

Cas de la semaine #304

20 novembre 2023

Préparé par Dre Eleyine Zarour _{R4}

Dre Marie-Claude Miron _{MD FRCPC}

CHU Sainte-Justine



Histoire Clinique

- Nouveau-né à terme
- Détresse respiratoire
- Transfert pour anomalie à la radiographie pulmonaire



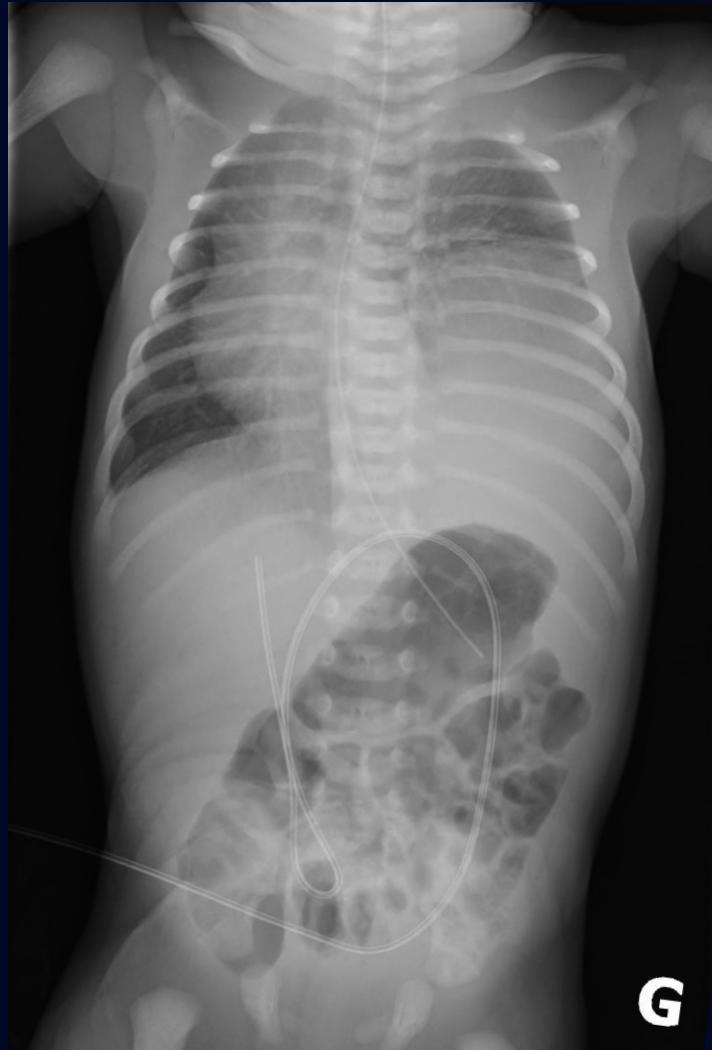
2 jours de vie

Imagerie

Imagerie anténatale

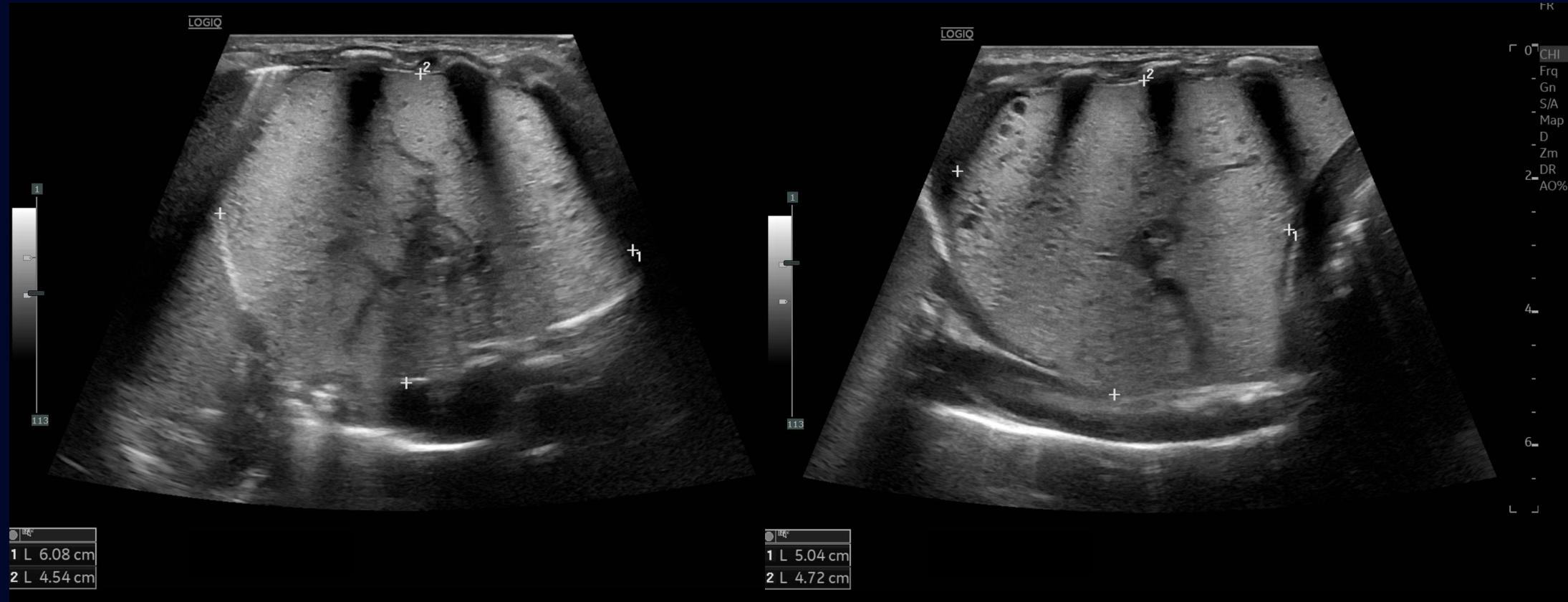
- Échographie deuxième trimestre (T2) : normale
- Échographie troisième trimestre (T3) : normale, mais thorax non évalué

Radiographie poumons-abdomen



Échographie thoracique

Base pulmonaire gauche

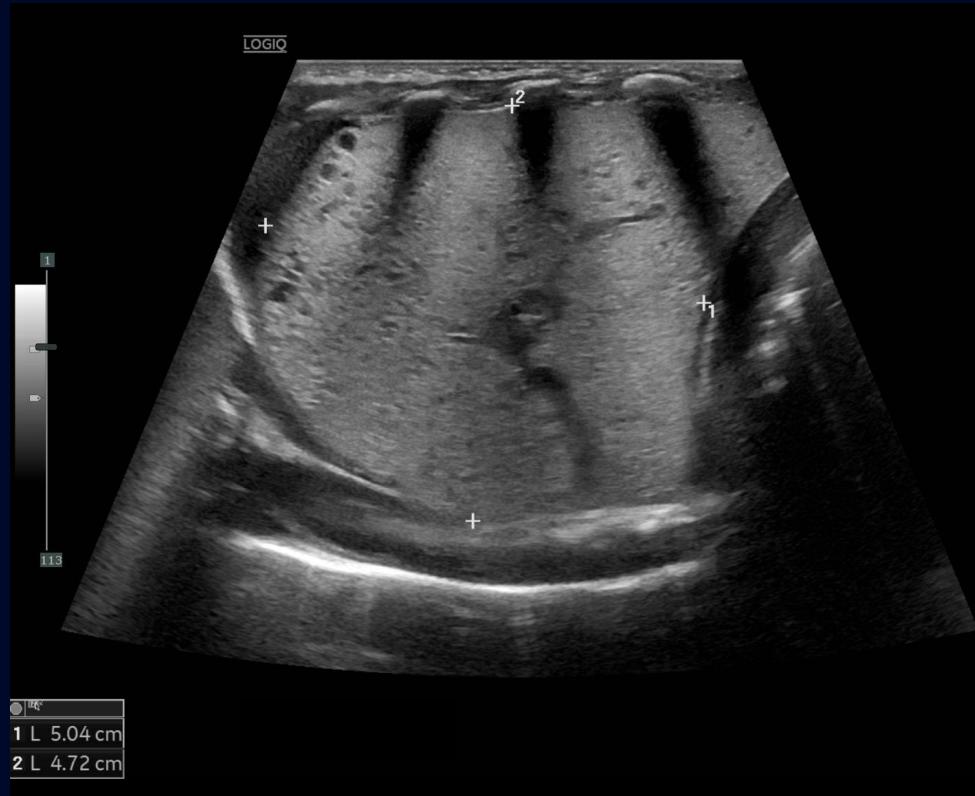


Coupe transverse

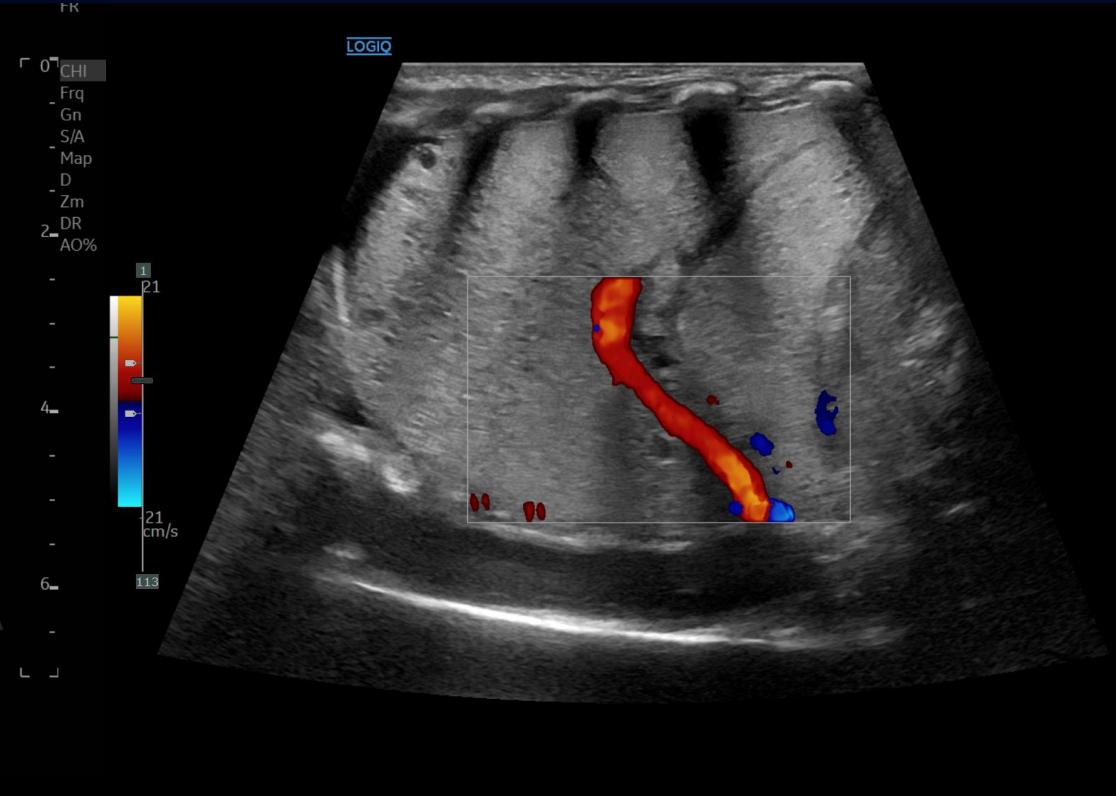
Coupe sagittale

Échographie thoracique

Base pulmonaire gauche

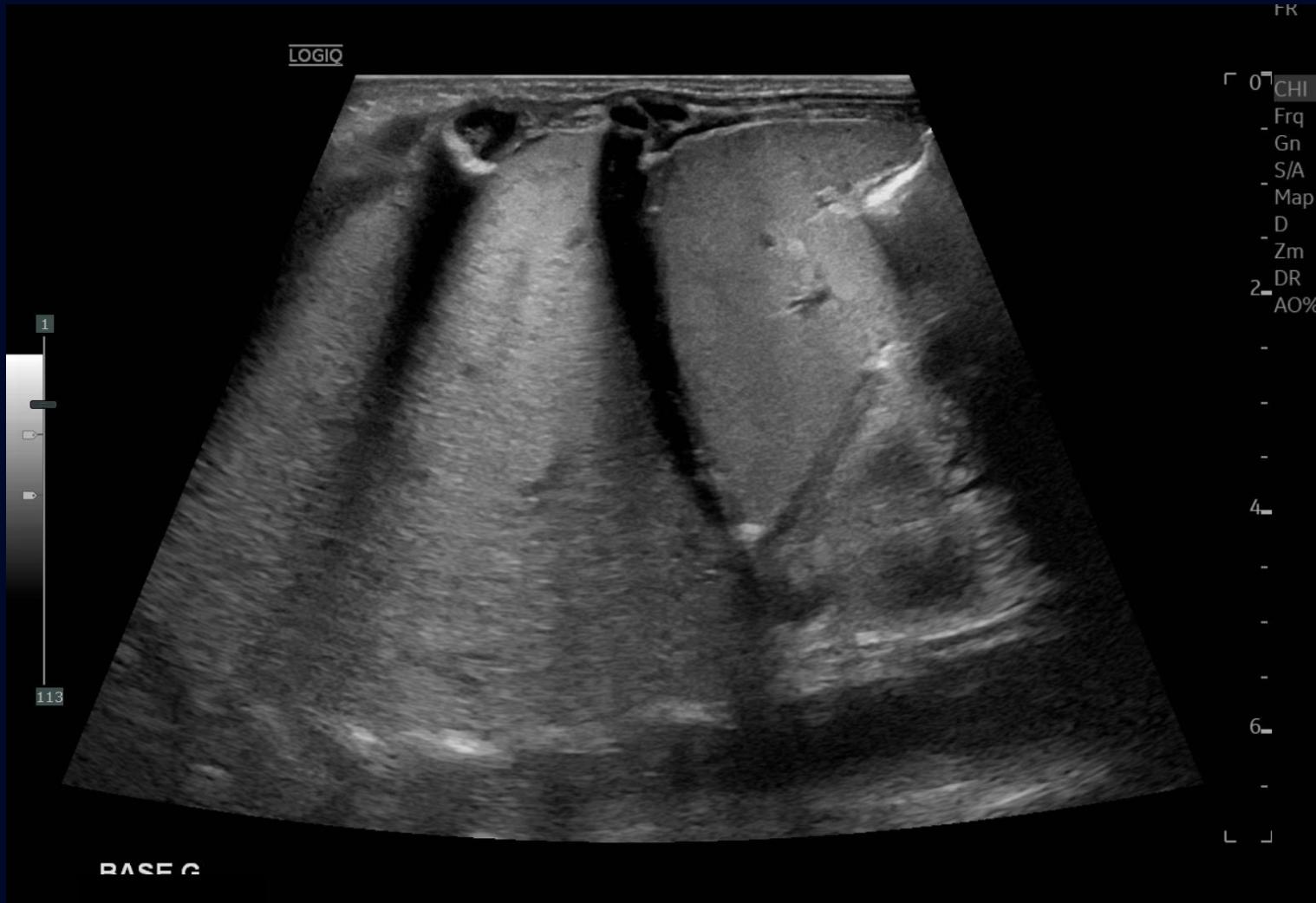


Coupe sagittale



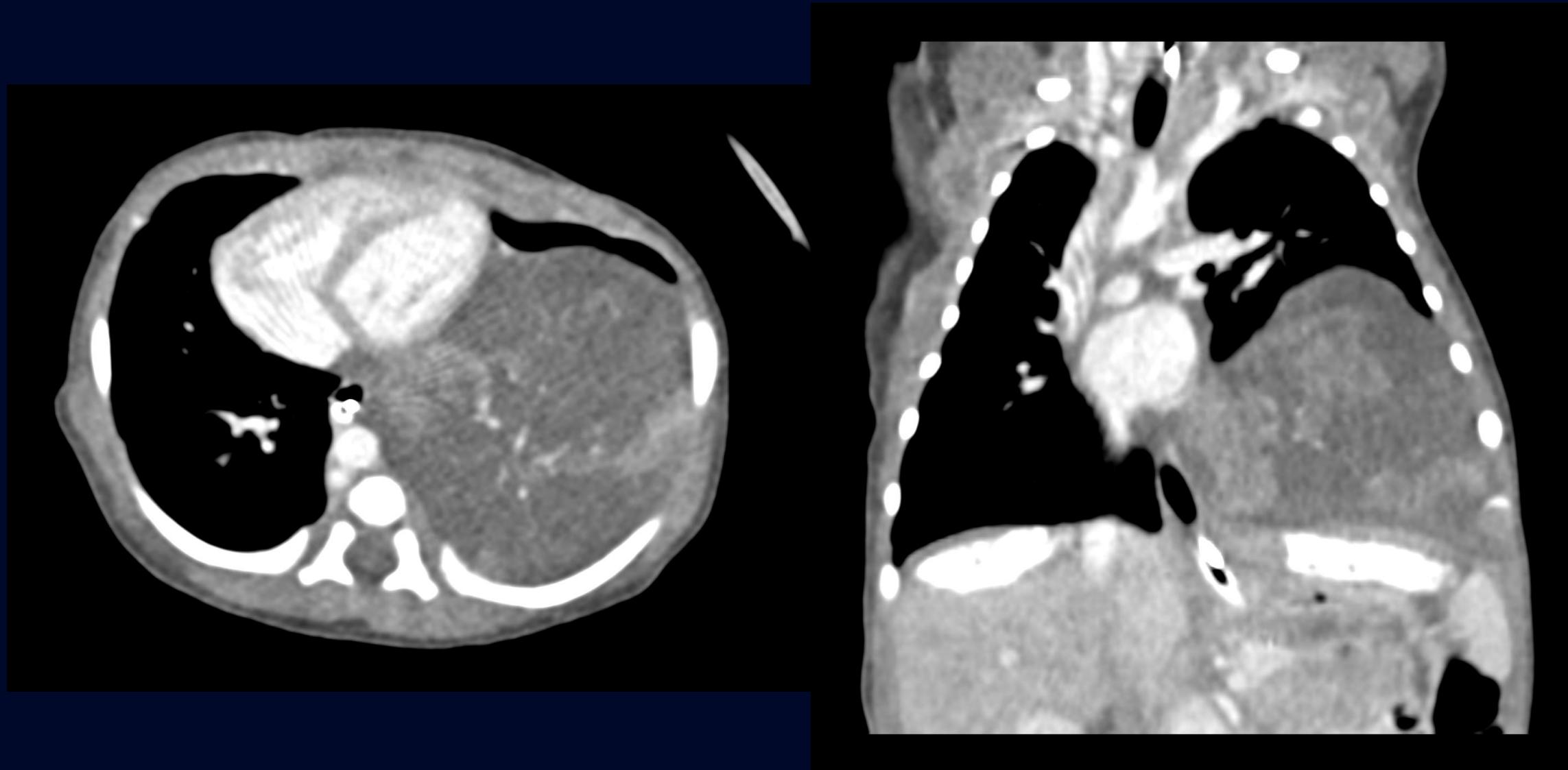
Coupe sagittale avec Doppler couleur

Échographie thoracique



Coupe sagittale de la base pulmonaire gauche

Scan thoracique C+



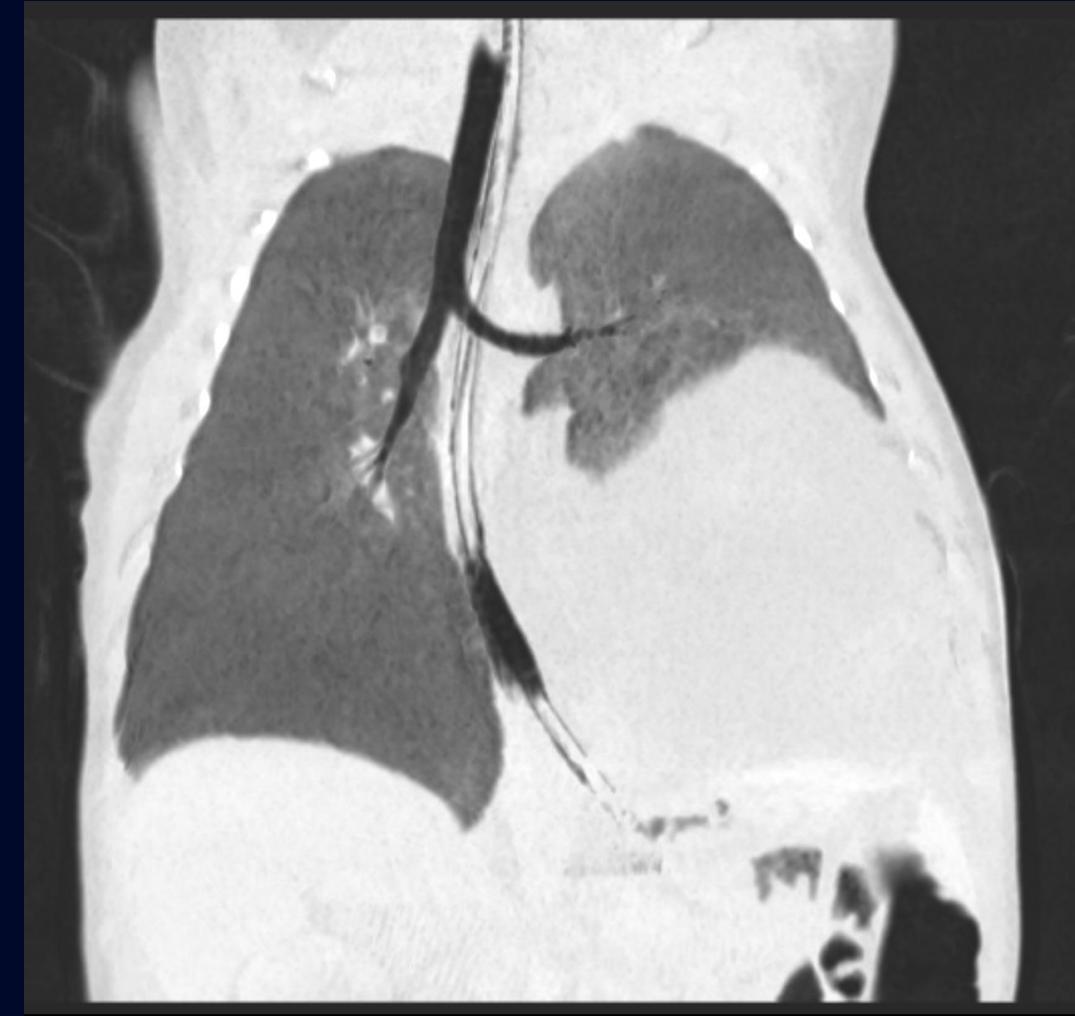
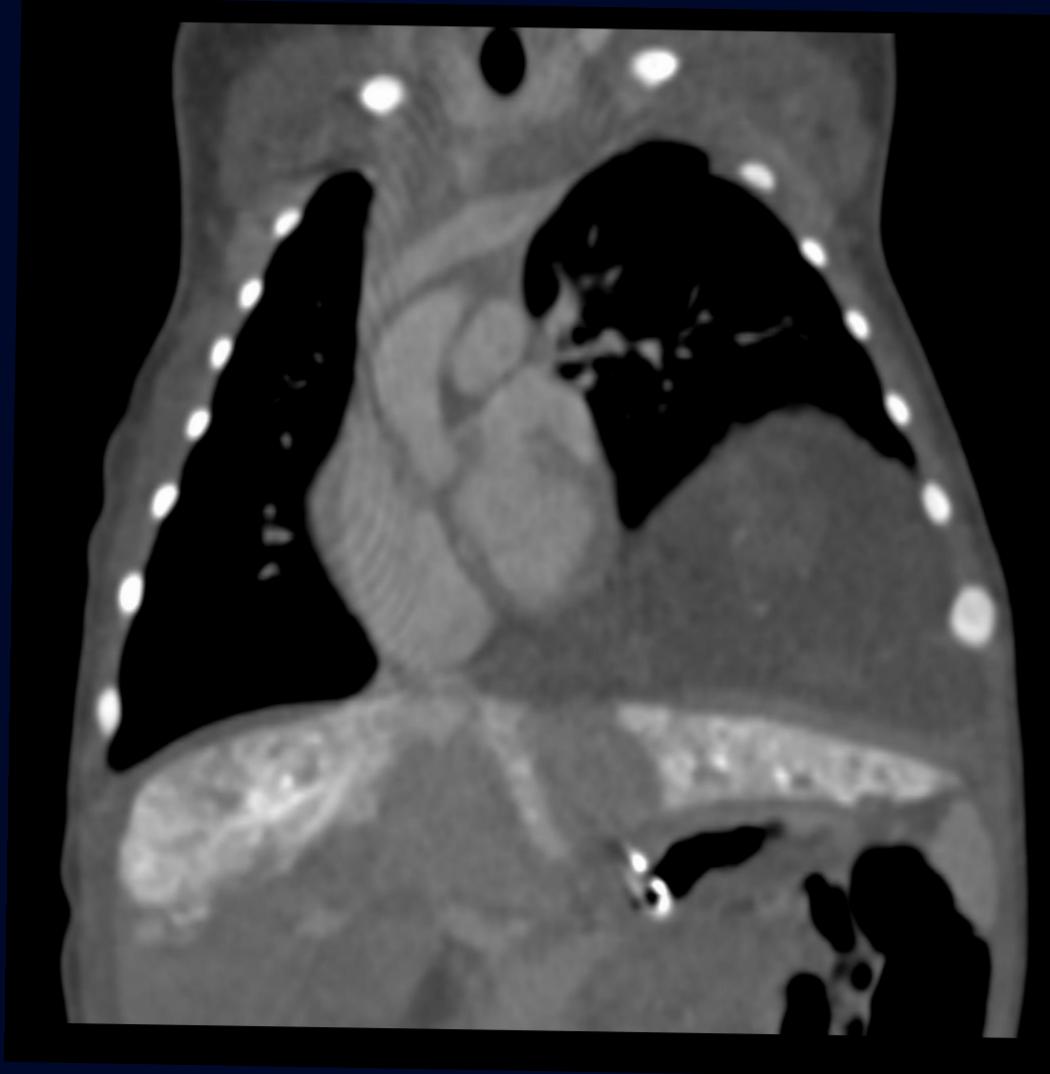
Scan thoracique C+



Scan thoracique C+



Scan thoracique C+

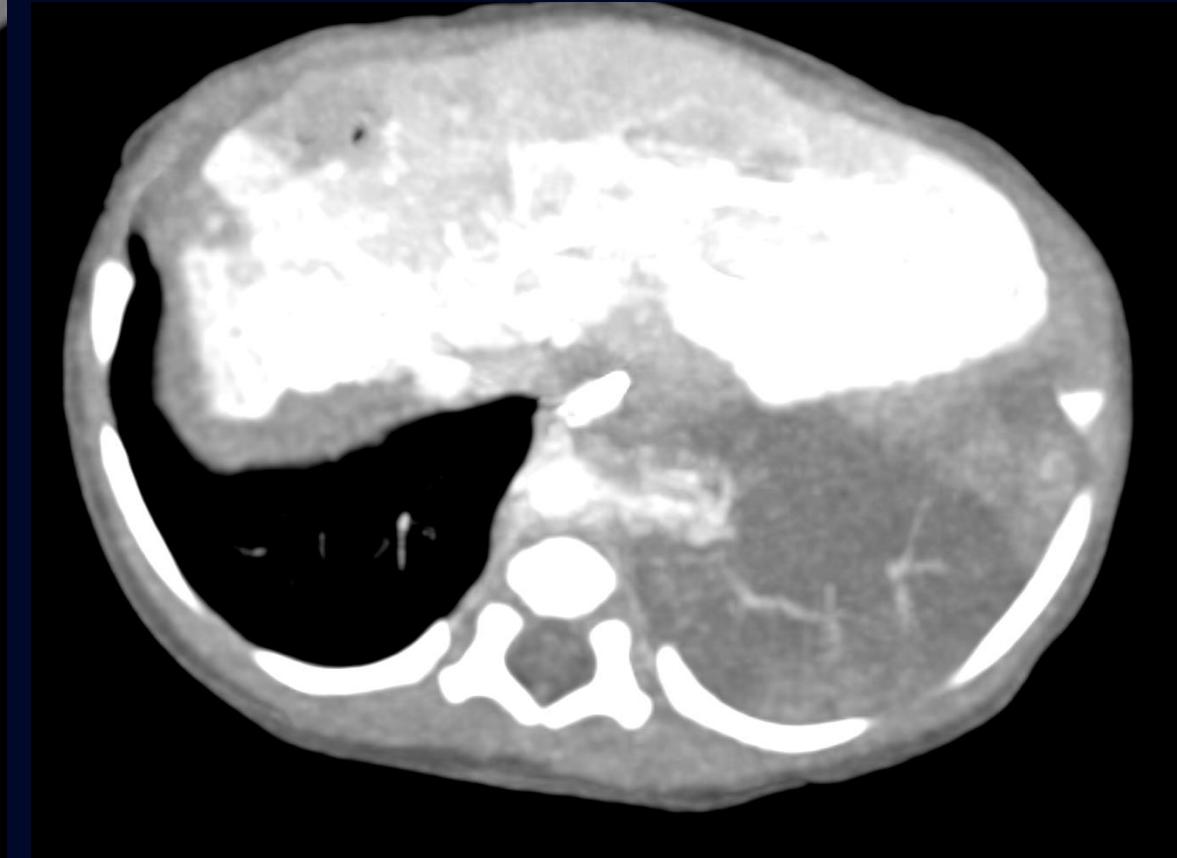


MinIP

Scan thoracique C+



MIP

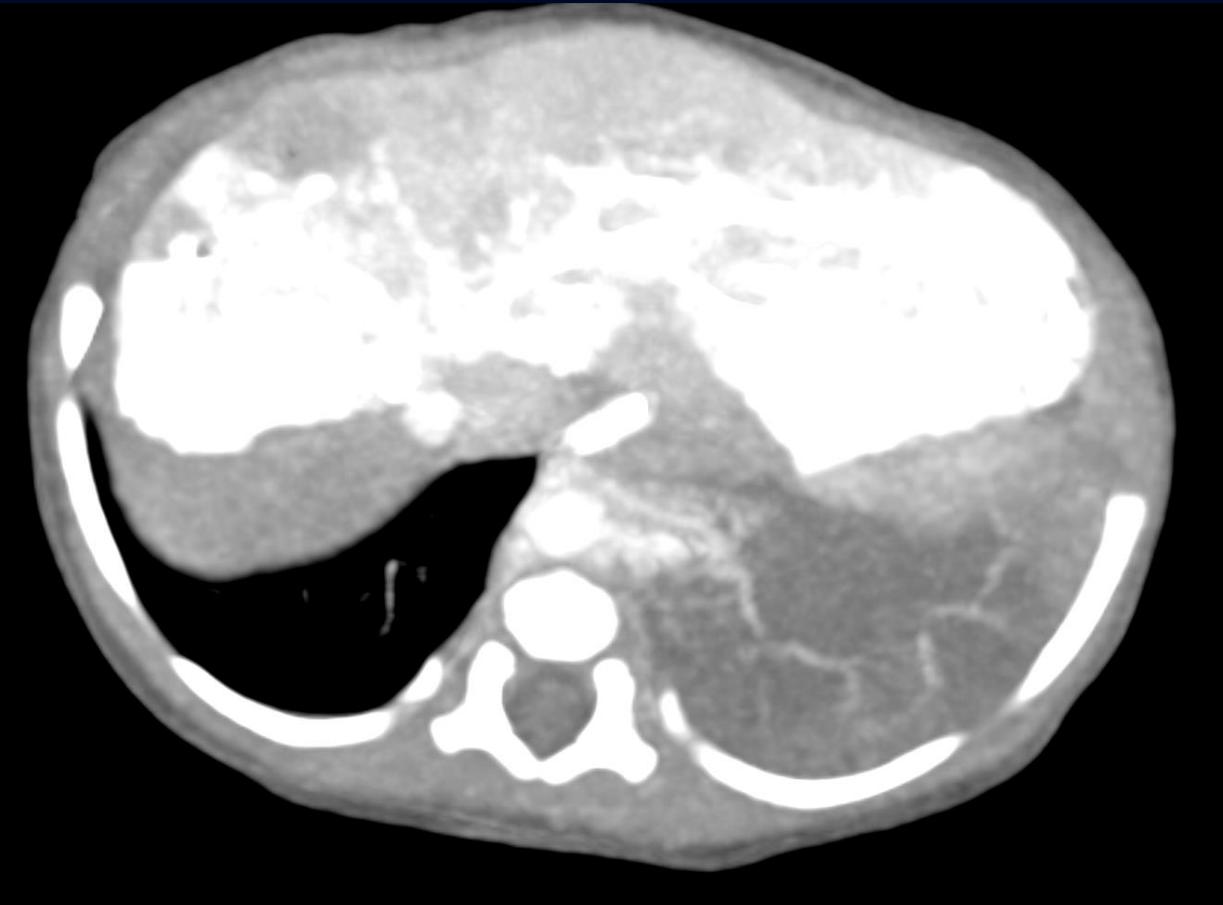


MIP

Scan thoracique C+



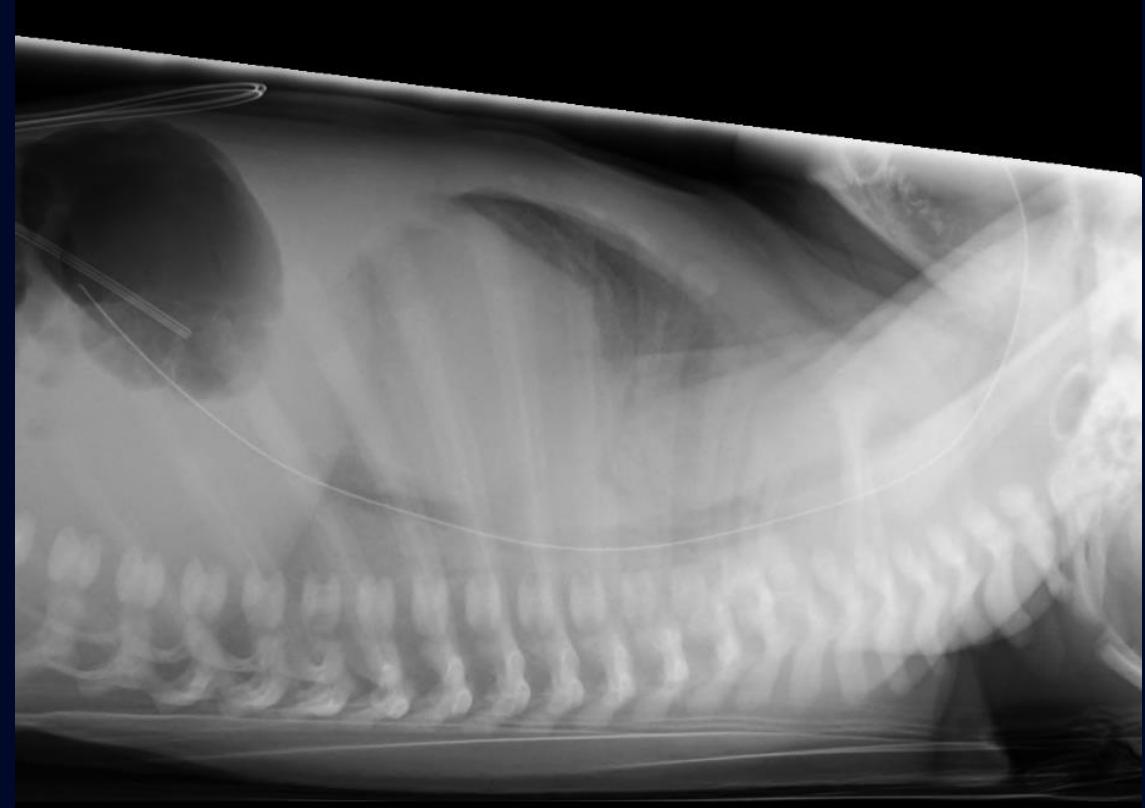
MIP



MIP

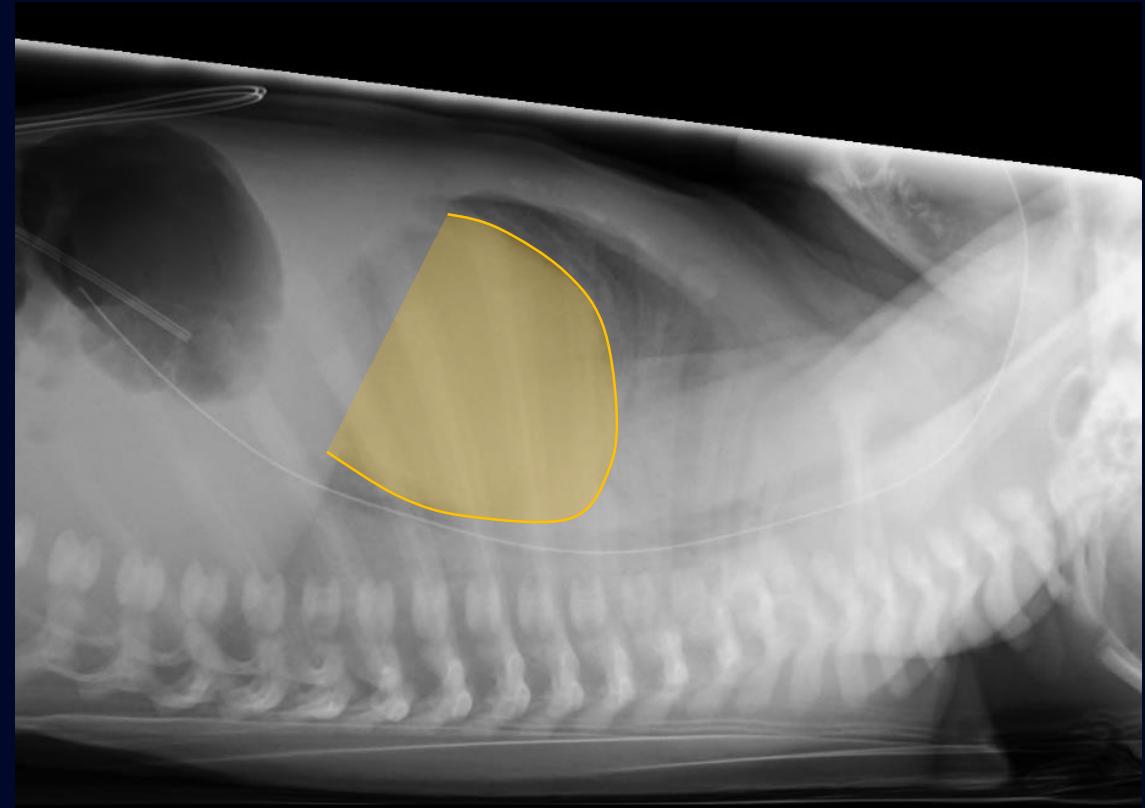
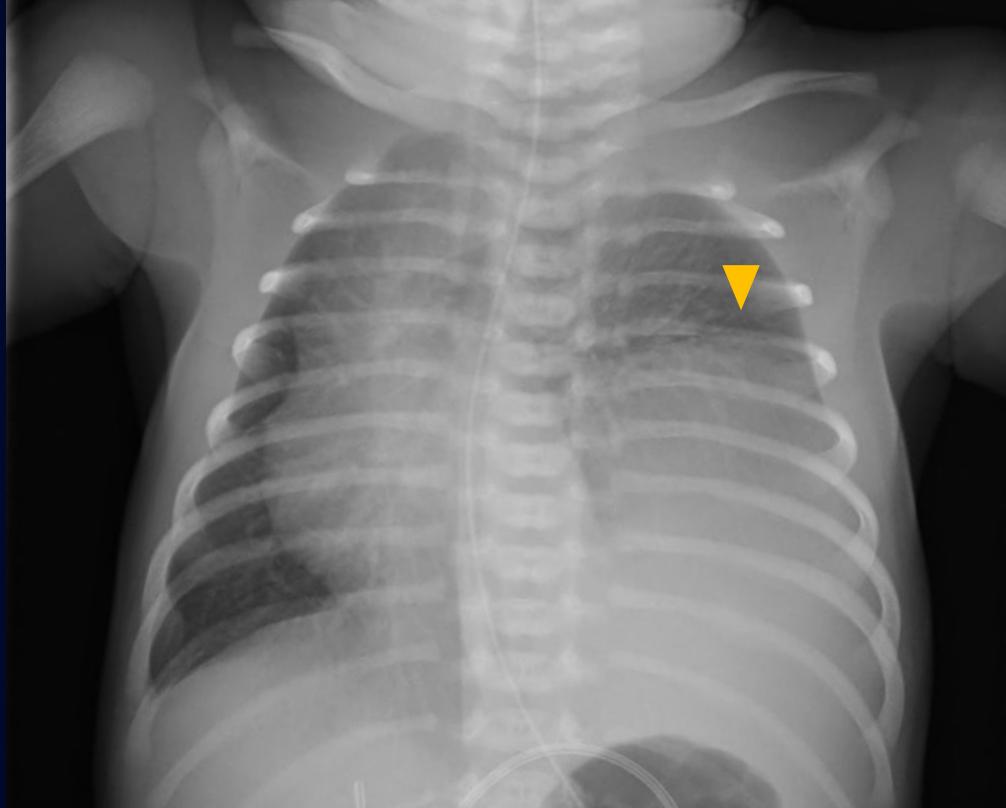
Trouvailles radiologiques

Radiographie poumons-abdomen



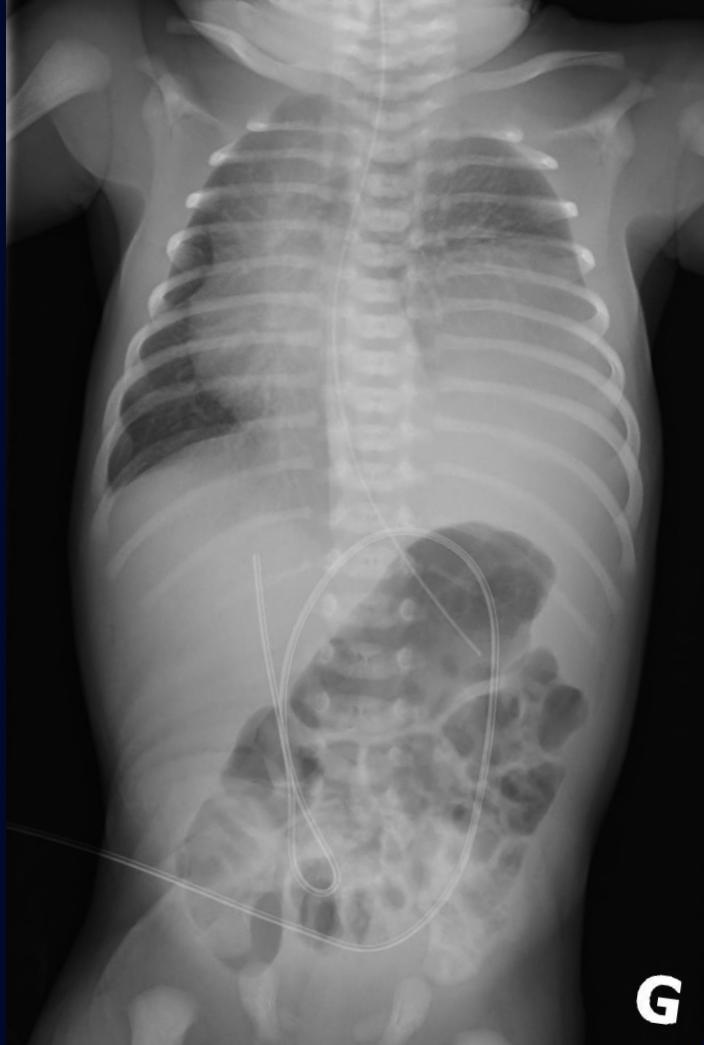
Opacité à la base pulmonaire gauche.
Déviation du médiastin vers la droite.

Radiographie poumons-abdomen



Opacité à la base pulmonaire gauche.
Déviation du médiastin vers la droite.

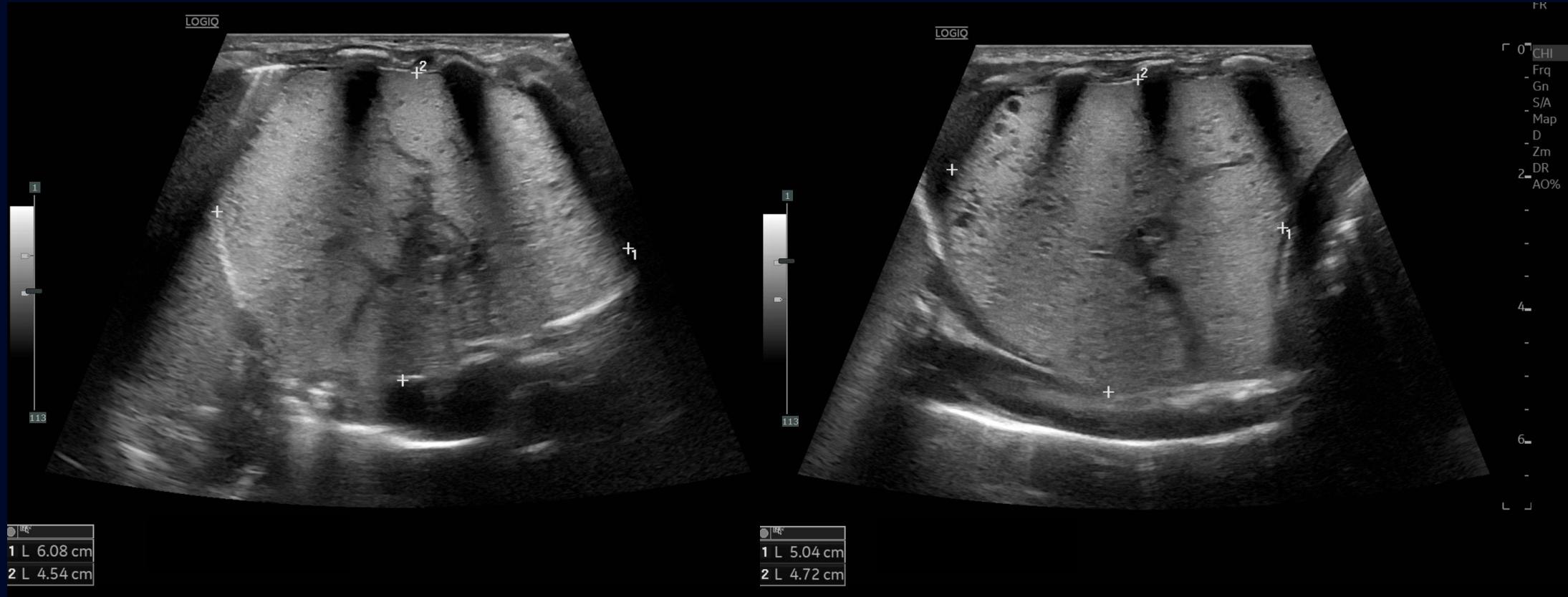
Radiographie poumons-abdomen



Opacité en continuité avec la partie antérieure du diaphragme, mais **ne contenant pas d'air** malgré une aéroentérite normale ayant progressé jusqu'au rectum.

Échographie thoracique

Base pulmonaire gauche



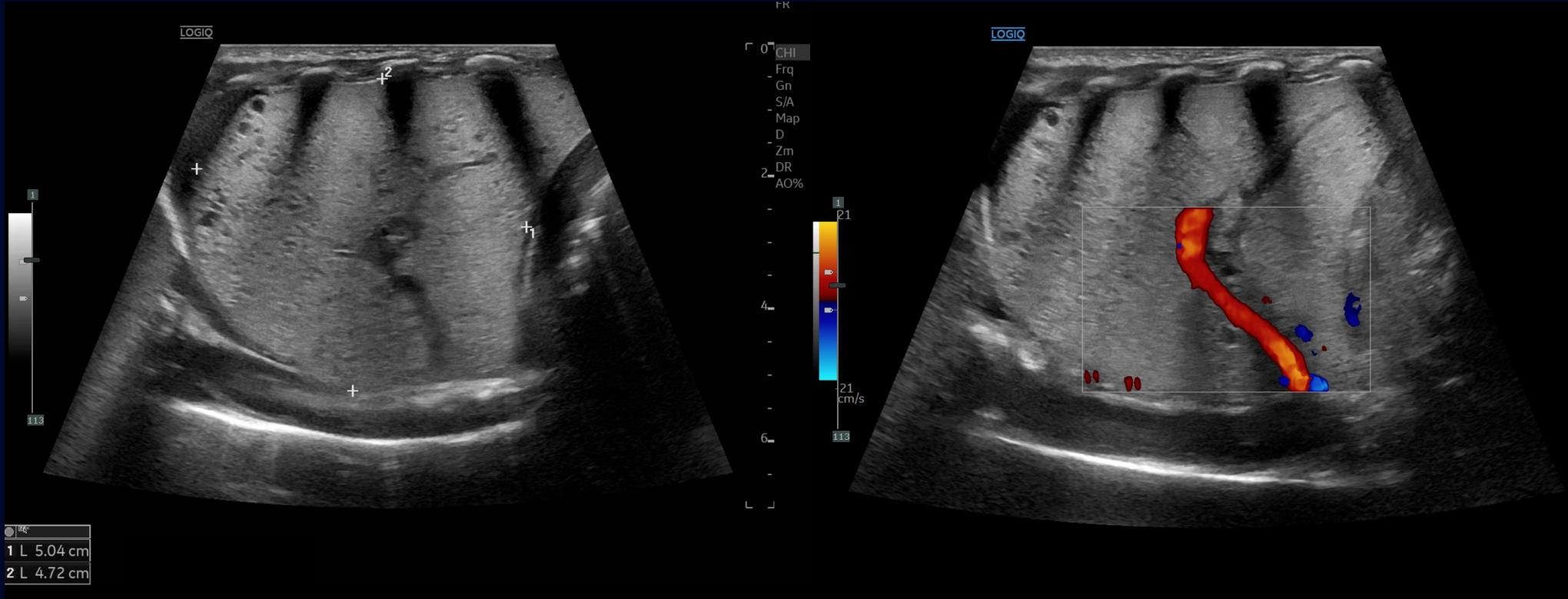
Coupe transverse

Coupe sagittale

Volumineuse **masse intrathoracique** gauche d'échotexture **partiellement microkystique**.

Échographie thoracique

Base pulmonaire gauche



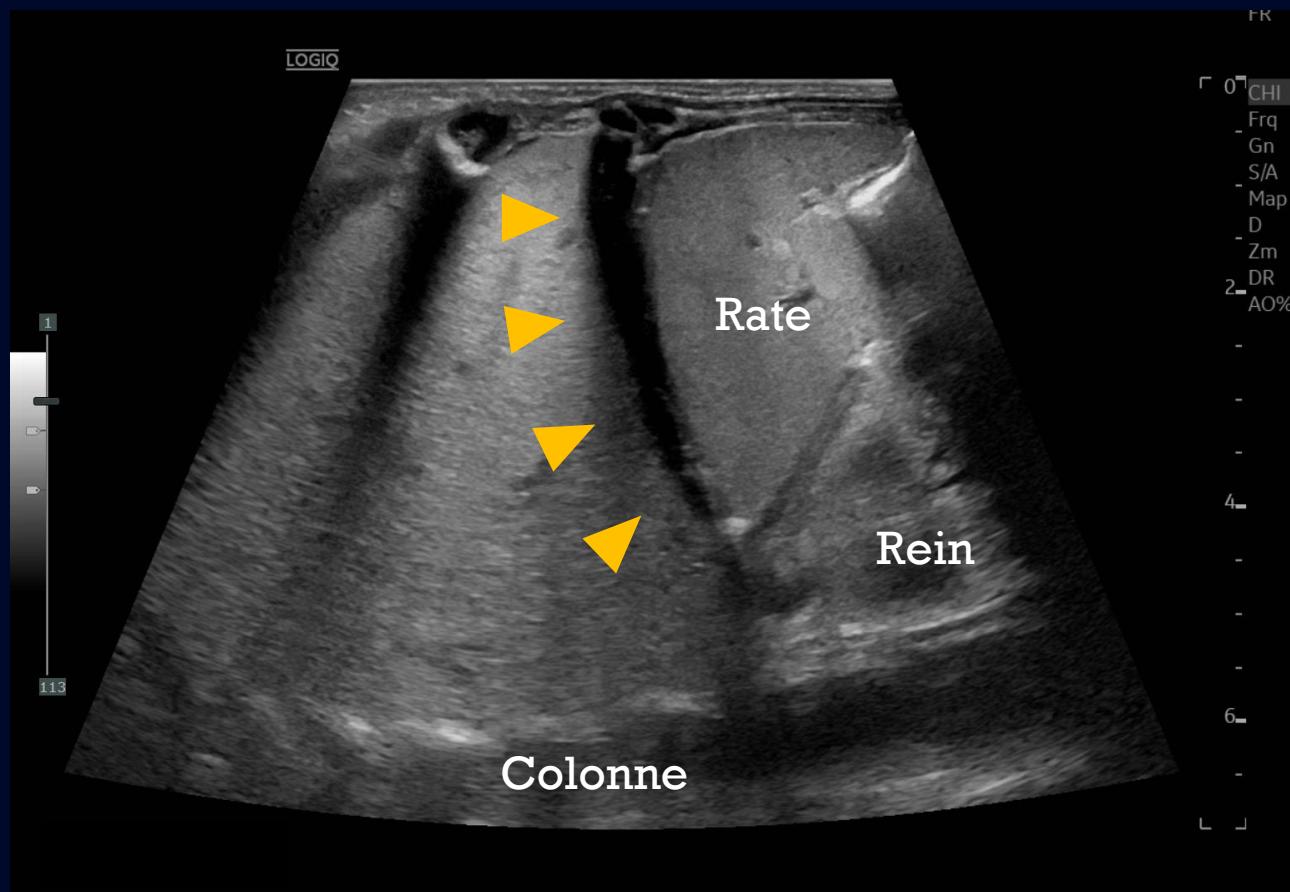
Coupe sagittale

Coupe sagittale avec Doppler couleur

Structures vasculaires proéminentes au sein de la masse.
(mieux démontrées sur le scan thoracique qui suivra)

Échographie thoracique

Base pulmonaire gauche



Coupe sagittale

Continuité du **diaphragme**.

Position normale infradiaphragmatique
de la **rate** et du **rein** gauche.

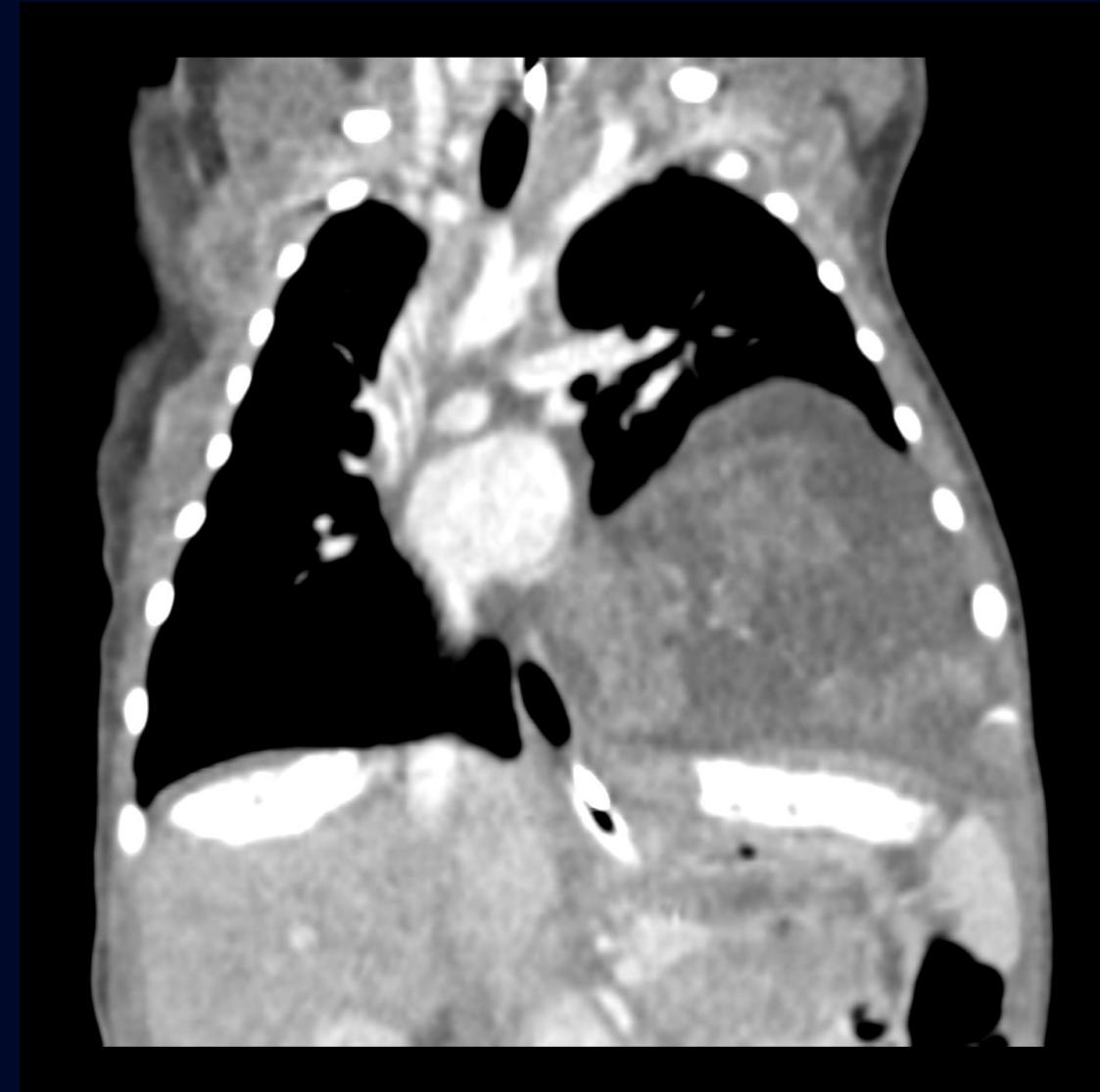
Surrénale normale (non incluse ici).

Scan thoracique C+



Volumineuse masse pulmonaire solide occupant la base gauche.

Rehaussement hétérogène au sein de la lésion.
Aspect microkystique intralésionnel moins bien apprécié.



Scan thoracique C+



Pas de contingent aérique interne.

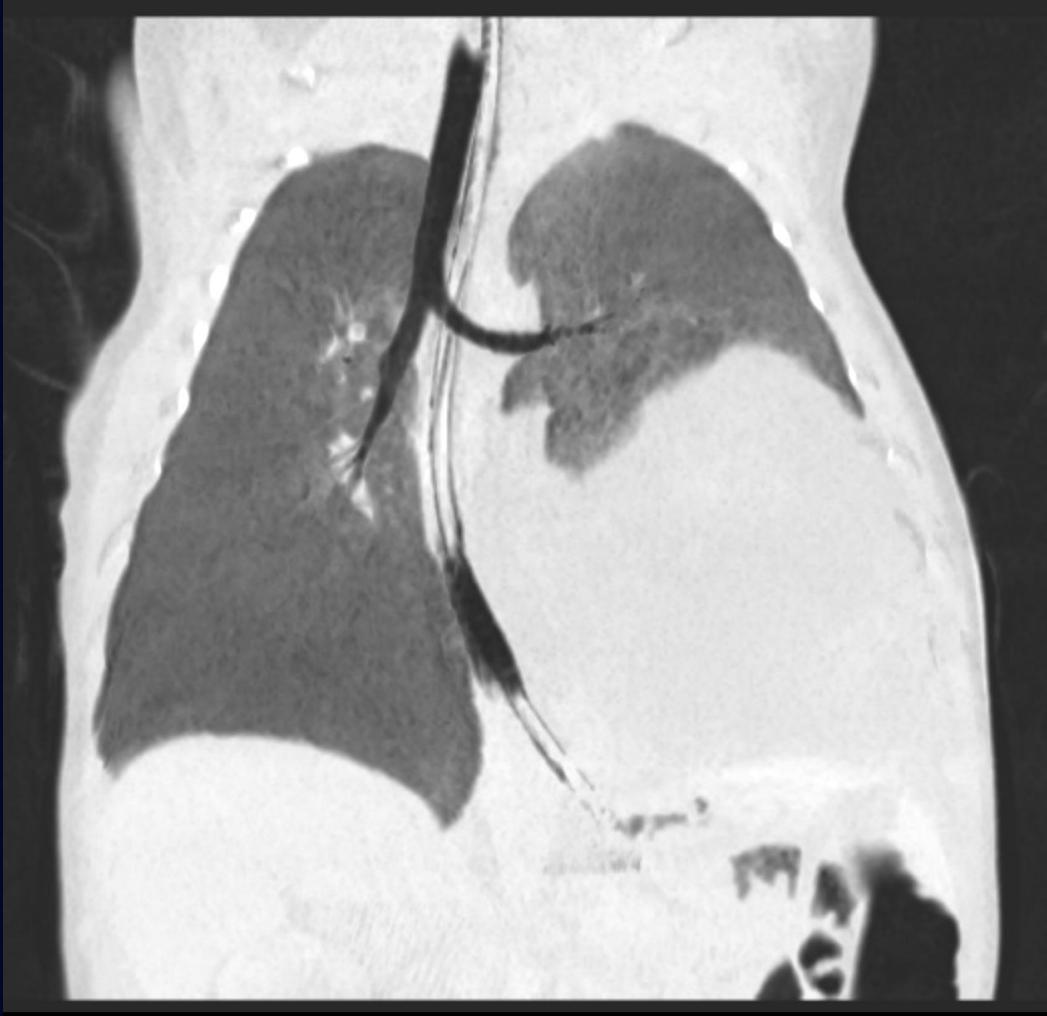
Scan thoracique C+



Continuité du diaphragme.

Déviation du médiastin vers la droite.

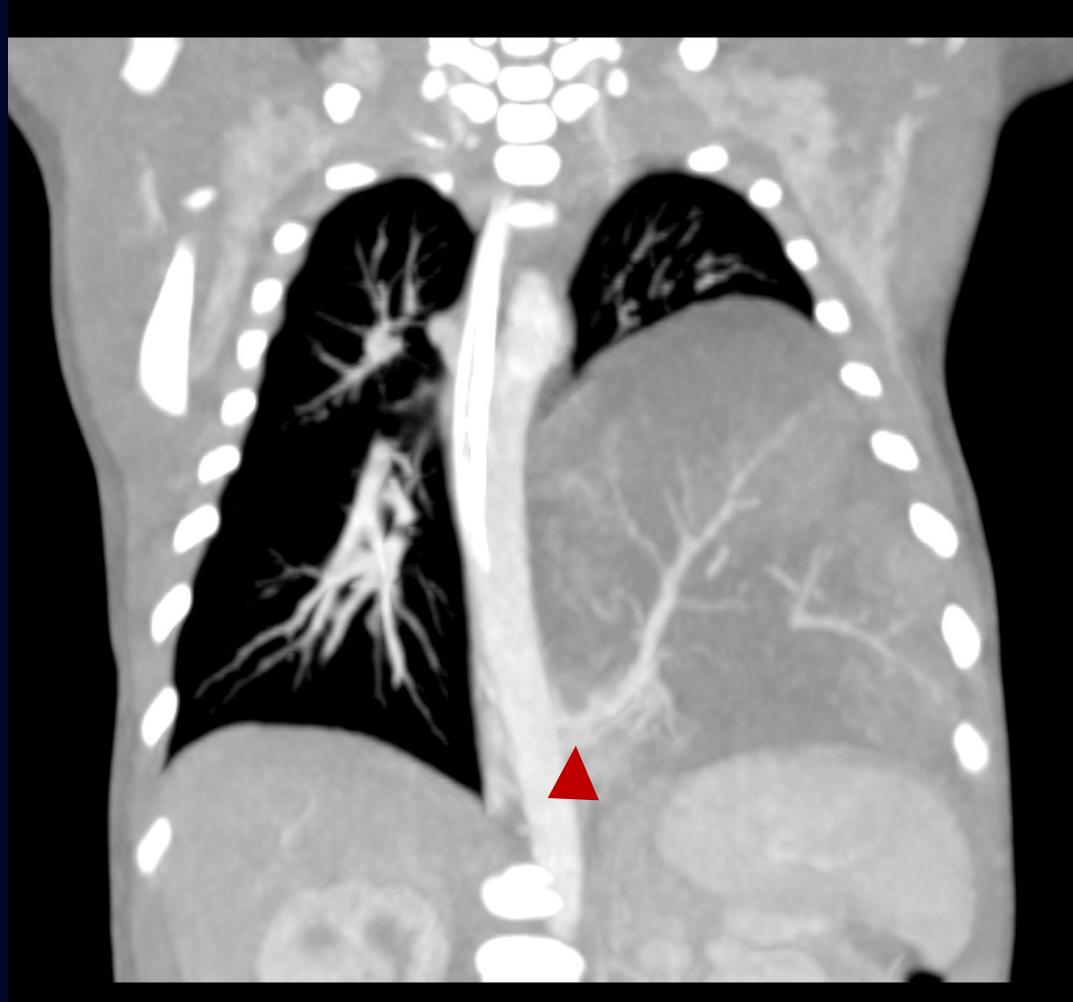
Scan thoracique C+



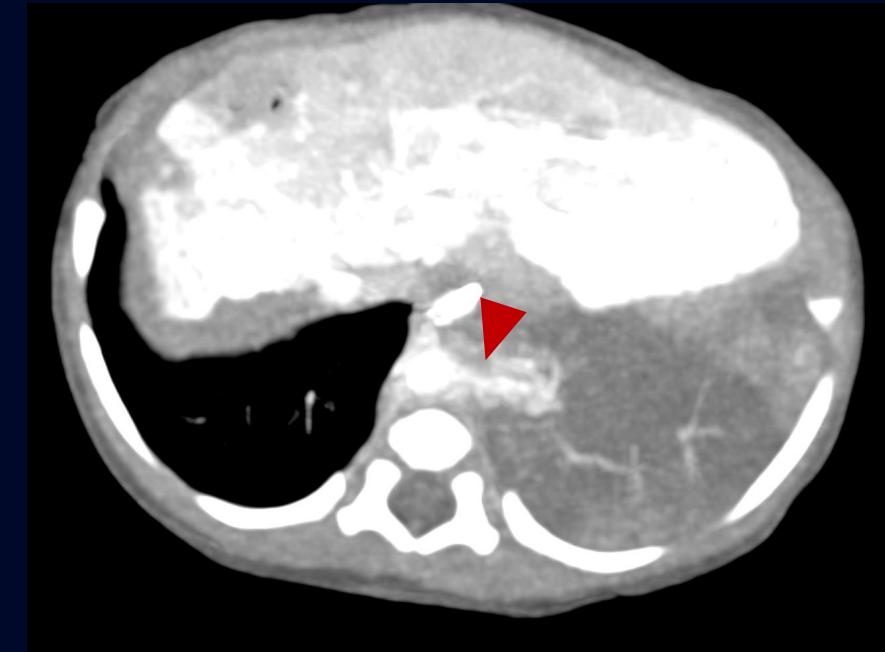
Pas de communication avec l'arbre trachéobronchique.

Bronche souche gauche refoulée supérieurement.

Scan thoracique C+



MIP

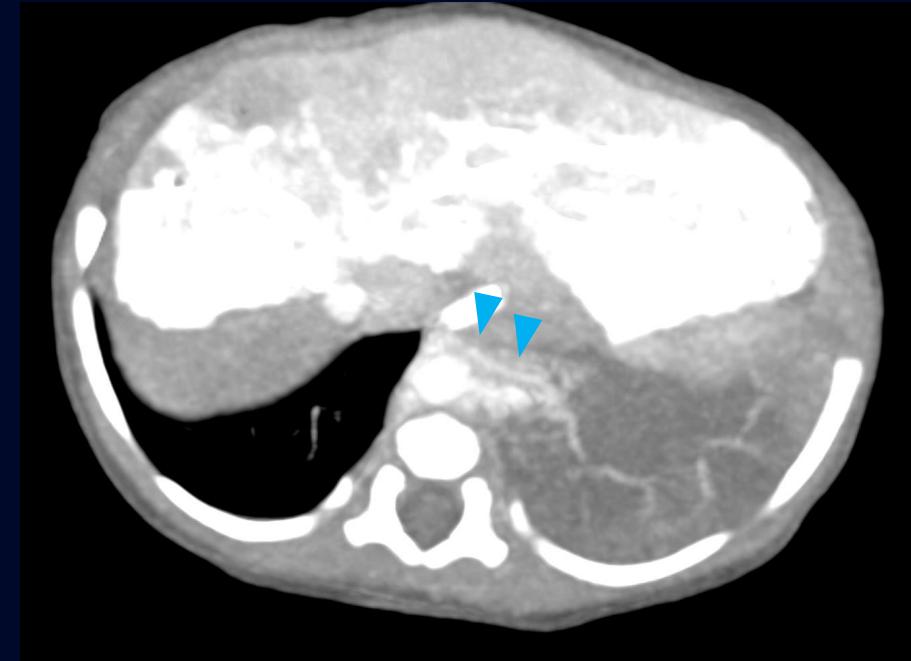


Apport artériel systémique via l'aorte thoracique distale.

Scan thoracique C+



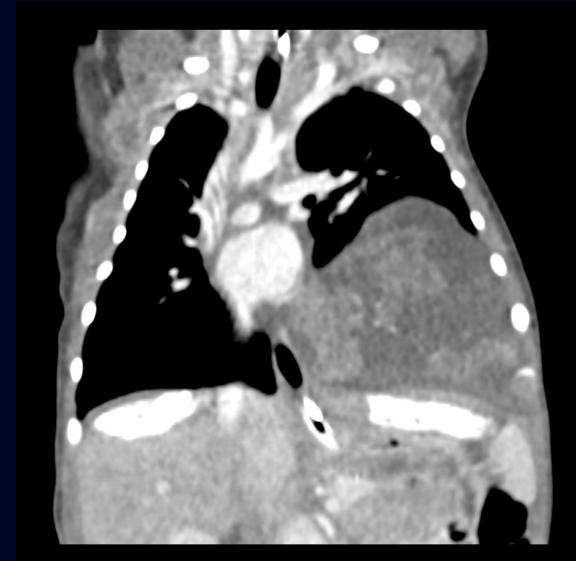
MIP



Drainage **veineux systémique** via les veines azygos et hémi-azygos.

Synthèse radiologique

- Masse pulmonaire gauche congénitale
- Supradiaphragmatique
- Solide, possiblement partiellement microkystique et hétérogène
- Apport vasculaire systémique artériel et veineux
- Arbre trachéobronchique normal



Diagnostic différentiel

Massé pulmonaire congénitale

- Hernie diaphragmatique congénitale
- CPAM
- Blastome pleuropulmonaire
- Fetal lung interstitial tumor (FLIT)
- Fibrosarcome bronchopulmonaire primaire (FBPP)
- Séquestre pulmonaire



Diagnostic différentiel

Massé pulmonaire congénitale

Hernie diaphragmatique congénitale

- CPAM
- Blastome pleuropulmonaire
- FLIT
- FBPP
- Séquestre pulmonaire



En faveur :

- Sur la radiographie initiale : masse apparemment contigüe avec le diaphragme ("signe de la silhouette")
- Possibilité d'avoir des anses digestives non aérées en période néonatale immédiate

En défaveur :

- Absence de densité aérique malgré une aéroentérite jusqu'au rectum
- Continuité du diaphragme démontrée sur les autres modalités (échographie et scan)

Diagnostic différentiel

Massé pulmonaire congénitale

CPAM (Congenital Pulmonary Airway Malformation)

- Hernie diaphragmatique congénitale
- Blastome pleuropulmonaire
- FLIT
- FBPP
- Séquestre pulmonaire



En faveur :

- Échographie : aspect microkystique compatible avec un CPAM de type 3 (classification de Stocker)
- Caractère volumineux de la masse : CPAM de type 3 peut parfois impliquer le poumon entier
- Typiquement absente au 2^{ème} trimestre

En défaveur :

- Scan : aspect microkystique moins bien apprécié
- Apport artériel systémique plutôt retrouvé dans le séquestre pulmonaire ou la lésion "hybride" CPAM/séquestre

Diagnostic différentiel

Massé pulmonaire congénitale

Blastome
pleuropulmonaire (BPP)



- Hernie diaphragmatique congénitale
- CPAM
- FLIT
- FBPP
- Séquestre pulmonaire

En faveur :

- Aspect solide associé au BPP de type 3
- Caractère volumineux de la masse (63% des BPP type 2 et 3 sont > 10 cm)

En défaveur :

- Apport artériel systémique
- Age médian de présentation du BPP type 3 = 41 mois
 - BPP kystique de type 1 plus prévalent en période néonatale
- Absence d'épanchement pleural
 - présent dans 77% des cas
- BPP plus prévalent du côté droit

Diagnostic différentiel

Massé pulmonaire congénitale

Fetal lung interstitial tumor (FLIT)

- Hernie diaphragmatique congénitale
- CPAM
- Blastome pleuropulmonaire
- FBPP
- Séquestre pulmonaire



En faveur :

- Caractère volumineux de la masse
 - Moyenne de 5,6 cm
- Aspect solide/microkystique et circonscrit
- Présentation à la naissance

En défaveur :

- Apport artériel systémique
- Scan : typiquement homogène et de faible densité
- Extrêmement rare (21 cas rapportés)

Diagnostic différentiel

Massé pulmonaire congénitale

Fibrosarcome bronchopulmonaire primaire (FBPP)

- Hernie diaphragmatique congénitale
- CPAM
- Blastome pleuropulmonaire
- FLIT
- Séquestre pulmonaire



En faveur :

- Présentation néonatale
- Rehaussement hétérogène

En défaveur :

- Apport artériel systémique
- Absence d'implication de l'arbre trachéobronchique
- Extrêmement rare

Diagnostic différentiel

Massé pulmonaire congénitale

Séquestre pulmonaire

- Hernie diaphragmatique congénitale
- CPAM
- Blastome pleuropulmonaire
- FLIT
- FBPP



En faveur :

- Apport artériel systémique
 - meilleur indice diagnostique
- Présentation néonatale
- Localisation aux bases pulmonaires (gauche > droite)

En défaveur :

- Moins typiquement aussi volumineux
- Échographie : aspect partiellement microkystique

Diagnostic final

**Séquestre pulmonaire
extralobaire
supradiaphragmatique**

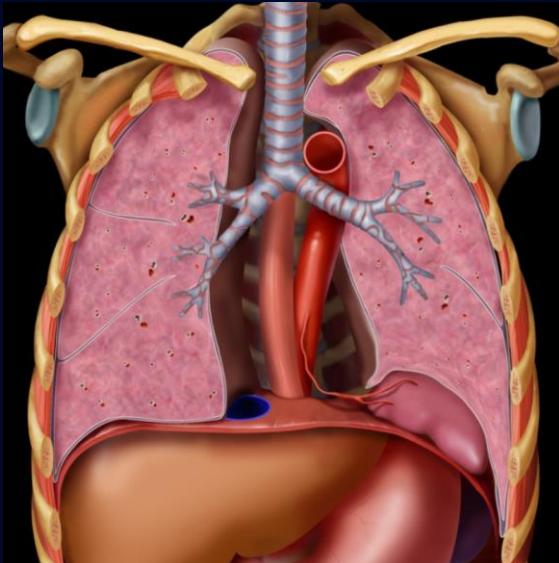
Séquestre pulmonaire

- Foyer pulmonaire anormal qui ne communique pas avec l'arbre trachéobronchique ni les artères pulmonaires
- **Apport artériel systémique**
- Typiquement aux bases pulmonaires
 - gauche > droite
- Attention aux « **lésions hybrides** » : composantes de séquestre ET de CPAM

Types de séquestrés pulmonaires

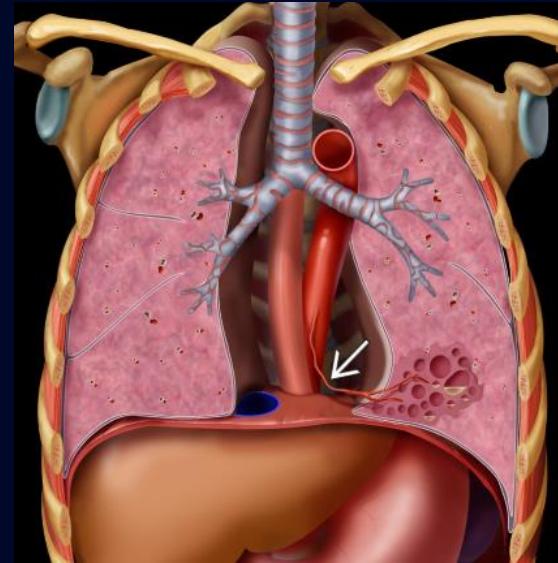
Extralobaire (25%)

- Drainage veineux systémique
- Recouvrement pleural distinct
- Présentation néonatale
- Anomalies associées (CPAM, maladie cardiaque congénitale, hernie diaphragmatique, kyste bronchogénique)



Intralobaire (75%)

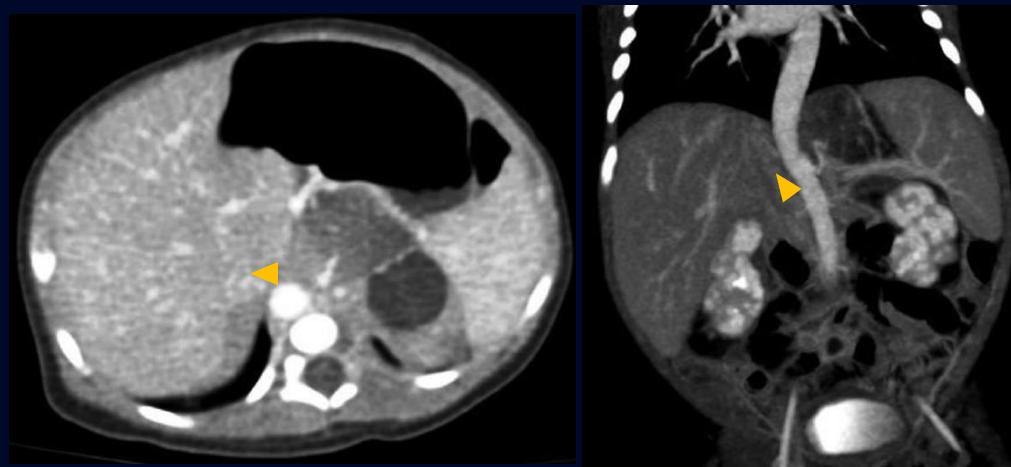
- Drainage veineux pulmonaire
- Recouvert de plèvre viscérale
- Présentation tardive (souvent dû à des pneumonies récurrentes)



Séquestrés pulmonaires : variantes plus rares

Séquestre pulmonaire extralobaire infradiaphragmatique

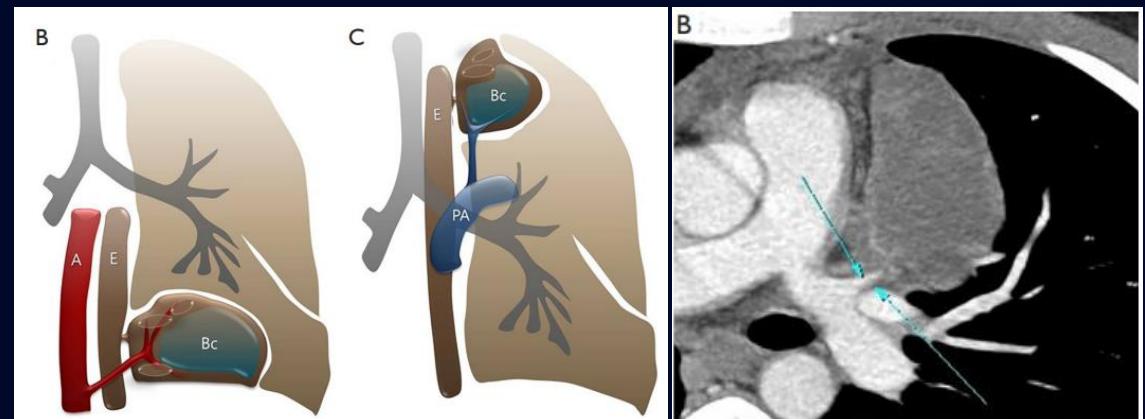
- Peut mimer une masse surrénalienne (neuroblastome, hémorragie surrénalienne)



Kalenahalli, Kiran V., et al. "Infradiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration: masquerading as suprarenal mass." *Journal of Clinical Neonatology* 2.3 (2013): 146.

Séquestre pulmonaire avec « foregut bronchopulmonary malformation »

- Communication avec l'œsophage ou l'estomac



Choo, Ji Yung, et al. "Bronchopulmonary foregut malformation presenting as extralobar pulmonary sequestration associated with a bronchogenic cyst: an unusual clinical and radiological feature in an adolescent patient." *Journal of Thoracic Disease* 9.7 (2017): E632.

Tumeurs pulmonaires congénitales

RadioGraphics

Primary Lung Tumors in Children

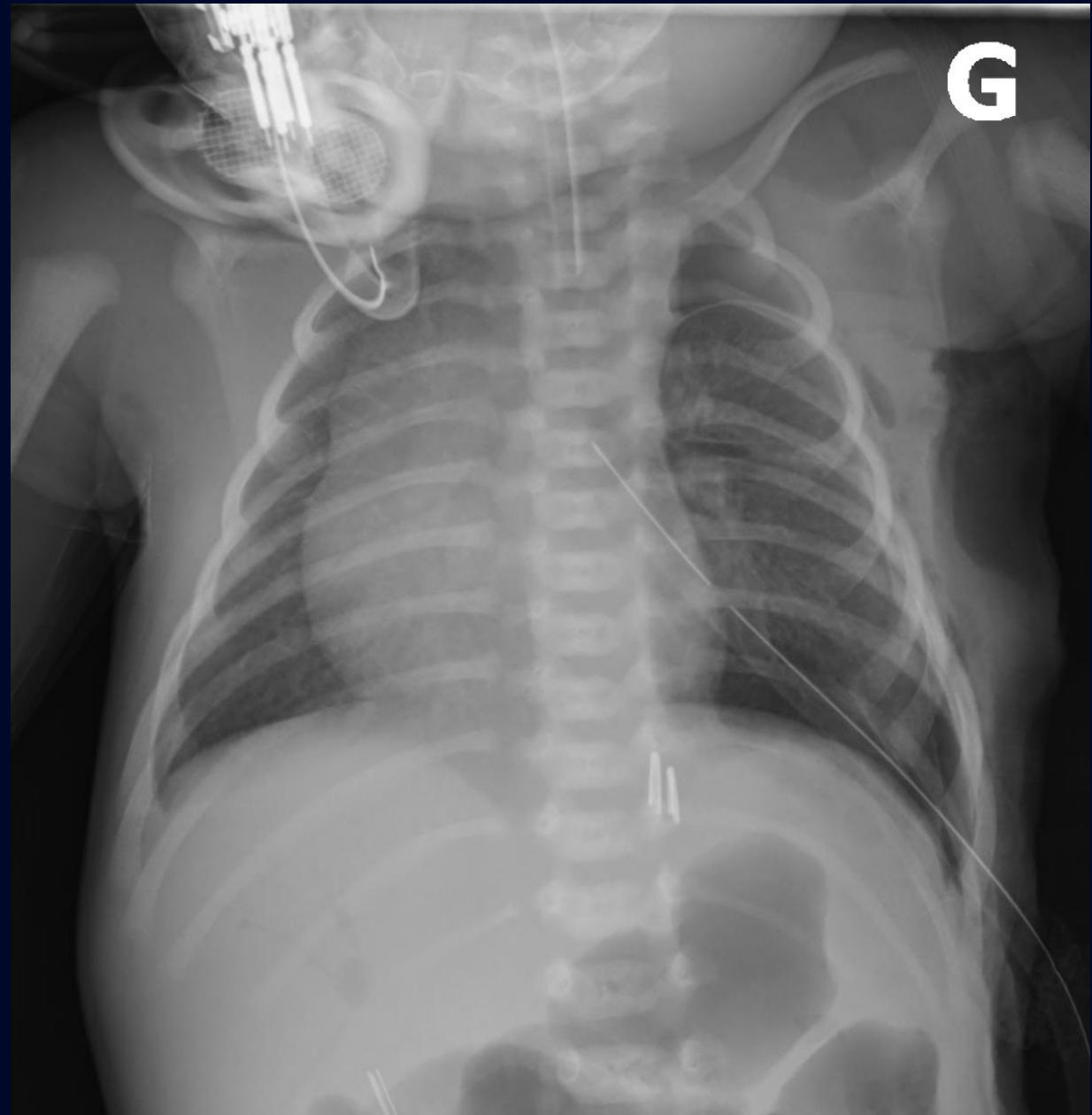
Tumor Type	Age Group	Clinical Features	Pathologic Features	Genetic Marker	Imaging Features
PPB	Infant or young child	Family history or history of cystic nephroma associated with <i>DICER1</i> mutation	Cysts in types 1 and 2	<i>DICER1</i> mutation (risk of pineal tumors, thyroid cancer, rhabdomyosarcoma)	Air-filled cysts in type 1, absent at second-trimester fetal US
Infantile fibrosarcoma	Fetus or infant	Neonatal anemia, hypoglycemia	Densely cellular, tumoral hemorrhage	<i>ETV6-NTRK3</i> fusion gene (also seen in the cellular type of mesoblastic nephroma)	Intratumoral hemorrhage
FLIT	Fetus or infant	May cause fetal hydrops	Spongy appearance, resembles canalicular stage lung tissue	...	Homogeneous and echogenic at prenatal US, uniform low attenuation at CT, no cysts

Note.—CPAM = congenital pulmonary airway malformation, FLIT = fetal lung interstitial tumor, GLUT1 = glucose transporter 1, NUT = nuclear protein in testis.

Pronostic + Traitement

- **Exérèse chirurgicale même chez les patients asymptomatiques**
 - Car risque d'infection/hémorragie et risque mineur/douteux de néoplasie s'il s'agit d'une « lésion hybride »
- **Excellent pronostic** en l'absence d'autres anomalies congénitales et d'hypoplasie pulmonaire

Radiographie post-opératoire



Références

1. Biyyam, Deepa R., et al. "Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation." *Radiographics* 30.6 (2010): 1721-1738.
2. Lichtenberger III, John P., et al. "Primary lung tumors in children: radiologic-pathologic correlation from the radiologic pathology archives." *Radiographics* 38.7 (2018): 2151-2172.
3. Perin, Silvia et al. "Fetal Lung Interstitial Tumor (FLIT): Review of The Literature." *Children* (Basel, Switzerland) vol. 10,5 828. 2 May. 2023, doi:10.3390/children10050828
4. Pettinato, Guido, et al. "Primary bronchopulmonary fibrosarcoma of childhood and adolescence: Reassessment of a low-grade malignancy Clinicopathologic study of five cases and review of the literature." *Human pathology* 20.5 (1989): 463-471.
5. A. Carlson Merrow, Jr. [Bronchopulmonary Sequestration](#). Url consulté sur statdx.com le 8 novembre 2023
6. Brett W. Carter, Gerald F. Abbott. [Bronchopulmonary Sequestration](#). Url consulté sur statdx.com le 8 novembre 2023