

Emphysème lobaire congénital au CHU Souro Sanou de Bobo-Dioulasso (Burkina Faso) : à propos de deux cas

Congenital lobar emphysema at the Souro Sanou University Hospital in Bobo-Dioulasso (Burkina Faso): about two cases

Ouattara ABI¹, Ouédraogo PDG², Sanogo B¹

¹Département de Pédiatrie, Centre Hospitalier Universitaire Souro Sanou

²Département de Pédiatrie, Centre Hospitalier Universitaire Régional de Ouahigouya

Correspondance : Dr Ouattara Ad Bafa Ibrahim, Pédiatre dans le Département de Pédiatrie du CHU Souro Sanou, Bobo-Dioulasso, 01 BP 676, Burkina Faso. Tél : +22674832874, +22671295102, Fax : +220972693, E-mail : ad-bafa1983@hotmail.com

RESUME

L'emphysème lobaire congénital est une malformation congénitale rare caractérisée par l'hyper-expansion d'un segment, d'un ou plusieurs lobes pulmonaires. Son diagnostic est évoqué devant une détresse respiratoire, étayé par la radiographie pulmonaire et confirmé par la tomodensitométrie thoracique. Sa prise en charge est chirurgicale par la lobectomie et le pronostic est le plus souvent réservé. Il est rapporté ici deux cas chez des enfants âgés respectivement de 19 jours et 36 jours admis pour détresse respiratoire avec un syndrome d'épanchement gazeux à l'examen physique. Devant cette symptomatologie l'emphysème est suspecté, étayé par la radiographie thoracique avec une hyper clarté des lobes. La confirmation diagnostique a été faite par le scanner thoracique. Le traitement a été symptomatique. L'évolution est marquée par le décès.

Mots clés : Emphysème -détresse respiratoire-nouveau-né-nourrisson

SUMMARY

Congenital lobar emphysema is a rare congenital malformation characterized by hyper-expansion of a segment, one or more lobes of the lung. Diagnosis is prompted by respiratory distress, supported by chest X-ray and confirmed by thoracic CT scan. It is managed surgically by lobectomy, with a generally guarded prognosis. Two cases are reported here of children aged 19 days and 36 days respectively, admitted for respiratory distress with a gaseous effusion syndrome on physical examination. Emphysema was suspected, supported by a chest X-ray with hyper clarity of the lobes. The diagnosis was confirmed by thoracic CT scan. Treatment was symptomatic. The patient died.

Key words: Emphysema -respiratory distress-newborn-infant

INTRODUCTION

L'emphysème lobaire congénital (ELC) est une malformation broncho-pulmonaire rare dont la prévalence est d'un cas sur 20 000 à 30 000 naissances-vivantes [1,2]. Dans les pays moins avancés sur le plan de la santé, l'emphysème lobaire congénital pose un problème de diagnostic et de prise en charge aussi bien en anténatal qu'en post natal.

Dans l'optique de contribuer à une meilleure connaissance de cette pathologie il est rapporté ici deux cas diagnostiqués et suivis au CHU Souro Sanou (CHU-SS) de Bobo-Dioulasso.

OBSERVATION 1

S.D; nouveau-né de sexe féminin a été reçue à J19 de vie pour une détresse respiratoire. Il est né d'une grossesse à terme sans antécédents anté, per et post natal particulier. Il y avait une consanguinité de deuxième degré dans la famille. L'examen clinique avait permis de noter une détresse respiratoire sévère avec un score de SILVERMAN à 8, une polypnée à 76 cycles par minute, une désaturation en oxygène à 54% à l'air ambiant avec une hyper sonorité pulmonaire à gauche, une sub matité à droite et un murmure vésiculaire diminué à gauche en faveur d'un épanchement gazeux. La radiographie pulmonaire avait permis de trouver une distension

avec hyper clarté du lobe supérieur gauche et une déviation du médiastin. La tomodensitométrie avait permis de confirmer l'emphysème en montrant une volumineuse bulle d'emphysème du lobe supérieur gauche pan lobulaire avec une déviation du médiastin et de la trachée (confère figure 1). Les échographies cardiaque, transfontanellaire, et abdominale à la recherche de malformations associées étaient revenues normales. S.D a bénéficié d'une oxygénothérapie, une alimentation fractionnée à base de lait maternel. Un soutien psychologique a été fait avec les parents en vue d'une lobectomie. L'évolution a été marquée par le décès au 2^{ème} jour d'hospitalisation.

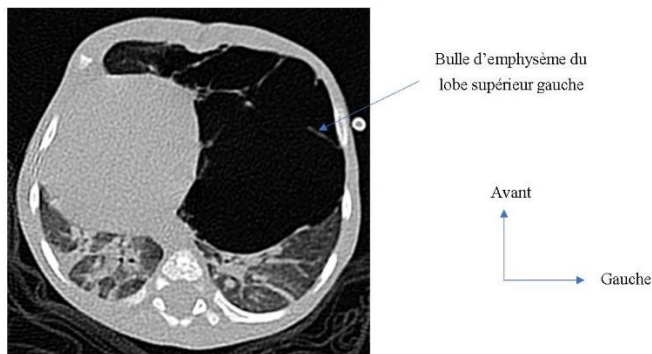


Figure 1 : Tomodensitométrie thoracique coupe transversale montrant l'emphysème du lobe supérieur gauche de S.D

OBSERVATION 2

S.A ; nourrisson de sexe masculin a été reçu à J36 de vie pour une détresse respiratoire évoluant depuis la naissance. Il est né d'une grossesse à terme avec une consanguinité de deuxième degré dans la famille sans antécédents anté, pré et per natal particuliers. En post natal il présentait à J3 une détresse respiratoire minime s'aggravant progressivement. L'examen clinique présentait une détresse respiratoire sévère, une polypnée à 86 cycles par minute et une désaturation en oxygène à 88% à l'air ambiant. On notait aussi une hyper sonorité à gauche et une submatité à droite avec un murmure vésiculaire diminué à gauche en faveur d'un épanchement ga-

zeux type emphysème. La radiographie pulmonaire de face objectivait une distension avec hyper clarté de l'hémi-thorax gauche et une déviation médiastinale. Le scanner thoracique a confirmé le diagnostic en objectivant d'une part un aspect tomodensitométrique en faveur d'un emphysème lobaire supérieur gauche (confère a de la figure 2) géant, avec un effet de masse sur le médiastin qui est dévié vers la droite, d'autre part un collapsus partiel du poumon droit et du lobe inférieur gauche et l'absence d'un situs inversus visualisé (confère b de la figure 2). Les échographies cardiaque, transfontanellaire, et abdominale à la recherche de malformations associées étaient revenues normales. S.A a bénéficié d'une oxygénothérapie et d'un soutien psychologique fait avec les parents en vue d'une lobectomie. L'évolution a été marquée par le décès à son 4^{ème} jour d'hospitalisation.

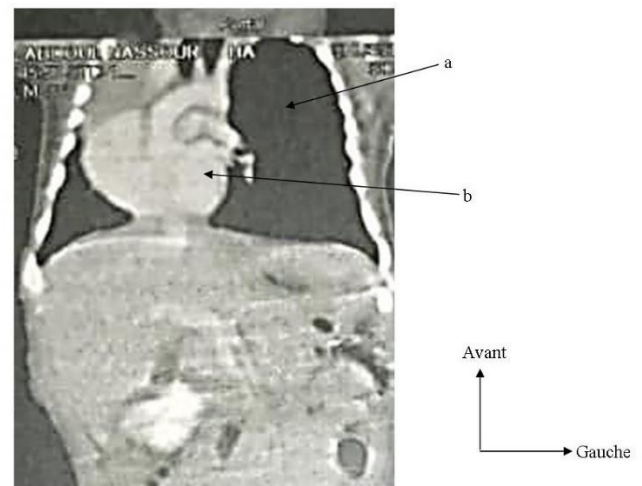


Figure 2 : Scanner thoracique de S.A coupe frontale

DISCUSSION

Les patients avaient respectivement un âge de 19 jours et 36 jours au moment du diagnostic. Ce même constat a été fait par certains auteurs qui retrouvaient un âge compris entre 25 jours et deux ans et demi [3]. D'autres auteurs par contre retrouvaient un âge précoce dès le deuxième jour de vie [4]. L'âge tardif dans ces observations s'expliquerait par les retards de consultation dans le contexte burkinabè.

Le motif de consultation était la détresse respiratoire. Le même motif a été rapporté au Brésil et en Ouganda [5, 6]. D'autres auteurs en Roumanie retrouvaient comme motif de consultation la fièvre et la toux [7]. L'emphysème lobaire congénital est donc une pathologie à manifestation respiratoire essentiellement. Les patients étaient issus de parents consanguins et il n'y avait pas de cas similaires dans la famille. Par contre sur neuf dossiers cliniques un auteur ne notait pas de lien de consanguinité [8]. Un cas familial entre un père et son fils a été rapporté aux Etats unis [9].

Le dépistage anténatal n'a pu être fait du fait de la non réalisation d'échographie obstétricale lors des grossesses. D'autres auteurs ont fait le diagnostic anténatal de l'emphysème lobaire congénital aux Etats unis dans une méta-analyse sur douze cas de lésions pulmonaires anténatales confirmées en histologie comme étant des emphysèmes lobaires congénitaux [10]. L'absence de dépistage anténatal au Burkina s'expliquerait par le bas niveau socio-économique et les difficultés de réalisation de l'échographie obstétricale dans les hôpitaux de premier et second niveau. Il n'y avait pas de malformations associées dans les deux observations tout comme dans une série canadienne [11] ; cependant dans une étude en Inde les auteurs retrouvaient 20% de malformations cardiaques telles que la persistance du canal artériel ou une anomalie du septum inter-ventriculaire ou inter-atrial avec hypertension artérielle pulmonaire [12]. Les deux patients ont bénéficié de la tomodensitométrie thoracique qui avait confirmé le diagnostic comme chez d'autres auteurs [5, 7]. Le scanner thoracique est indispensable pour le diagnostic de l'emphysème lobaire congénital et précise la topographie de la distension pulmonaire.

La recherche étiologique n'avait pas pu être faite, du fait du manque de moyens financiers des parents et du décès précoce des patients. Selon la littérature 40% des emphysèmes congénitaux sont de causes inconnues [1]. Le traitement a été essentiellement symptomatique du fait du

plateau technique limité, alors que la lobectomie a été réalisée dans la plupart des séries [5, 13]. L'évolution clinique était marquée par le décès du fait des retards de consultation et surtout de l'absence de lobectomie dans notre hôpital.

CONCLUSION

L'emphysème lobaire congénital est une malformation pulmonaire congénitale rare, qui peut être diagnostiquée en anténatale. C'est une urgence chirurgicale dont le diagnostic est radio-clinique et le pronostic est le plus souvent sombre dans les pays moins avancés sur le plan de la santé.

REFERENCES

1. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001;17:88-91.
2. Andrade CF, Ferreira HP, Fischer GB. Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol*. 2011;37(2):259-71.
3. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, et al. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg*. 1999;34:1347-1351.
4. Leape LL, Longino LA. Infantile lobar emphysema. *Pediatrics* 1964; 34:246-55.
5. Cataneo DC, Rodrigues OR, Hasimoto EN, Schmidt AF Jr, Cataneo AJ. Congenital lobar emphysema: 30-year case series in two university hospitals. *J Bras Pneumol*. 2013;39(4):418-426.
6. Idro RI, Kitembo H, Mugisa D. Congenital lobar emphysema: a diagnostic challenge and cause of progressive respiratory distress in a 2 month-old infant. *Afr Health Sci* 2002; 2(3):121-3.
7. Badiu I, Hiriscu A, Lupan I, Samasca G. Congenital Lobar Emphysema in Infants. *J. Clin. Med.* 2017; 12(2):133-135.
8. Soussi M. Emphysème lobaire géant congénital à propos de 9 cas. 2013-Thèse de médecine, Numéro 194. 230 pages. Université Mohammed V Rabat, Maroc.
9. Roberts PA, Holland AJA, Halliday RJ, Arbuckle SM, Cass DT. Congenital lobar emphysema:

- Like father, like son. *J Pediatr Surg.* 2002; 37(5):799-801.
10. Ankermann T, Oppermann HC, Engler S, Leuschner I, Von Kaisenberg CS. Congenital masses of the lung, cystic adenomatoid malformation versus congenital lobar emphysema: prenatal diagnosis and implications for postnatal treatment. *J Ultrasound Med.* 2004; 23(10):1379-84.
 11. Chapdelaine J, Beaunoyer M, St-Vil D, Oligny LL, Garel L, Bütter A, et al. Unilobar congenital pulmonary lymphangiectasis mimicking congenital lobar emphysema: an underestimated presentation? *J Pediatr Surg.* 2004; 39(5):677-80.
 12. Laberge J-M, Puligandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2005; 14(1):16-33.
 13. Stigers KB, Woodring JH, Kanga JF. The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. *Pediatr Pulmonol.* 1992; 14(3):160-70.