au niveau du carrefour des scissures, la lobectomie inférieure est réalisée de façon relativement aisée. La difficulté principale de l'intervention

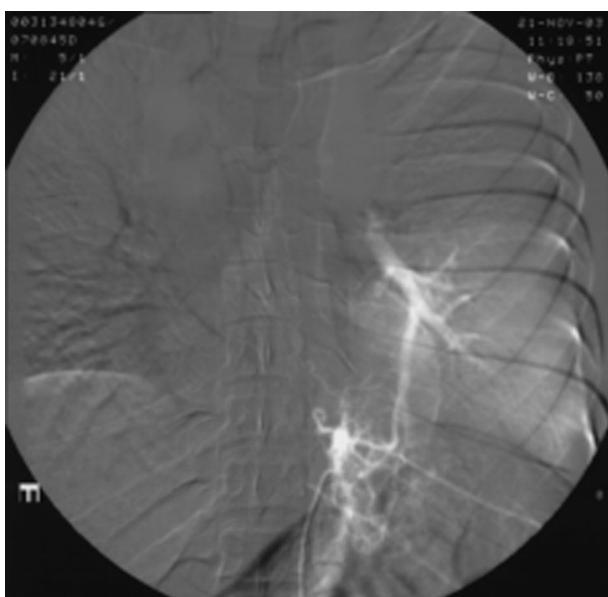


Fig. 3. Démonstration de l'apport artériel à partir des branches diafragmatiques (via le ligament triangulaire) et visualisation à contre-courant de l'artère pulmonaire gauche.

réside dans la libération de la base pulmonaire gauche, fortement adhérente au gril costal, et surtout au diaphragme. Les artères anormales, au nombre de trois (deux diafragmatiques et une intercostale), sont sélectivement liées.

Les suites opératoires sont simples, sous un traitement antibiotique et antalgique habituel.

## DISCUSSION

La classification nosologique des malformations congénitales du poumon est très controversée. S'il existe des entités bien reconnues et individualisées sur le plan clinique, leur origine embryologique n'est pas connue avec certitude, quand ce n'est pas un mécanisme physiopathologique de lésion acquise qui est proposé (séquestration intralobaire). A des fins pratiques, nous utilisons la classification établie par Fergusson et Fergusson (1). Dans celle-ci, on reconnaît les anomalies caractérisées par des aberrations de développement du parenchyme pulmonaire à partir des bourgeons pulmonaires (lung buds). Ce groupe inclut l'emphysème lobaire infantile, les kystes pulmonaires et la malformation adénoïde cystique congénitale. L'autre grand groupe consiste en malformations broncho-pulmonaires dérivées de l'intestin primitif (bourgeonnement anormal et migration aberrante), représentées par le kyste bronchogénique, les séquestrations intralobaires et extralobaires, et les malformations broncho-pulmonaires communiquant avec l'œsophage (Tableau I).

Les séquestrations intralobaires sont trois à six fois plus fréquentes que les séquestrations extralobaires. Elles sont définies comme des masses de tissu pulmonaire non fonctionnel, n'ayant plus de communication avec l'arbre trachéo-bronchique. Elles reçoivent normalement leur apport artériel via l'aorte thoracique ou abdominale, ou bien à partir des artères intercostales. Le retour veineux s'effectue dans la forme intralobaire via les veines pulmonaires normales. Ce n'est qu'exceptionnellement que l'on observe, comme dans les séquestrations extralobaires, un drainage systémique par les veines azygos, hémiazygos, la veine cave ou les veines intercostales (2).

Au plan embryologique, on estime que ces lésions trouvent leur origine dans un bourgeon pulmonaire accessoire, qui migre avec l'œsophage en voie de développement, ce qui explique le rapport artériel anormal, l'absence de connexion trachéo-bronchique et les liens fistuleux occasionnels avec l'intestin primitif (3). Soixante à nonante pour cent des séquestrations sont situées au niveau de l'hémithorax gauche

TABLEAU I : CARACTÉRISTIQUES DES MALFORMATIONS BRONCHO-PULMONAIRES DÉRIVÉES DE L'INTESTIN PRIMITIF

Caractéristiques	Kyste bronchogénique	Séquestration intralobaire	Séquestration extralobaire	Malformations bronchopulmonaire communicante
<b>Incidence</b>	Peu fréquente	Peu fréquente	rare	rare
<b>Sexe ratio</b>	1/1 M/F	5/1 M/F	4/1 M/F	1/15 M/F
<b>Latéralité</b>	Dr = G	G > Dr	G > Dr	Dr > G
<b>Apport artériel</b>	involué	systémique	systémique	systémique ou pulmonaire
<b>Drainage veineux</b>	involué	pulmonaire	systémique	pulmonaire ou systémique
<b>Communication</b>				
bronchique	possible	indirecte	non	non
digestive	rare	non	non	oui
<b>Anomalies associées</b>	non	non	oui (> 50%)	oui (> 50%)
<b>Aspects cliniques</b>				
âge	enfants – adolescents	adolescents – adultes	nouveau-nés	enfants
symptômes	détresse respiratoire – fièvre	toux – fièvre	détresse respiratoire	toux – fièvre
<b>Aspect radiographique</b>	masse sphérique	masse abcédée lobe inférieur	masse triangulaire lobe inférieur	↑ densité parenchymateuse
<b>Pathologie</b>	kyste (épithélium respiratoire ou entérique)	cavités abcédées	tissu spongieux et kystique	aspect variable trajet fistuleux entérique

postéro-inférieur, près du diaphragme. Le segment postéro-basal est la localisation la plus fréquente. L'apport artériel anormal de ces malformations peut entraîner, dans des cas particulièrement sévères, un shunt gauche-droite, avec décompensation cardiaque congestive à haut débit et hémoptysies (4).

Des transformations anévrismales des vaisseaux nourriciers de la malformation ont été rapportées. Des niveaux hydro-aériques sont fréquemment rencontrés au niveau des séquestrations intralobaires infectées. L'inflammation chronique qui en résulte peut être le facteur déclenchant d'une transformation maligne.

Les séquestrations intralobaires peuvent, quoique rarement, être très symptomatiques dans la petite enfance (difficulté alimentaire, troubles de croissance, dyspnée et cyanose). Chez le patient plus âgé (adolescent ou adulte), des symptômes tels que ceux rencontrés dans le cas présenté, à savoir infections pulmonaires récidivantes, toux et hémoptysies, sont généralement présents. La mise au point de ces lésions impose le CT-scan multibarrettes ou la résonance magnétique, pour démontrer, au temps artériel, l'apport vasculaire de la malformation. L'aortographie n'est plus conseillée en routine. La préparation respiratoire de ces patients et la mise sous antibiotiques préopératoire est prudente. Le traitement idéal est chirurgical et consiste en une résection de la malformation. Dans les formes intralobaires, il s'agit d'une

lobectomie, tandis que les formes extralobaires, limitées par une plèvre viscérale, sont simplement réséquées. Dans tous les cas, une grande attention est prêtée à la vascularisation anormale de ces lésions et à leur drainage parfois systémique.

## RÉFÉRENCES

1. Fergusson TB Jr, Fergusson TB.— Congenital lesions of the lungs and emphysema. Chapter 24. In : *Congenital lesions of the chest*. Sabiston and Spencer (Ed), 6th edition, W.B. Saunders Company, 1995.
2. Caucror HU, Knopp MV, Branscheid D et al.— Pulmonary sequestration : diagnosis based on MR angiographic findings. *Am J Roentgenol*, 1992, **159**, 429-430.
3. Sieber WK.— Lung cysts sequestration, and bronchopulmonary dysplasia. In : *Pediatric Surgery*. KJ Welsch, JG Randolph, MM Ravitch, et al. (eds). Year Book Medical Publishers, Chicago, 1986 : p. 645.
4. Levine MM, Nudel DB, Gootman N et al.— Pulmonary sequestration causing congestive heart failure in infancy : a report of two cases and review of the literature. *Ann Thorac Surg*, 1982, **34**, 581-585.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. MA. Radermecker, Service de Chirurgie Cardio-Vasculaire et Thoracique, CHU du Sart Tillman, 4000 Liège  
E mail : radermecker@chu.ulg.ac.be