



## Malformations pulmonaires congénitales

D<sup>r</sup> Lucie Morin  
Chantal Larcher, inf. clinicienne

### Quelques chiffres

Les malformations pulmonaires congénitales diagnostiquées en cours de grossesse touchent environ 4 naissances sur 10 000 et sont habituellement de bon pronostic.

Elles sont divisées en deux catégories : les lésions hyperéchogènes, comme le séquestre et l'emphysème lobaire, et les lésions kystiques simples ou multiples, tels que le kyste bronchique et la malformation adénomatoïde kystique du poumon.

Dans plus de 90 % des cas, un seul poumon est touché par la malformation. Il est très rare que ce type de malformation congénitale augmente le risque de morbidité ou de mortalité anténatal ou postnatal.

### Causes

Les lésions kystiques sont le plus souvent causées par une anomalie du développement des cellules du parenchyme pulmonaire.

Les lésions hyperéchogènes peuvent entre autres être causées par une atrésie ou un piègeage bronchique, ou encore une inflammation du tissu alvéolaire.

### Symptômes à surveiller

La surveillance fœtale dépend du type de lésions, avec ou sans présence de kystes.

La régression, voire la disparition de la lésion, est fréquente en cours de grossesse. Un suivi radiologique est toutefois recommandé dans les semaines suivant la naissance.

Par contre, pour les lésions de type microkystiques, un suivi échographique rapproché est recommandé pour surveiller et prévenir le développement d'un hydrops chez le fœtus. L'hydrops est l'accumulation de liquide dans les tissus sous-cutanés et/ou les organes du fœtus. Causé par une augmentation du débit cardiaque, il entraîne une insuffisance cardiaque.

### Tests et procédures

Aucun gène n'a été décrit comme étant responsable de ces malformations pulmonaires congénitales, mais le conseil génétique peut toutefois être nécessaire selon la situation.

Dans la majorité des cas, les malformations pulmonaires congénitales sont diagnostiquées lors d'une échographie morphologique du suivi de grossesse.

Lorsqu'une malformation pulmonaire congénitale est suspectée, une consultation en centre spécialisé comme le CHU Sainte-Justine est recommandée afin de déterminer le type de lésion. Une fois que le type de malformation est identifié, le suivi échographique est établi en fonction de celui-ci.

### Traitements et suivis

Lorsque la lésion suspectée est à risque de prolifération rapide, un contrôle échographique sera prévu tous les 10 à 14 jours. Pour les lésions plus stables, un contrôle aux 3 à 4 semaines est nécessaire.

L'évaluation de la mère et du bébé à venir est faite par une équipe multidisciplinaire comprenant un obstétricien spécialisé en médecine fœto-maternelle, un chirurgien pédiatrique, un pédiatre néonatalogiste et un radiologiste. Plusieurs autres professionnels, tel qu'un psychologue, peuvent également faire partie de l'équipe, selon les besoins individuels.

Le suivi de grossesse ainsi que l'accouchement doivent se faire en centre spécialisé (centre tertiaire) comme le CHU Sainte-Justine à moins d'avis contraire de la part des spécialistes au cours du suivi de grossesse.

Si la lésion est en régression et n'est plus visible à l'échographie, un accouchement dans le milieu d'origine peut être envisagé avec les recommandations postnatales nécessaires pour le pédiatre du milieu hospitalier.

### Ressources et liens utiles

[www.chu-toulouse.fr/IMG/pdf/Malformations\\_Pulmonaires\\_antenatales\\_F\\_Bremont.pdf](http://www.chu-toulouse.fr/IMG/pdf/Malformations_Pulmonaires_antenatales_F_Bremont.pdf)

Robert K. Creasy et Robert Resnik. *Maternal-Fetal Medicine : Principle and Practice*, 7<sup>th</sup> edition, Elsevier, 2014.