

Les bronches oesophagiennes

Pr Christine Grapin-Dagorno

Dr Hubert Lardy

Définition

- Communication congénitale anormale entre l'œsophage et une bronche :
 - Bronche souche, lobaire ou segmentaire
- Parenchyme pulmonaire correspondant à une séquestration pulmonaire le plus souvent extralobaire.

Historique

- Klebs (1874) : un cas de communication congénitale entre un tissu pulmonaire accessoire et le TD.
- Pryce (1946) : séquestrations
- Gerle (1968) : un cas de séquestration pulmonaire communiquant avec le TD.
 - CBPFM = spectre malformatif

Congenital broncho-pulmonary foregut

- Arbre bronchique
- Parenchyme pulmonaire
- Vascularisation artérielle
- Vascularisation veineuse

Congenital broncho-pulmonary foregut

- Séquestrations pulmonaires
- Dysplasie kystique adénomatoïde du poumon (CCAML)
- Emphysème lobaire géant
- Kystes bronchogéniques

Communicating broncho-pulmonary foregut

- Fistule entre une portion isolée de l'arbre aérien et le TD (œsophage ou estomac)
- Classification en 4 groupes (Srikanth) basée sur l'embryogénèse.

Embryogénèse (1)

- Défaut de clivage par anomalie de constitution du septum oeso-trachéal
- Développement pulmonaire autonome ?



Embryogénèse (2)

- CBPFM et AO : étiologie identique ?
- Modèles animaux : adriamycine
- Étiologie multifactorielle :
 - Bourgeon pulmonaire supplémentaire
 - Défaut de clivage de l'intestin antérieur
 - Lésion d'origine vasculaire précoce
 - Anomalie de développement de l'arbre bronchique

Embryogénèse (3)

- Survenue précoce entre le 32ème et le 41ème jour de développement
- Facteurs génétiques probables mais étiologie multifactorielle (jumelles monozygotes : Becker)

Fréquence

- Moins de 200 cas publiés
- Heithoff (1976) : 2 cas et revue de 27 cas de la littérature
- Crawford (1978) : 1 cas , 29 publiés
- Benneck (1990) : 50 cas rapportés
- Rischer (1990) : 100 cas (adultes)
- Srikanth (1992) : 6 nouveaux cas
- Stallworth (2004) : 25 cas pédiatriques et 130 publications au total

Description anatomique (1)

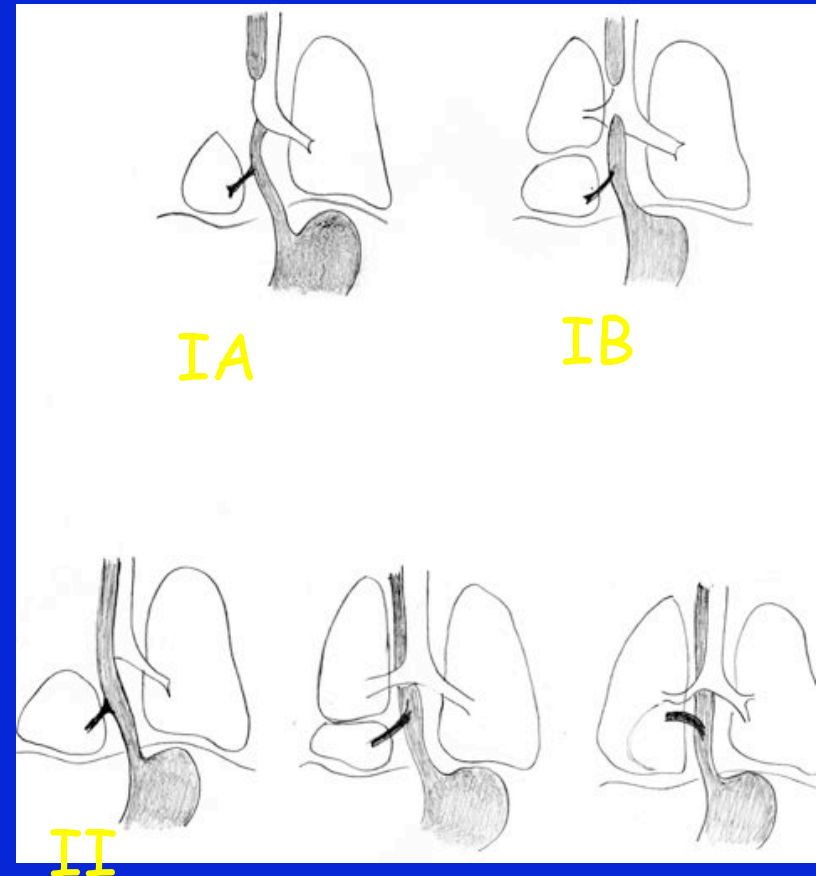
- Fistule oeso-bronchique :
 - 1/3 inférieur de l'œsophage
 - Fine et accolée sur la paroi bronchique
 - Estomac, arbre biliaire
- Séquestration :
 - Extralobaire, le plus souvent
 - Plus rarement intralobaire

Description anatomique (2)

- Vascularisation systémique : Ao ou Ab
- Retour veineux :
 - Cave (S.Extralobaire)
 - Pulmonaire (S.Intralobaire) comme les MAKP
- Parenchyme dysplasique, non fonctionnel le plus souvent
- Malformations associées fréquentes

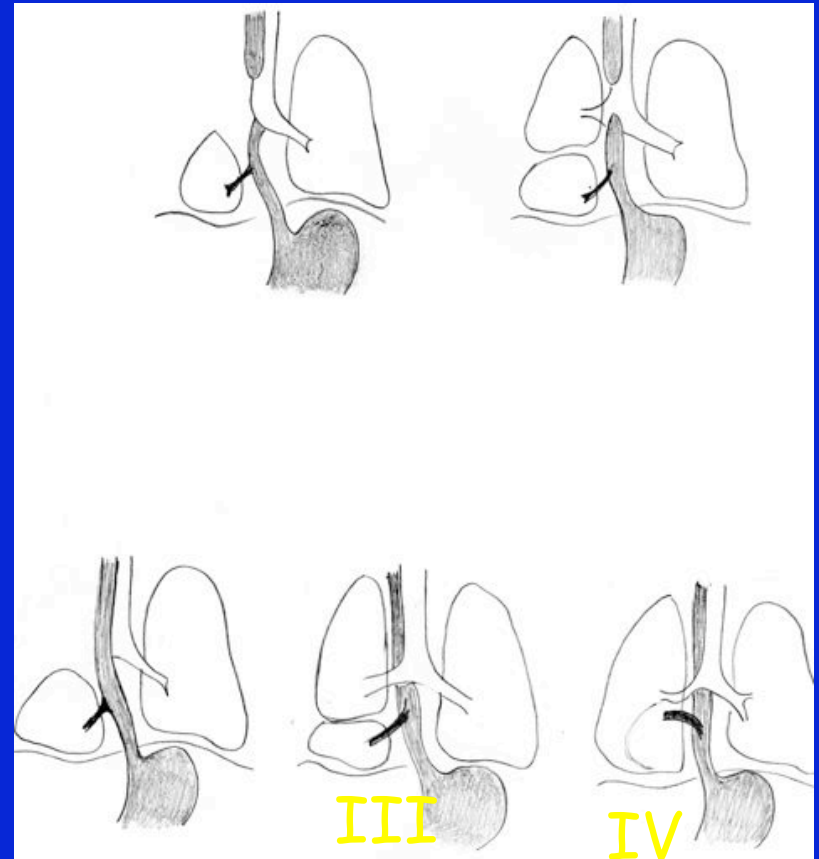
Classification (1)

- Groupe I : CBPFM + AO avec ou sans FOT et bronche provenant du bas œsophage reliée à un poumon hypoplasique (IA) ou vers une séquestration extralobaire (IB).
- Groupe II : bronche souche provenant du bas œsophage (droite



Classification (2)

- Groupe III :
Séquestration
extralobaire, bifurcation
trachéale normale,
bronche lobaire
provenant de l'œsophage
ou de l'estomac,
vascularisation Ao ou AP
hypoplasique.
- Groupe IV : Arbre
bronchique normal,
séquestration
intralobaire avec bronche



Malformations associées (1)

- 40% des cas.
- Sphère respiratoire et digestive.
- AO, FOT (type I)
- Hernie diaphragmatique
- Atrésie ou sténose trachéale
- Séquestration pulmonaire et duplication digestive

Malformations associées (2)

- Kyste bronchogénique et duplication communicante de l'œsophage
- Sténose bronchique ou trachéale
- Atrésie trachéale avec deux bronches souches oesophagiennes
- AO, FOT supérieure et tétralogie de Fallot
- Anomalies vertébrales et costales fréquentes

Clinique (1)

- Symptomatologie chronique chez un adulte : infection pulmonaire récidivante, décompensation cardiaque, hémoptysie, hémothorax
- Séquestrations intralobaires le plus souvent symptomatiques
- Séquestrations extralobaires svT silencieuses (Rx thorax)

Clinique (2)

- 40% des CBPFM sont découvertes durant la 1ère semaine de vie.
- Tableau de détresse respiratoire (tétée ?, infection pulmonaire aiguë)
- AO : test de dépistage
- Symptomatologie chronique du nourrisson : toux chronique, infections pulmonaires récidivantes
- Détresse respiratoire

Diagnostic (1)

- Anténatal : image pulmonaire hyperéchogène, basithoracique, pédicule systémique ?, AO
- A la naissance : Rx thorax, écho : masse homogène, bronchectasies, doppler couleur +++
- Opacification oesophagienne



Diagnostic (2)

- Chez le nourrisson : une détresse respiratoire non infectieuse doit conduire à un bilan endoscopique :
 - Laryngoscopie
 - Trachéo-bronchoscopie
 - Oesophagoscopie

Diagnostic (3)

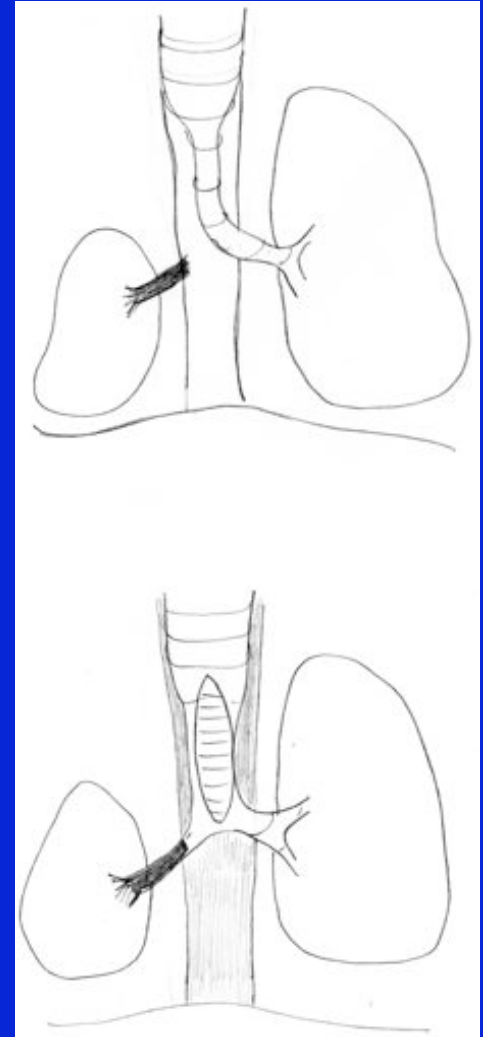
- Angiographie : étude du retour veineux, vascularisation du parenchyme pulmonaire,
- Scintigraphie de perfusion et de ventilation
- Échocardiographie avec doppler
- Scanner hélicoïdal avec reconstruction 3D
+++
- IRM (intégrité de l'axe médullaire ?)

Traitement (1)

- Fonction pulmonaire du lobe atteint ?
- Majorité des cas : poumon séquestré dysplasique → résection
- Lobe séquestré unique (groupes I et III) → résection
- Groupe II ou IV : scintigraphie et angiographie +++

Traitement (2)

- Reconstruction bronchique :
 - Usui (1995) : DC
 - Tsugawa (2005) : 1 DC, 1 bon résultat, 1 insuffisance respiratoire chronique
 - Michel et Révillon (1997) : anastomose bronchotrachéale
 - Aigrain et De Lagausie (2005) : réimplantation d'une bronche oesophagienne après cure d'AO.



Traitement (3)

- Qualité fonctionnelle du tissu pulmonaire :
 - Scanner préopératoire
 - Scintigraphie
 - Valeur de l'hématose par mesure de l'oxymétrie après ventilation sélective
- Stent trachéal ?

Cas n°1 : G.Podevin

Séquestration pulmonaire droite. Hypoplasie pulmonaire droite, artère systémique, retour veineux normal

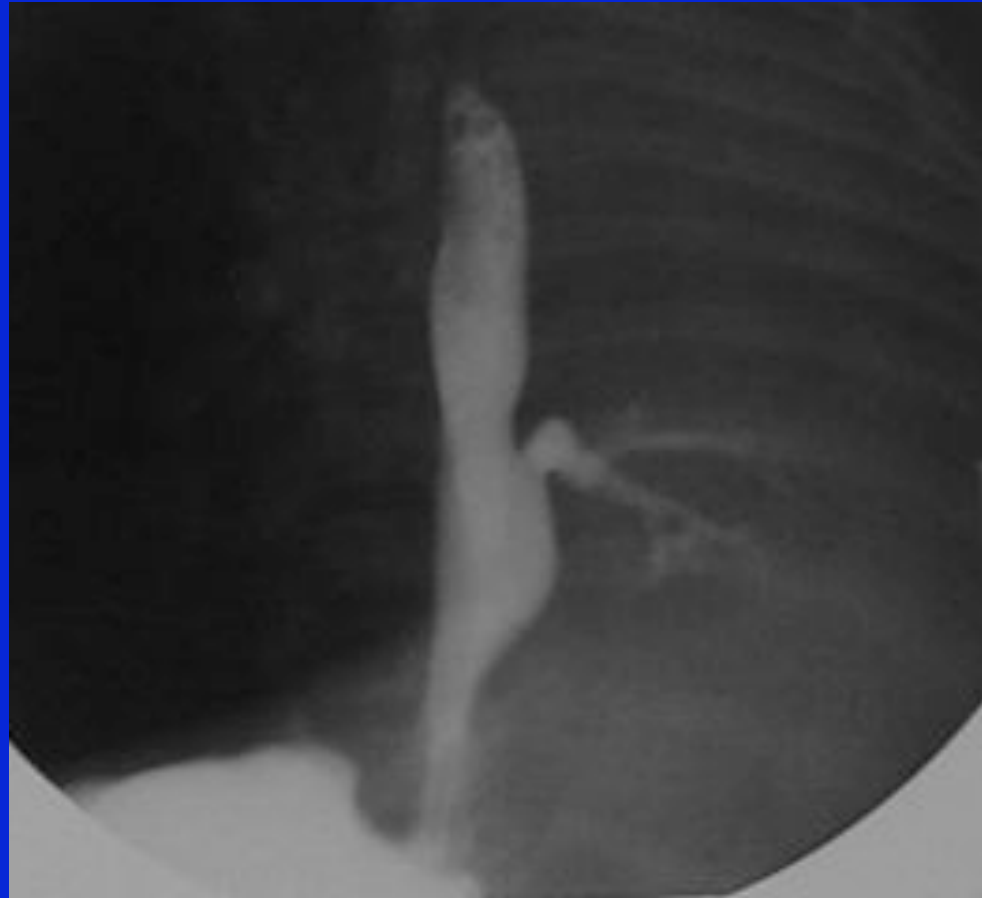
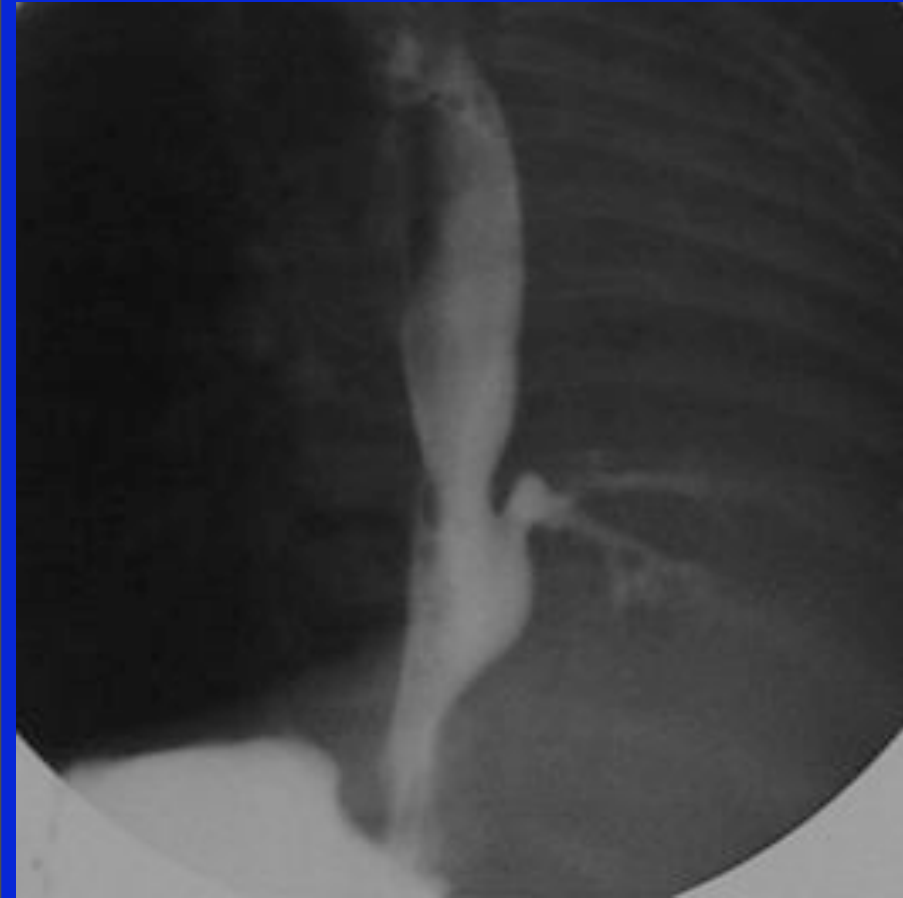
Contexte malformatif : agénésie rénale, anomalies vertébrales et costales

Pneumectomie droite

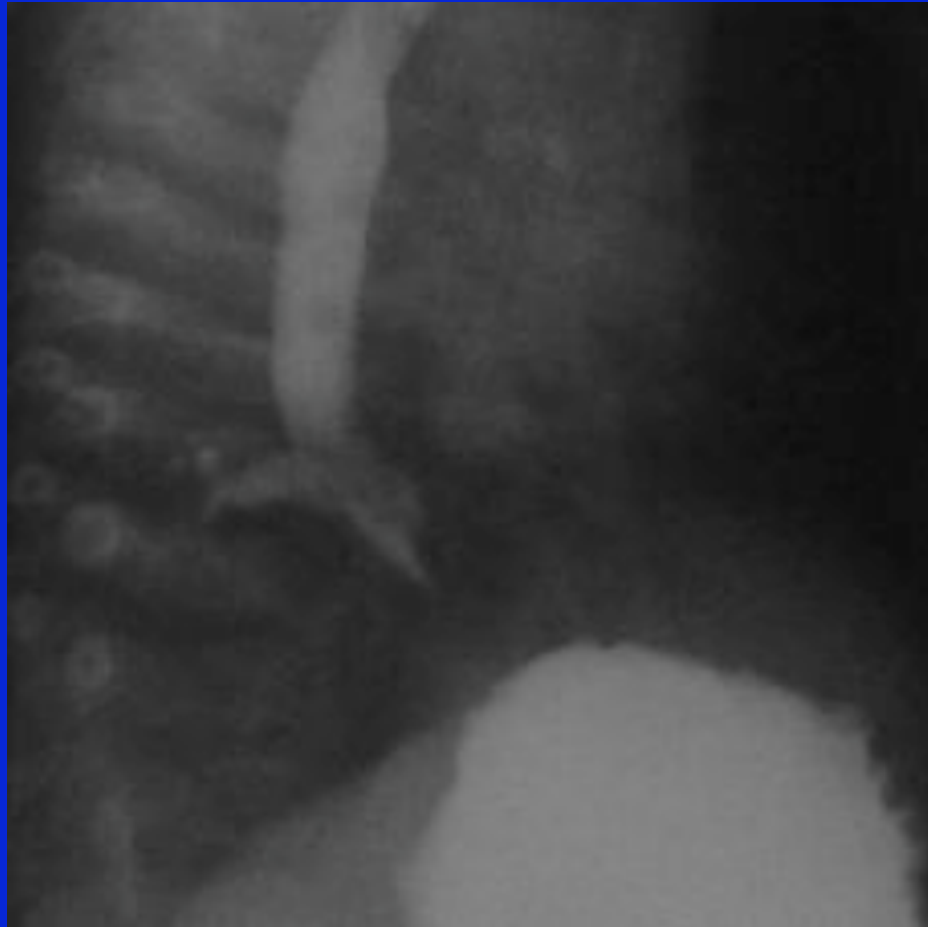
Sd post-pneumectomie ayant nécessité la pose de prothèses d'expansion (publié)

TODG préop de mai 1991

TOGD de face



TOGD de profil



évolution

- Scoliose, poumon unique gauche, prothèse thoracique droite
- Va très bien
- 16 ans, sportif, joueur de foot.

Cas n°2 : G.Podevin

Séquestration intralobaire droite

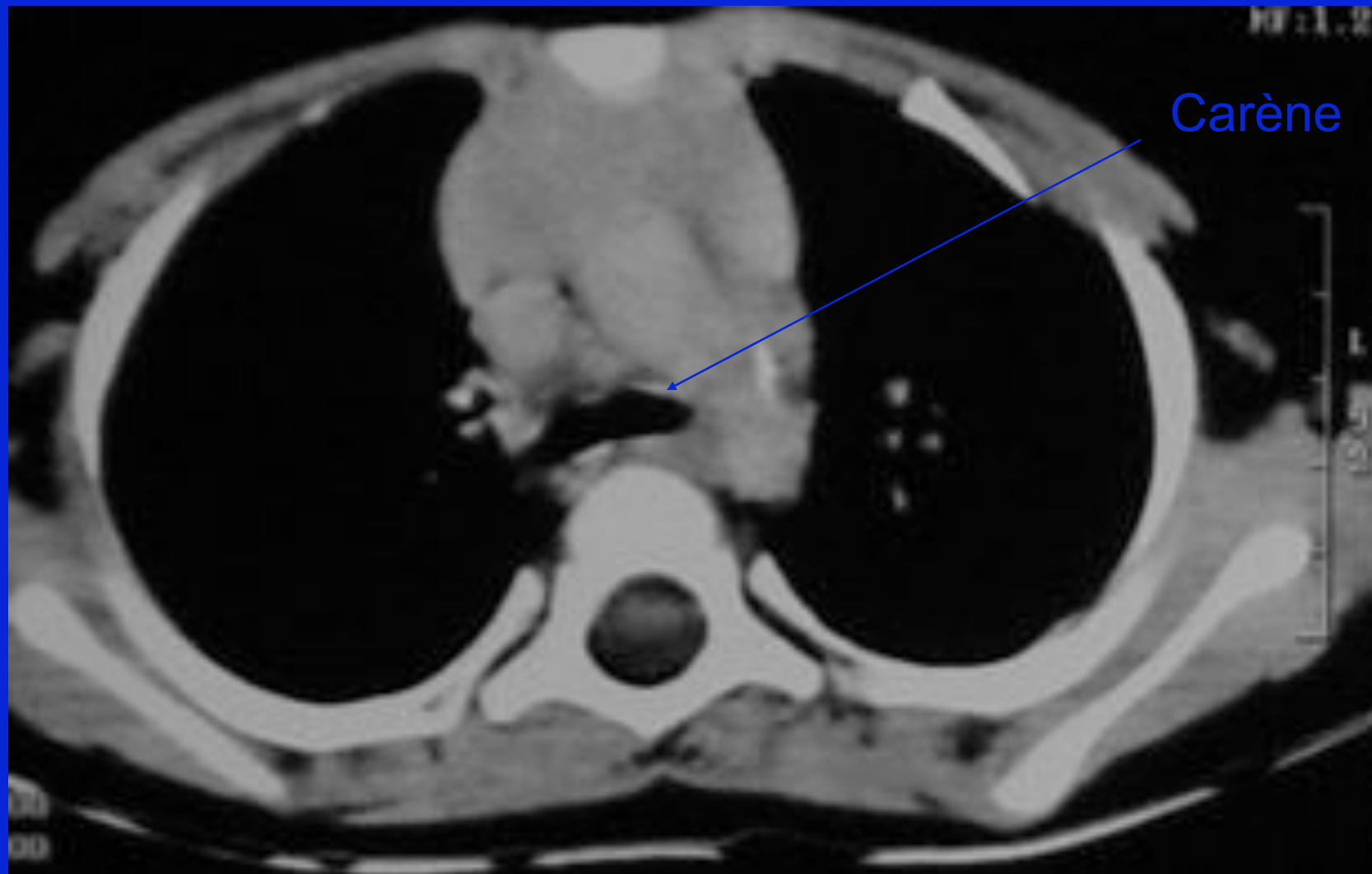
Lobectomie inférieure droite par
thoracotomie

TDM :

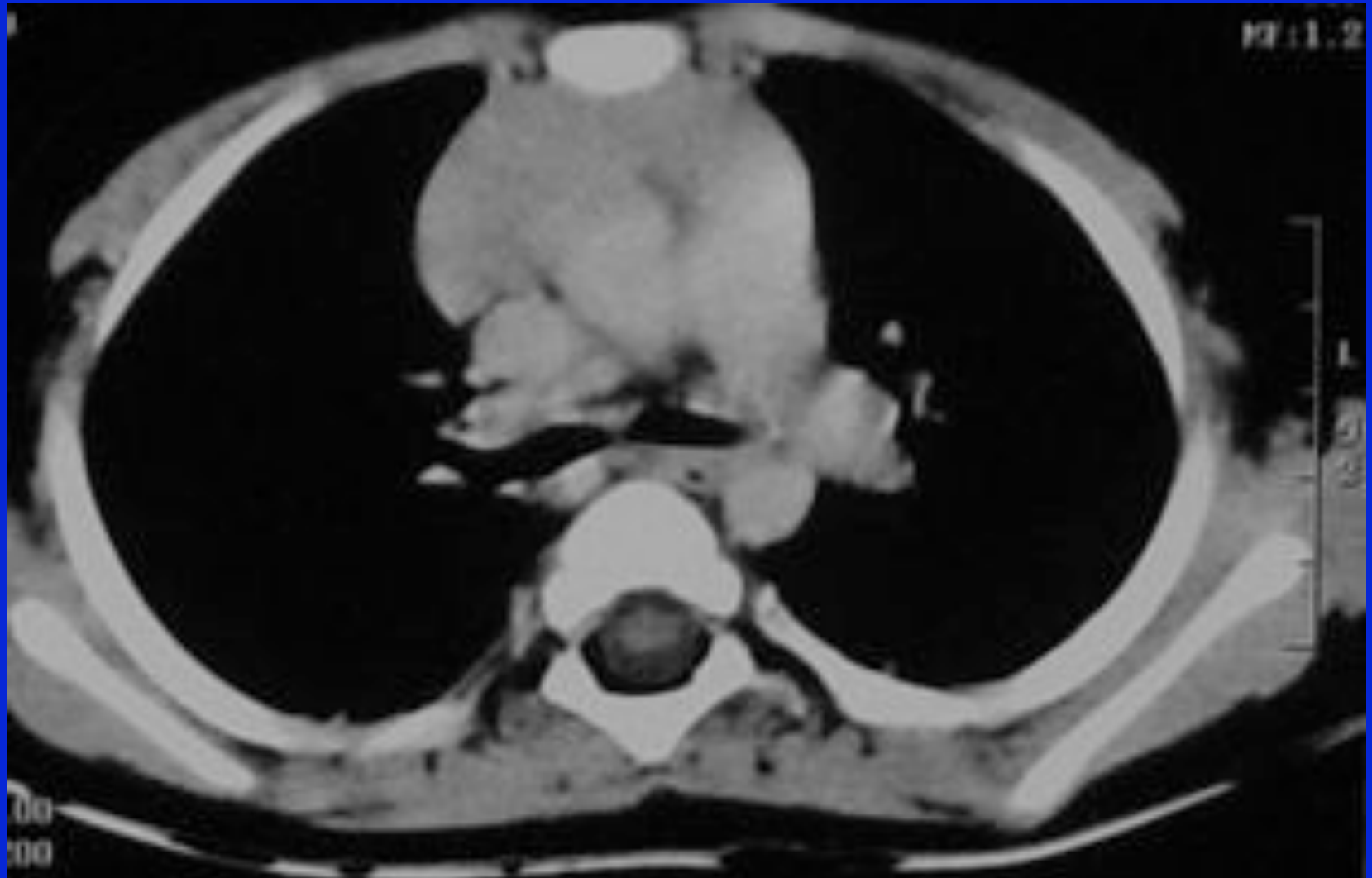
Coupes demi centimétriques

Fenêtre médiastinale

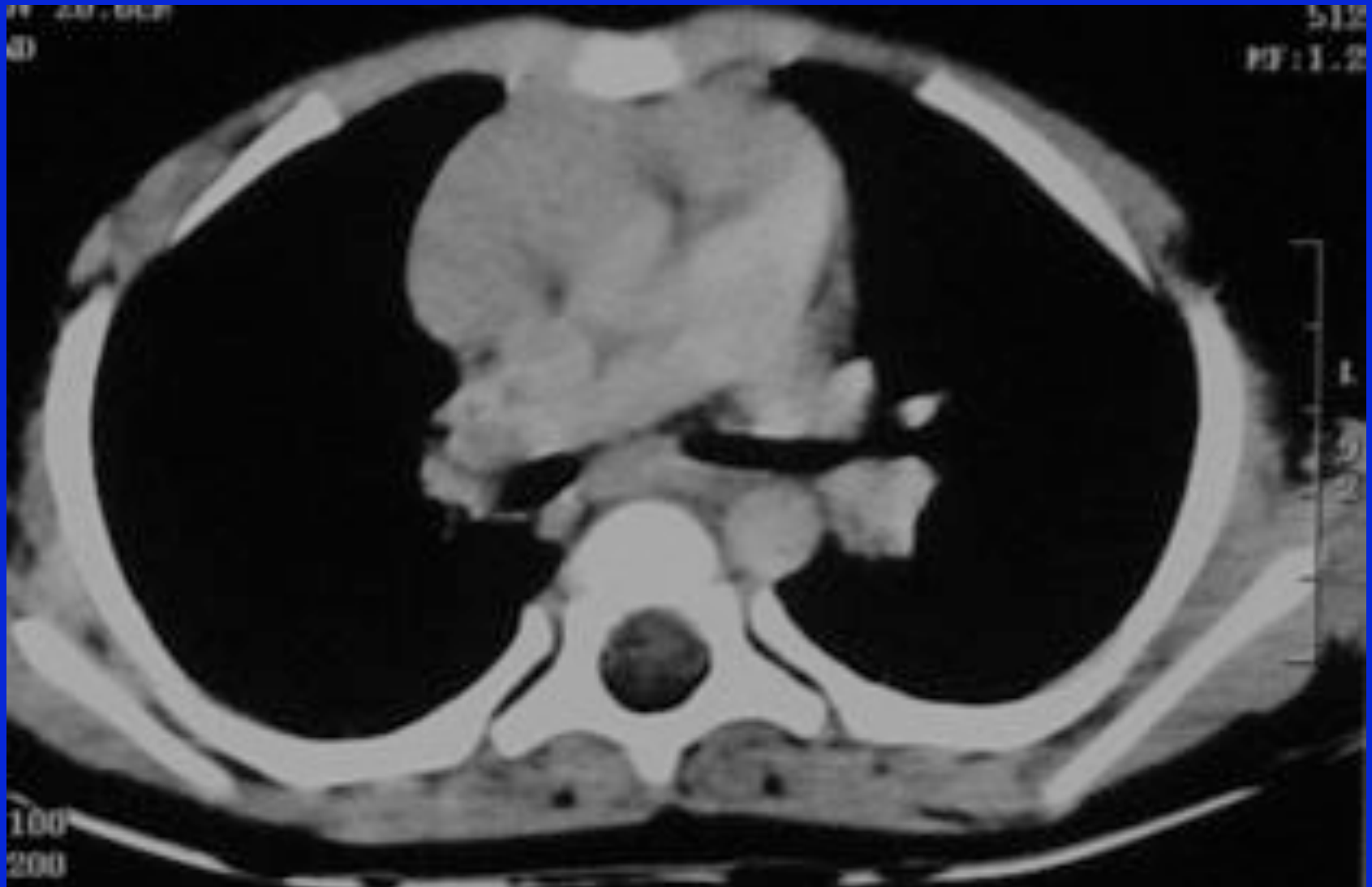
TDM



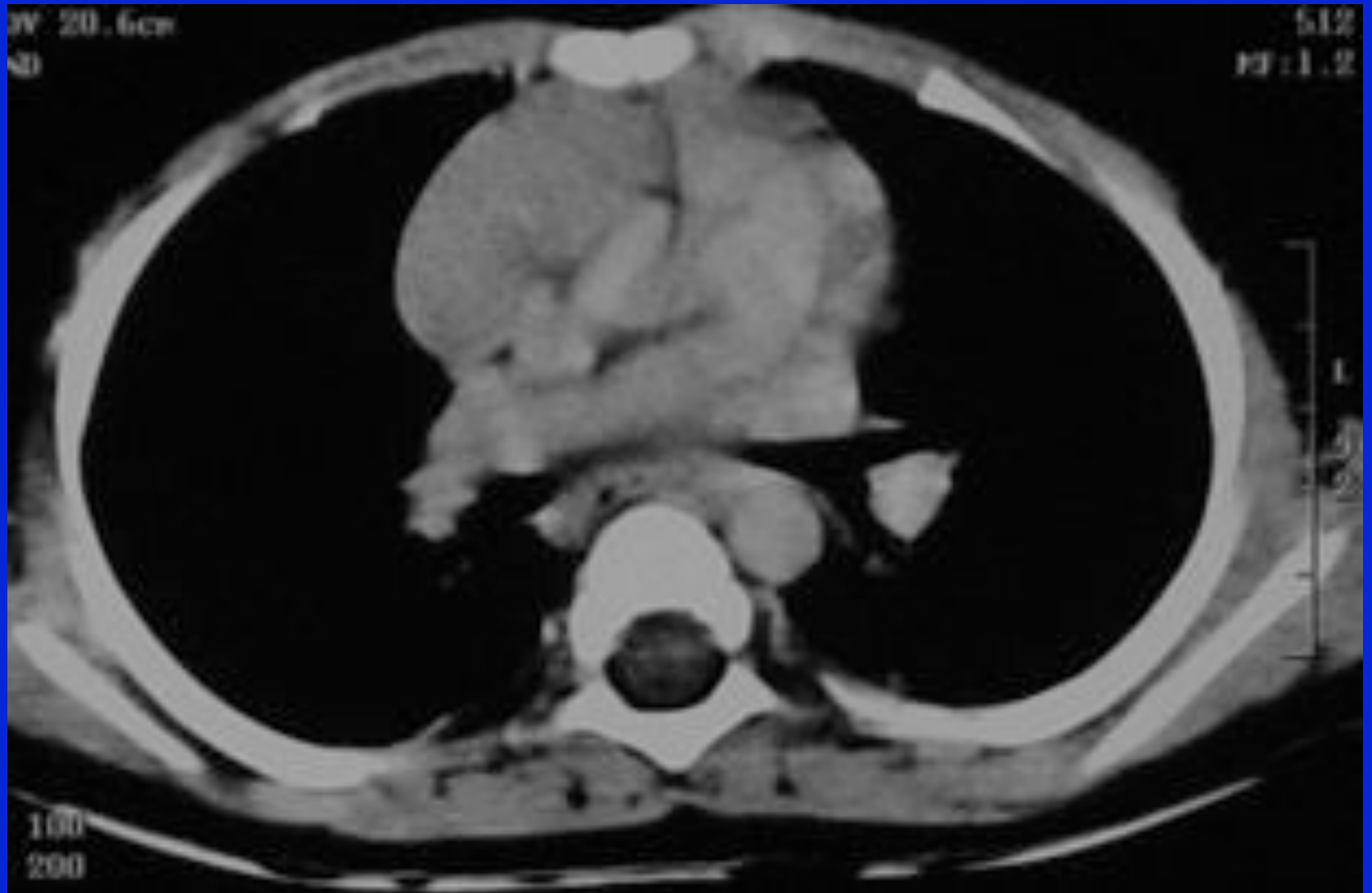
TDM



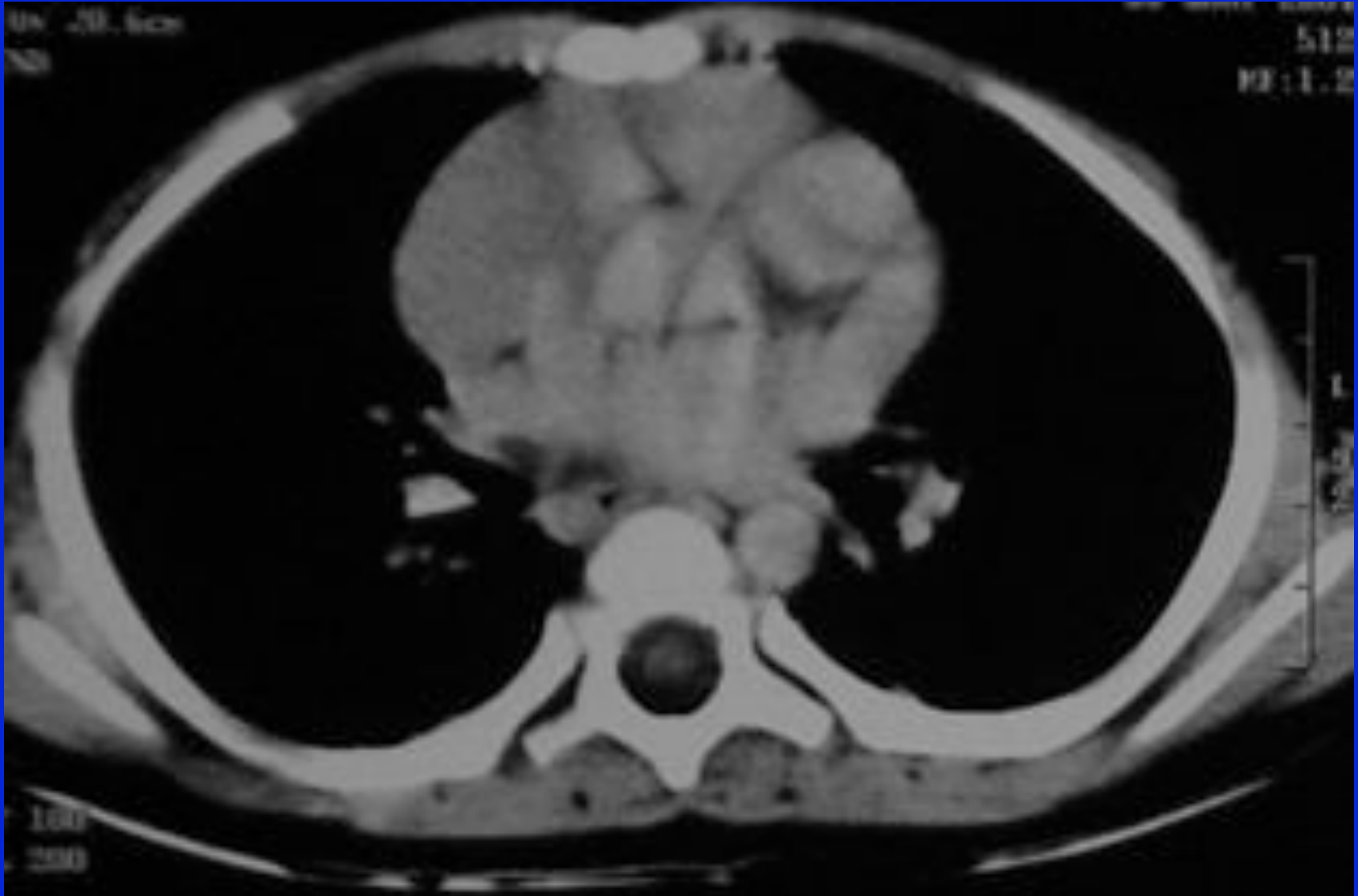
TDM



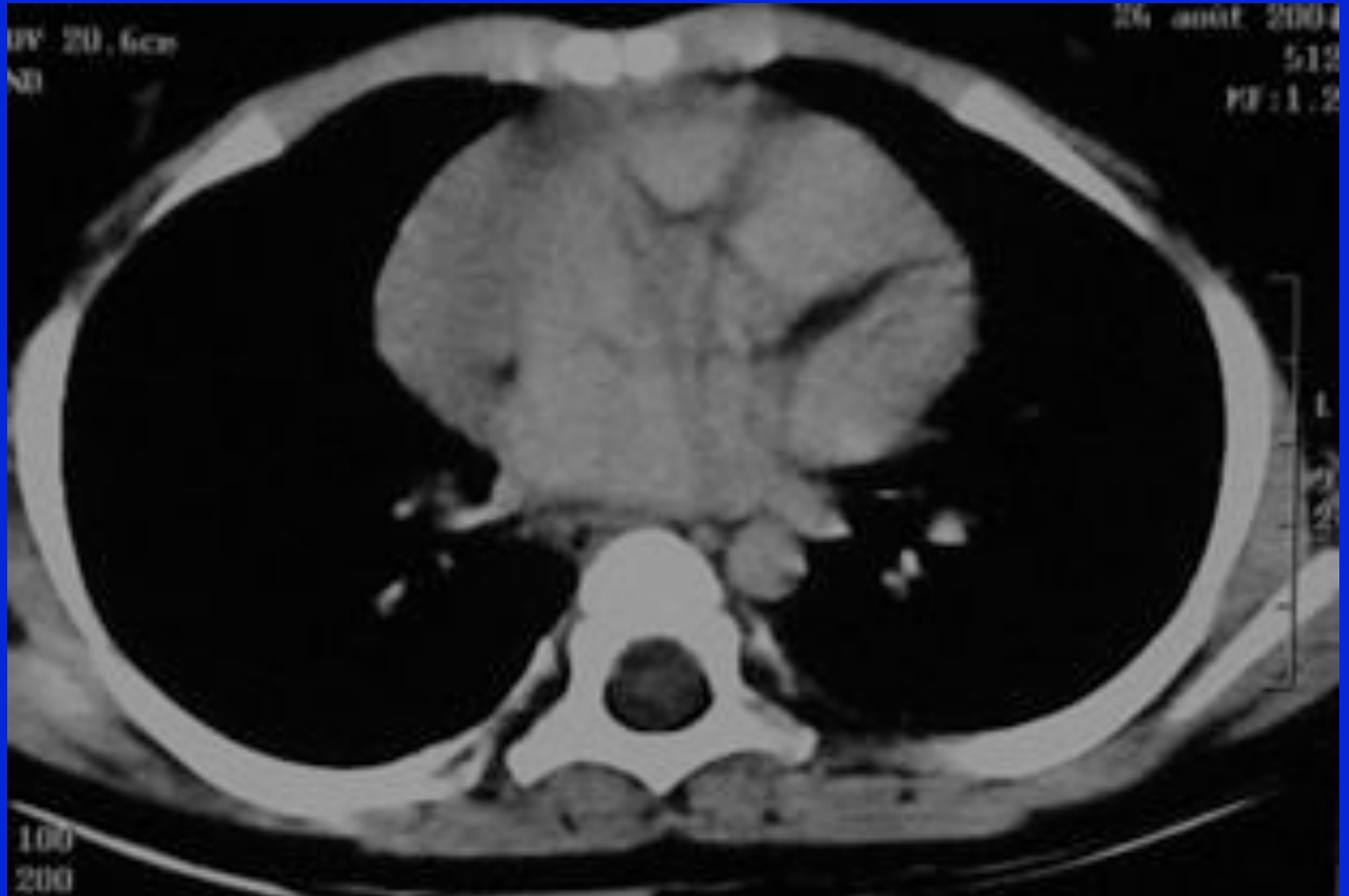
TDM



TDM



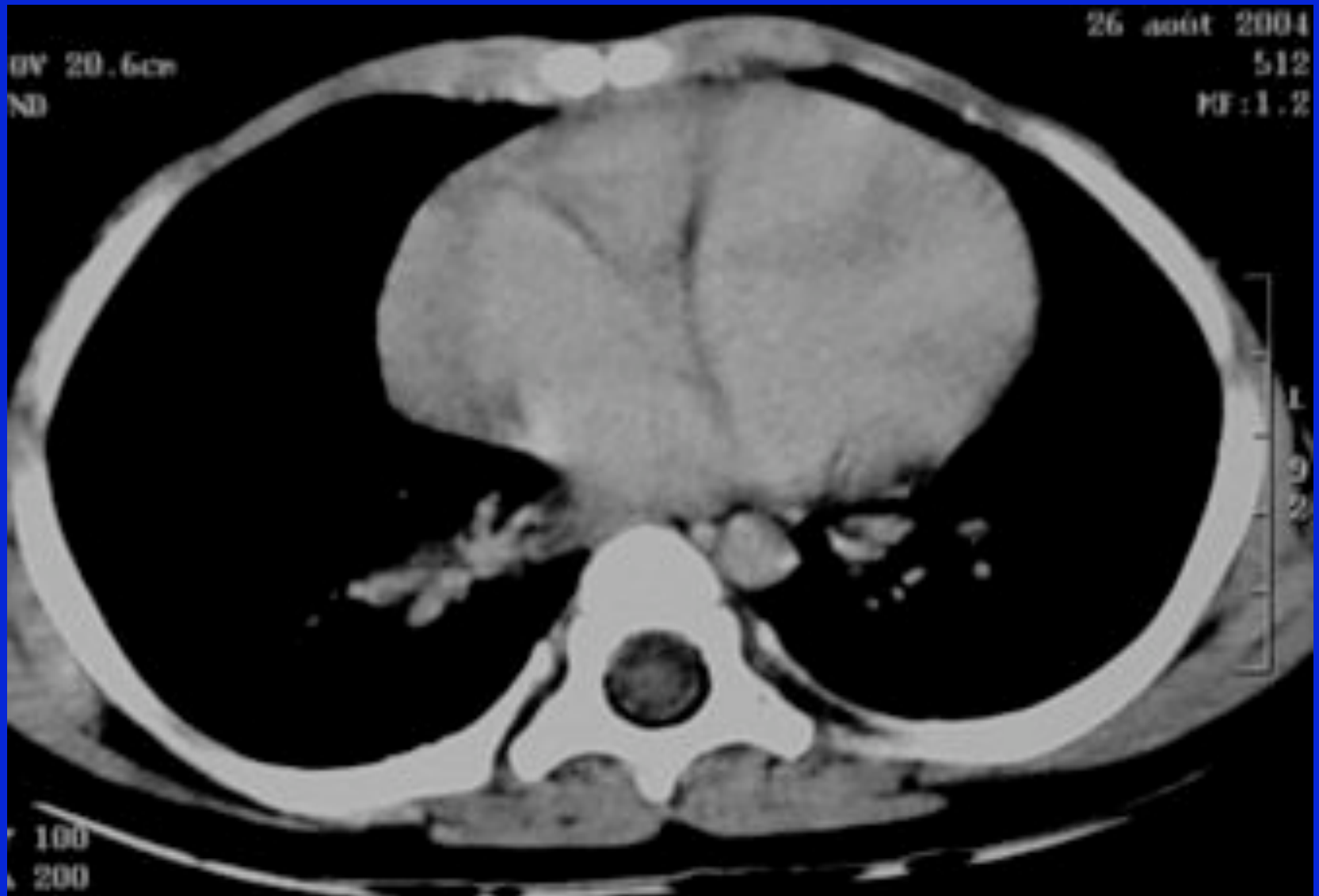
TDM



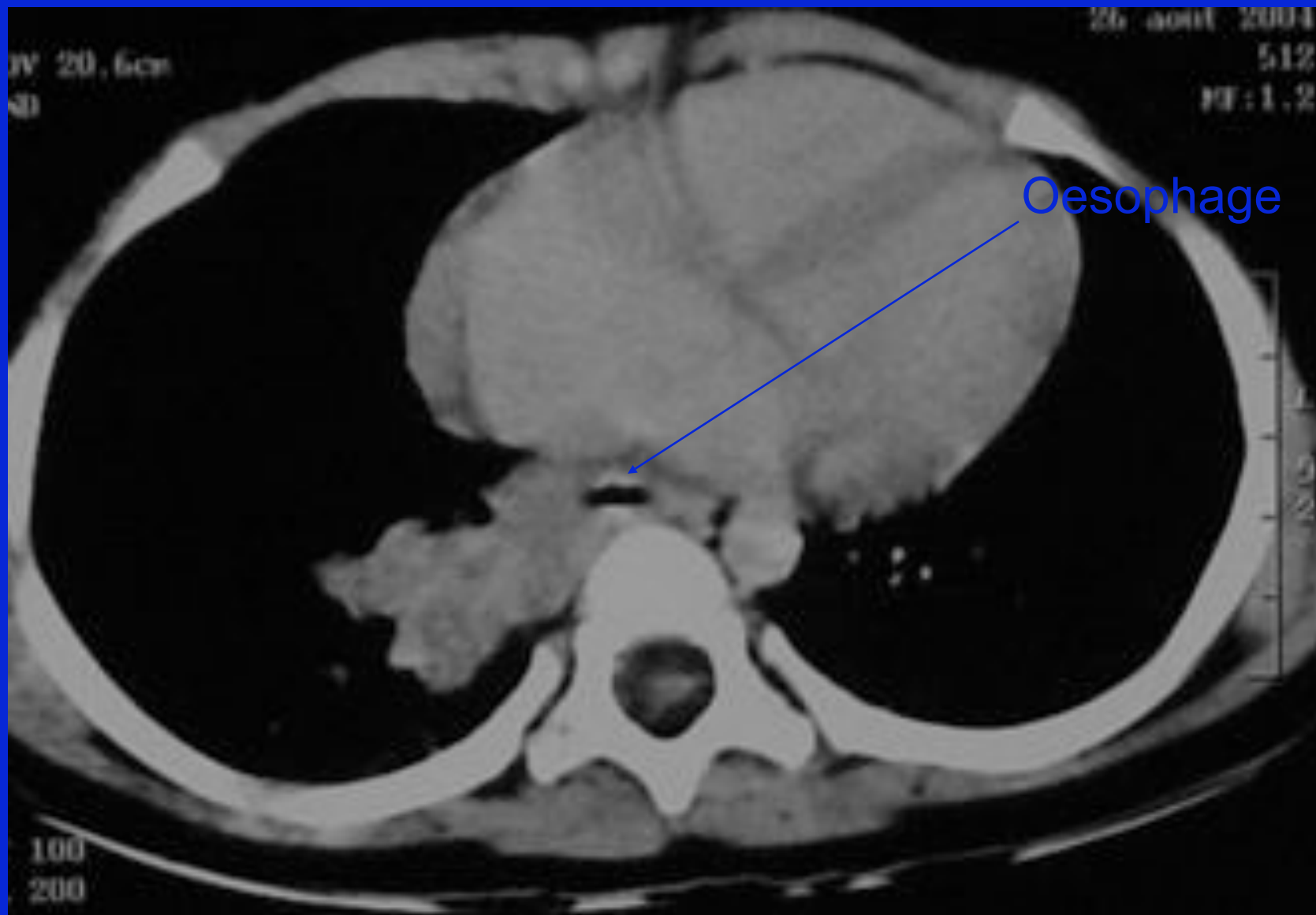
TDM



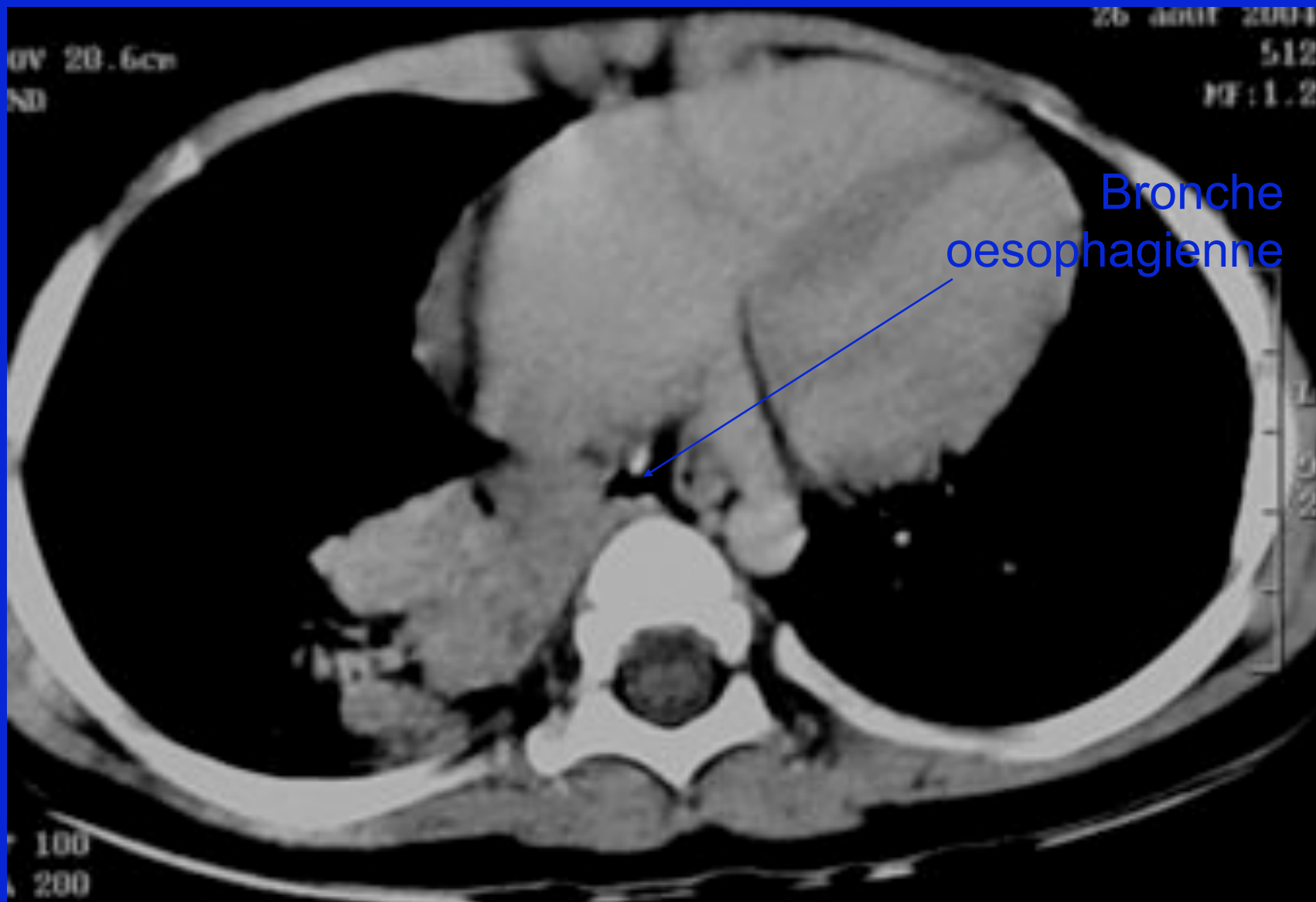
TDM



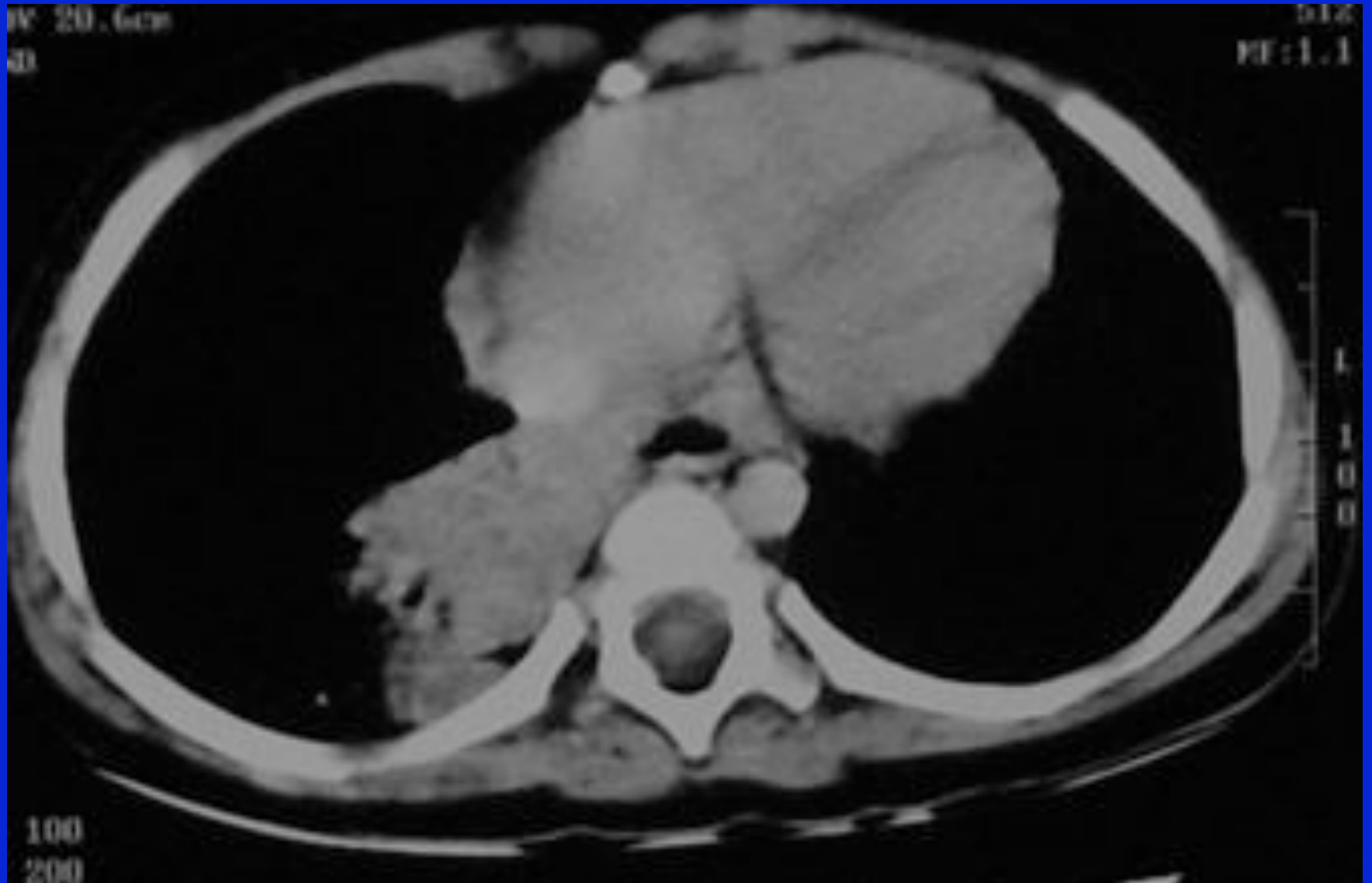
TDM



TDM



TDM



Conclusion

- Malformations complexes et rares
- Détresse respiratoire du nouveau-né
- Séquestration pulmonaire
- Opacification oesophagienne et endoscopie
- Diagnostic per opératoire (AO) ou dans les suites !
- Valeur fonctionnelle du parenchyme pulmonaire ?

Merci pour votre



Anthony 14 ans

Né en novembre 92

36 sem ½ P :2740 Hydramnios

Circulaire serrée Apgar 6/7/8

Détresse respiratoire asymétrique

Mère 6ème geste 5ème pare

- Une fausse couche
- 3 enfants bien portants
- puis Un enfant mort à 3 mois MSIN
- Grossesse marquée par un hydramnios à 32s
- Caryotype nl à 34 sem
- Virologie négative
- Echo-morphologie normale

Contexte polymalformatif

Aucun bruit respiratoire à droite
Souffle de canal artériel

RADIOGRAPHIE

- Anomalies vertébrales de D2 à D6
- 13 côtes
- Aorte descendante à dte
- Hypotonie du mb sup dt

Malformation locoregionale



ENDOSCOPIE TRACHEOBRONHIQUE

- Fistule oesotrachéale cervicale
- Bronche oesophagienne
- Fermeture de la fistule et lobectomie
- Mise en place d'une prothèse d'expansion
- Correction progressive de la déviation en gonflant la prothèse
- 1er essai à un mois échec hypoxie

Evolution favorable ultérieurement ...avec quelques moments délicats

- Bonne croissance 4200/2700 à 2mois
- Retour à domicile à 2 mois
- Eveil satisfaisant
- Expansion progressive de la prothèse
- Scoliose équilibrée
- **Mais**
- RgO, Fausse-Routes, infections VRS et autres viroses (6 épisodes en 18 mois)
- Vit le jour chez lui dort à l'hôpital
- Pleurs car souffre lors des séances de gonflement

Quelques étanes

- 15mois oesophagite ulcérée
(avec Anti-H2)
attribuée au stress
- Trt antalgique renforcé
- 2ans sortie définitive:comportement nl
- 26 m Nissen par coelioscopie
- 2 épisodes de dilatation gastrique
- 29 m nle oesophagite
ph-metrie reflux
17.7%
- 39 m réfection du Nissen
- 40 m ablation de la prothèse
- 4ans va bien
- 8 ans scoliose
- 14 ans va très bien

Anthony

Déviations de
l'œsophage avec
visualisation de la
fistule bronchique



Anthony TOGD



- Profil initial avec déformation du trajet de l'œsophage

TOGD ,après Nissen , à 2 ans

- Franche amélioration de la silhouette de l'œsophage après croissance de la cage thoracique et expansion par la prothèse



conclusion

- Excellent résultat actuel à 14 ans
- Intelligence et socialisation excellente malgré milieu peu favorable
- Suivi pneumologie adulte et réévaluation de la croissance vertébrale



Anthony 14 ans

Né en novembre 92

36 sem $\frac{1}{2}$ P : 2740 Hydramnios

Circulaire serrée Apgar 6/7/8

Détresse respiratoire asymétrique



Mère 6ème geste 5ème père



- Une fausse couche
- 3 enfants bien portants
- puis Un enfant mort à 3 mois MSIN
- Grossesse marquée par un hydramnios à 32s
- Caryotype nl à 34 sem
- Virologie négative



Contexte polymalformatif

Aucun bruit respiratoire à droite

Souffle de canal artériel

RADIOGRAPHIE

- Anomalies vertébrales de D2 à D6
- 13 cotes
- Aorte descendante à dte
- Hypoplasie du mb sup dt

Malformation locoregionale



ENDOSCOPIE TRACHEOBRONHIQUE



- Fistule oesotrachéale cervicale
- Bronche oesophagienne

- Fermeture de la fistule et lobectomie
- Mise en place d'une prothèse d'expansion

- Correction progressive de la déviation en gonflant la prothèse
- 1er essai à un mois échec hypoxie



Evolution favorable ultérieurement ...avec



- Bonne croissance 4200/2700 à 2mois
- Retour à domicile à 2 mois
- Eveil satisfaisant
- Expansion progressive de la prothèse
- Scoliose équilibrée
- **Mais**
- RgO, Fausse-Routes, infections VRS et autres viroses (6 épisodes en 18 mois)

vit le jour chez lui dort à l'hôpital

leurs car souffre lors des séances de gonflement



Quelques étapes



- 15 mois oesophagite ulcérée
(avec Anti-H2)
attribuée au stress
- Trt antalgique renforcé
- 2 ans sortie définitive: comportement nl
- 26 m Nissen par coelioscopie
- 2 épisodes de
- 29 m nle oesophagite ph-metrie reflux 17.7%
- 39 m réfection du Nissen
- 40 m ablation de la prothèse
- 4 ans va bien
- 8 ans scoliose
- 14 ans va très bien



Anthony

Déviatation de
l'œsophage avec
visualisation de la
fistule bronchique



Anthony TOGD



- Profil initial avec déformation du trajet de l'œsophage



TOGD ,après Nissen , à 2 ans



- Franche amélioration de la silhouette de l'œsophage après croissance de la cage thoracique et expansion par la prothèse



conclusion

- Excellent résultat actuel à 14 ans
- Intelligence et socialisation excellente malgré milieu peu favorable



Suivi pneumologie adulte et
réévaluation de la croissance