

Malformations Pulmonaires Congénitales

Diagnostic à l'âge adulte...

Par le radiologue

Marie-France CARETTE

Professeur Emérite

Hôpital Tenon– Groupe HUEP

Faculté Pierre et Marie Curie- Site Saint Antoine - UPMC



SPIF:
18 novembre
2017



Mode de découverte

- Anténatale ou petite enfance +++
- **Chez l'adulte :**
 - **Fortuite** (RT / TDM)
 - **Sur symptômes** : peu spécifiques
 - Infections “bronchiques” ou pulmonaires récidivantes (même localisation)
 - Hémoptysies
 - Douleurs / Pesanteur / Signes de compression médiastinale.
 - Dyspnée.

Malformations Broncho-Pulmonaires

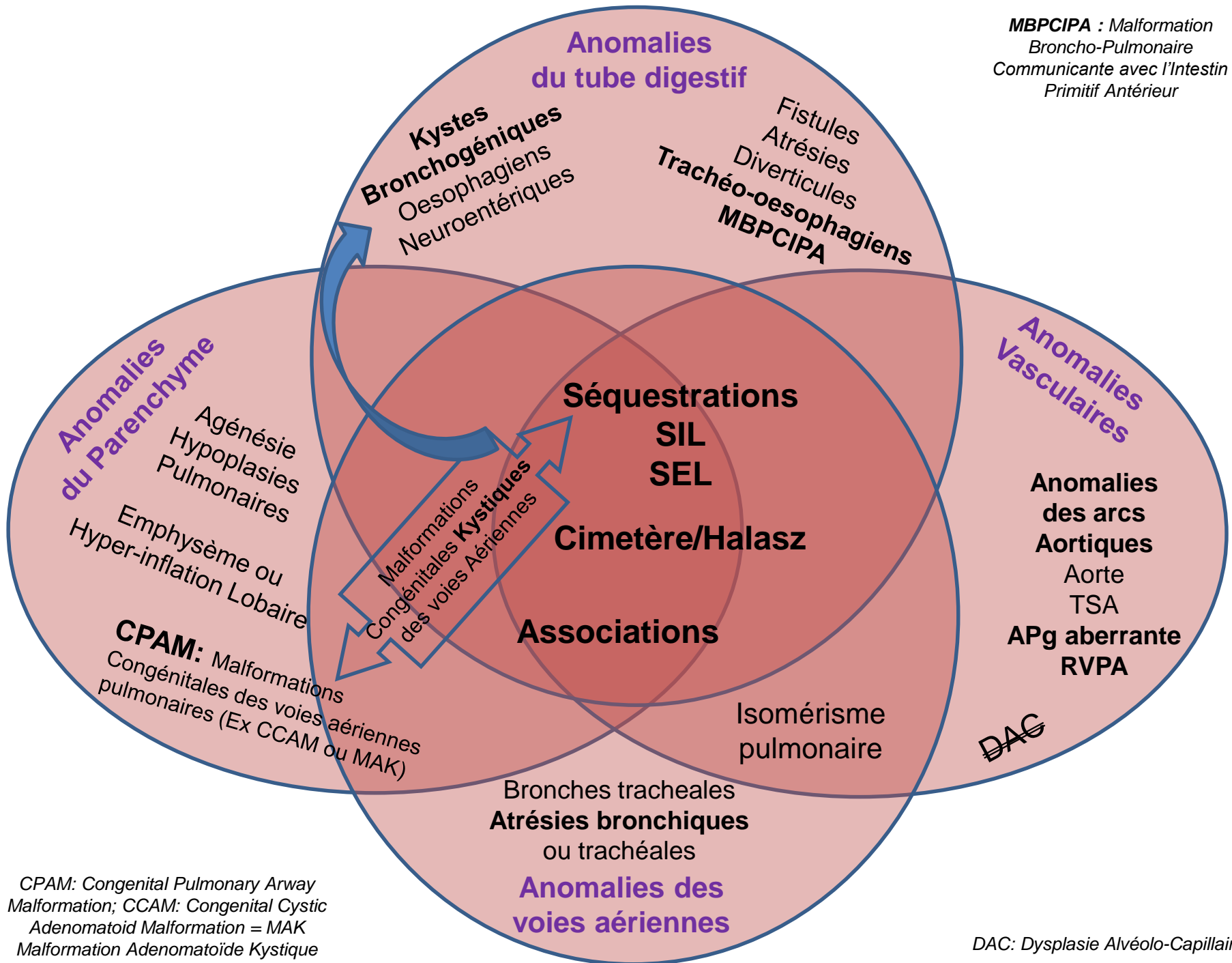
≈ Les plus fréquentes (90%)

- Atrésie bronchique
- Malformations Congénitales des Voies aériennes Pulmonaires (CPAM), ex M. Adénomatoïde Kystique (MAK)
- Séquestrations

L'imagerie

- **RT:** Radiographie de thorax (découverte fortuite)
- **TDM:** examen de choix / parenchyme
- **IRM:** ++ si association à une atteinte vasculaire
- **Echographie:** plutôt chez l'enfant.

MBPCIPA : Malformation
Broncho-Pulmonaire
Communicante avec l'Intestin
Primitif Antérieur

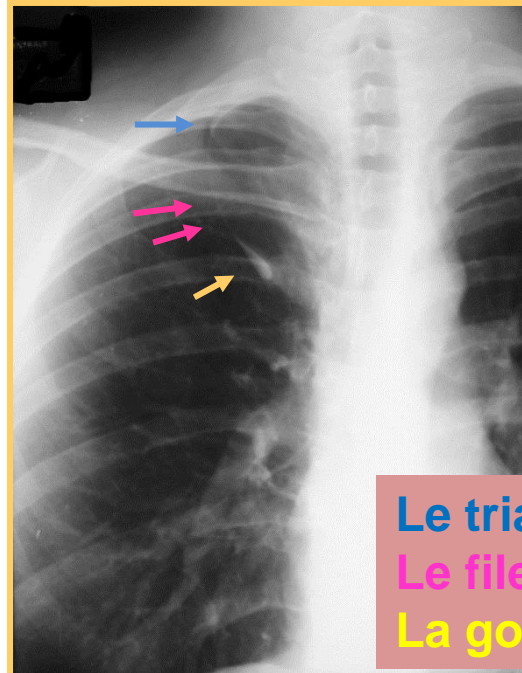
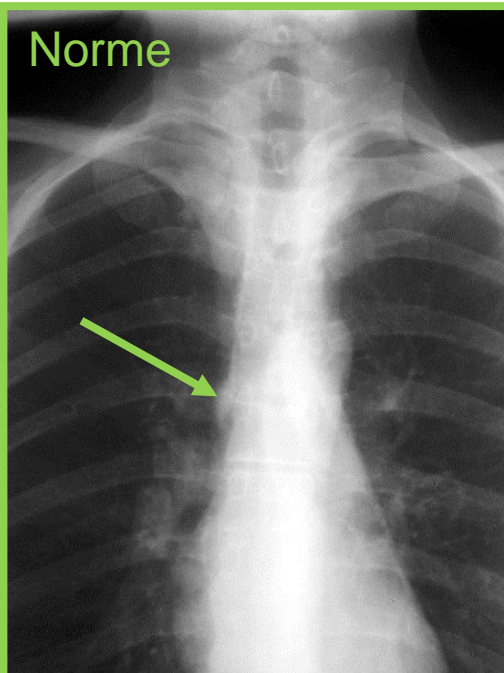


CPAM: Congenital Pulmonary Arway Malformation; CCAM: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation = MAK
Malformation Adenomatôïde Kystique

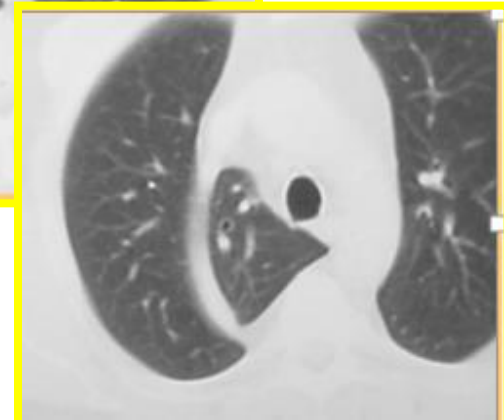
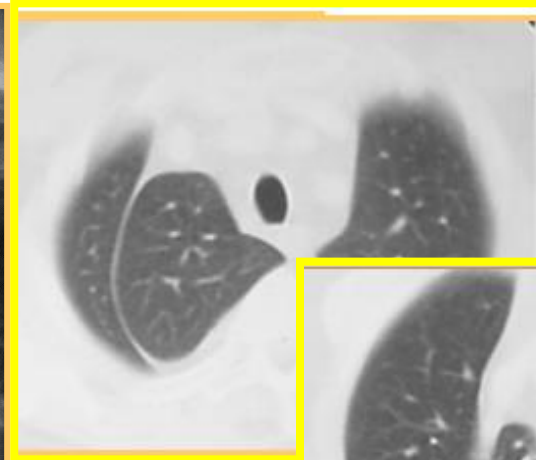
DAC: Dysplasie Alvéolo-Capillaire

Malformations Vasculaires « pures »

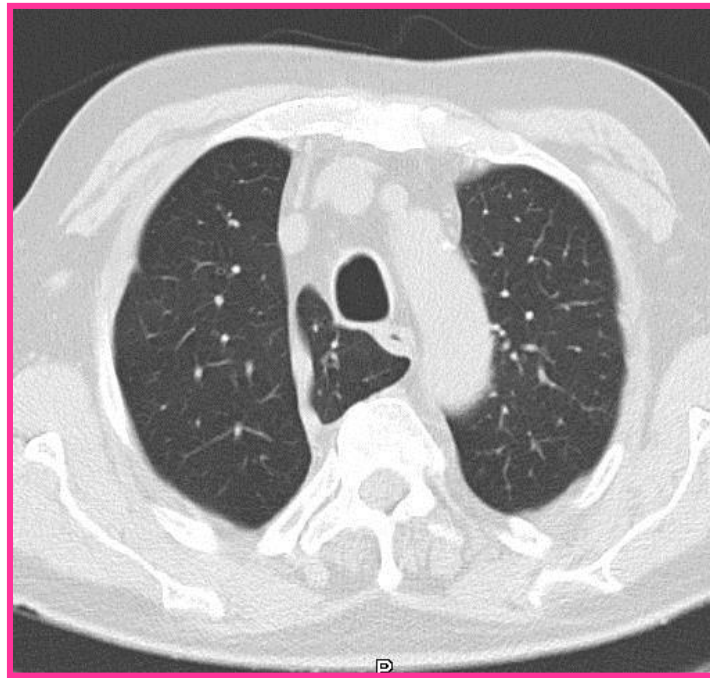
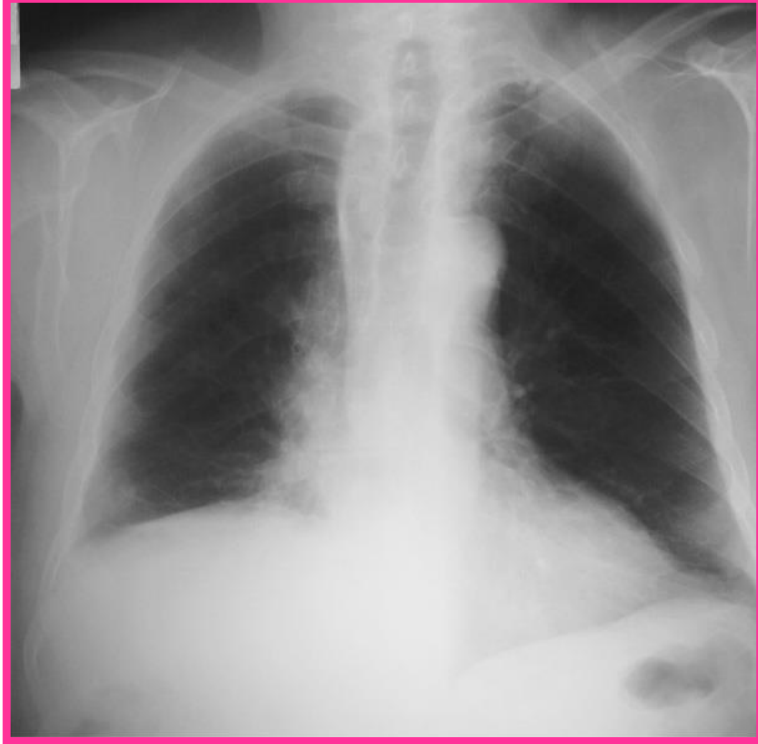
- **Veineuses systémiques :**
 - Lobe azygos
 - Retour Azygos
 - Veine cave supérieure gauche (VCSG)



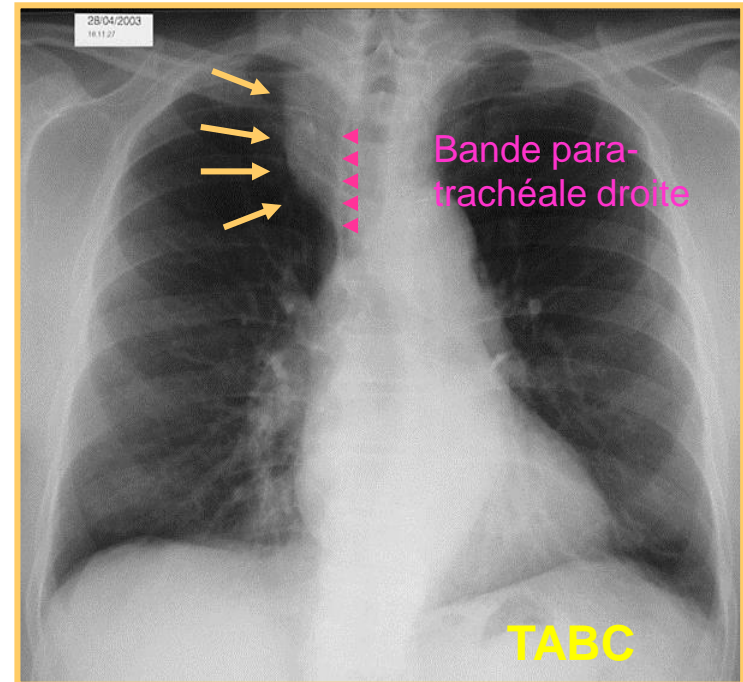
Le triangle
Le file
La goutte



Lobe azygos

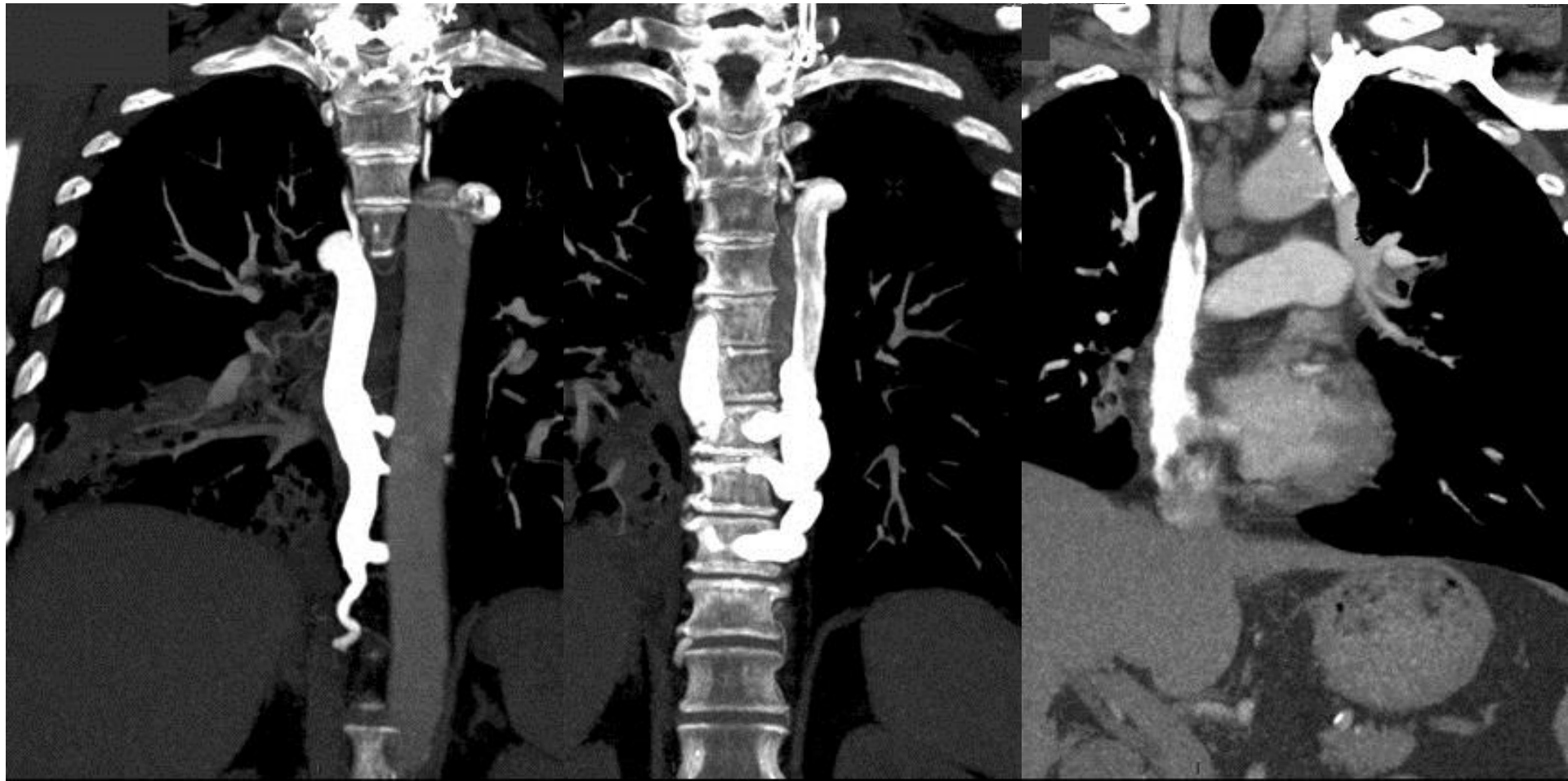


- ❑ Image scissurale ?
- ❑ Image vasculaire ?
- ❑ Adénopathie ?
- ❑ Mégaoesophage ?



Retour Azygos et RVPA du LSG

Agénésie de la VCI entre les veines rénales et les veines hépatiques



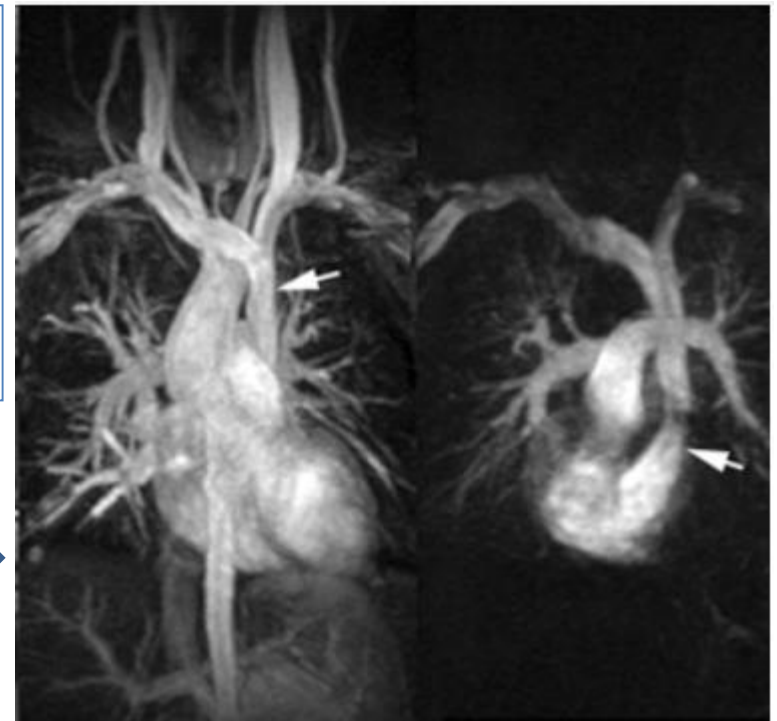
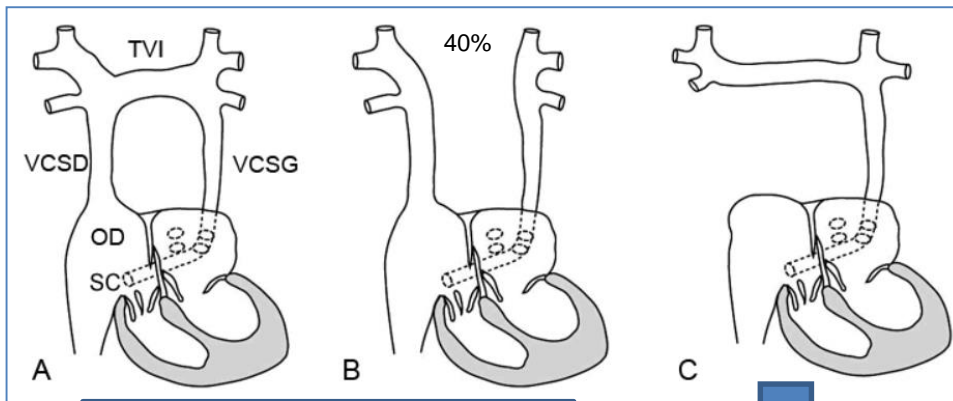
Veine azygos

Veine hemi-azygos

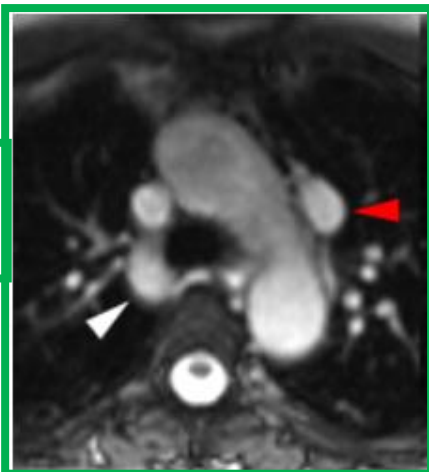
RVPA du LSG

Veine Cave supérieure gauche ou double

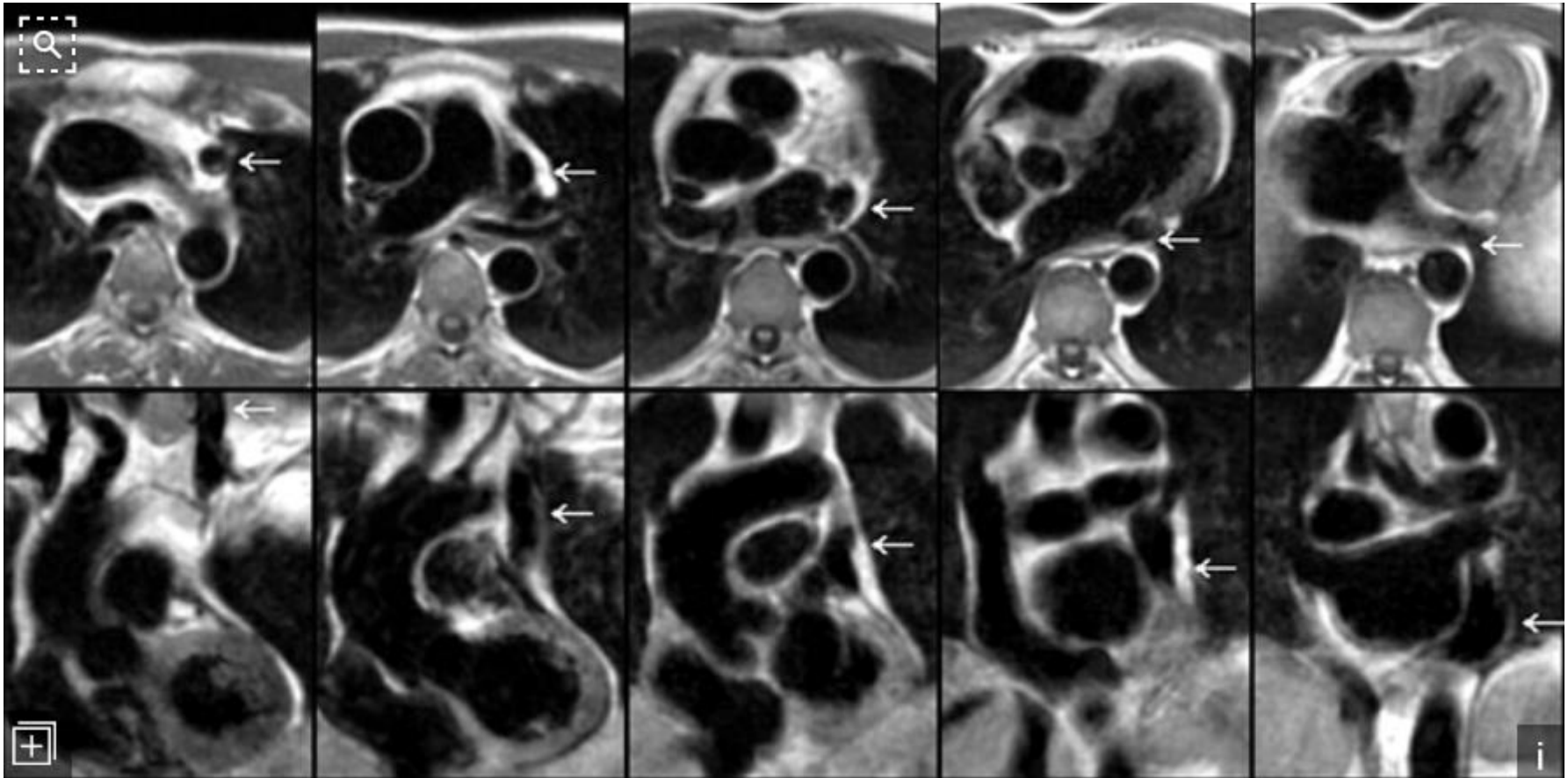
Y penser devant une image vasculaire de bon diamètre au bord gauche de la crosse de l'aorte. On la suit jusqu'au sinus coronaire



90%
des cas



Veine Cave supérieure gauche ou double



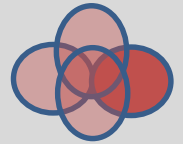
Prévalence
0,3% si population générale
4,4% si cardiopathie congénitale

<http://irmcardiaque.com/index.php?title=VCSG&action=edit>

Bruno KASTLER. IRM des malformations cardiovasculaires. Sciences, Techniques et Médecine. ELSEVIER Ed 2002

Malformations Vasculaires « pures »

- **Artérielles pulmonaires**

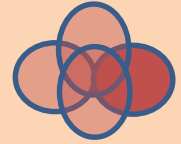


- AP gauche aberrante (rétro-trachéale)
- Agénésie → Interruption d'une Artère pulmonaire (AP) (Retentissement sur Parenchyme)

Berre LL, Baruteau AE, Fraisse A, Boulmier D, Jimenez M, Gallet B, Fresse KW, Mansourati J, Guerin P. Anomalous Origin of the **Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery** Presenting in Adulthood: a French Nationwide Retrospective Study. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2017 Aug 25. pii: S1043-0679(17)30234-4.

AP gauche aberrante

Left pulmonary artery sling (LPAS)



Base de données : octobre 2007 à décembre 2014

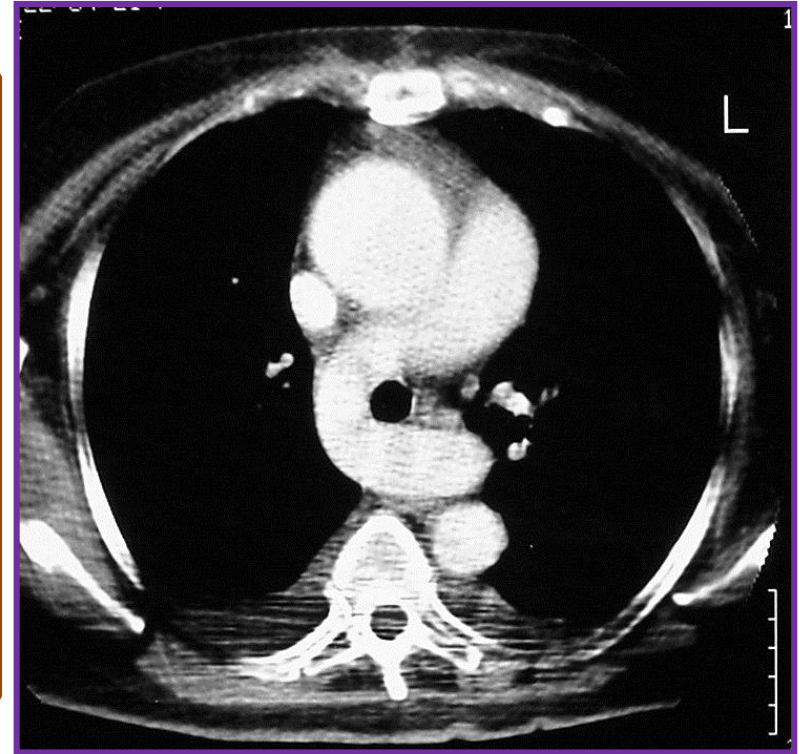
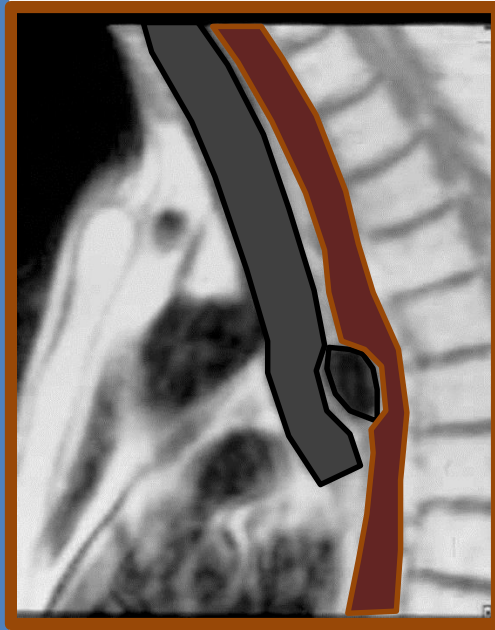
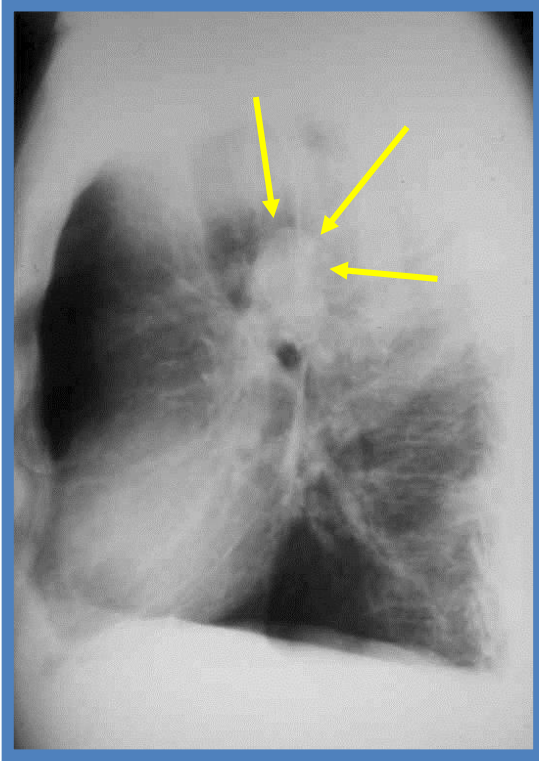
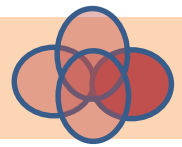
52.000 patients adressés pour atteinte cardiaque congénitale

71 cas de LPAS : 0,14%

47 suivis

Associations	Nombre / 47	%
Anomalies cardio-vasculaires	40	85%
CIV	22	47%
CIA	20	43%
Persistance Canal artériel	16	34%
Persistance VCSG	14	30%
Anomalie de Branchement de l'AP droite (ABRPA)	14	30%

AP gauche aberrante (rétro-trachéale)



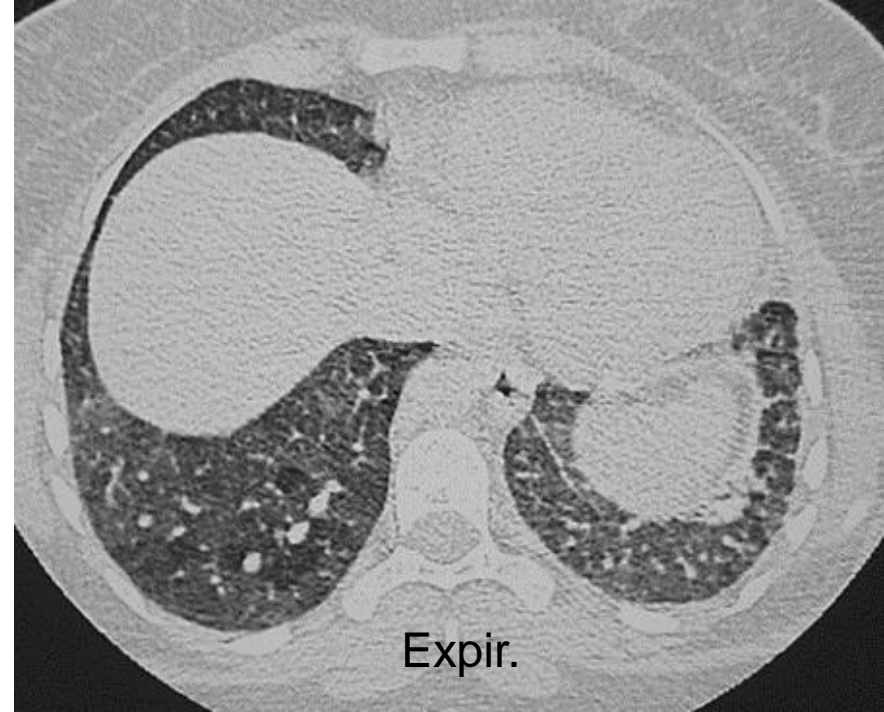
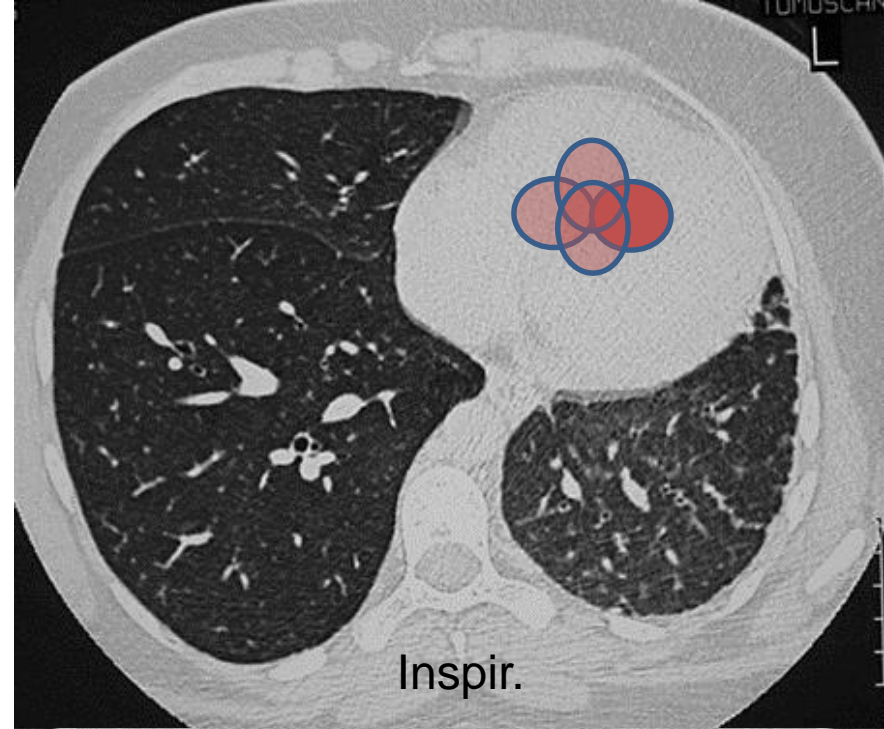
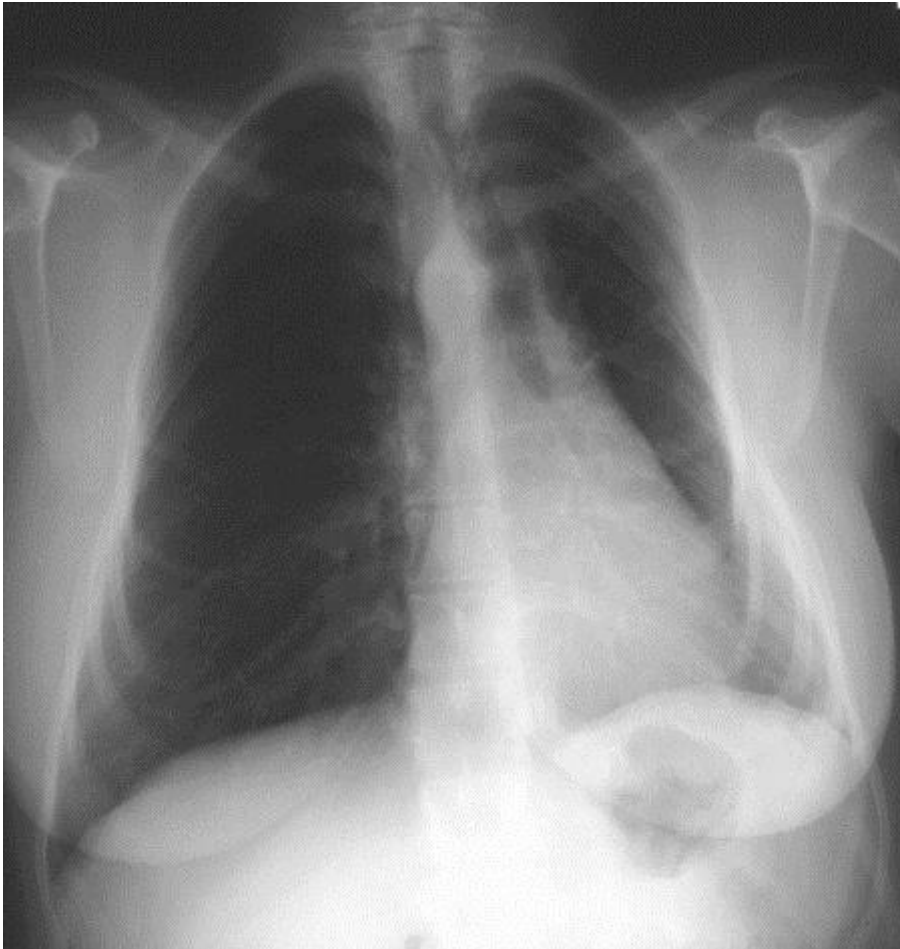
**Artère pulmonaire gauche naissant à droite
passe entre la trachée et l'oesophage**

*Xie J, et al. Evaluation of **left pulmonary artery sling**, associated cardiovascular anomalies, and surgical outcomes using cardiovascular computed tomography angiography. *Sci Rep.* 2017 Jan 5;7:40042.

*Medina-Escobedo G, Lopez-Corella E. **Sling left pulmonary artery**, bridging bronchus, and associated anomalies. *Am J Med Genet.* 1992 Oct 1;44(3):303-6.

Agénésie → Interruption d'une artère pulmonaire

Petit poumon clair → Mais pas de
trappage contrairement au MacLeod

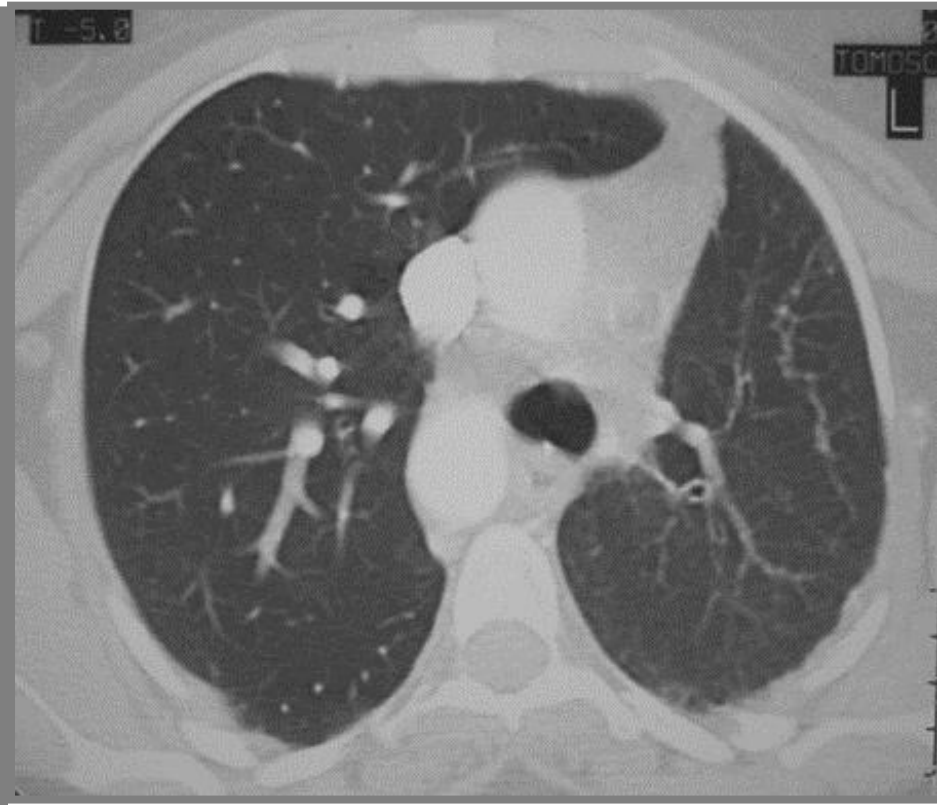


Interruption d'une artère pulmonaire

Souvent l'artère atteinte est opposée à la crosse de l'aorte (ici à droite)



- Pas d'artère pulmonaire gauche visible (tractus fibreux)
- Veine pulmonaire supérieure gauche présente
- Aorte à droite



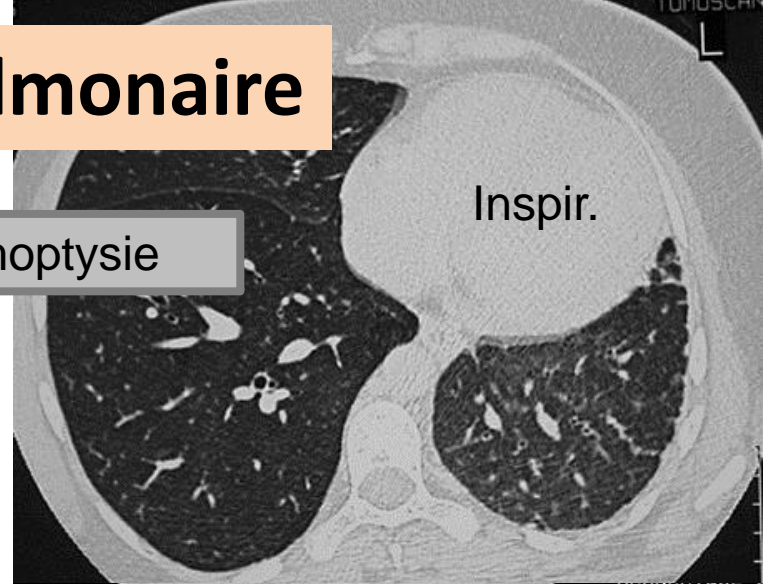
- Irrégularité des interfaces pleuro-pulmonaires gauches

Interruption d'une artère pulmonaire

Bilan pour hémoptysie



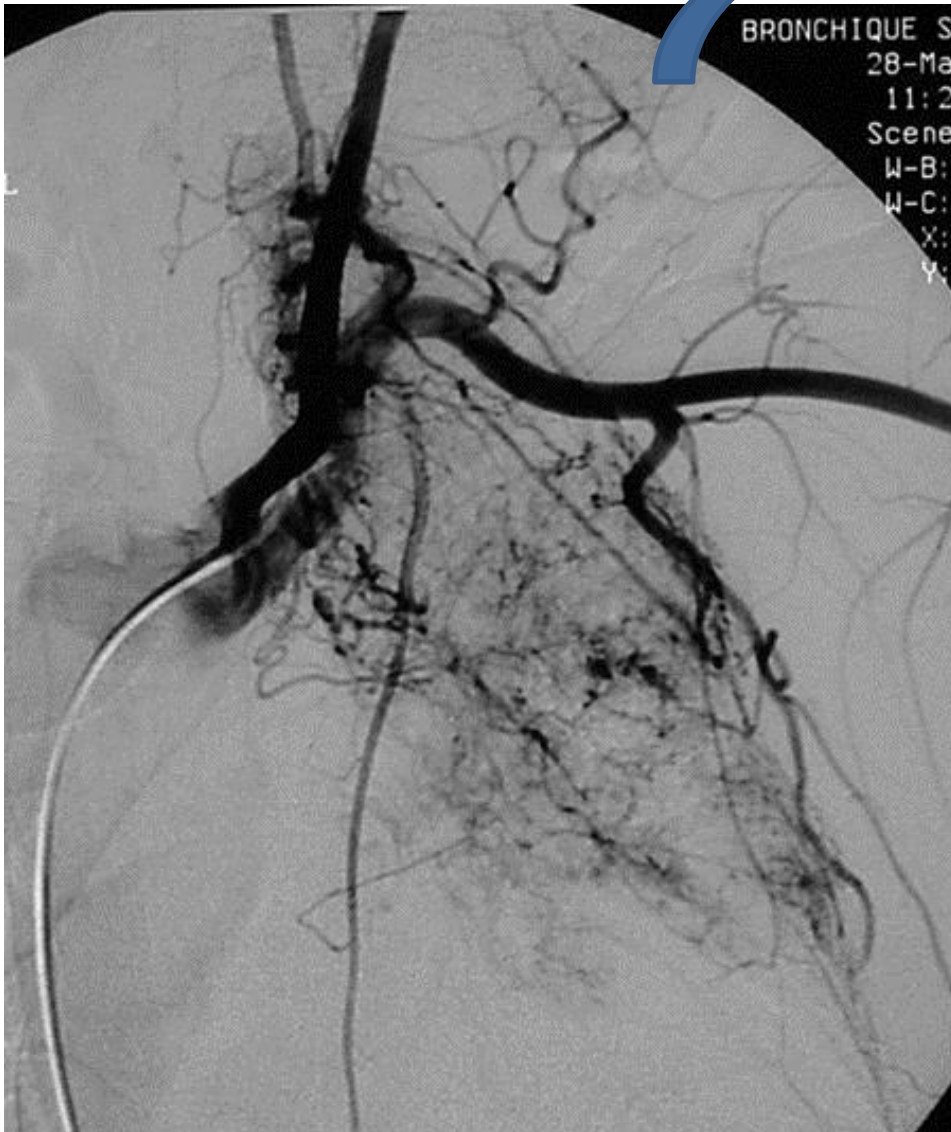
**Irrégularités des Interfaces
et surdensité en VD du parenchyme
dus à l'hyper-vascularisation
systémique trans-pleurale**



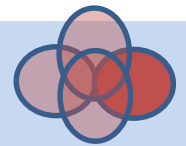
Agénésie des AP

Parenchymographie

Shunt en iso-courant



Contraindication théorique à une embolisation broncho-systémique



Malformations Vasculaires « pures »

- **Artério-Veineuses :**
MAVP congénitale

Non rares (20%) des MAVP

Unique et simple +++

Sans prédominance lobaire inf.

Pas de signe de MRO (E-/T-/H-)

Pas d'anomalie génétique

Complications identiques:

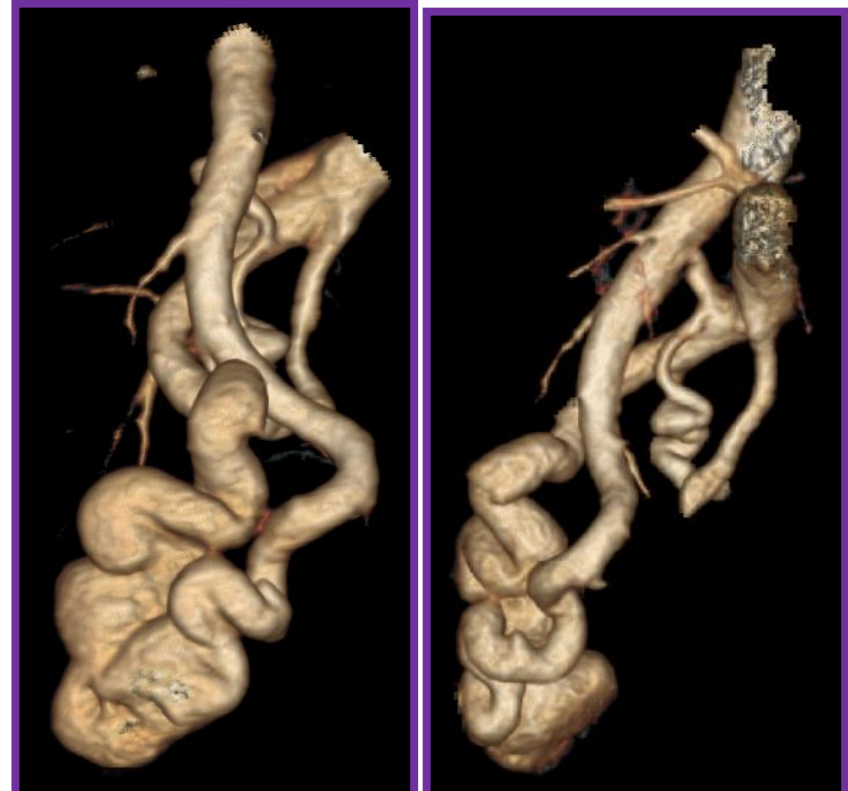
- hémoptysie (20%),

- AVC (20%)

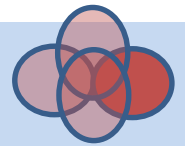
- Abcès cérébral (5%).

Traitement endovasculaire efficace.

MRO : Maladie de Rendu-Osler



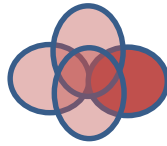
Artère(s) afférente(s) (AA) → sac anévrysmal ou fistule serpiginieuse → Veine(s) efférente(s) (VE).
Diamètre de la VE > AA et les deux sont satellites



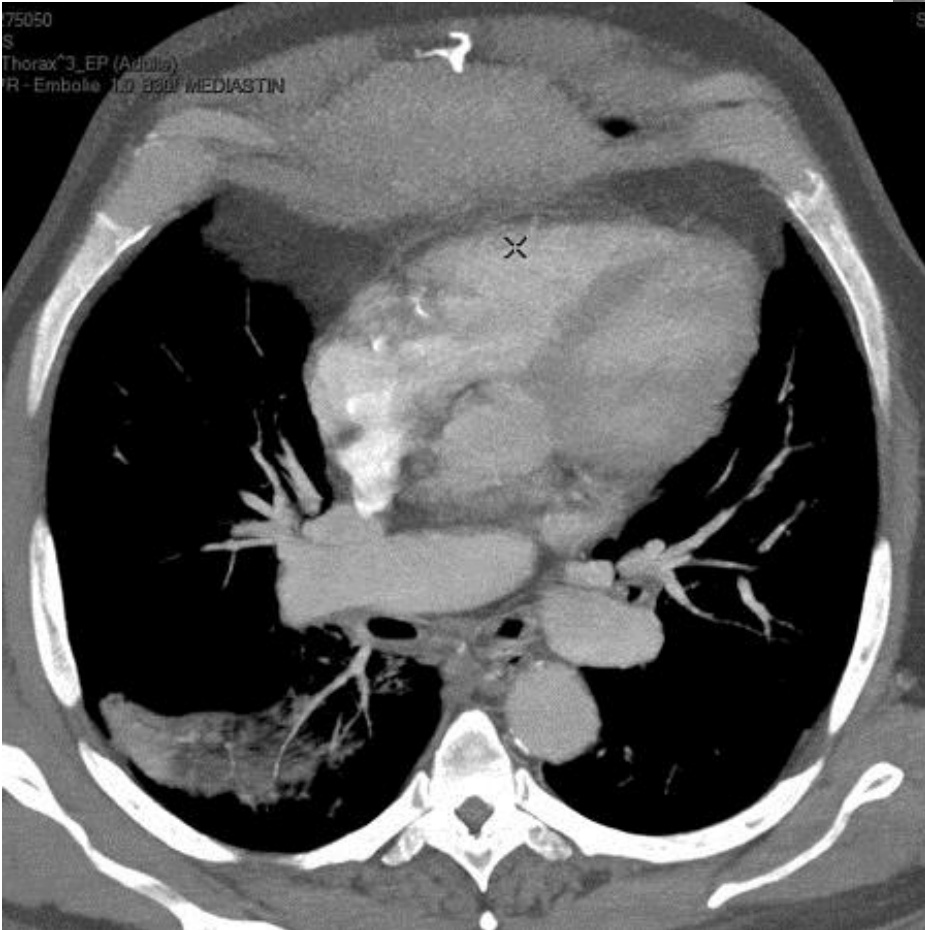
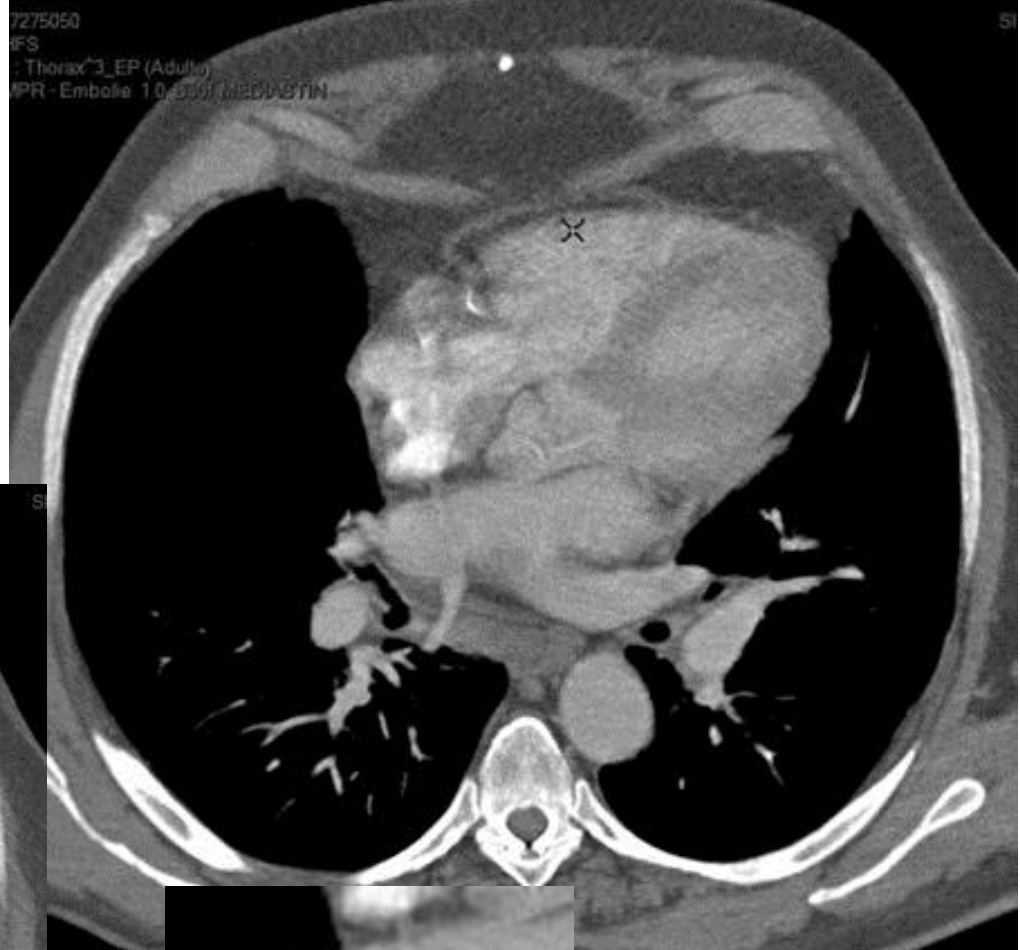
Malformations Vasculaires « pures »

- **Veineuses Pulmonaires :**
 - V3 atypique
 - Veine pulmonaire gauche unique
 - Veine en anse de seau /« Meandering » veine
 - Retours Veineux Pulmonaires Anormaux (RVPA)
(Certains)
 - Atrésie des veines pulmonaires

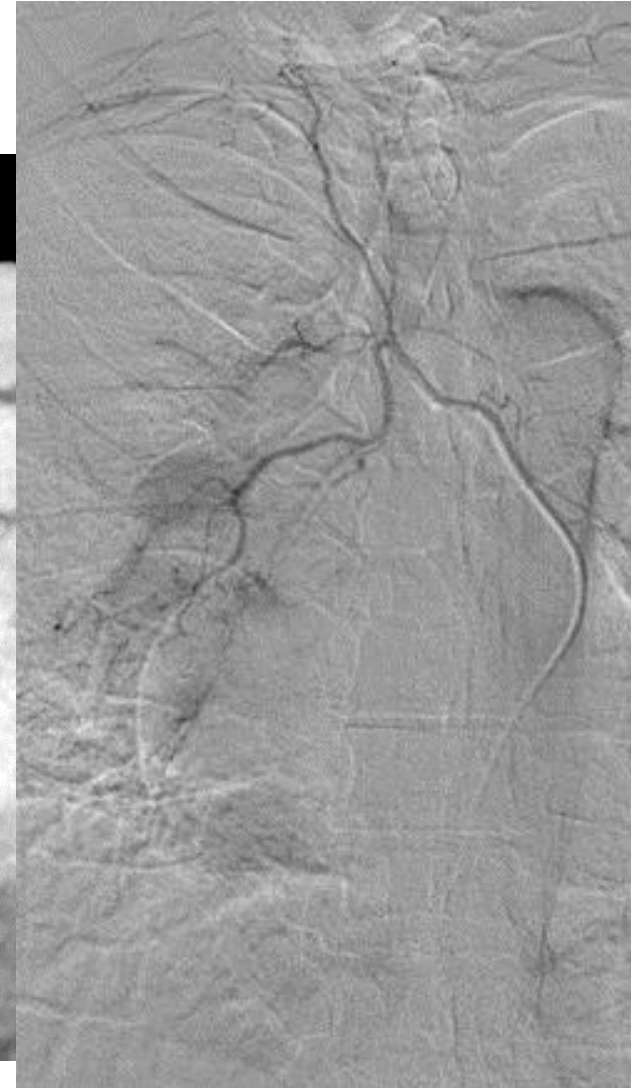
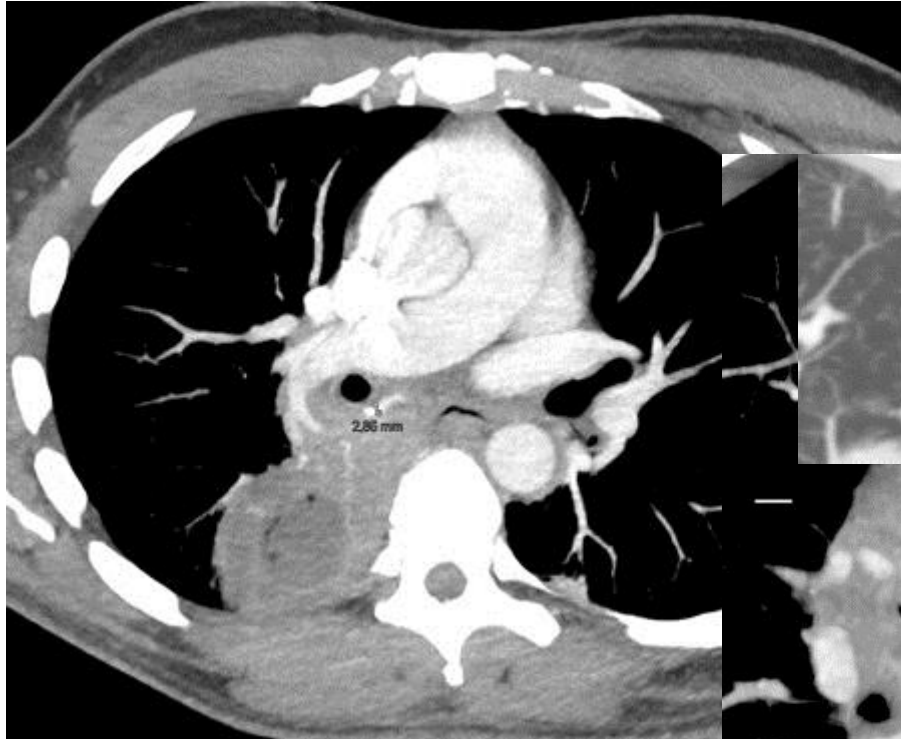
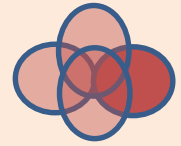
V3 atypique



Drainage veineux du segment dorsal
du LSD vers la VPID

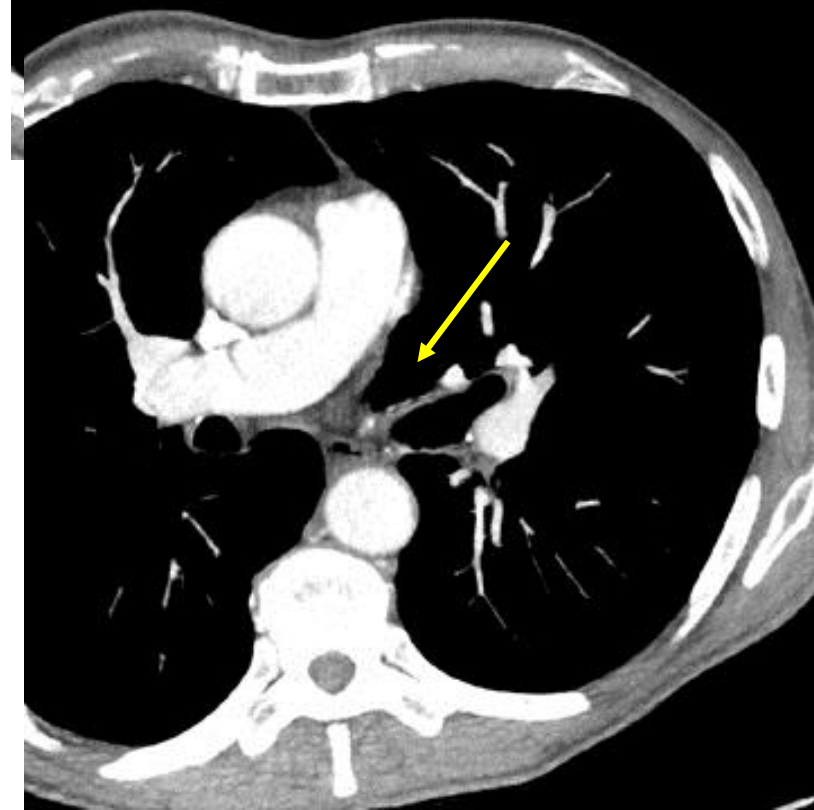
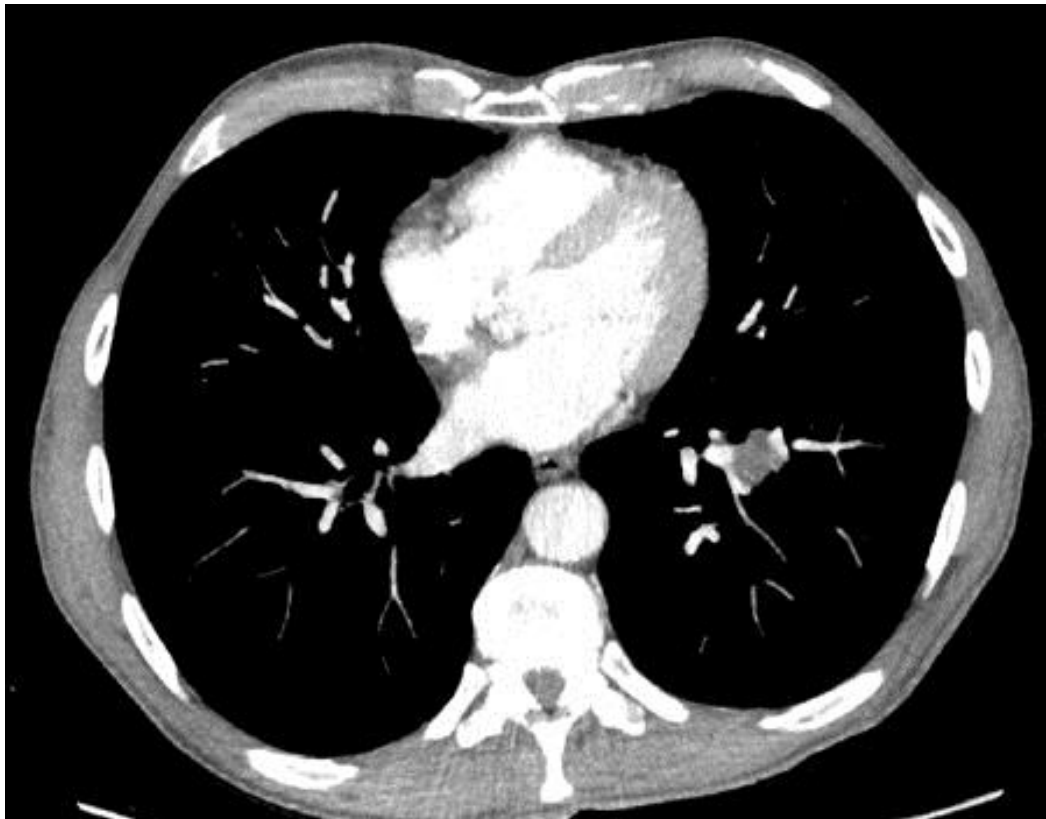
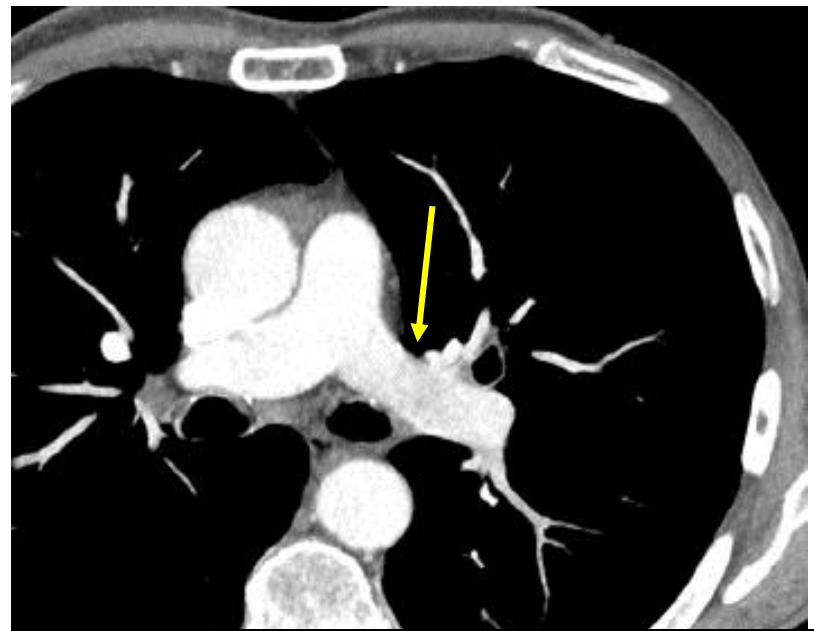
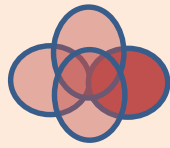


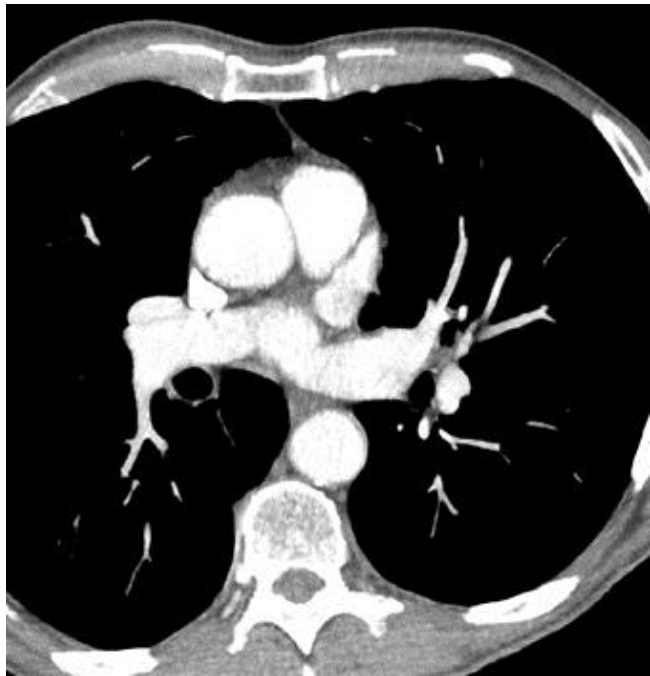
V3 atypique



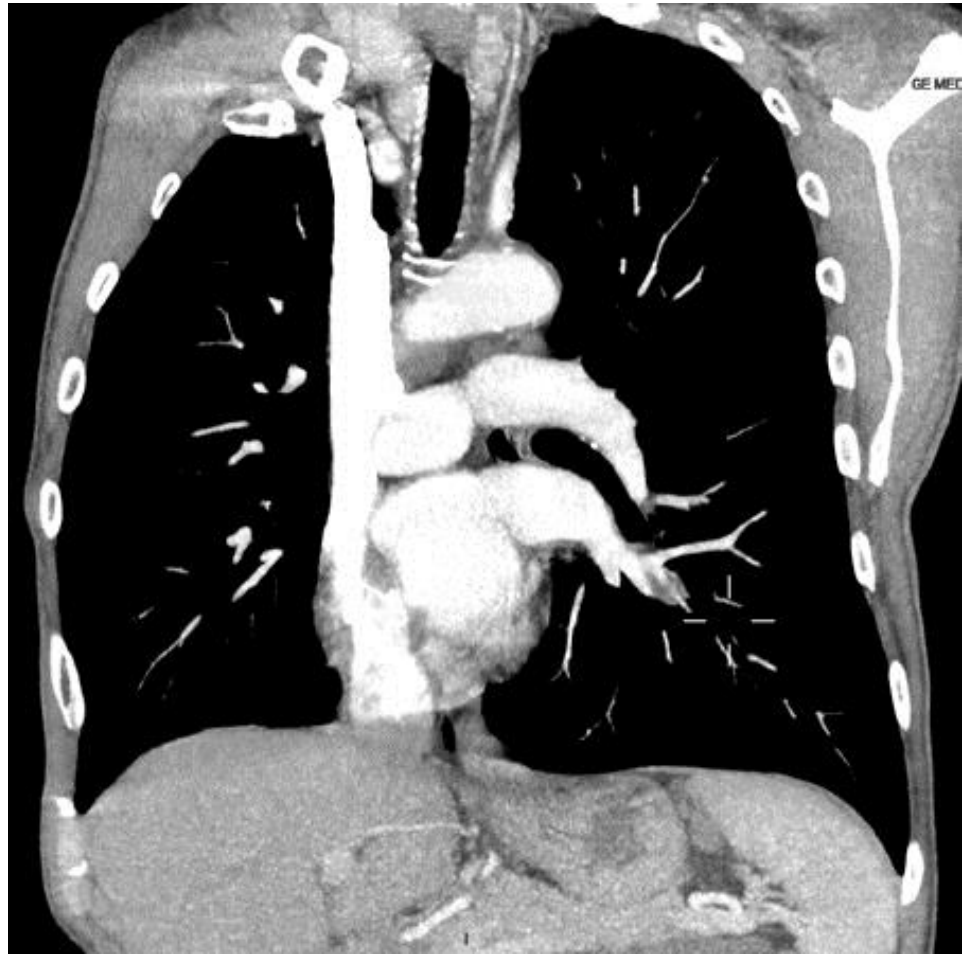
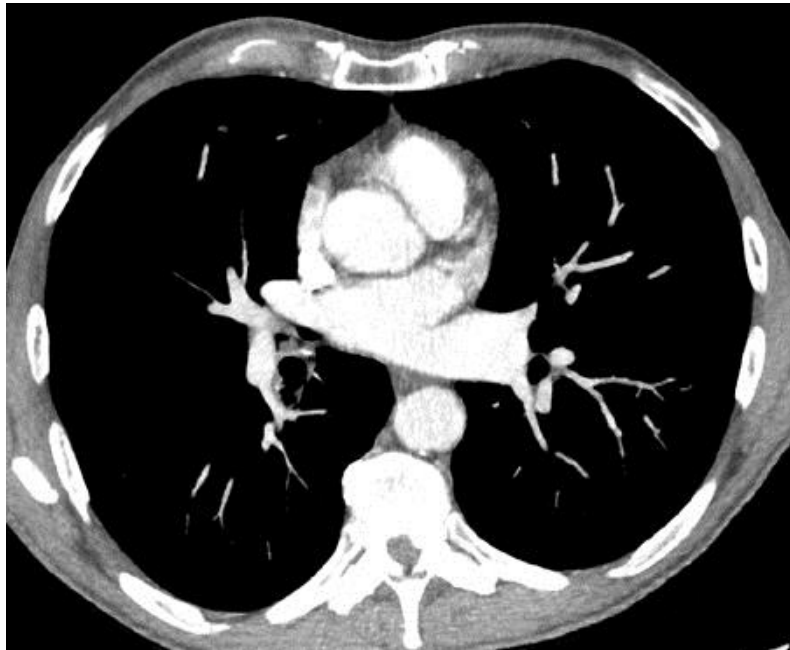
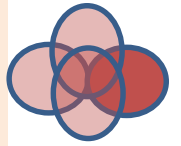
TDM pour hémoptysie →
CRD dit artère bronchique de
prêt de 3 mm

Veine
pulmonaire
gauche unique

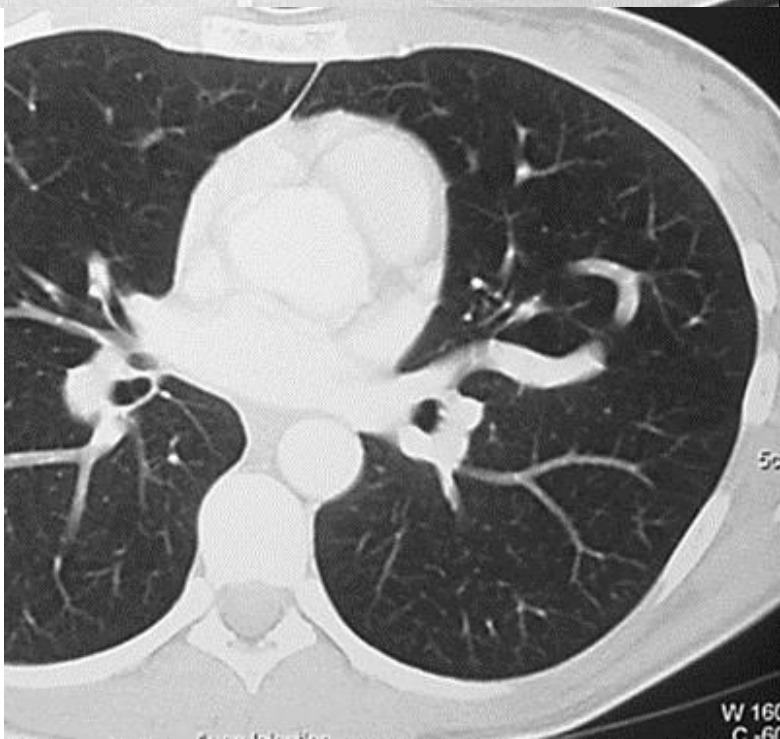
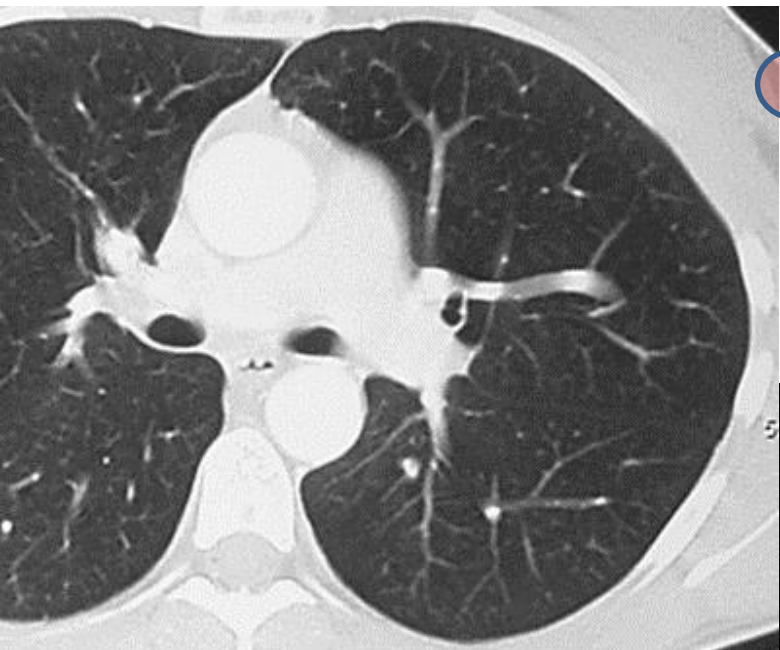




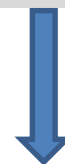
Veine pulmonaire gauche unique



Veine en anse de seau « Meandering vein »

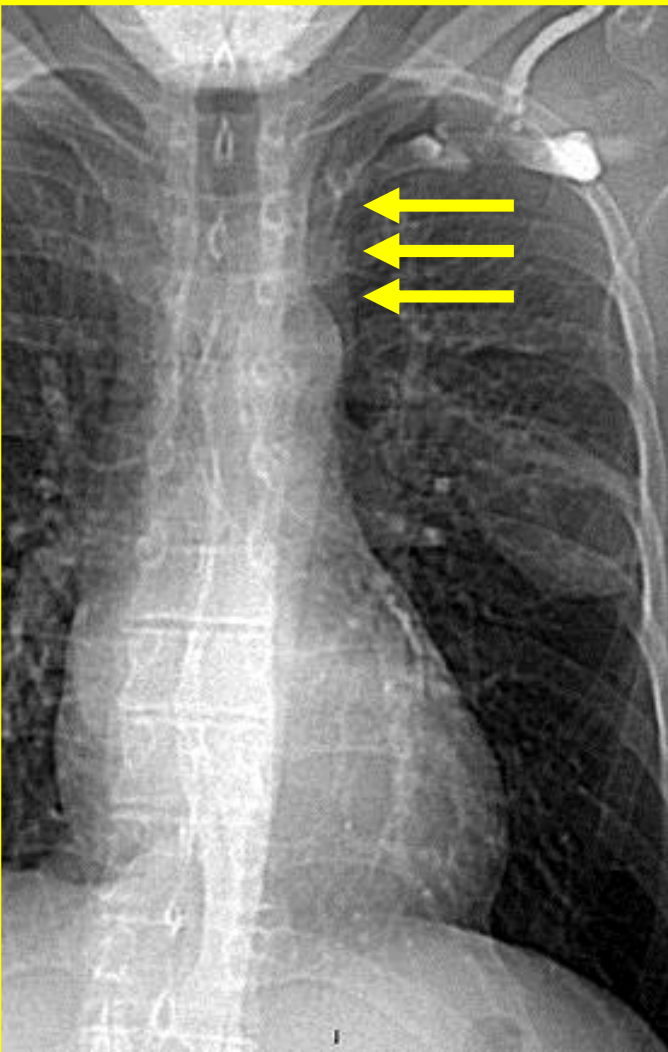
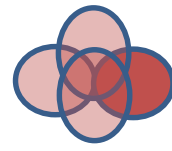


Diagnostic différentiel des MAVP

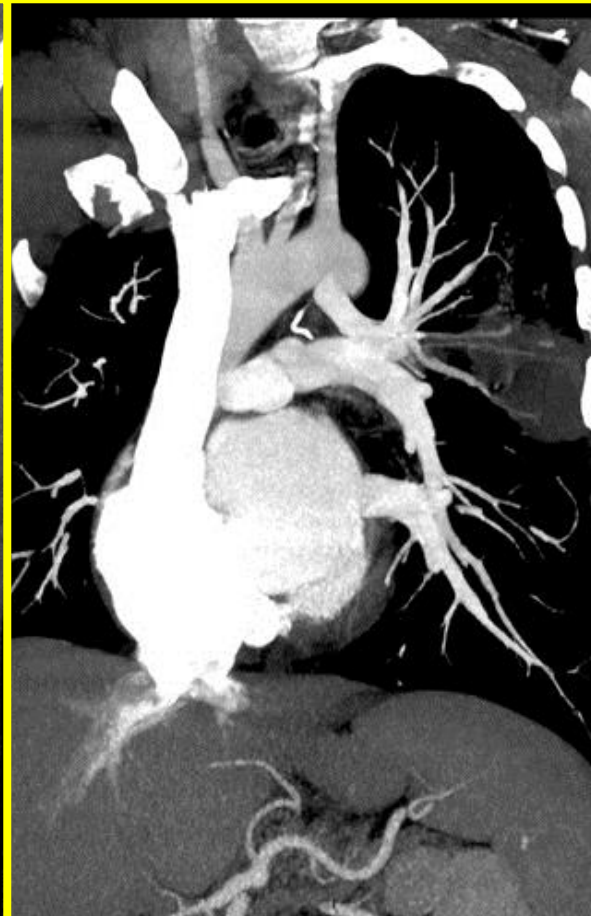
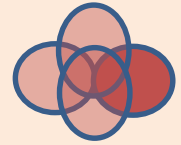


Dans les MAVP l'artère et la veine sont cote à cote

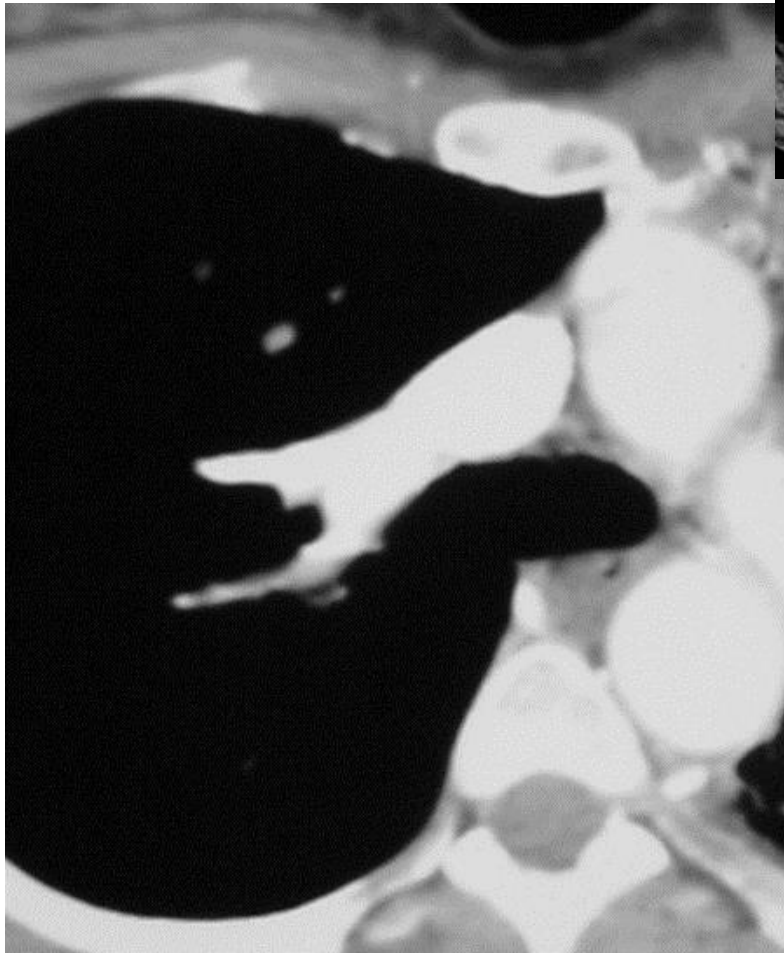
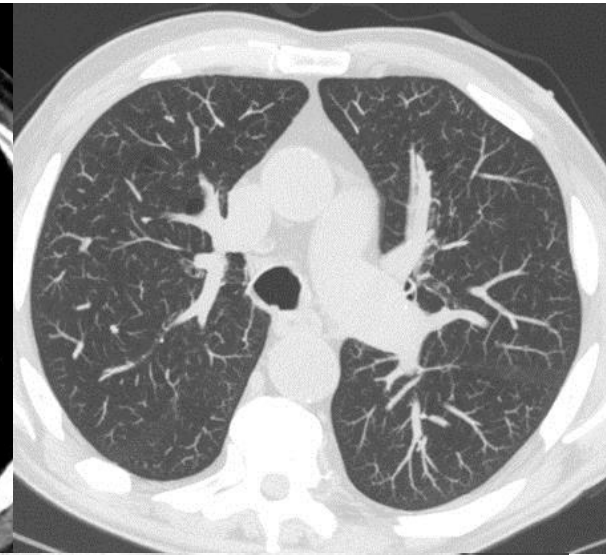
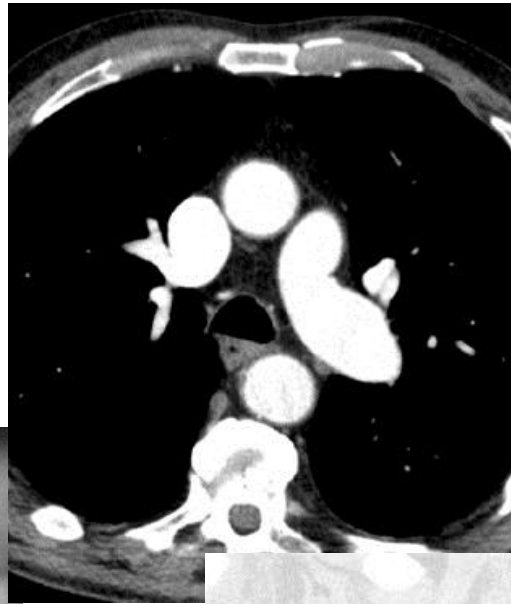
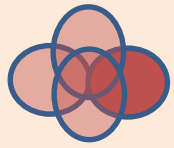
RVPA Gauche



RVPA Supérieur Gauche



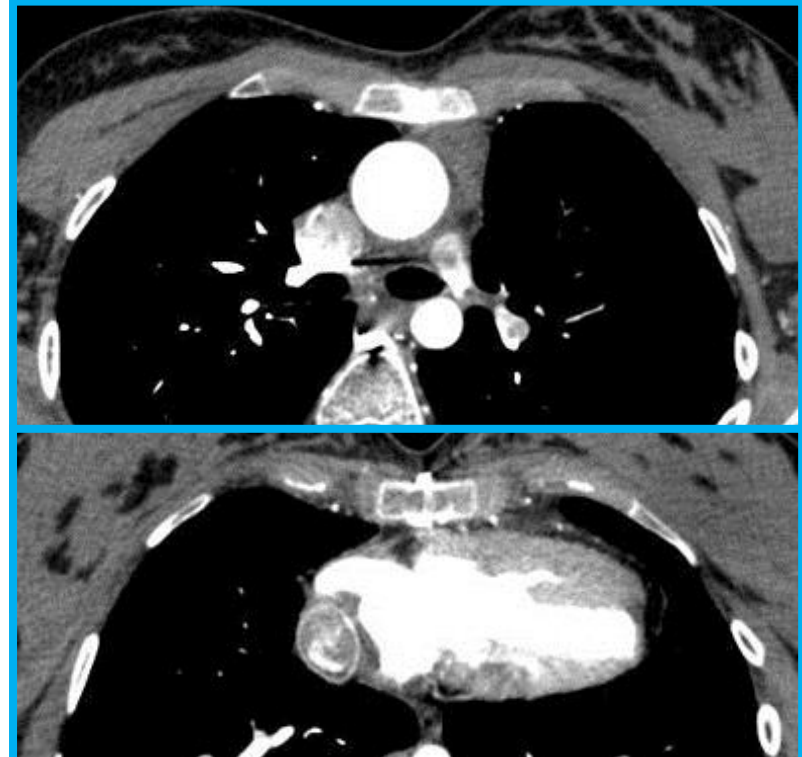
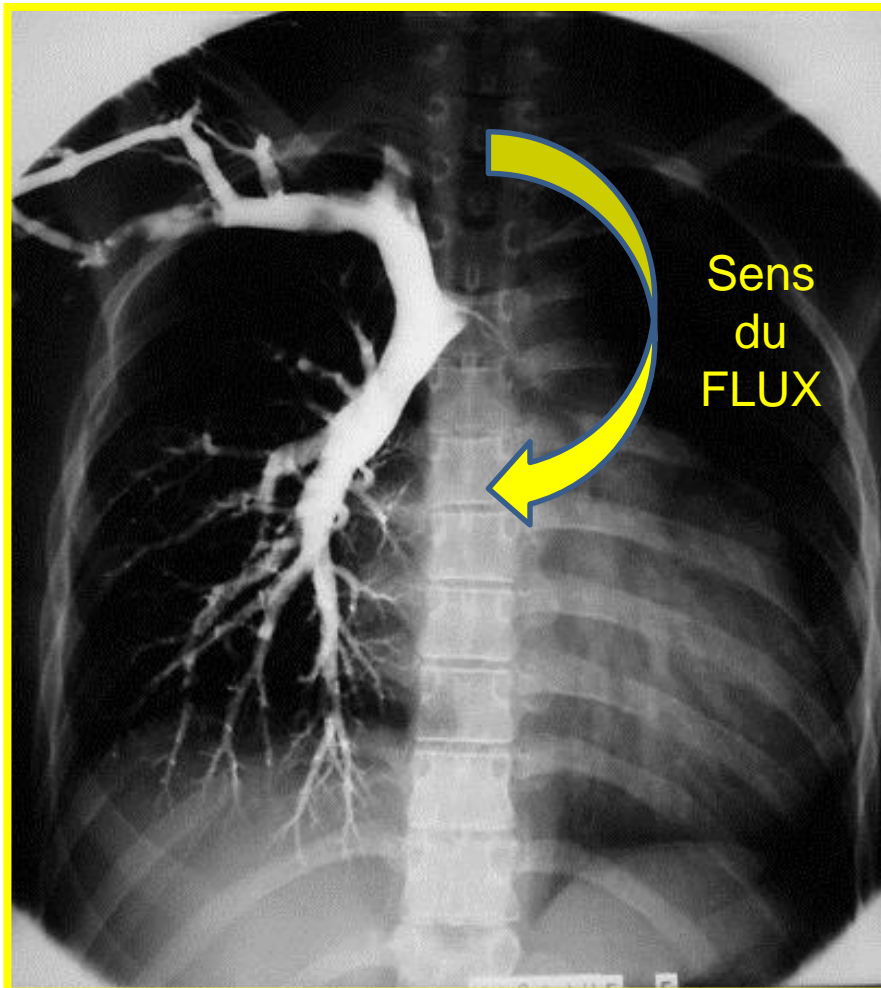
RVPA
supérieur
droit



RVPA
supérieur droit
→ NON

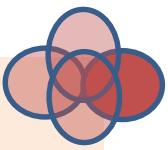
Ne pas confondre avec la naissance de l'AP droite de la VCS sur remaniement post opératoire (antécédents ++)

Malformations artério-veineuses pulmonaires

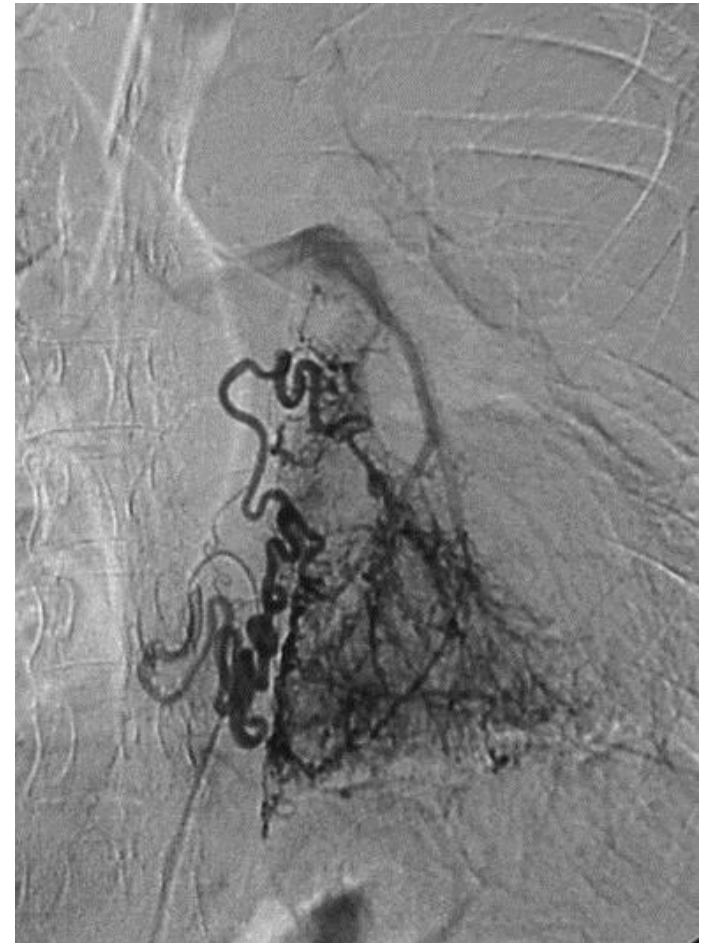
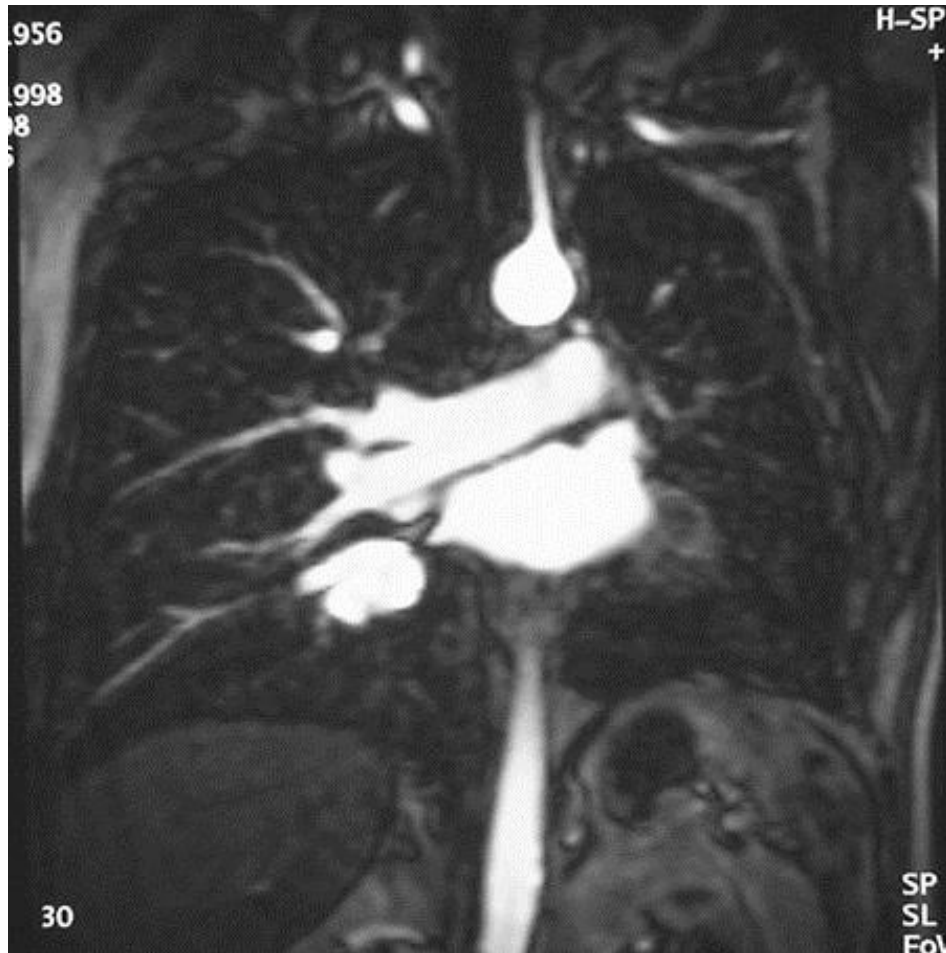


Anastomoses multiples (Née en 1985)

- ❖ 1985: Blalock gauche et création d'une CIA (Rashkind)
- ❖ 1986 : Blalock droit
- ❖ 1988 : VCS → AP (Glenn bidirectionnel), plastie tricuspide + occlusion des Blalock
- ❖ 1999 : VCI → APD (Glenn) par gortex.

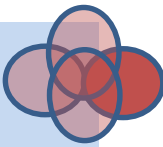


Atrésie des veines pulmonaires



Sténose de la VPID

Avait une hémoptysie sur HVS / hypoplasie de l'APG

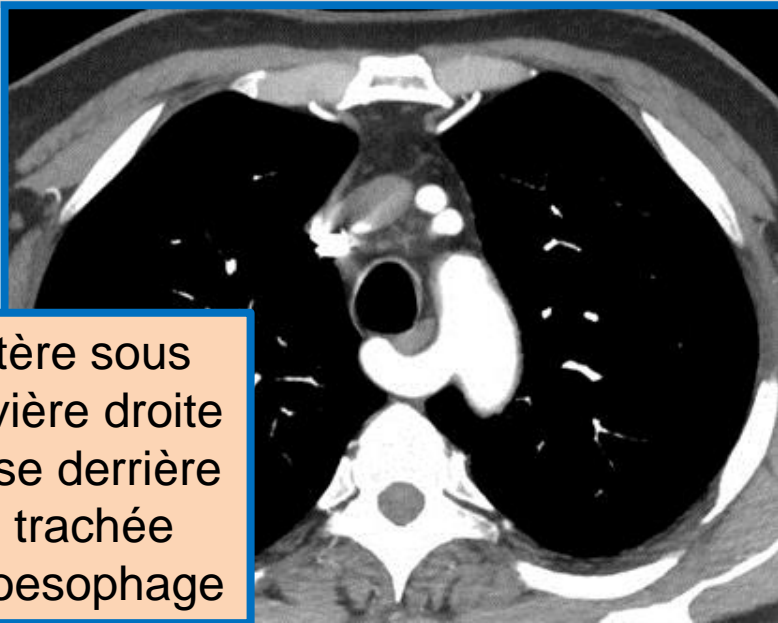


Malformations Vasculaires « pures »

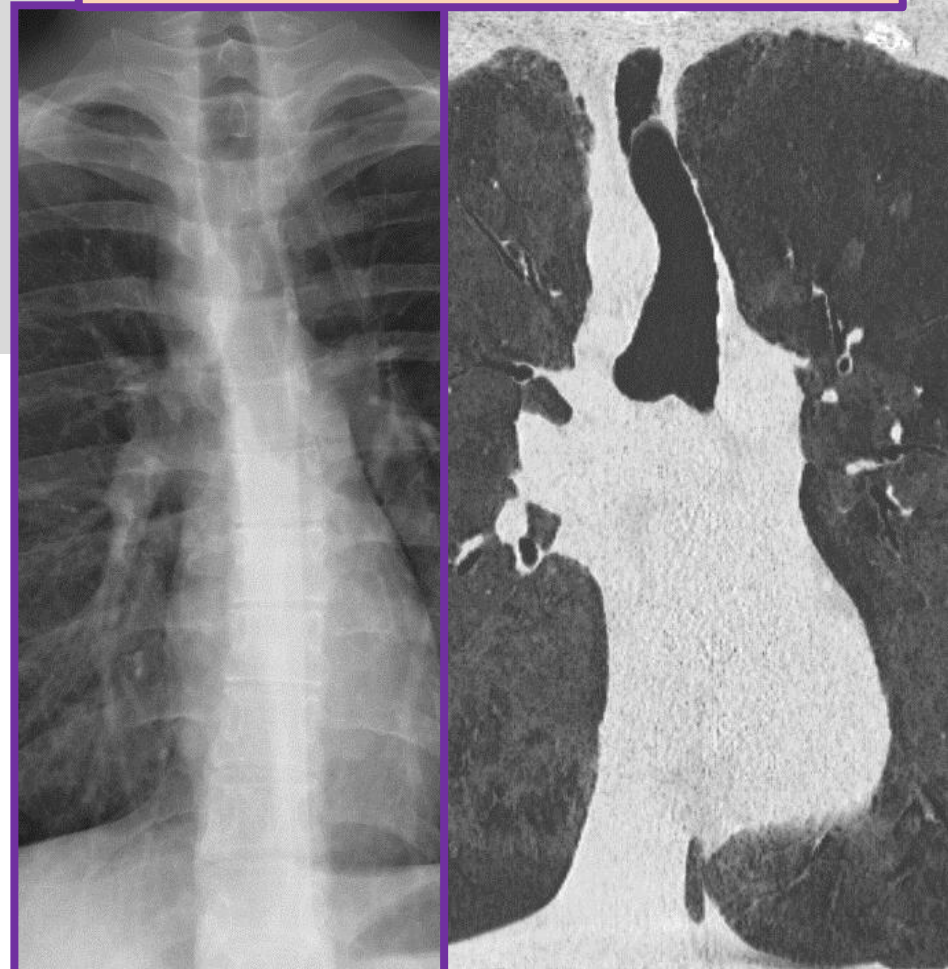
- **Artérielles Systémiques**

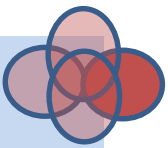
- ❖ Aorte à droite
- ❖ Arteria Lusoria
- ❖ Double arc aortique
=> pédiatrie

Bande para-trachéale Dt ↑ et G ↓

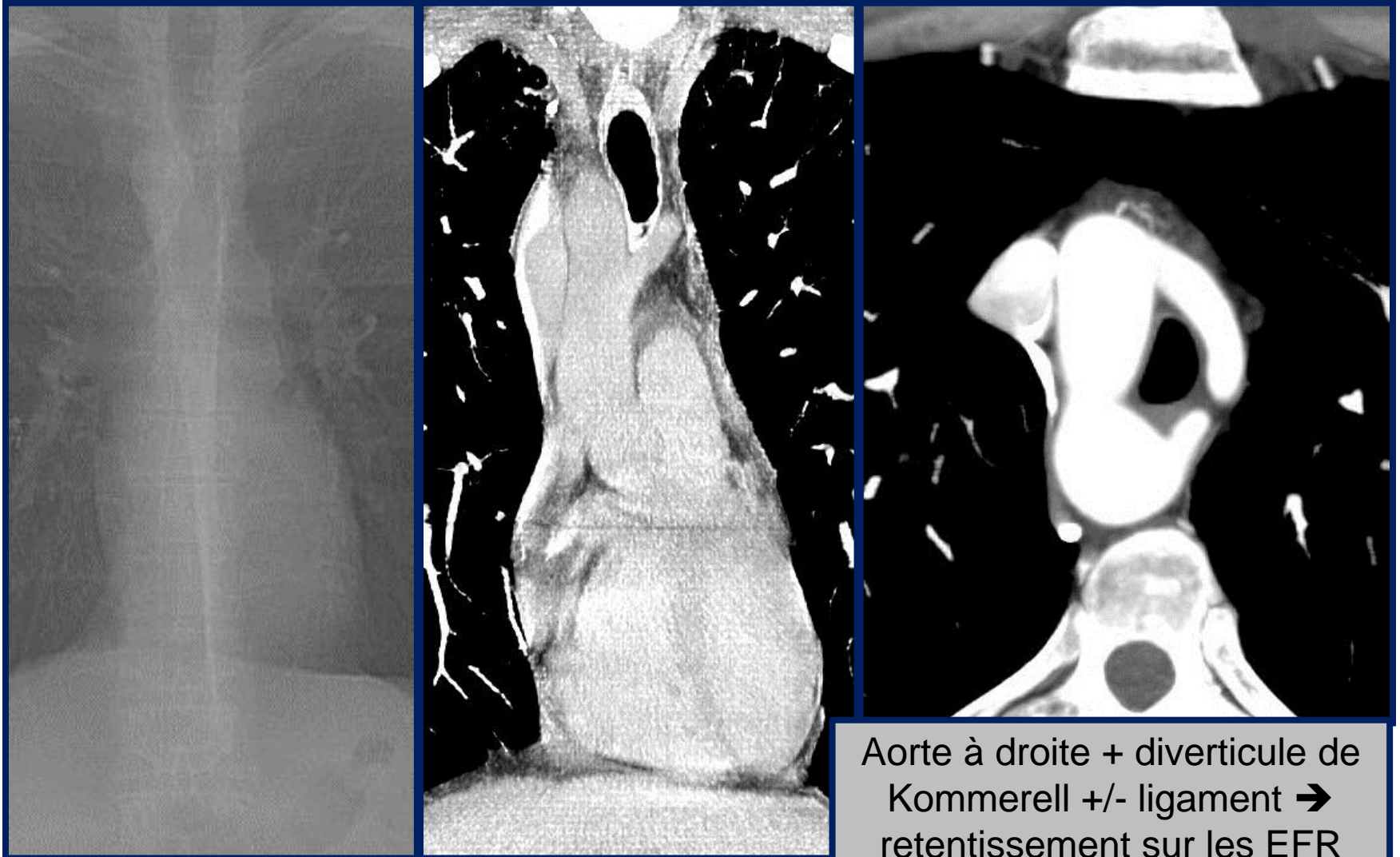


Artère sous Clavière droite passe derrière la trachée et l'oesophage





Malformations Vasculaires « pures »

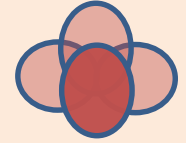


Aorte à droite + diverticule de Kommerell +/- ligament → retentissement sur les EFR

Malf. Broncho-Pulmonaires « pures »

- Bronches anormales / Bridging bronchus
- Atrésie bronchique
- Kyste bronchogénique
- Malformations Congénitales des voies aériennes pulmonaires (CPAM*) [*ex Malformation adénomatoïde kystique (MAK)*]
- Hyperinflation Lobaire Congénital (HLC), ex Emphysème lobaire congénital

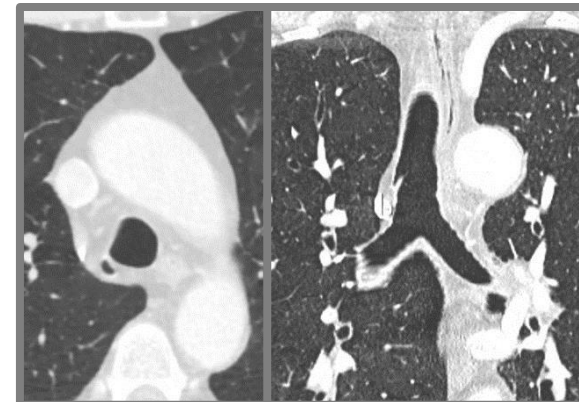
Bronches anormales



- Bronche trachéale

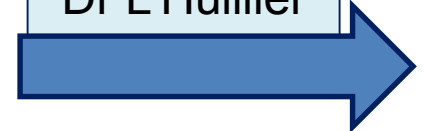


- Diverticule trachéale



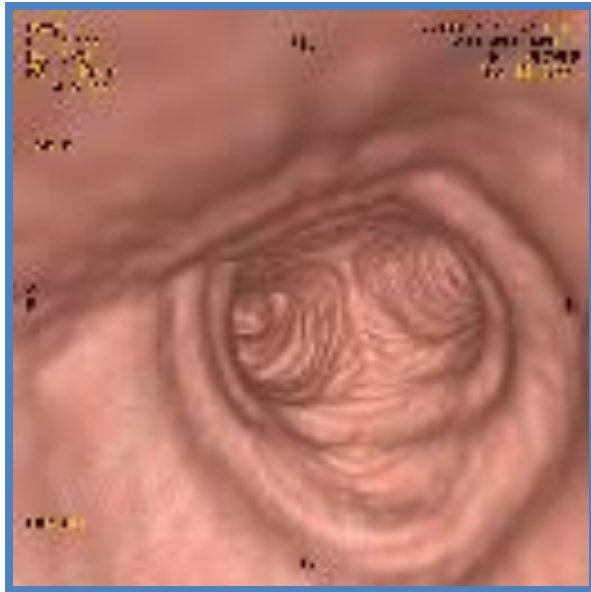
En endoscopie → dit
Bronche Trachéale

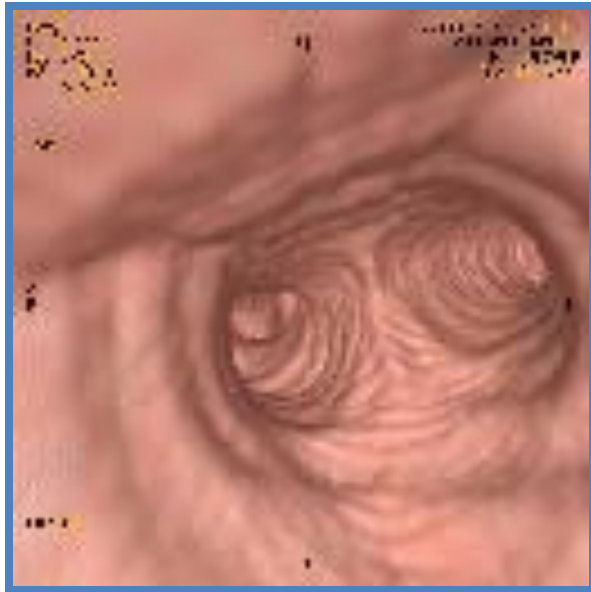
Toux
Dr L'Huillier



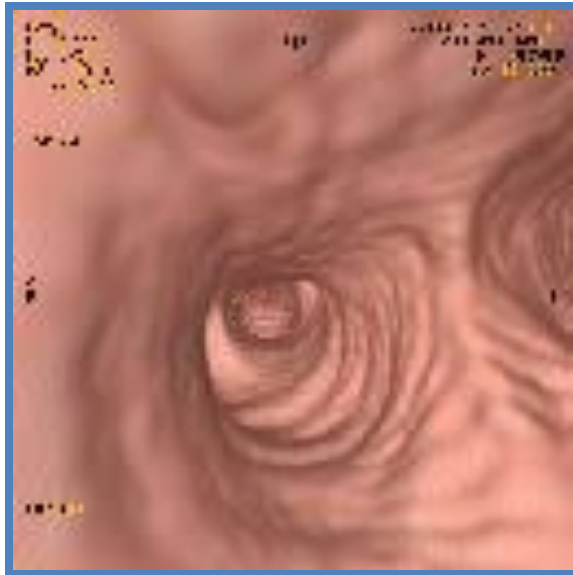
Endoscopie bronchique virtuelle

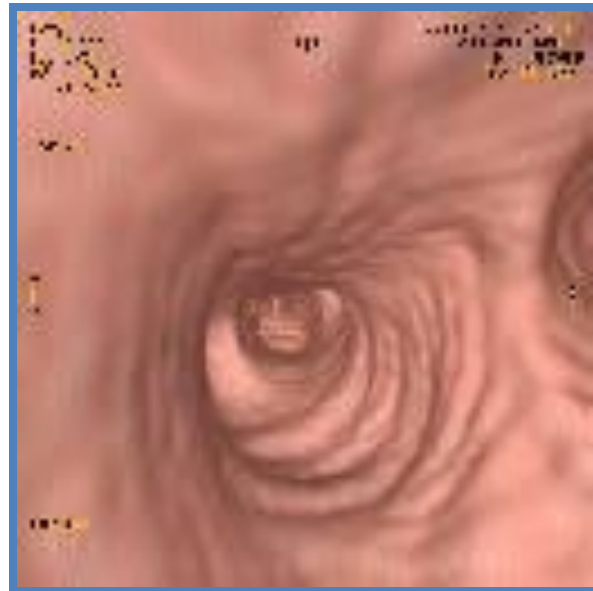


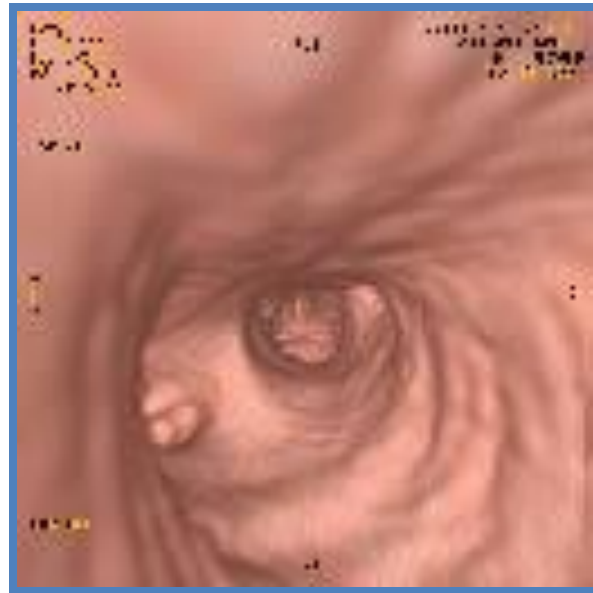


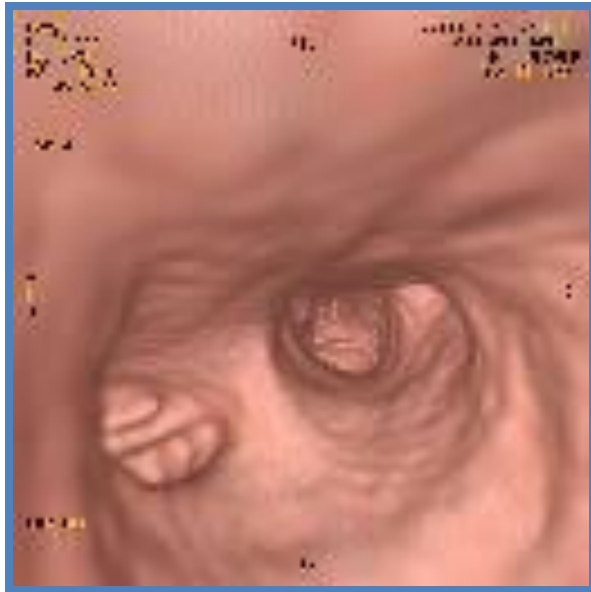


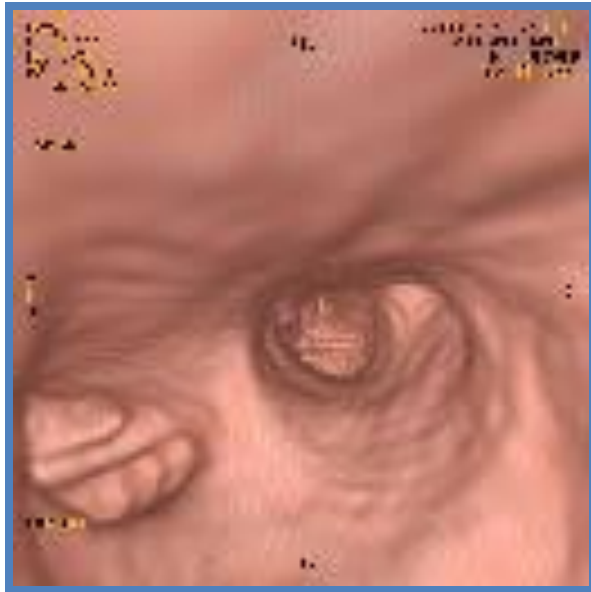


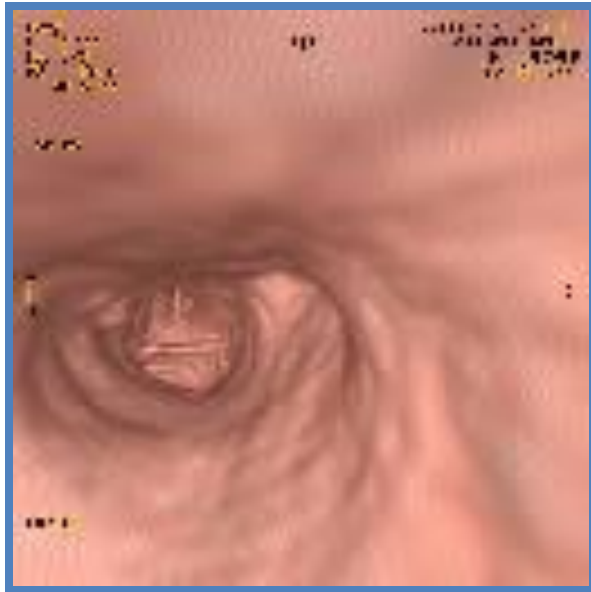


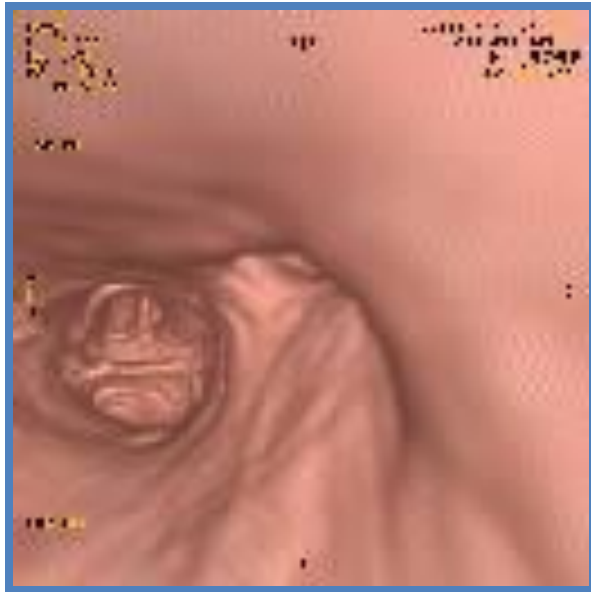


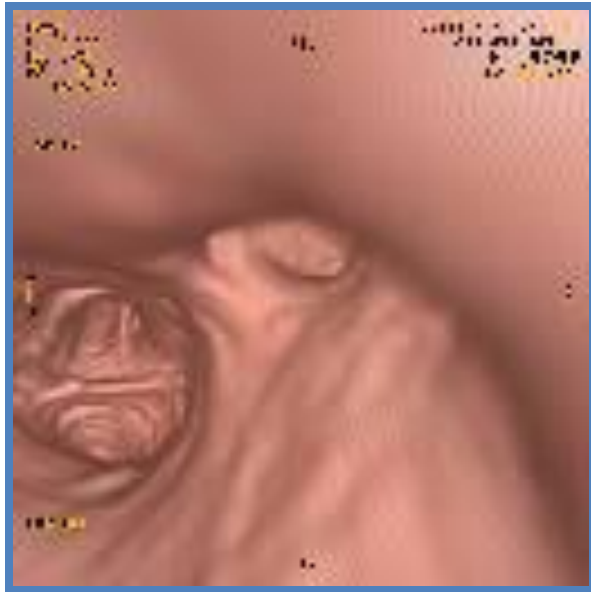


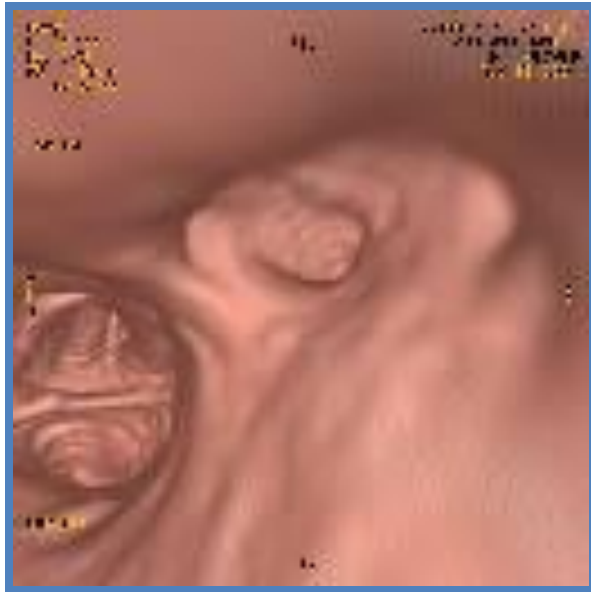










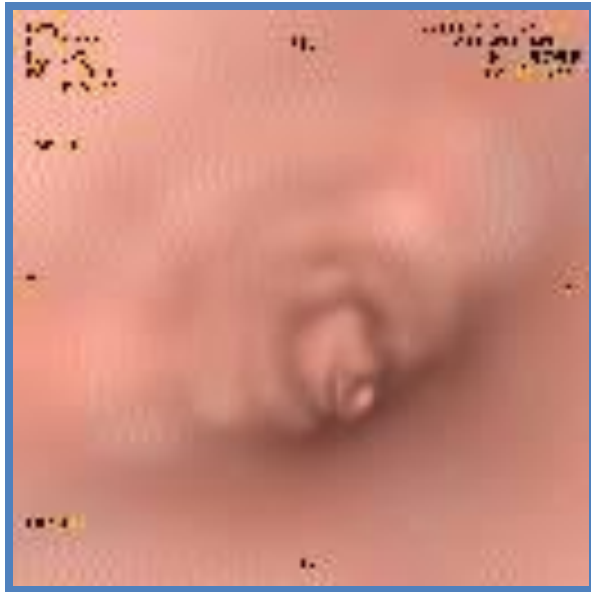






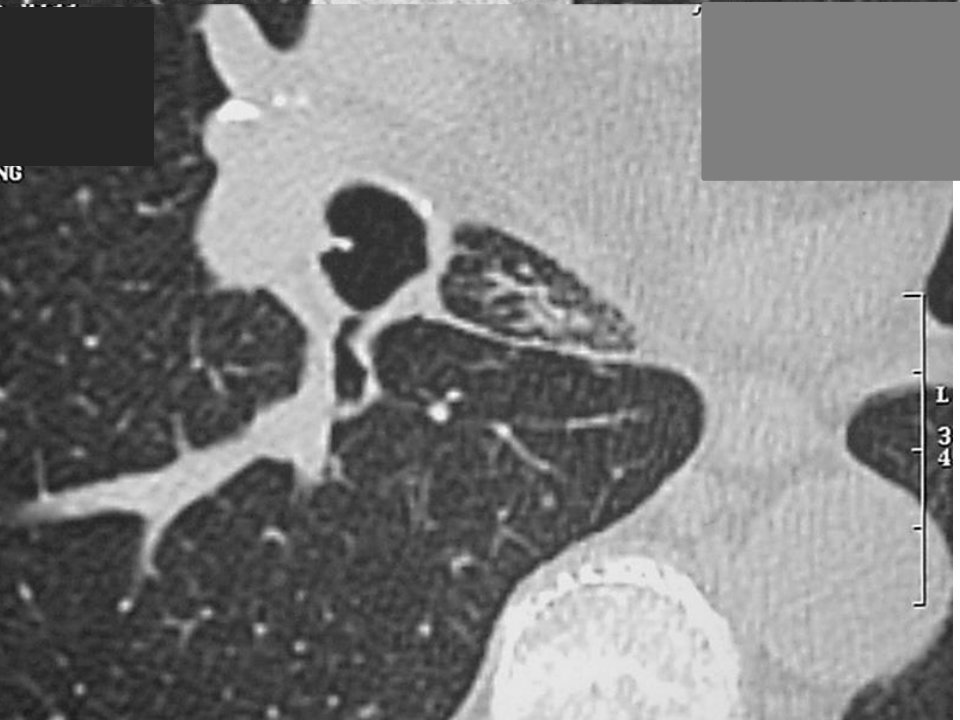
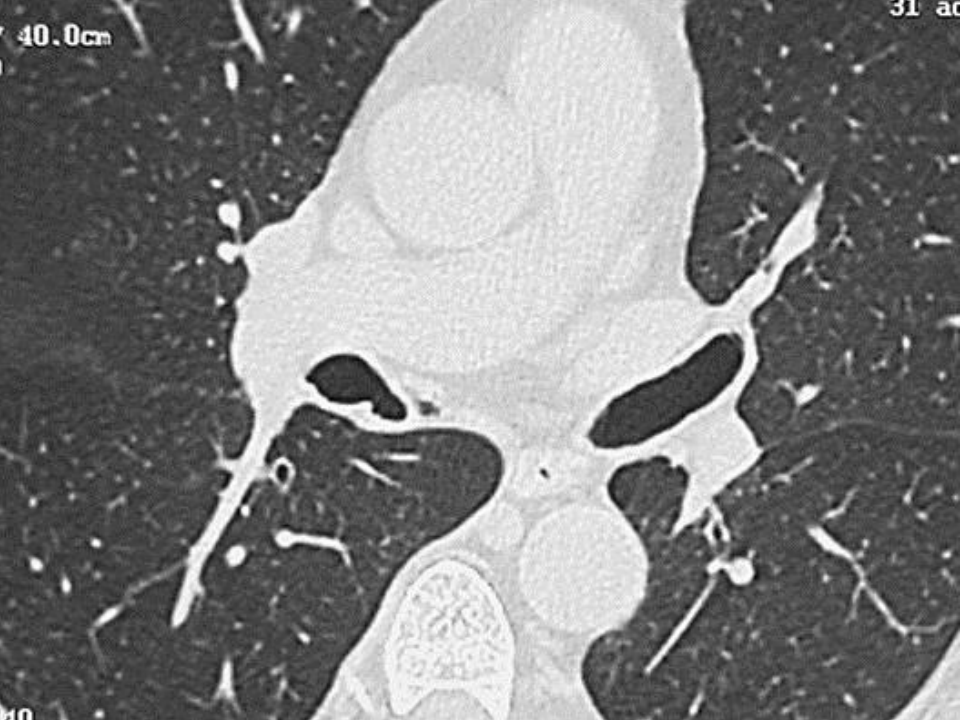


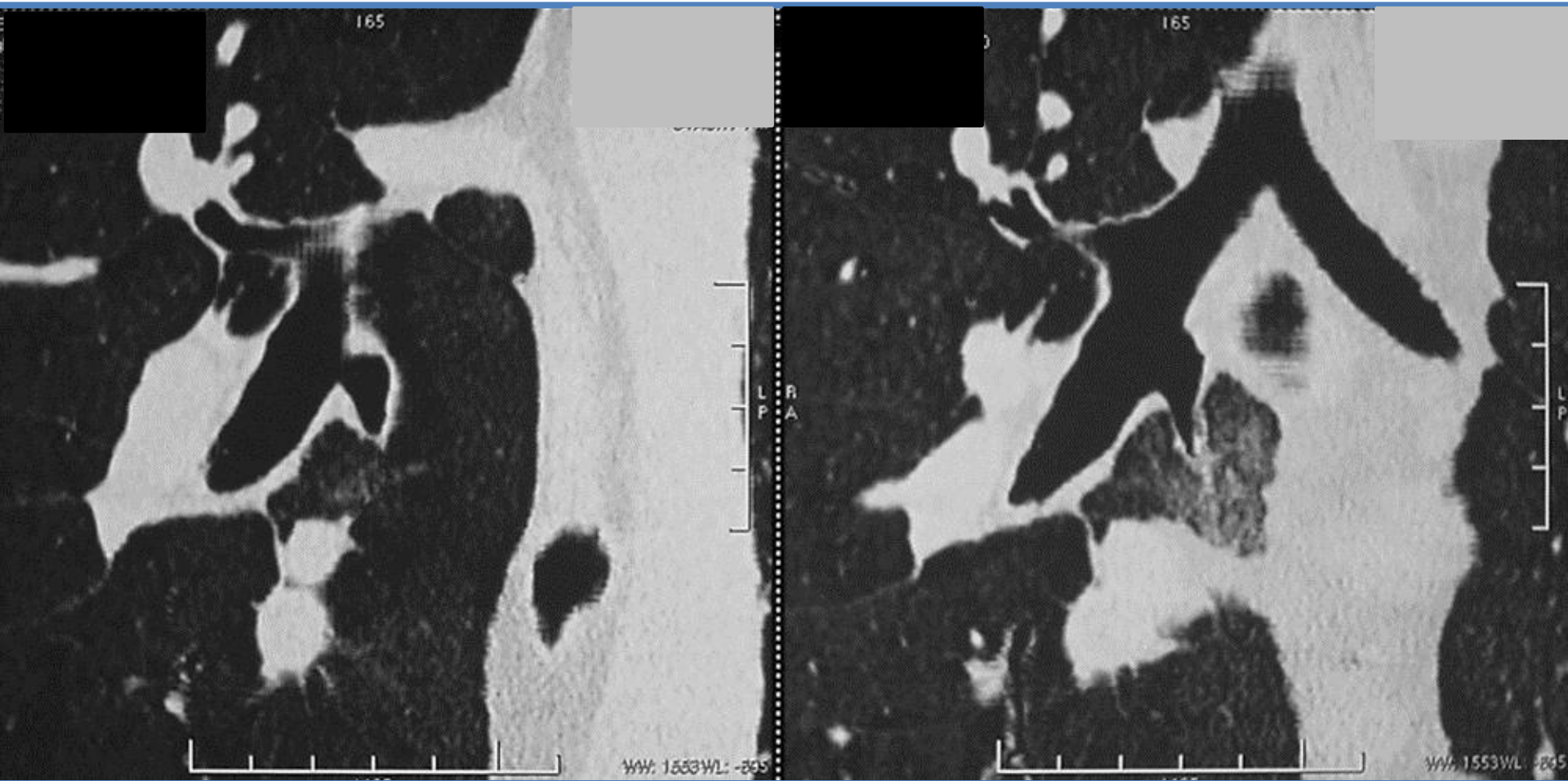








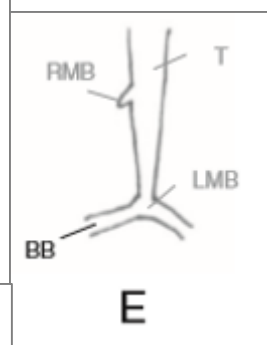
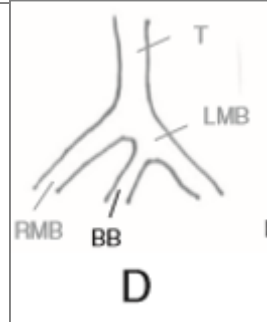
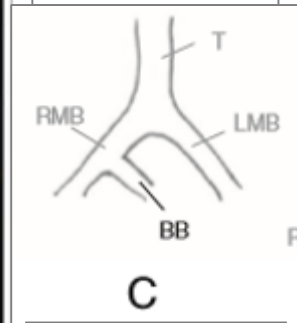
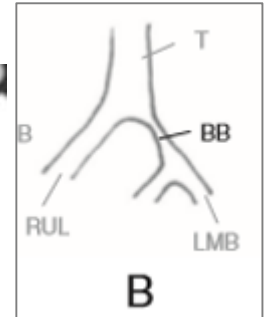
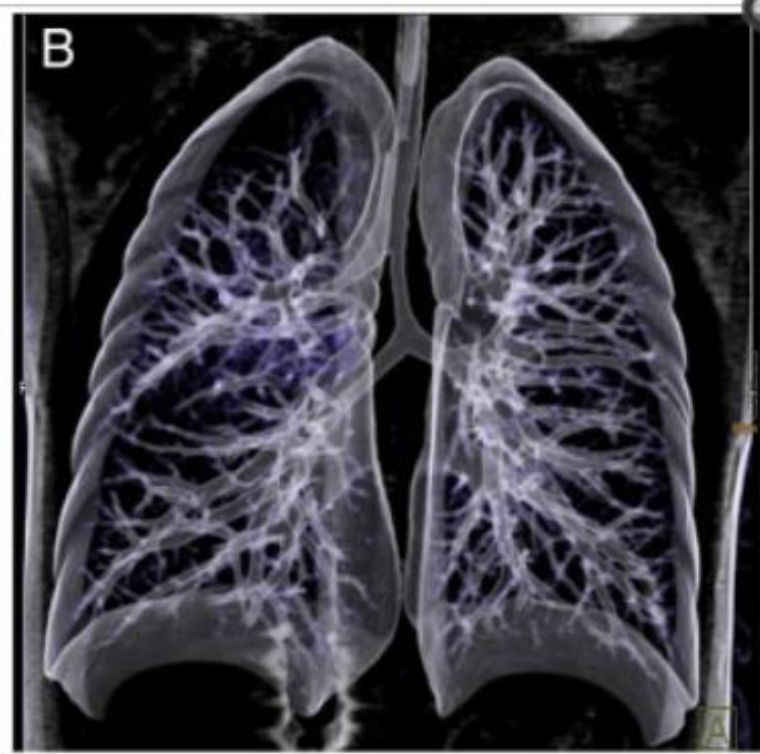
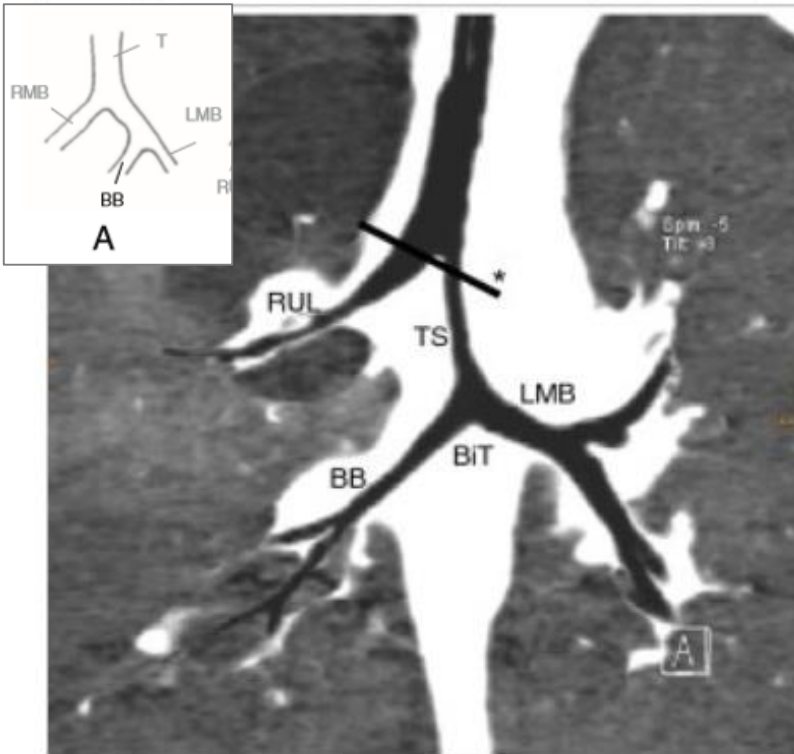




BRANCHE CARDIAQUE ACCESSOIRE

Bridging bronchus

Bridging bronchus - a rare cause of recurrent wheezy bronchitis



Conclusions

Go to:

The bridging bronchus is a very rare anomaly, which was originally reported by Gonzalez-Crussi et al. in 1976 [4]. Until now, approximately 13 cases of this anomalous bronchial branching have been published worldwide [4-14]. A critical review of the pertinent literature showed, that the term “bridging bronchus” is defined differentially by several authors. As listed below there are 5 different interpretations of this term within these case reports (Figure 3A-E).

Anja Schnabel^{1*}, Katja Glutig² and Christian Vogelberg¹

Schnabel et al. *BMC Pediatrics* 2012, **12**:110
<http://www.biomedcentral.com/1471-2431/12/110>

Figure 3 Different kinds of bridging bronchus published.

Atrésie bronchique

Sténose congénitale sur une bronche lobaire ou segmentaire

Le plus souvent non décelable en endoscopie.

Bronchocèle sous jacent

Hyper inflation du parenchyme sus jacent par ventilation collatérale par les pores de Kohn.

- Diag. Différentiel:
 - Séquestration
 - Kyste bronchogénique
 - CPAM
 - Kyste hydatique
 - Tumeur

- Pas d'atteinte hépatique
- Absence d'artère pulmonaire anormale.
- A ne pas confondre avec une hyper-vascularisation broncho-systémique



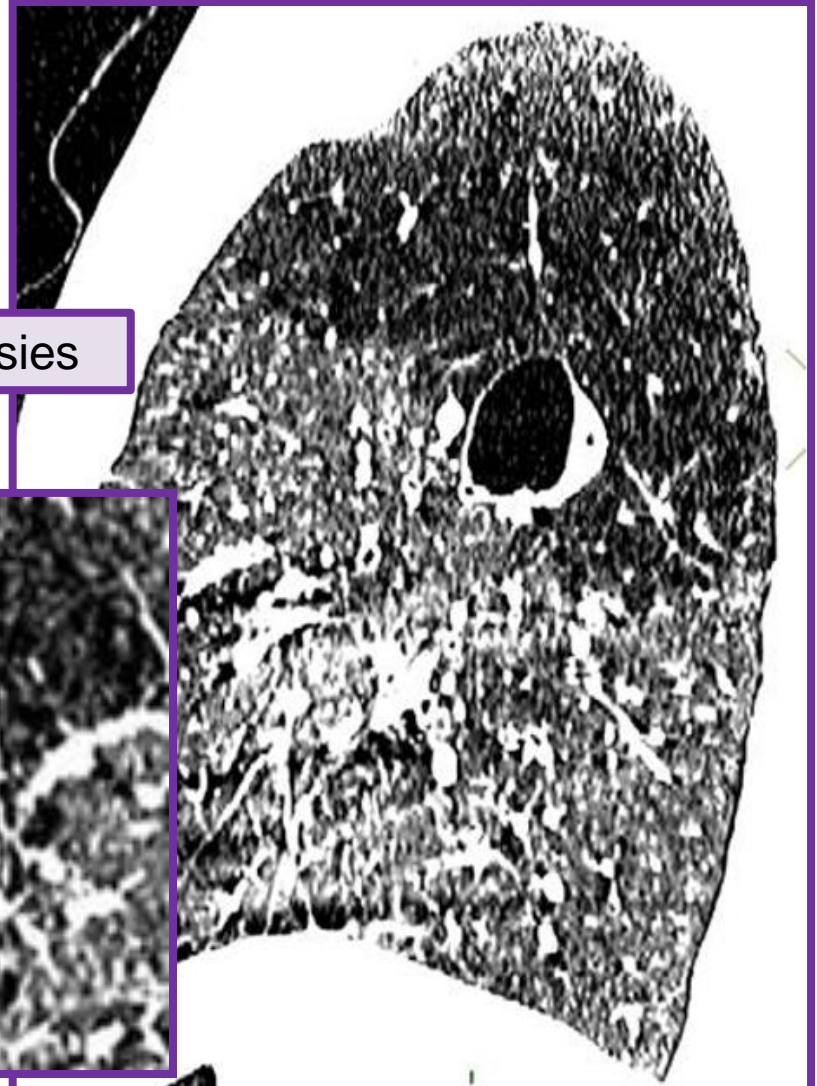
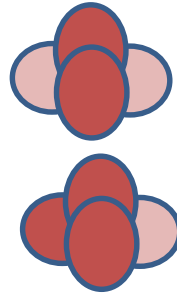
Kyste bronchogénique

Kystes congénitaux

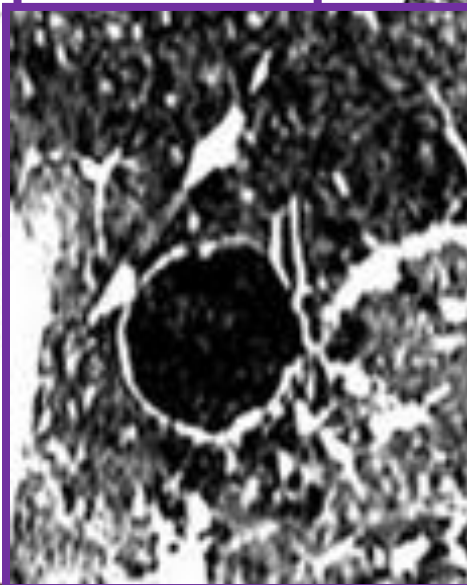
- Détachement d'un bourgeon aberrant
 - Tôt: **Kyste bronchogénique**
 - Tard : Séquestration
 - Arrêt de développement: CPAM (*Congenital Pulmonary Airway Malformation*)

- Les plus fréquents
- Médiastin moyen 75-80%
- Intra-pulmonaire 15-20%
- Ligament triangulaire
- Ectopiques : *Para-oesophagien +++*, *péricardique*, *gouttière costo-vertébrale*, *sous diaphragmatique*, *cervicaux*.

Kyste bronchogénique parenchymateux ?



Petites hémoptysies



Kyste bronchogénique médiastinal

Classique

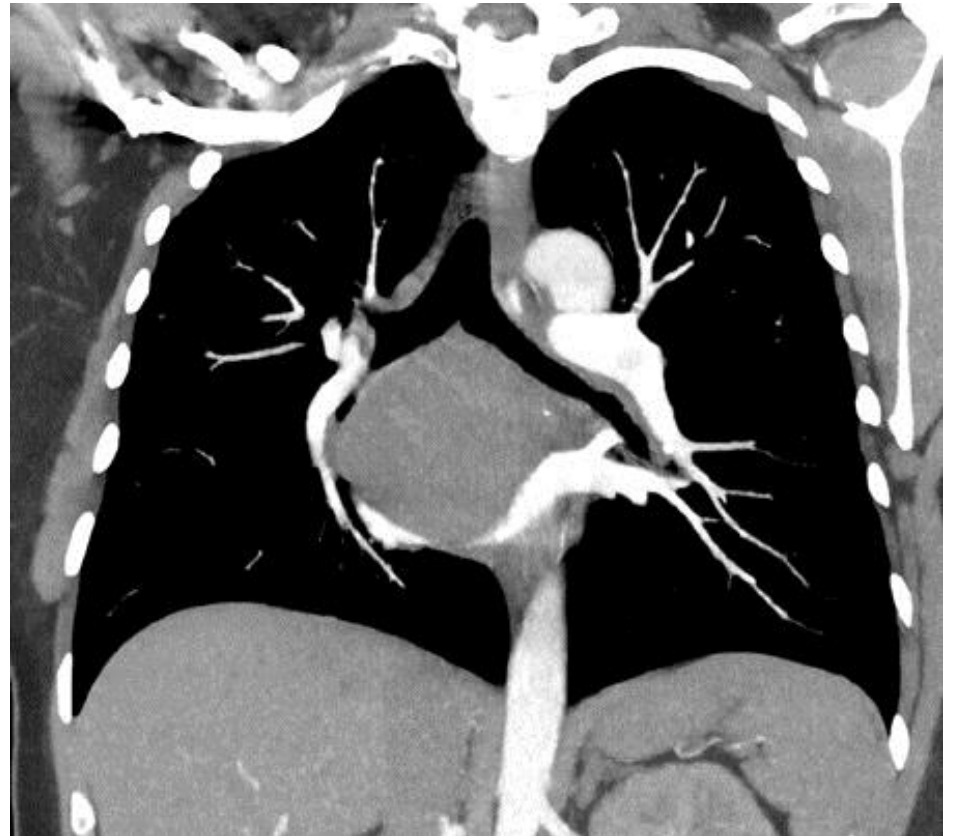
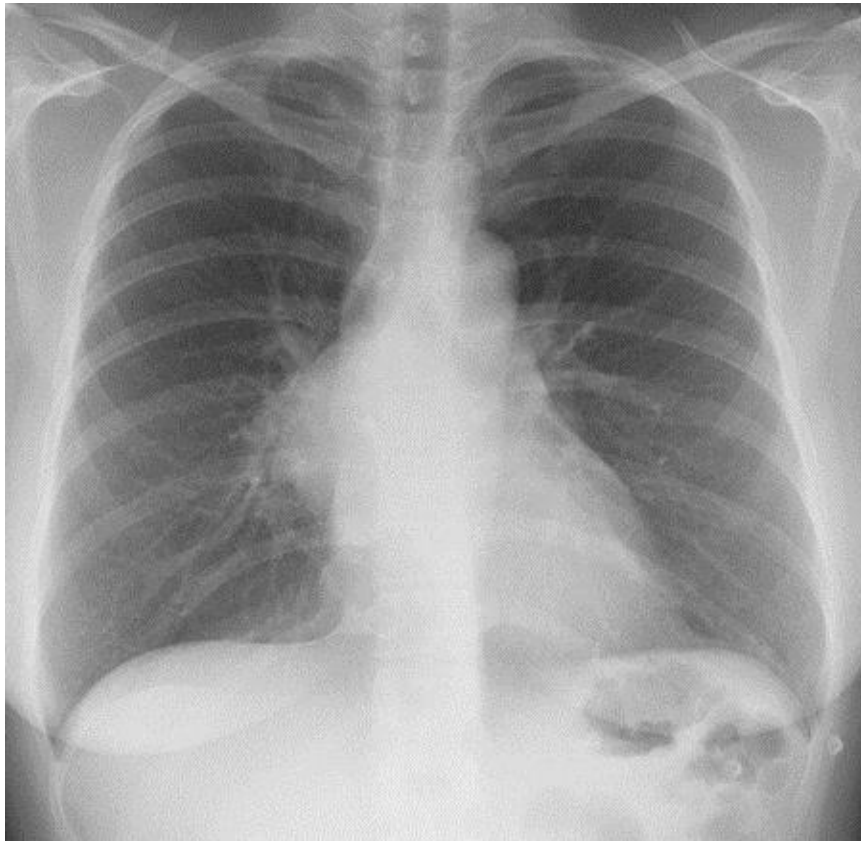
Le plus souvent sous carinaire.

Parfois dans la paroi oesophagienne.

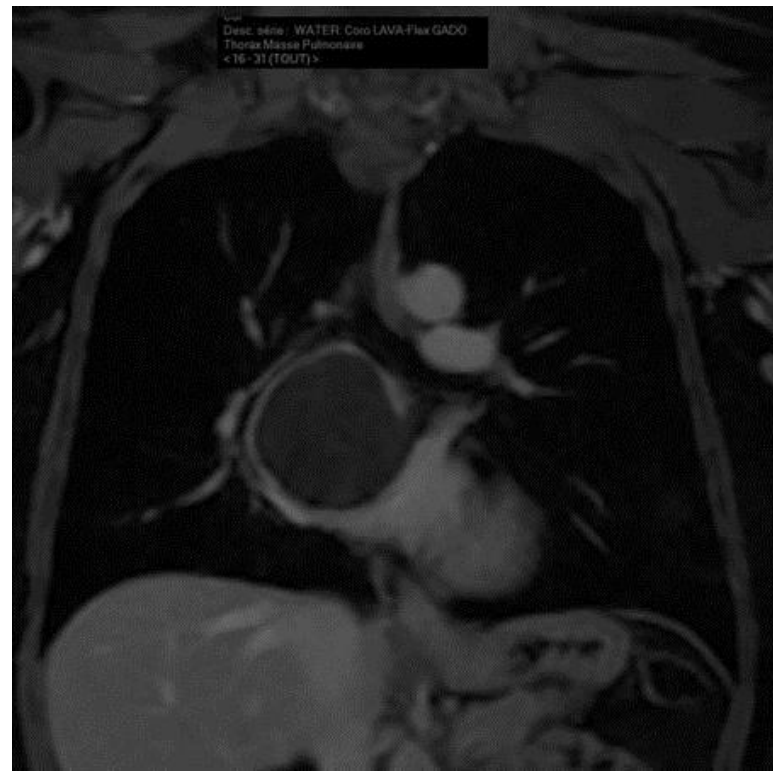
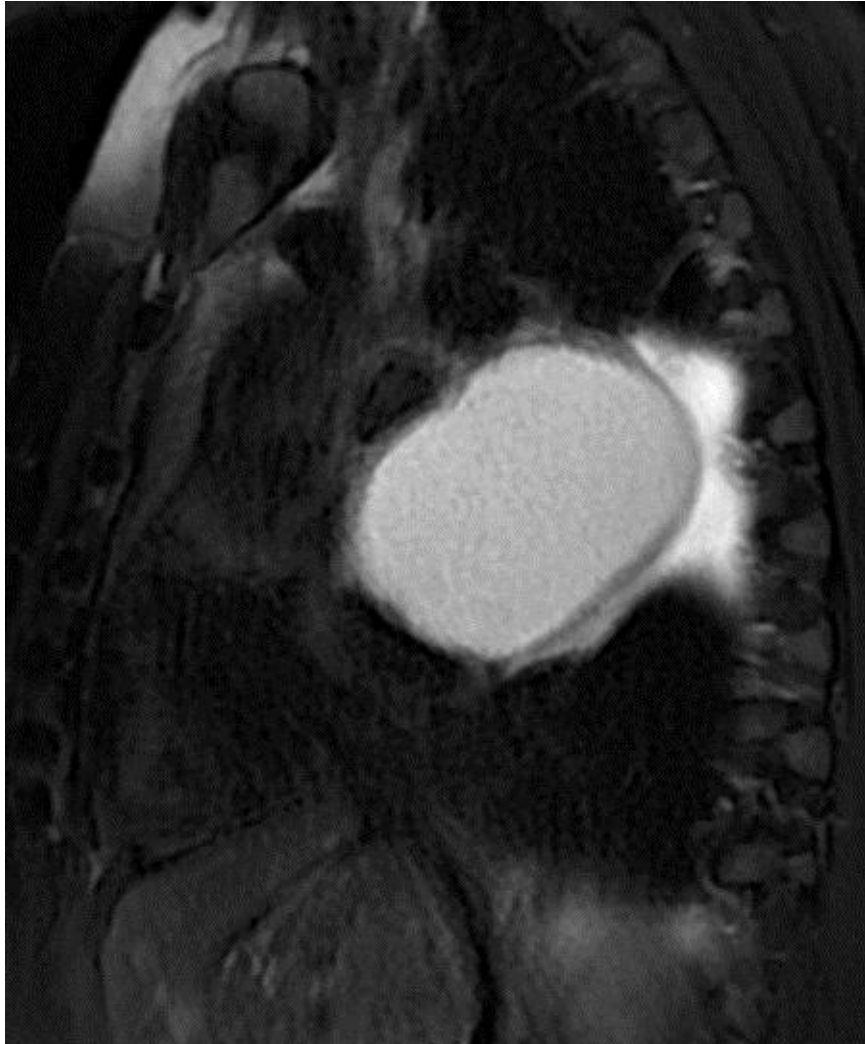
Image KYSTIQUE, LIQUIDIENNE +++ En TDM →

→ QQ soit sa densité (Zéro à 80 UH) ; **elle ne se modifie pas après injection.**

→ Faire **sans et avec** injection, pour tout bilan de masse médiastinale - ou IRM →



Kyste bronchogénique



Contenu

- **NON compliqué:** Liquidien, mucoïde, calcique.
- **Compliqué:** air, sang, pus, cancer.

- Hyper signal T2
- Hypo ou Hyper signal T1
- Pas de prise de contraste interne

Kyste bronchogénique : Complications

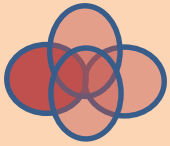
- Infection
- Rupture
- Saignement
- Compression
- Dégénérescence maligne



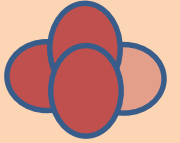
Rupture intra-péricardique

Malformations Congénitales des voies aériennes pulmonaires

(CPAM : Congenital Pulmonary Airway Malformation)



Ex Malformation adénomatoïde kystique (MAK)



- **1 / 25 000 à 35 000 naissances**
- **25% des malformations du poumon chez enfant**
- **Diagnostic le plus souvent anténatal**
- **M>F**
- **Unilatéral: 98%**
- **et unilobaire 95%**
- **Lobes inférieurs +++**

Classification par Stocker des CCAM en 5 types avec atteinte de plus en plus distale de 0 à 4.
“0”= agénésie complète des acinis
“4”= modifications kystiques péri-acinaires
“1-2-3 stades intermédiaires

Type 1 = le plus fréquent: 60-70%

Ishida M et al. Mucinous bronchioloalveolar carcinoma with K-ras mutation arising in type 1 congenital cystic adenomatoid malformation: a case report with review of the literature. Int J Clin Exp Pathol. 2013 Oct 15;6(11):2597-602.

CCAM: Congenital cystic adenomatoid malformation

Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. Histopathology 2002; 41: 424-431.

Malformations Congénitales des voies aériennes pulmonaires

(CPAM : Congenital Pulmonary Airway Malformation)

Ex Malformation adénomatoïde kystique (MAK)

Type	Fréquence	Kystes : Taille en cm	Kystes: Nombre	Aspect	Composante adénomatoïde
I	50%	2 à 10	1 à plusieurs	Aérique +/- liquide	Non
II	40%	< 1,5	nombreux		Non
III	10%	<0,5		Solide	OUI

- **Clinique:** RAS à SDRA
- **Associations +++** au type II: Séquestration ou malformations extra thx : Rénales/digestives/cardiaques/labiales/génétique

Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977; 8: 155-171.

CCAM: Aspect TDM

21 CCAM consécutives; 2 lecteurs + consensus

- TDM Pré-opératoire / Corrélation à l'anatomopathologie

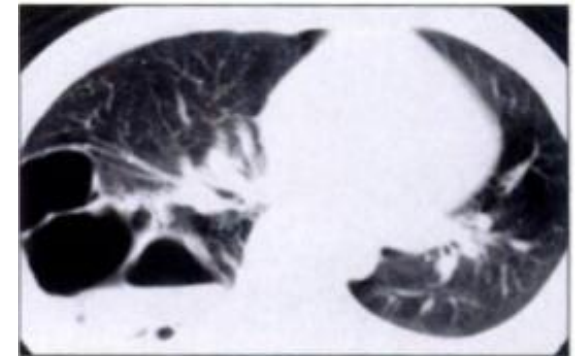
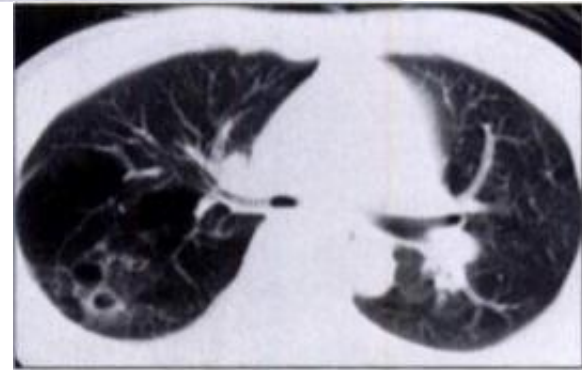
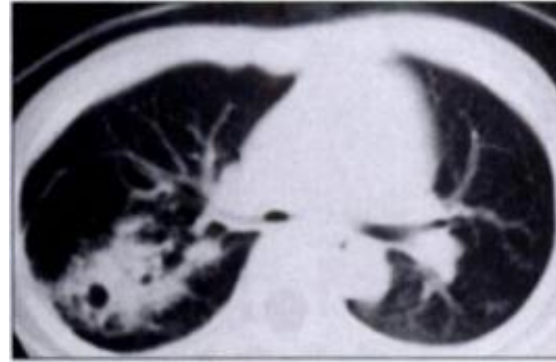
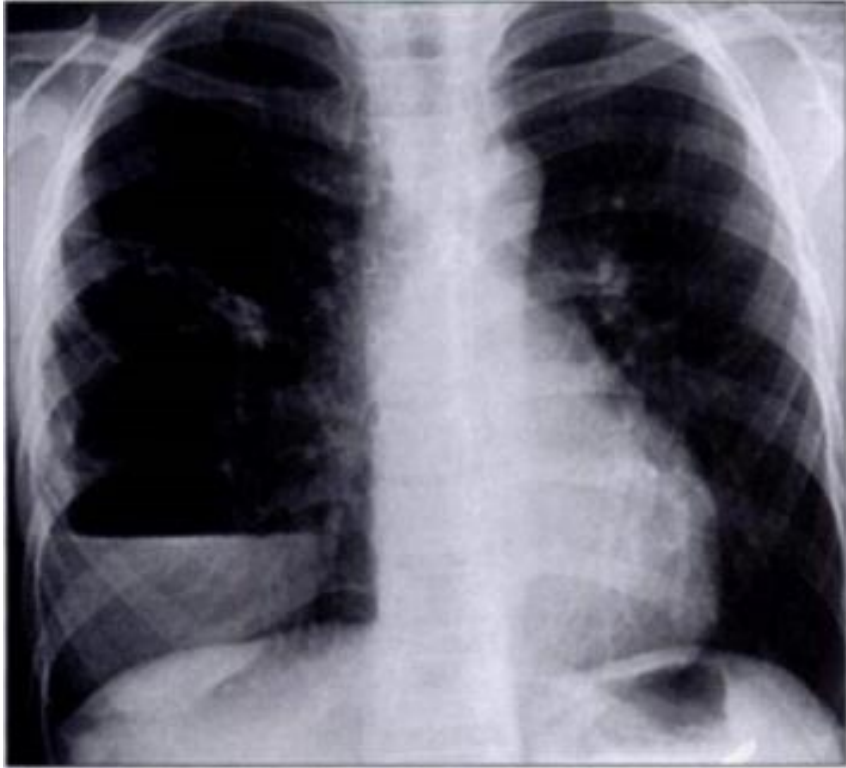
Images	Nb	%	
Kystes < 2cm	19	90	
Kystes > 2cm	18	86	
Condensation	09	43	
Rehaussement hétérogène et hypodensité périkystiques	06	29	

- **Kystes** de 1 à 8 cm (mediane: 4,5 cm)
- **Contenu des kystes:** air; liquide; les deux.
- **Condensation:** structures glandulaires ou bronchiolaires +/- lipides endogènes, pneumopathie organisée ou mucus "plug"
- **Zone hyper aérée** : zones de microkystes sans communication avec le parenchyme

CCAM: Congenital cystic adenomatoid malformation

Kim WS, Lee KS, Kim IO, Suh YL, Im JG, Yeon KM, Chi JG, Han BK, Han MC. **Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the lung: CT-pathologic correlation.** AJR Am J Roentgenol. 1997 Jan;168(1):47-53.

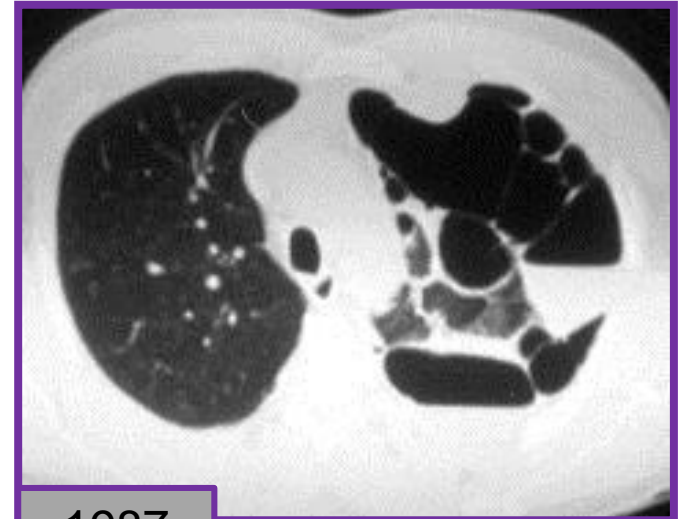
CCAM: Aspect TDM



Kim WS, Lee KS, Kim IO, Suh YL, Im JG, Yeon KM, Chi JG, Han BK, Han MC. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: CT-pathologic correlation. **Am J Roentgenol.** 1997 Jan;168(1):47-53.

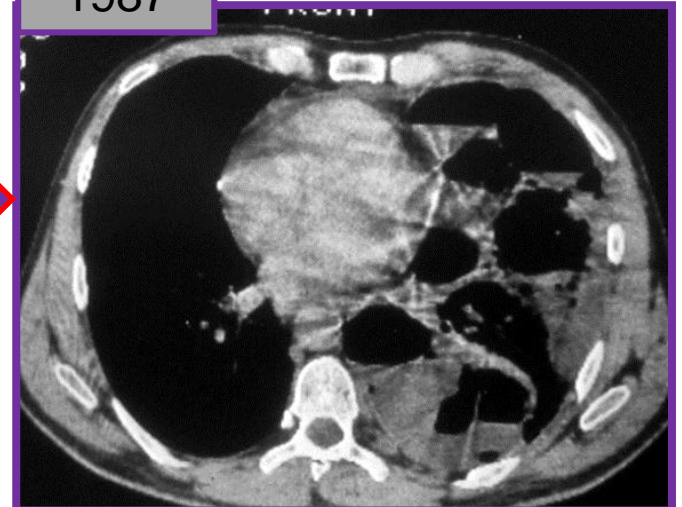
Malformations Congénitales des voies aériennes pulmonaires (CPAM : Congenital Pulmonary Airway Malformation)

Ex Malformation adénomatoïde kystique (MAK)



1987

Dans les deux cas associés à
un Adénocarcinome lépidique

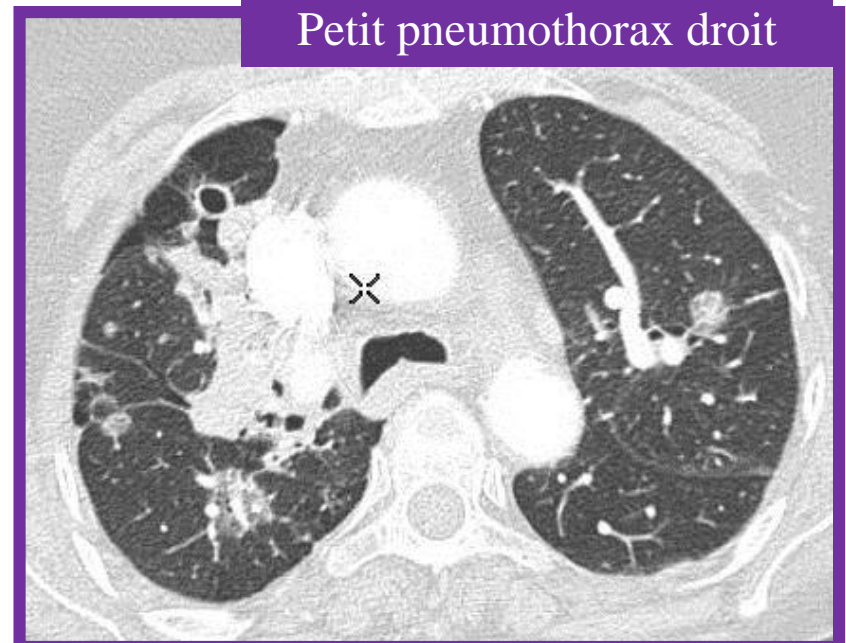
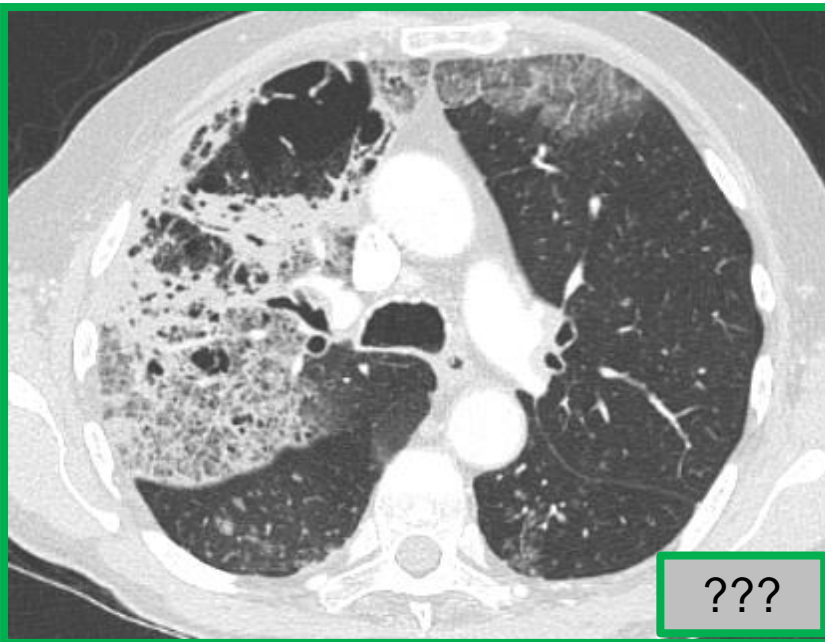


Ishida M et al. **Mucinous bronchioloalveolar carcinoma with K-ras mutation arising in type 1 congenital cystic adenomatoid malformation: a case report with review of the literature.** Int J Clin Exp Pathol. 2013 Oct 15;6(11):2597-602.

Malformations Congénitales des voies aériennes pulmonaires (CPAM : Congenital Pulmonary Airway Malformation) *Ex Malformation adénomatoïde kystique (MAK)*

→ Adénocarcinome de type mucineux, au dépend des cellules bronchiolaires; le plus souvent sans réaction stromale

Diagnostic différentiel → Adénocarcinome kystique



Weisbrod GL, Towers MJ, Chamberlain DW, Herman SJ, Matzinger FR. Thin-walled cystic lesions in bronchioalveolar carcinoma. *Radiology*. 1992 ;185:401-5.

Malformations Congénitales kystiques et cancer

Revue de 134 publications → 168 cas

Patients opérés d'une tumeur / Malformation Pulmonaire Congénitale

Patients	Enfants	Adultes
Nombres	76	92
Agés (ans)	3,68 +/- 3,4	44,62 +/- 16,09
Symptôme majeur	Toux : 34% Dyspnée: 26% Fièvre: 21% Pneumopathie: 13% Pneumothorax: 10%	Toux 27% Dyspnée ou hémoptysie 21,7%
MAK (type I) K. Bronchogénique	37 (31)	21 25
Cancers associés	Blastome pleuro-Pulmonaire : 31	CBA: 20 Adénocarcinome: 20

Casagrande A, Pederiva F. Association between Congenital Lung Malformations and Lung Tumors in Children and Adults: A Systematic Review. J Thorac Oncol. 2016 Nov;11(11):1837-1845.

Hyperinflation Lobaire Congénital (HLC), *ex Emphysème lobaire congénital*

Diagnostic le plus souvent à la naissance devant des signes de compression → Chirurgie

→ **Découverte exceptionnelle à l'âge adulte**

→ Soit moins d'alvéoles mais distendues +++

→ Soit plus d'alvéole de taille normale

Imagerie: TDM +++

Distension constant (+++LSG ou LM)

Hyperclarté ≈ à -950 UH

Compression des segments ou lobes adjacents

Diagnostic différentiel:

- CPAM
- Atrésie bronchique
- Corps étranger bronchique

- Pike D et al. Pulmonary imaging abnormalities in an adult case of congenital lobar emphysema. J Radiol Case Rep. 2015 Feb 28;9(2):9-15.
- King N, Ramesh SS, Essandoh M, Merritt RE. Near Complete Obliteration of the Left Hemithorax by Congenital Lobar Emphysema in an Adult. Ann Thorac Surg. 2017 Nov;104(5):e367-e369.



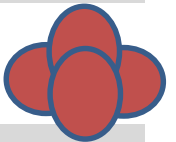
Malf. Broncho-Pulm. et Vasculaires



Séquestrations

Intra lobaires (SIL)

Extra lobaires (SEL)



Syndrome de Halasz ou du Cimeterre

Dans tous les cas,
chercher ou reconnaître
le vaisseau anormal

Séquestrations

- Développement anormal d'un diverticule pulmonaire accessoire
- à partir de l'intestin primitif

C'est la Malformation la plus fréquente (28%)

Séquestration Intra Lobaire (SIL) +++ chez l'adulte (74%).

3 types de SIL selon PRYCE

PRYCE	Zone anormale	Artère Pulmonaire	Artère Anormale vascularise	Bronches dans la zone pathologique	Symptômes
I	Une	Absente	La zone anormale	Normales	Peu
II	Deux	Absente	Les deux zones anormales	Manquent /zone A Connectées /zone B	Oui
III	Une	Absente	La zone anormale	Manquent ou anormales	Oui
		Constant	Constant		

Pryce I = SIL vasculaire pure

➔ Embolisation / Vasoocclusion possible.

Pryce DM et al. Br J Surg 1945 ;35 :18-29

Pryce DM. J Pathol 1946;58:457-467.

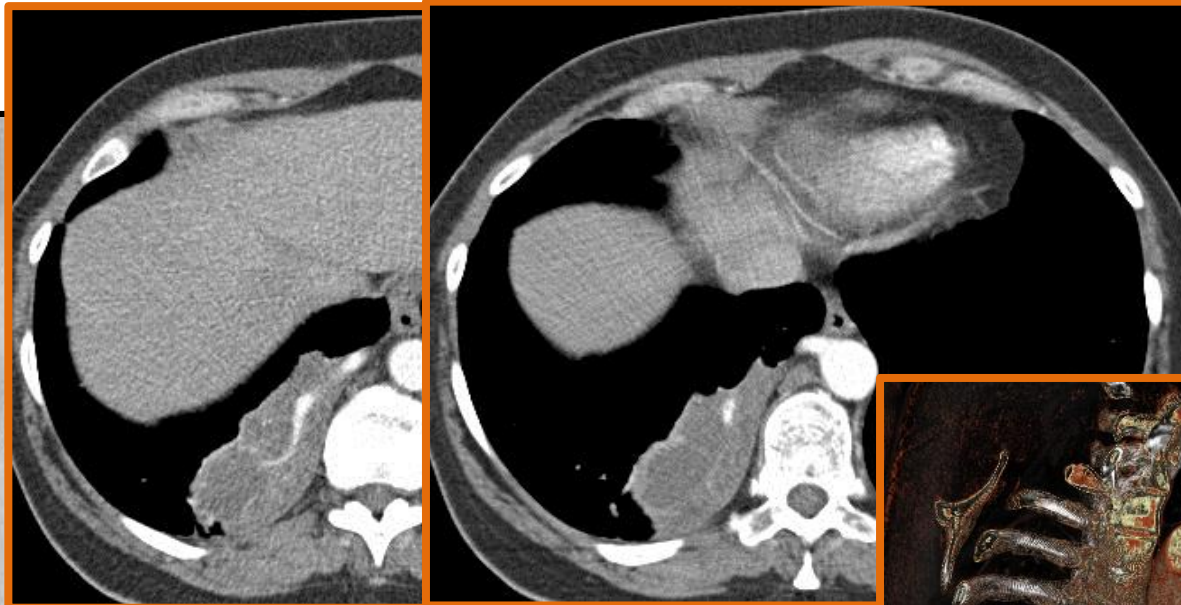
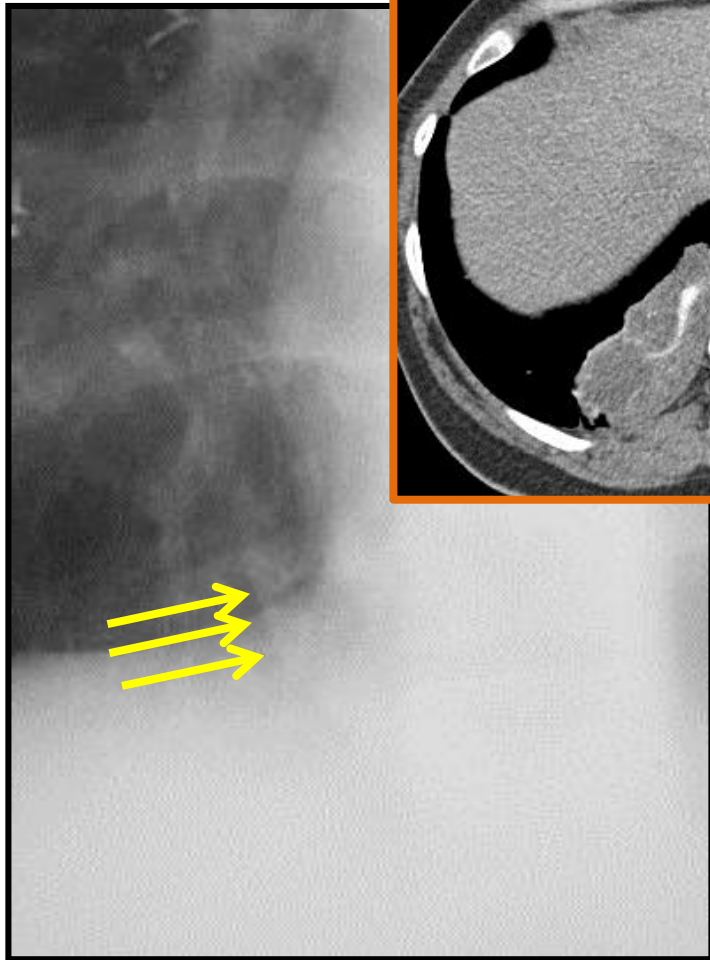
Savic B et al. Thorax 1979;34:96-101

Séquestrations - SIL

Chercher et reconnaître
le vaisseau anormal

- Localisation lobaire inférieure +++ (97,75%)

La RT



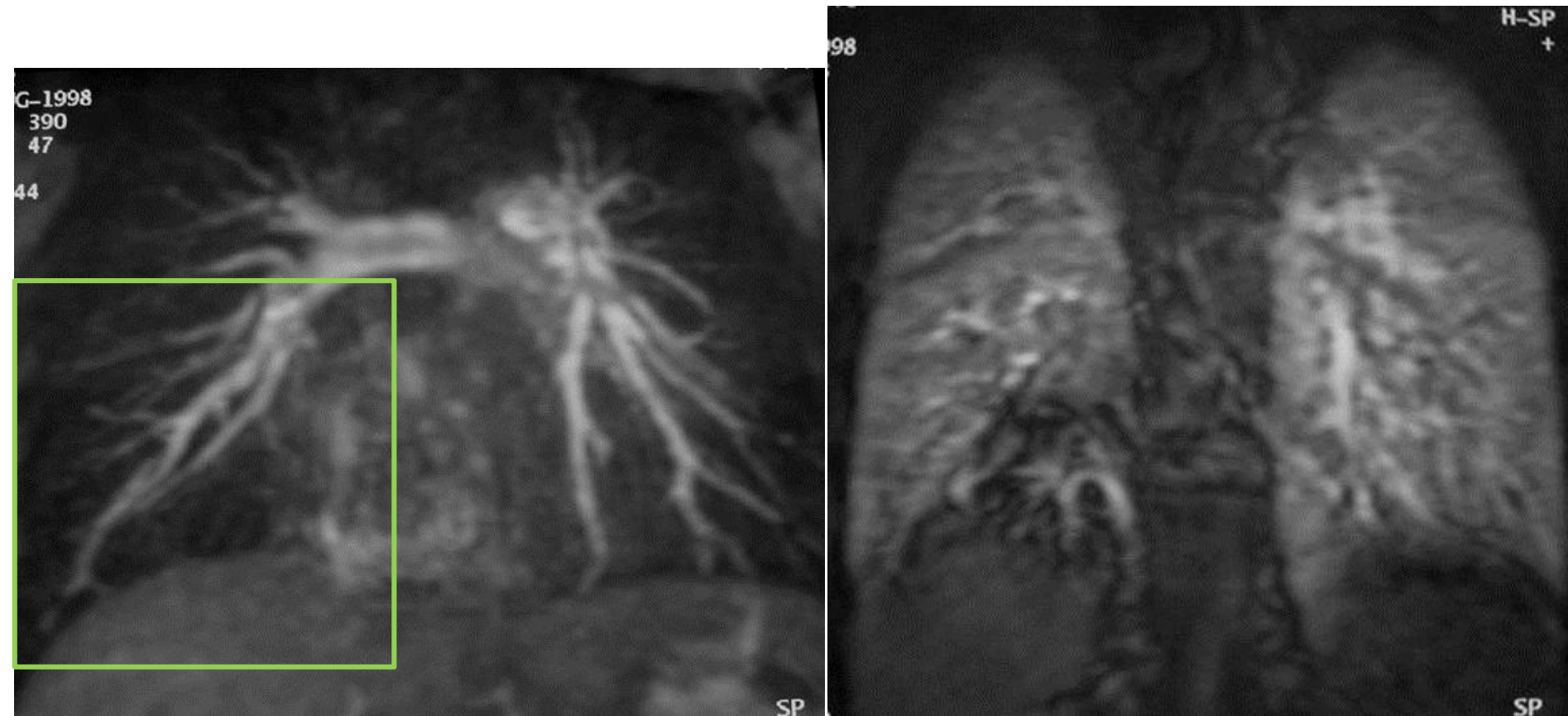
La TDM



Séquestrations - SIL

Chercher et reconnaître
le vaisseau anormal

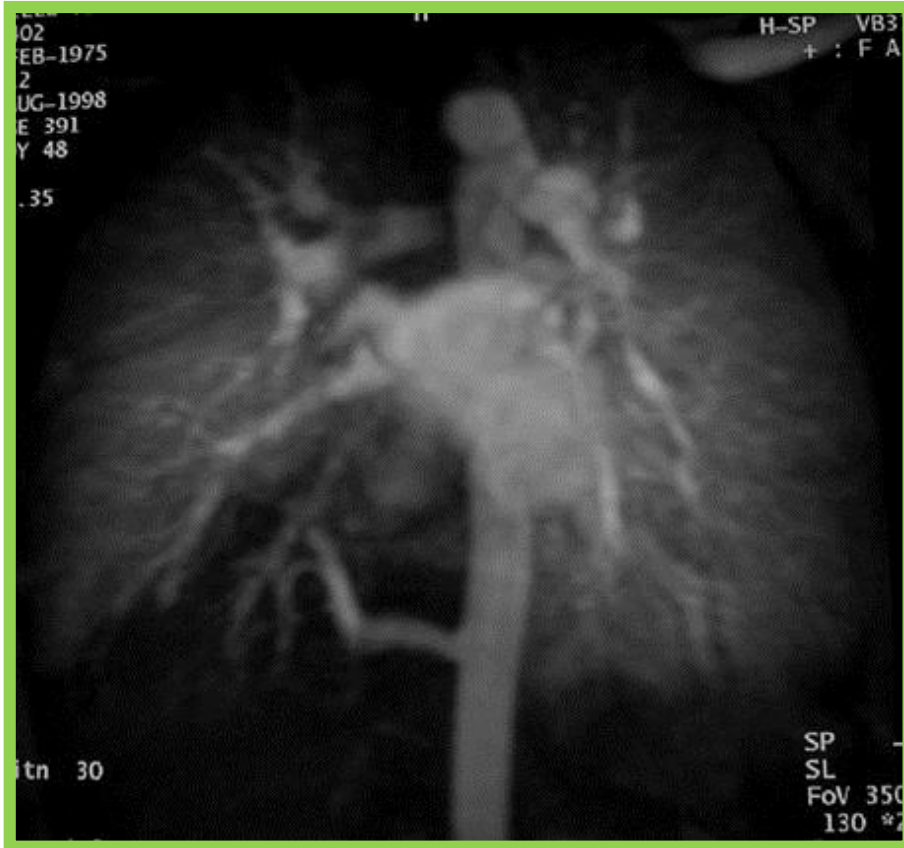
L'IRM → Angio IRM



Défaut de perfusion
artériel pulmonaire

Séquestrations - SIL

Chercher et reconnaître
le vaisseau anormal



Artère systémique anormale



Opacification de la
parenchymographie manquante et
retour veineux pulmonaire → SIL

Séquestrations (SIL) : le parenchyme

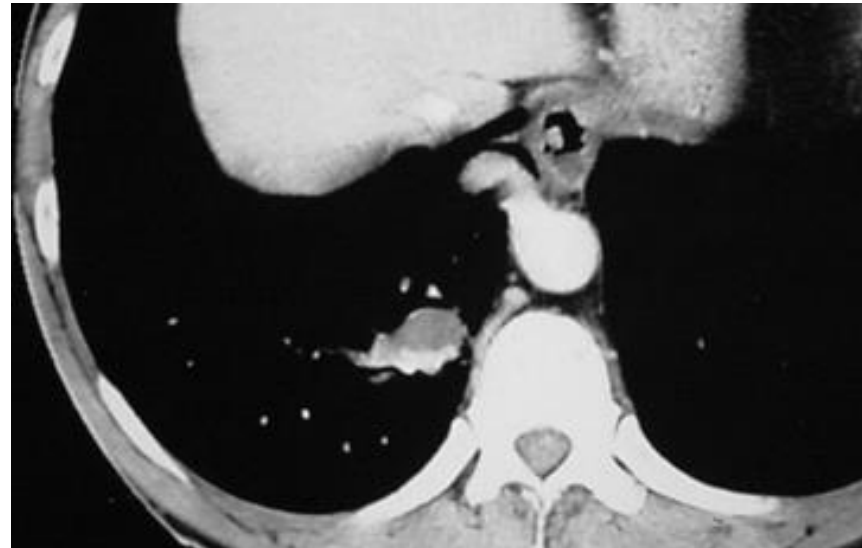
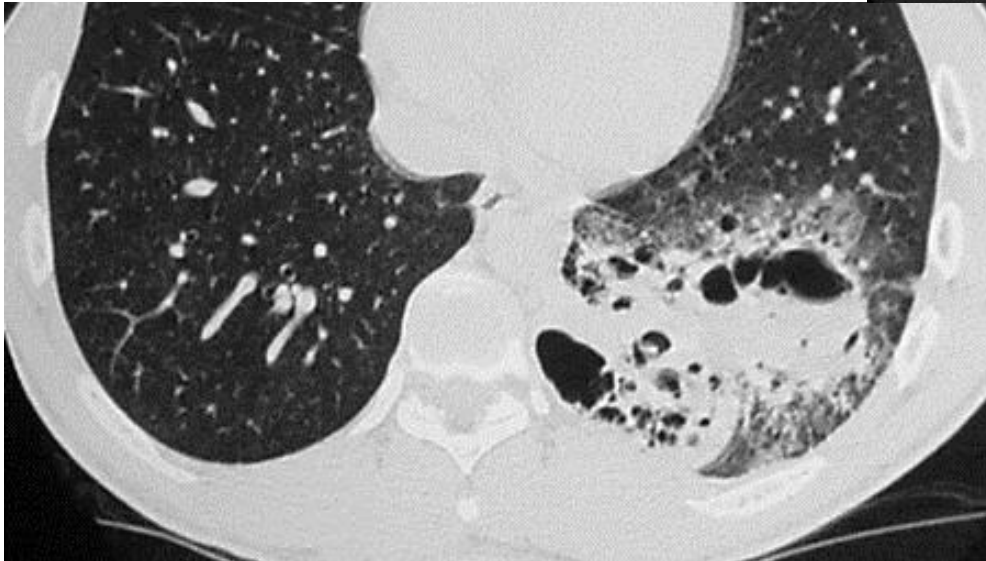
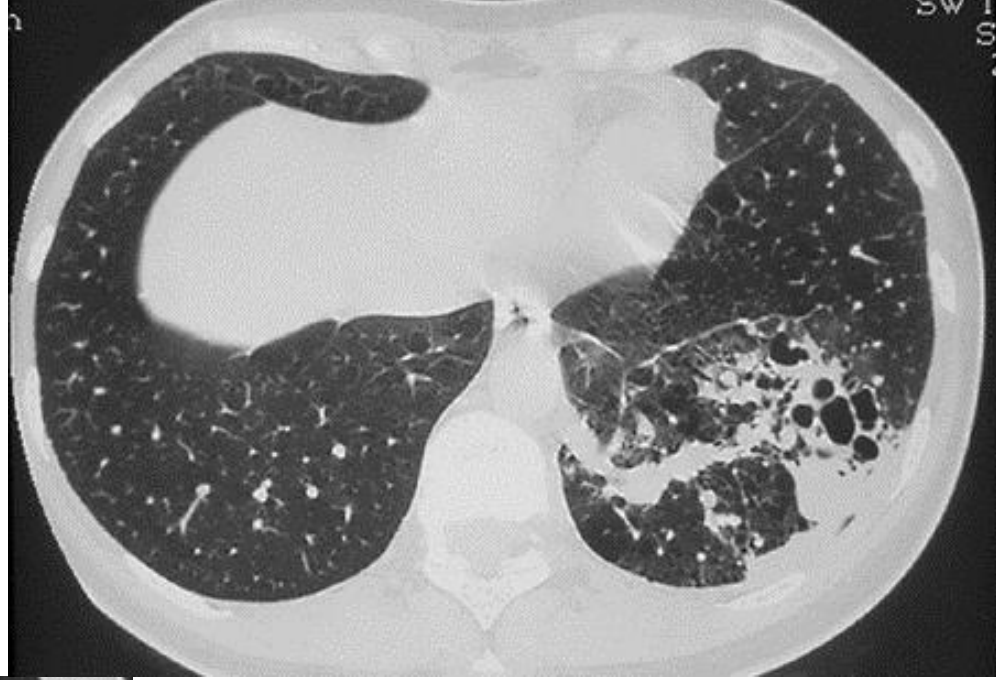
TDM >>> IRM

- **Image(s)**
 - Unique ou multiples
 - Kystique(s) ou hydro-aérique(s)
 - Pseudo tumorale(s)
 - Comblement alvéolaire
 - Surinfection
 - Hémorragie

- **En périphérie**
 - Verre dépoli
 - Zone de trappage



Séquestrations (SIL) : le parenchyme



Séquestrations intra-lobaires

L'étude de l'arbre bronchique :

- Pas de bronche segmentaire
 - Oriente vers le type Pryce III
- Mais une masse kystique
 - peut se fistuliser
 - et communiquer avec l'arbre bronchique
- Donc :
 - Importance de la symptomatologie clinique +++



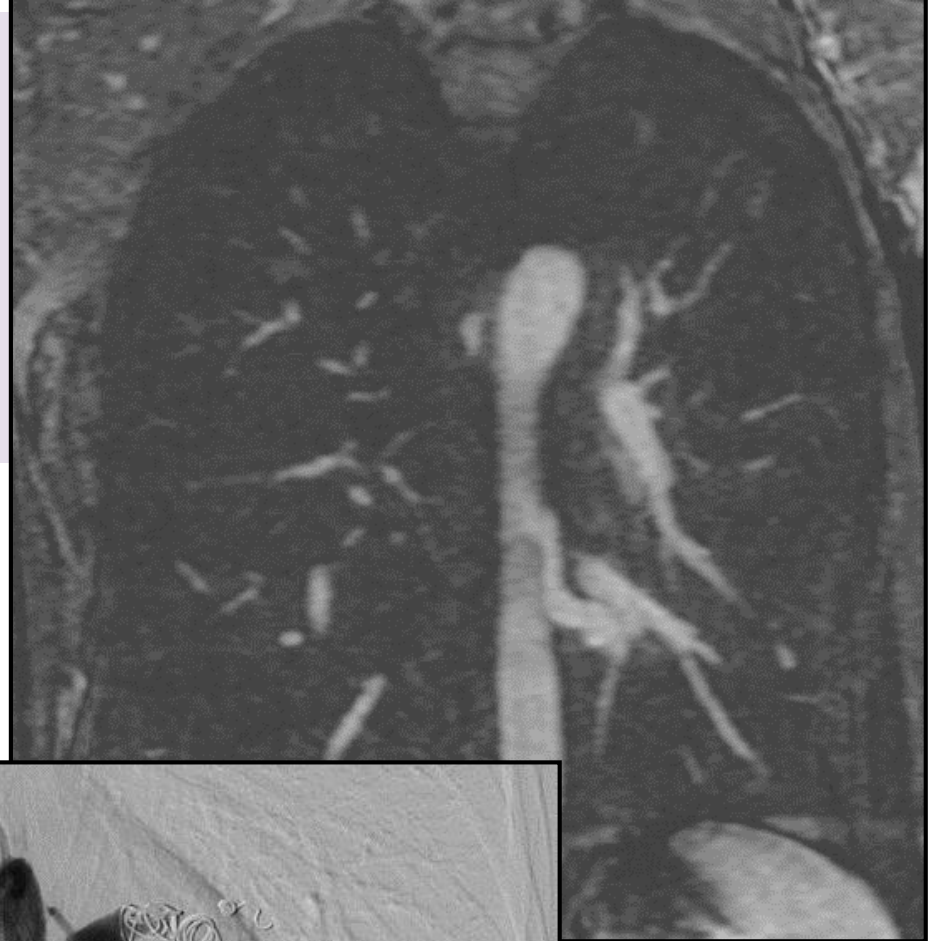
Ici bronche segmentaire visible, non accompagnée de son artère pulmonaire:
Pryce I



SIL

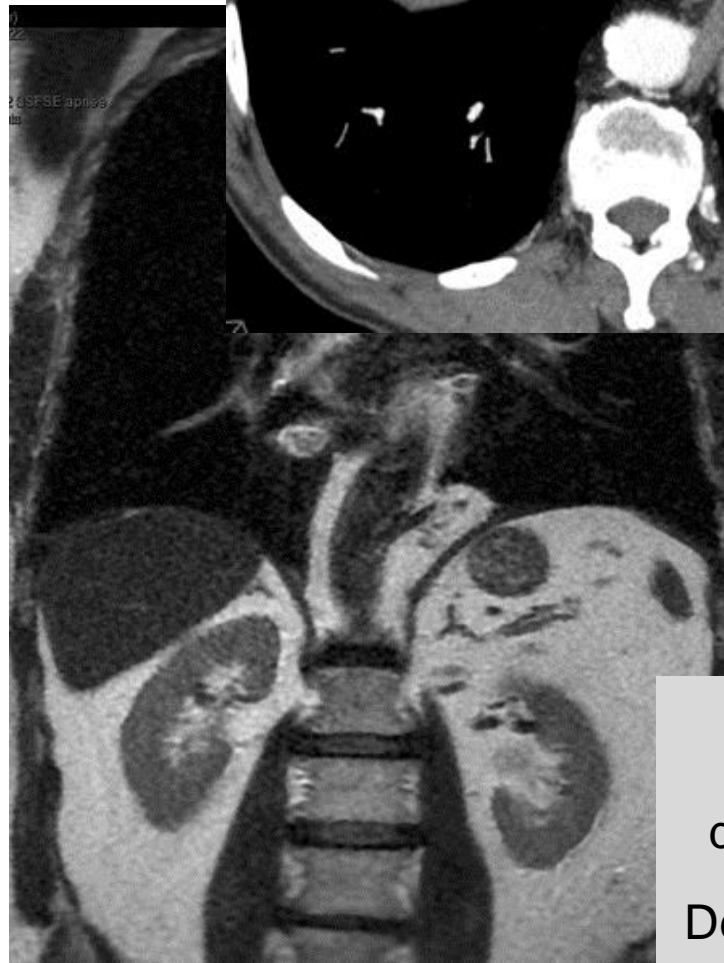
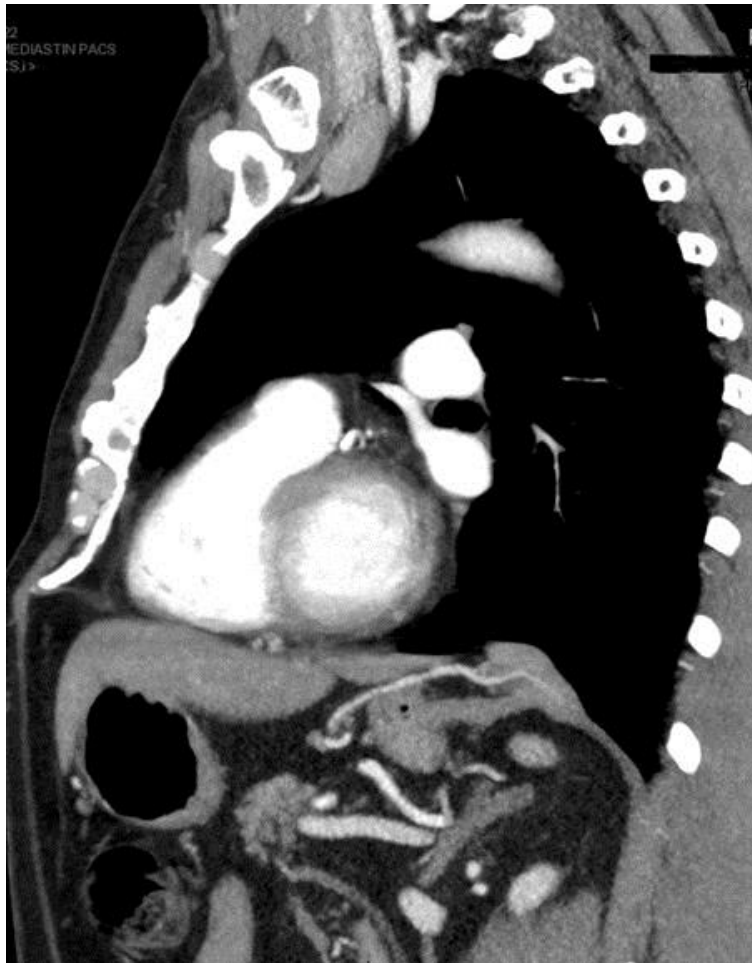
SIL

et
hémoptysie



**Post embolisation
Sur SIL
Purement
Vasculaire**

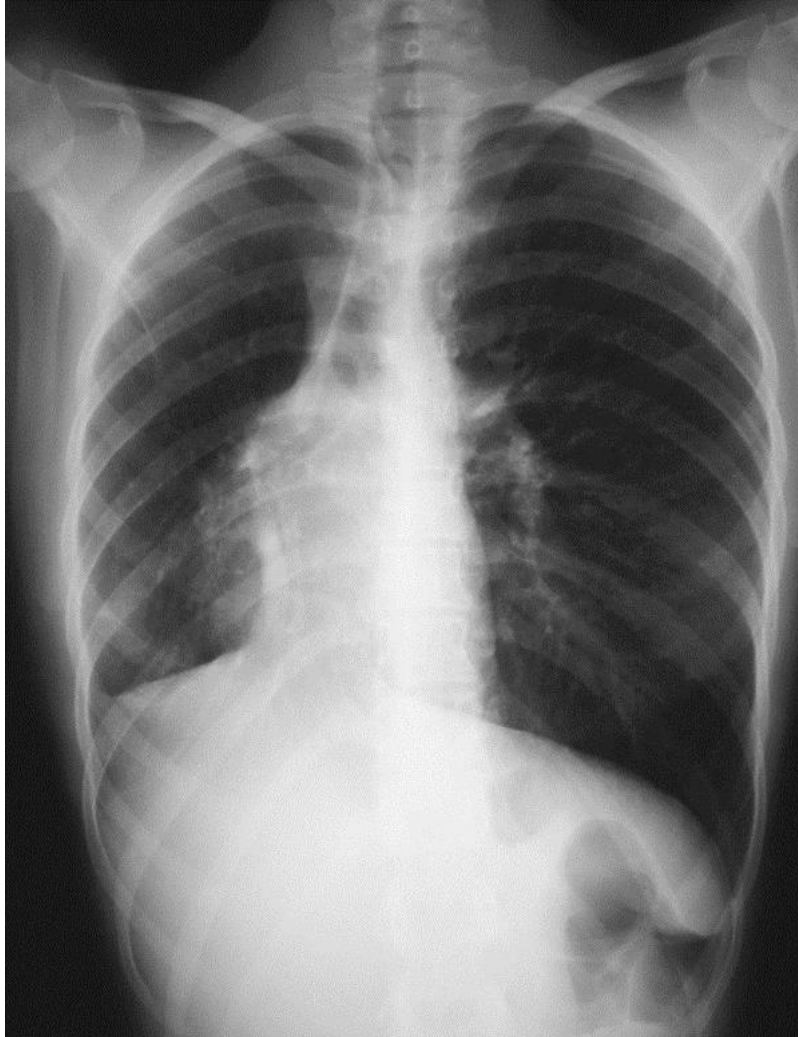
SEL _ Intra ou Extra Thoracique



Très souvent
juxta-
diaphragmatique
Découverte fortuite

Syndrome de Halasz

ou « du Cimeterre » ou « Veino-lobaire »



**RVPA D complet
vers la CVI ou VH ou OD**

**Hypoplasie
pulmonaire droite
Ou isomérisme g**

**Dextro-position
cardiaque**

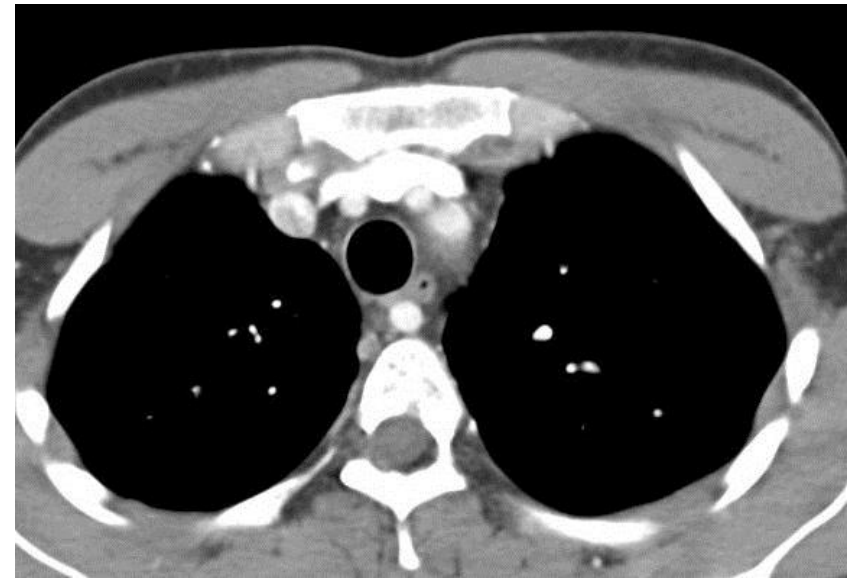
Malformations Pulmonaires Congénitales

Malf. Broncho-Pulm. et Vasculaires



Cas clinique

**Hémoptysie de 150 ml venant
de la base droite**



Injection



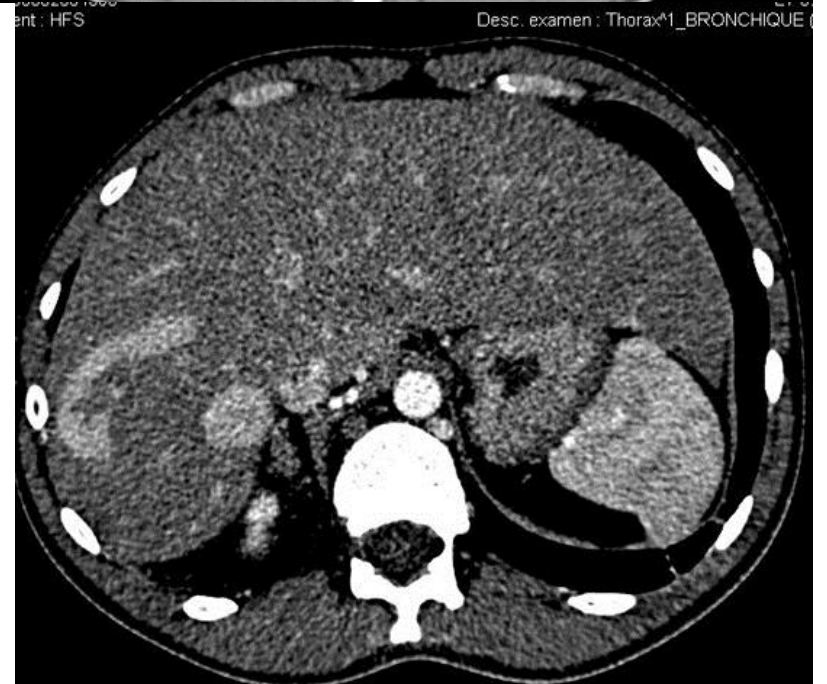
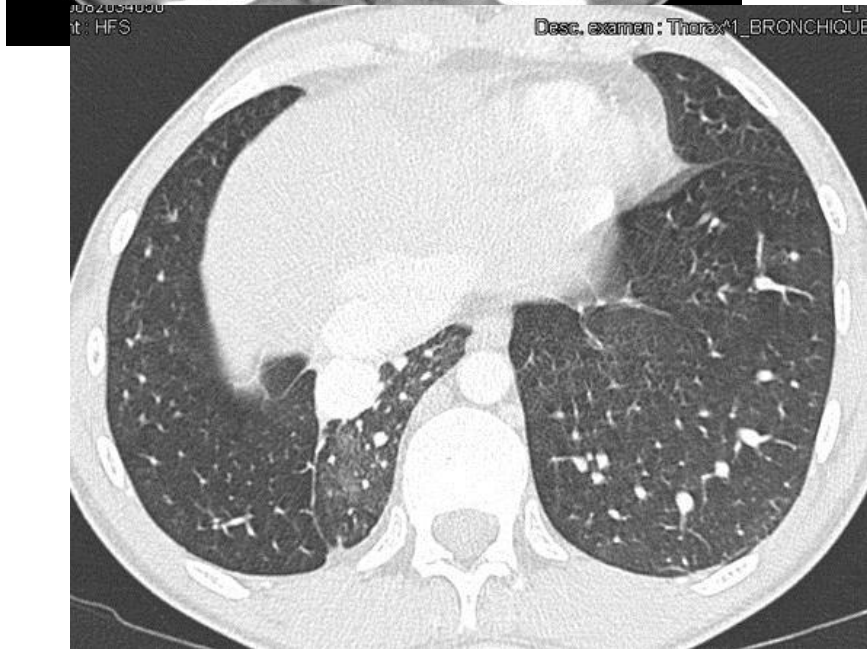
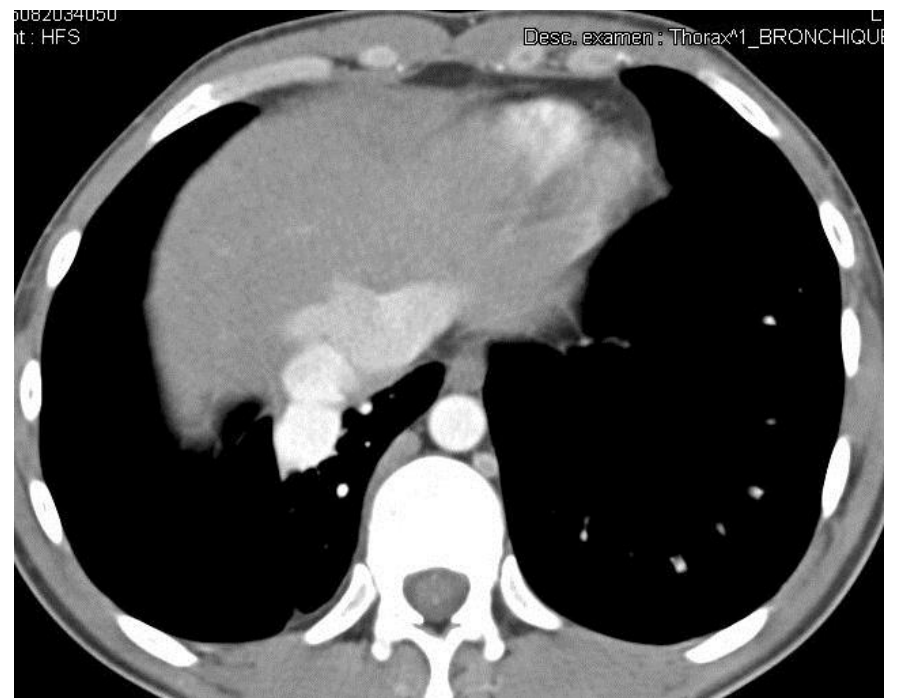
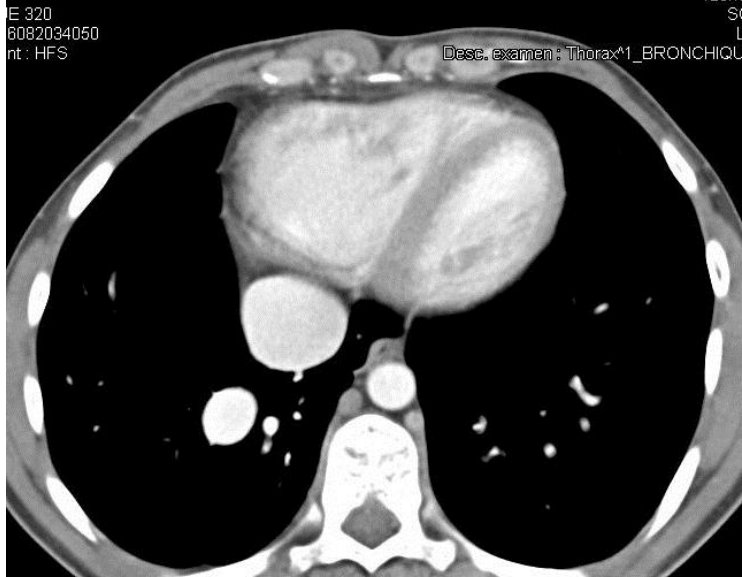
Voir

les AP

et l'aorte



Malformations complexes



Malformations complexes





Malformation complexe (Reconstructions +++)

RVPA total droit (Cimeterre) + Séquestration pulmonaire (responsable de l'hémoptysie) + Arteria Lusoria + Bronche lobaire supérieure droite trachéale.

Malformations Pulmonaires Congénitales

Diagnostic à l'âge adulte... Par le radiologue

Marie-France CARETTE

Professeur Emérite

Hôpital Tenon– Groupe HUEP

Faculté Pierre et Marie Curie- Site Saint Antoine - UPMC



MERCI



Bibliographie

- Berre LL, Baruteau AE, Fraisse A, Boulmier D, Jimenez M, Gallet B, Fresse KW, Mansourati J, Guerin P. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery Presenting in Adulthood: a French Nationwide Retrospective Study. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2017 Aug 25.
- Berteloot L, Bobbio A, Millischer-Bellaïche AE, Lambot K, Breton S, Brunelle F. Congenital malformations of the lung, the radiologist's point of view. *Rev Mal Respir.* 2012 Jun;29(6):820-35.
- Carette mf, Monod B, Eyries M, Benjoar M, Fedida B, Haddad S, Parrot A, TavolaroS, Khalil A. Malformations artérioveineuses pulmonaires. In "Imagerie Thoracique de l'Adulte" de Grenier Ph. Lavoisier Edit Médecine Sciences, 4^e édition, Paris 2018, p682-690/696-697.
- *Casagrande A, Pederiva F. Association between Congenital Lung Malformations and Lung Tumors in Children and Adults: A Systematic Review. J Thorac Oncol. 2016 Nov;11(11):1837-1845.*
- Ghandi Y, Shafiee A, Sharifi M, Bolandnazar NS. A Rare Case of Pulmonary Artery Sling with the VACTERL Association in a 20-Month-Old Infant. *J Tehran Heart Cent.* 2017 Jul;12(3):131-133.
- Ghaye B, Désir A, Couvreur T et membres du Club Thorax. Malformations congénitales pulmonaires. In "Imagerie Thoracique de l'Adulte". Philippe Grenier. Lavoisier Médecine Sciences, Paris 2018, p644-682
- Ishida M, Igarashi T, Teramoto K, Hanaoka J, Iwai M, Yoshida K, Kagotani A, Tezuka N, Okabe H. Mucinous bronchioloalveolar carcinoma with K-ras mutation arising in type 1 congenital cystic adenomatoid malformation: a case report with review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol.* 2013 Oct 15;6(11):2597-602.
- Kim WS, Lee KS, Kim IO, Suh YL, Im JG, Yeon KM, Chi JG, Han BK, Han MC. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: CT-pathologic correlation. *Am J Roentgenol.* 1997 Jan;168(1):47-53.
- King N, Ramesh SS, Essandoh M, Merritt RE. Near Complete Obliteration of the Left Hemithorax by Congenital Lobar Emphysema in an Adult. *Ann Thorac Surg.* 2017 Nov;104(5):e367-e369.
- Medina-Escobedo G, Lopez-Corella E. Sling left pulmonary artery, bridging bronchus, and associated anomalies. *Am J Med Genet.* 1992 Oct 1;44(3):303-6.
- Pike D, Mohan S, Ma W, Lewis JF, Parraga G. Pulmonary imaging abnormalities in an adult case of congenital lobar emphysema. *J Radiol Case Rep.* 2015 Feb 28;9(2):9-15.
- Weisbrod GL, Towers MJ, Chamberlain DW, Herman SJ, Matzinger FR. Thin-walled cystic lesions in bronchioalveolar carcinoma. *Radiology.* 1992 ;185:401-5.
- Xie J, Juan YH, Wang Q, Chen J, Zhuang J, Xie Z, Liang C, Zhu Y, Yu Z, Li J, Saboo SS, Liu H. Evaluation of left pulmonary artery sling, associated cardiovascular anomalies, and surgical outcomes using cardiovascular computed tomography angiography. *Sci Rep.* 2017 Jan 5;7:40042.
- Zribi H, Brian E, Lenoir S, Validire P, Gossot D. Congenital bronchial atresia in adults. *Rev Mal Respir.* 2011 May;28(5):672-6.

V3 atypique

