



Infections respiratoires à répétition révélatrice d'une malformation adénomatoïde kystique congénitale (MAKP) chez l'enfant. A propos d'un cas

Lawrence Madila Tshipamba^{1, 2}, Cedric Mwepu Mudilanga¹, Kasim Sangwa N'simbo¹, Arthur Tshimuanga Kabuamba¹, Christelle Babaka Netshini¹, Gray Kanteng A Wakamb¹, Toni Lubala Kasole¹, Augustin Mutombo Mulangu¹, Oscar Luboya Numbi¹.

(1) Département de Pédiatrie, Faculté de Médecine, Université de Lubumbashi, République Démocratique du Congo.

(2) Service de Pédiatrie, Hôpital SNCC (Société Nationale des Chemins de fer du Congo) /Lubumbashi, République Démocratique du Congo.

Résumé :

La malformation adénomatoïde kystique pulmonaire (MAKP) ; est une malformation congénitale rare caractérisée par la prolifération adénomatoïde des bronchioles et alvéoles. Son étiologie reste méconnue. Les pneumopathies à répétition évoquent une imagerie avancée révélatrice d'un ou plusieurs kystes pulmonaires. Nous vous présentons le cas d'un petit enfant de 3 ans ayant consulté plusieurs fois pour la toux à répétition sans antécédant de contagé tuberculeux avec un test à la tuberculine négative. Le Scanner nous a permis d'évoquer la MAKP et le patient a été orienté en chirurgie pour une lobectomie.

Mots clés : Malformation Adénomatoïde Kystique Pulmonaire (MAKP)

Correspondance :

Lawrence Madila Tshipamba, Département de Pédiatrie, Faculté de Médecine, Université de Lubumbashi, République Démocratique du Congo,

Téléphone : +243998786654

Email : lawrencemadila@gmail.com

Article reçu : 15-04-2023 **Accepté :** 15-06-2023

Publié : 25-07-2023



Copyright © 2023. Lawrence Madila Tshipamba et al This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Pour citer cet article : Lawrence Madila Tshipamba et al. Infections respiratoires à répétition révélatrice d'une malformation adénomatoïde kystique congénitale (MAKP) chez l'enfant. A propos d'un cas. Revue de Médecine et de Santé Publique. 2023 ; 6(2) : 193 - 205.

1. Introduction

La malformation adénomatoïde kystique congénitale (MAKP) est une anomalie rare du développement pulmonaire dont la cause est méconnue. La prolifération adénomatoïde des bronchioles et alvéoles en fait la grande caractéristique [1,2]. Elle serait entraînée par l'arrêt du développement des bourgeons bronchiques pendant la phase embryonnaire ; induit par une anomalie de vascularisation ou un agent causal (infectieux, chimique ou autres tératogènes) [3].

Elle représente 25% des malformations congénitales du poumon et la plusieurs cas ont été rapportés chez le nouveau-né et les nourrissons, produisant ainsi des kystes simples ou multiples par endroits, qui entraînent une compression pulmonaire homolatérale voire médiastinale [4].

L'incidence des MAKP diagnostiquées avant la naissance est de 1 cas sur 35000. Elle est découverte fortuitement chez l'enfant âgé tout comme chez l'adulte [5]. Souvent une détresse respiratoire survient dans 80 à 85% des cas au cours de la période néonatale. Le diagnostic se fait avant l'âge de 2 ans suite à des infections respiratoires à répétition. Actuellement, grâce aux progrès de l'échographie prénatale, les anomalies des voies pulmonaires peuvent être détectées pendant la grossesse ou à la naissance [6]. Après la naissance, l'imagerie repose essentiellement sur le scanner, mais le diagnostic reste difficile du fait de sa rareté. C'est cet examen qui permet de confirmer avec une spécificité et une sensibilité qui avoisinent 95% le diagnostic de MAKP. Les données tomодensitométriques sont bien corrélées avec les lésions histologiques. La tomодensitométrie thoracique révèle de multiples kystes aériques connectés aux bronches et bien démarqués du parenchyme pulmonaire normal [7]. Il n'existe aucun facteur génétique connu à ce jour, mais elle peut cependant avoir des malformations associées notamment cardiaques, rénales, digestives, thoraciques ou faciales [4].

Il est noté que cette pathologie touche les deux sexes mais avec une prédominance pour le sexe masculin [8] et le taux de mortalité des cas

diagnostiqués avant la naissance varie de 9 à 49% [9]. Les facteurs de risque de mauvais pronostic comprennent l'hydrops fœtal étant une accumulation anormale de fluides dans les tissus autour des poumons, du cœur, ou de l'abdomen, ou sous la peau. [10].

Le but de cette étude est de réveiller l'attention du clinicien devant toute situation d'infections pulmonaires à répétition et réaliser le scanner pulmonaire afin de confirmer le diagnostic de la MAKP.

2. Observation Clinique

Nous rapportons le cas d'un enfant de **3 ans**, de sexe masculin et qui pèse **13Kg** avec un Z-score poids/âge = -1 écart-type : malnutrition légère. C'est le premier enfant et l'unique de parents âgés de 25 et 20 ans qui sont sans antécédents médicaux personnels ou familiaux particuliers. Il n'y a pas de notion de réanimation néonatale, de prématurité et de contagion infectieuse à la tuberculose. Il n'y a pas d'antécédents familiaux de malformation congénitale. Notons cependant qu'il est reçu en hospitalisation plusieurs fois pour la toux dans un contexte fébrile à l'âge d'un an. Son développement psychomoteur est normal et son calendrier vaccinal accompli.

Il se présente aux urgences pour un essoufflement, une polypnée à 45 cycles la minute, une hyperthermie à 40°C, un temps de recoloration cutanée de 3 secondes, une Saturation pulsée en oxygène entre 94 - 97% à l'air ambiant.

A l'examen clinique, l'enfant présente un essoufflement, son état général est altéré et il est vaguement algique.

L'examen ORL est normal, l'auscultation cardiopulmonaire révèle des râles crépitants au tiers moyen du champ pulmonaire droit. L'abdomen est souple, dépressible, sans hépatosplénomégalie. Les orifices herniaires sont libres et les organes génitaux externes sont sains. L'examen neurologique est normal, sans raideur méningée ni déficit.

Le bilan biologique fait en urgence a montré une Protéine-C réactive significative à 95.6mg/dl avec une hyperleucocytose à prédominance neutrophilique. Globules blancs : 14000/ μ l, Formule leucocytaire : Neutrophiles 70%, Lymphocytes 20%, Monocytes 7%, Eosinophiles 3%.

La radiographie thoracique de face nous a fait remarquer la présence une grosse cavene bien circonscrite avec paroi fine localisée dans le champ moyen du poumon droit (Figure1). Un diagnostic de pneumonie droite a été retenu et le patient est placé en hospitalisation sous un antipyrétique, une perfusion de G5%, une antibiothérapie faite de Ceftriaxone et Tazobactam 1 gramme par jour en une prise pendant 7 jours et une apyrexie est obtenue au bout de ce traitement.

Au septième jour, une radiographie thoracique contrôle est réalisée et montre la persistance des images radiographiques susmentionnées (Figure 2). Un diagnostic de syndrome cavitare est proposé et l'hypothèse d'une tuberculose pulmonaire est évoquée. L'intradermoréaction à la tuberculine réalisée est revenue négative.

Quelques jours plus tard un CT-Scan réalisé a mis en évidence une cavitation aérique du segment dorsal du lobe supérieur droit à paroi relativement fine, régulière, siège d'une fine cloison et qui mesure 45mm de grand axe concluant en un Aspect de kyste aérique du segment dorsal du poumon droit, unique, sans caractère péjoratif sans argument TDM d'une cavene TBC (Figures 3 et 4). Ainsi le diagnostic de Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire (MAKP) avait été posé et un transfert en chirurgie pédiatrique a été effectué pour une éventuelle lobectomie.

3. Discussion

La prévalence de la MAKP est estimée à neuf cas sur 100 000 naissances par an aux Royaume Uni, toute fois la fréquence globale est difficile à établir car elles peuvent rester asymptomatiques et méconnues [13]. Une régression spontanée a été signalée dans 76% des cas sans aucune intervention prénatale [14].

Cependant, depuis l'avènement de l'échographie anténatale, le diagnostic est devenu précoce, et la fréquence de cette affection est en nette augmentation. De ce fait, elle est de plus en plus rapportée dans la littérature [13]. Dans notre cas, bien qu'ayant fait plusieurs fois les infections respiratoires, le diagnostic n'a pas été évoqué. Ce qui suggère encore l'absence des

éléments cliniques et d'imagerie de routine probants pouvant servir au diagnostic exact de cette affection.

Selon la littérature, cette maladie touche les deux sexes mais les garçons paraissent plus affectés que les filles [8] et aucune prédisposition raciale ni génétique n'a été rapportée bien que des cas familiaux soient décrits [15]. Pour certains chercheurs, la MAKP est identifiée comme une lésion sporadique non héréditaire. Elle peut néanmoins s'associer à des syndromes génétiques comme la trisomie 18 ou la dysplasie rénale héréditaire [11]. Dans notre cas, aucune anomalie génétique apparente ou inapparente n'a été reliée à cette pathologie.

La MAKP peut être diagnostiquée chez les enfants âgés et tout comme chez les adultes de manière fortuite secondaire à des infections répétées des voies respiratoires basses [5]. Souvent une détresse respiratoire survient au cours de la période néonatale, et dans 80 à 85% des cas, le diagnostic se fait avant l'âge de 2 ans suite à des infections respiratoires. La pneumonie devrait donc être son diagnostic différentiel [10], Car la MAKP fait partie des anomalies du parenchyme pulmonaire ou encore des malformations pulmonaires kystiques qui constituent un groupe d'affections rares qui ont une grande similitude clinique et radiologique avec des bases embryologiques qui se rapprochent [16]. Les tableaux cliniques sont variables et parfois trompeurs, pouvant être responsables d'un retard diagnostique et thérapeutique.

Chez le nouveau-né, le mode de révélation est dans la quasi-majorité des cas une détresse respiratoire aiguë néonatale conduisant souvent la famille à consulter aux urgences pédiatriques, un passage en réanimation pédiatrique est souvent nécessaire [17]. La dyspnée et la cyanose s'installent après un intervalle libre de quelques jours. L'ensemble des troubles se majore lors des cris et des efforts de tétée [18]. A ce stade, il n'est pas non plus aisé de mettre le curseur sur le diagnostic car les manifestations cliniques ne sont que celles d'une infection néonatale sévère sans aucun indice orientant vers une anomalie morphologique du parenchyme pulmonaire. D'où la nécessité de

recourir à des examens d'imageries médicales pointues en cas de récurrence ou de répétitivité des signes d'infections pulmonaires à tout âge.

Il faut noter également que la MAKP peut aussi être diagnostiquée chez le nourrisson, l'enfant ou même l'adulte devant une toux chronique non productive et des infections pulmonaires récidivantes dans le même territoire, avec finalement formation de masse abcédées dues à l'insuffisance du drainage alvéolaire [19]. D'autres signes ont été observés tels une dyspnée voire une cyanose par compression, une hémoptysie, un pneumothorax, un pyopneumothorax ou encore une arythmie. Dans de rares cas, elle peut rester asymptomatique et être de découverte radiologique fortuite [20].

Le diagnostic positif est basé essentiellement sur une confrontation entre la clinique et l'imagerie. Celle-ci se faisant principalement par le moyen de la radiographie thoracique standard et de la tomodensitométrie thoracique. La MAKP est souvent mal diagnostiquée par la radiologie comme une masse contenant des kystes pulmonaires remplis d'air (des bulles d'emphysème ou un pneumothorax), une pneumonie [21,22].

Des faux positifs et des faux négatifs sont décrits, ce qui justifie la réalisation d'une TDM thoracique fournit une anatomie plus détaillée. L'aspect typique est celui de lésions kystiques multiloculaires à parois minces entourées de parenchyme pulmonaire normal. La présence d'infections superposées à la lésion peut en compliquer l'aspect [23].

Le CT-Scan est l'examen qui permet de confirmer avec une spécificité et une sensibilité qui avoisinent 95% le diagnostic de la MAKP. [10]. Cet examen permet également d'apprécier l'étendue de la lésion et ses rapports anatomiques, d'éliminer un diagnostic différentiel et de discuter du traitement, notamment en fonction de la taille et du retentissement sur le parenchyme sain [24].

Jusqu'à 26% de cas peuvent être associés à d'autres anomalies congénitales, notamment une séquestration extra lobulaire, une hernie diaphragmatique, une hypoplasie pulmonaire et des malformations cardiovasculaires. En général, les poumons atteints ont un apport artériel et un drainage veineux

normaux, bien que des communications vasculaires anormales aient été rapportées [25].

Il est également possible de noter une association à d'autres malformations dont broncho-pulmonaires (séquestration pulmonaire, bronche trachéale, hypoplasie pulmonaire), digestives (hernie diaphragmatique), rénales (polykystose, dysgénésie), ou autre [26].

La MAKP est une malformation segmentaire pouvant affecter un ou plusieurs segments pulmonaires, mais le plus souvent elle est unilobaire. Elle est classiquement plus souvent située à gauche, dans le lobe inférieur. Elle est rarement bilatérale. Elle communique avec l'arbre bronchique. Sa vascularisation est d'origine pulmonaire.

Le problème de diagnostic différentiel peut se poser dans le cadre des MAKP, avec certaines autres pathologies malformatives pulmonaires, ou d'autres pathologies non malformatives (Infectieuses, tératogènes, ou cancéreuse) sont également citées comme ceux pouvant des problèmes de diagnostic différentiel.

En ce qui concerne l'approche thérapeutique après la naissance, elle se résume en la résection pulmonaire, dont l'indication dépend de la sévérité de la symptomatologie et de l'âge au moment du diagnostic. L'antibiothérapie reste le traitement de choix à chaque fois qu'une infection pulmonaire se manifeste. Ainsi donc, comme les patients avec MAKP présentent souvent des difficultés respiratoires avec infections pulmonaires récidivantes. Il est donc raisonnable de considérer la résection chirurgicale comme le traitement de référence pour les malades présentant une MAKP symptomatique.

4. Conclusion

La MAKP est une pathologie rare dont le diagnostic reste difficile à poser sans l'aide de l'imagerie clinique pointue, le scanner reste l'examen paraclinique de référence qui permet de poser le diagnostic avec plus de précision. Les manifestations cliniques fréquemment rencontrées restent les infections pulmonaires à répétitions qui ne sont malheureusement pas suffisantes pour permettre de mettre le curseur sur le diagnostic. Le traitement définitif reste la

chirurgie et l'antibiothérapie sert à gérer toutes infections que présentent les patients.

Bibliographie

1. Rd wilson, HL. KW liechty, et al. Malformation adénomatoïde kystique du poumon: revue de la génétique, diagnostic prénatal et traitement inutéro. (Janvier 2006) p151-155 Google scholar.
2. Oh BJ, Lee SM, Lim CK: Congenital Cystic Adenomatoïde Malformation of Lung in Adults: Clinical and CT evaluation of seven patients. Respiratory 2006; 11; 496-501.
3. Malformations adénomatoïdes kystiques du poumon. A. Ayadi Kaddour et al. Revue des maladies respiratoires. 25 ; 338-43.
4. Stoker JT: Congenital and developmental diseases. In: Dail DH, Hammar SP. Pulmonary pathology. Berlin. Dpringer-Verlag : 1994 : 155-81.
5. Thomas P. Green, Jonathan D. Finder Troubles congénitaux du poumon. Richard E. Berman, Robert Kliegman, hal B-Jenson. Nelson text book of Pédiatrics. Elservier, New Dellh (2004) P1424. 17ème Google scholar.
6. A.C Métiviera, Y Denaux, C Tcherakiana, P. Puyol, E. Rivauda, F. Mellottf, P. Honderlick, LjCouderc Malformation adénomatoïdekystiquepulmonaire de l'adulte: pathologiemécnnue. RevuePnumologie. Clin, 67 (4) (2011), p 275-280. Google scholar
7. M. Davies, G. Inglis, L. jardine, P Koorts (1ère éd), consultations prénatales : un guide pour les néonatalogistes et les pédiatres (2012) p. 171. Google scholar.
8. Lujan M, Bosque M, Mirapeix RM, Marco MT, Asensio O, Domingo C. Late-onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Embryology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow-up. Respiration 2002;62:148—54.
9. N. Usui, S Kamata, T. sawai et al .prédicteurs de résultats pour les nourrissons atteints de maladie pulmonaire kystique J. Pédiatre. Surg 39 (4) 2004 p 603 – 606 Google scholar.

10. ZJ Zhang, MX Huang Enfants atteints d'une malformation adénomatoïde kystique du poumon Diagnostic CT. Int. J. Clin. Exp. Méd 8 (3) (2015), p. 4415 – 4419
11. Gornall AS, Budd JLS, Draper ES, Konje JC, Kurinczuk JJ. Congenital cystic adenomatoid malformation: accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population. Prenat Diagn 2003;23:997—1002.
12. KW Marshall, CE Blane, DH Teitelbaum, K. van Leeuwen Malformation adénomatoïde kystique congénitale : impact du diagnostic prénatal et évolution des stratégies de prise en charge du patient asymptomatique. AJR Am. J. Roentgenol., 175 (2000), p. 1551 - 1554
13. AM Ierullo, canapathy, S. Crowley, L. Craxford, A. Bhide, B. Thilaganathan issue neonatal des malformations adénomatoïdes kystiques congénitales diagnostiquées en anténatal. Obstétrique échographique, Gynécol. 26 (2005), p. 150 – 153.
14. Harada K, Noguchi T: Successful treatment of an adult patient with pulmonary abscess secondary to congenital cystic adenomatoid malformation: Jpn J Thorac Cardiovasc, Surg 2005; 53; 580-2.
15. Rittié JL, Morelle K, Micheau P, Rancé F, Brémont F. Devenir à moyen et long terme des malformations pulmonaires de l'enfant. Arch Pediatr 2004;11:520-1.
16. Dahabreh J, Zisic C: Congenital cystic adenomatoid malformation in an adult presenting as lung abscess: Eur J Cardiothorac Surg 2000; 18; 720-3.
17. Lacy DE, Shaw NJ, Pilling DW, Walkinshaw S. Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. Acta Paediatr 1999; 88:454—8.
18. S. Sahu, S. Muthuvel, SS Naware, SS Dhavala Malformation adénomatoïde kystique congénitale du poumon MJAFI (Méd. J. Armed Forces India), 64 (2008), pp.268 – 269
19. M. Margi, N. Kaddouri, M. Abdelhak, M. Barahioui, M.N. Benhmamouch

Malformations adénomatoïdes kystiques du poumon : Revue de Pneumologie clinique (2009) 65, 143—146

20. Bousetta K, Aloui-Kasbi N, Fitouri Z, Sammoud A, Becher SB, Hammou A, et al. Malformations pulmonaires congénitales. Apport de l'imagerie. J Pediatr Puericulture 2004;17:370—9.
21. Gornall AS, Budd JLS, Draper ES, Konje JC, Kurinczuk JJ. Congenital cystic adenomatoid malformation: accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population. Prenat Diagn 2003; 23:997—1002.
22. Lujan M, Bosque M, Mirapeix RM, Marco MT, Asensio O, Domingo C. Late-onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Embryology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow-up. Respiration 2002; 62:148—54.
23. Brown M, Lewis D, Brouillette RM, Hilman B, Brown EG. Successful prenatal management of hydrops, caused by congenital cystic adenomatoid malformation, using serial aspiration. J Pediatr Surg 1995; 30:1098—9.
24. Harada K, Noguchi T: Successful treatment of an adult patient with pulmonary abscess secondary to congenital cystic adenomatoïde malformation: Jpn J Thorac Cardiovasc, Surg 2005; 53; 580-2.
25. Rittié JL, Morelle K, Micheau P, Rancé F, Brémont F. Devenir à moyen et long terme des malformations pulmonaires de l'enfant. Arch Pediatr 2004;11:520-1.
26. M. Khemiria, F. Khaldia. Les malformations pulmonaires kystiques : polymorphisme clinique et radiologique. Revue de Pneumologieclinique (2009) 65, 333—340.



Figure 1 : Radiographie thoracique de face



Figure 2 : Deuxième radiographie de face

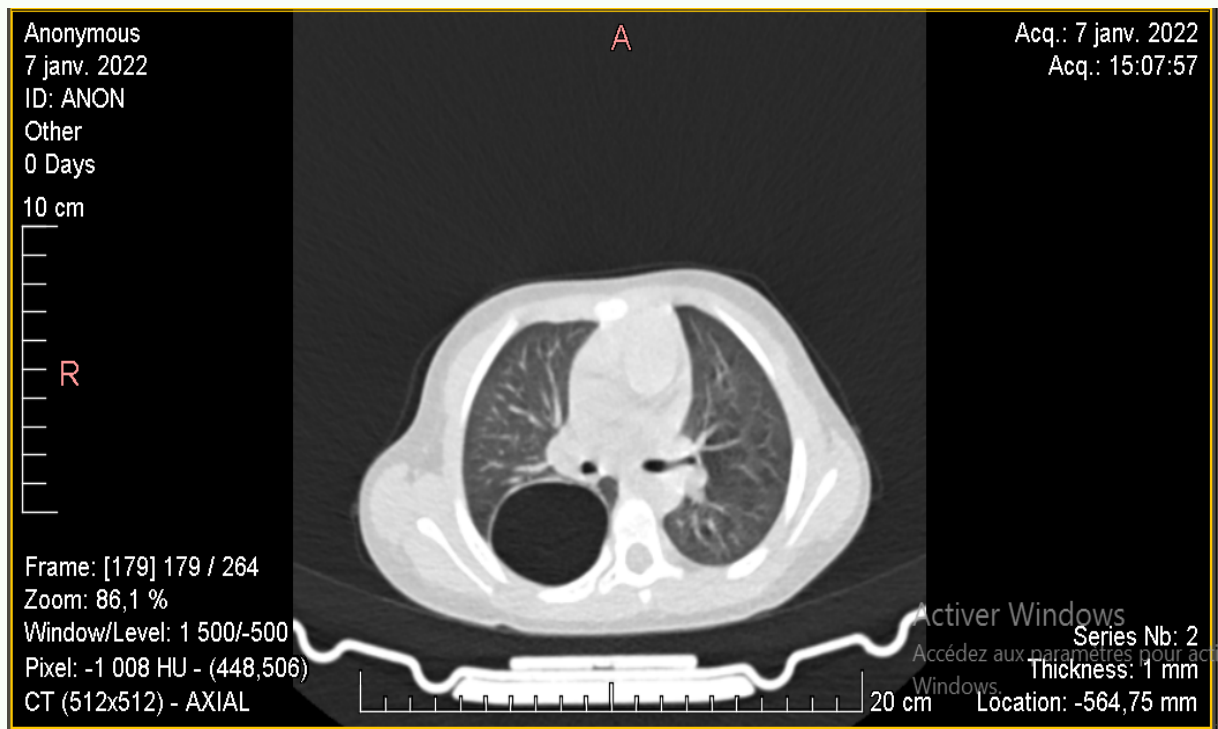


Figure 3 : Image tomodensitométrique transversale

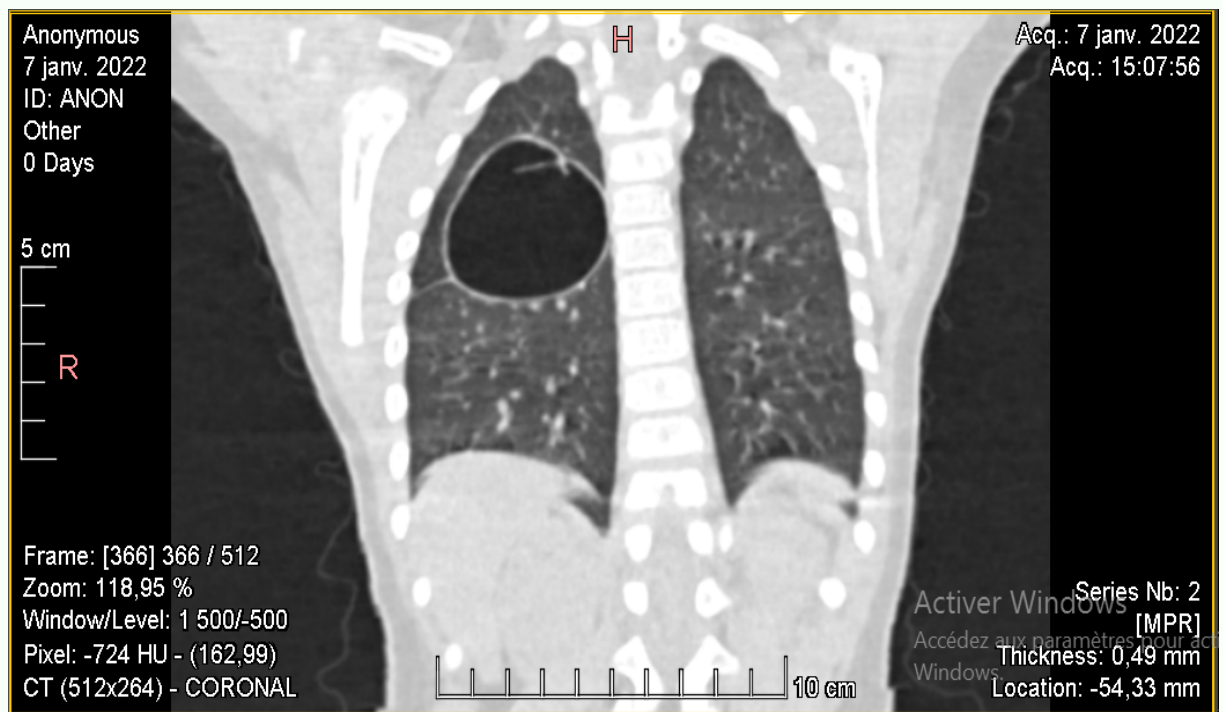


Figure 4 : Image tomodensitométrique de face