

Les anomalies congénitales des voies aériennes

Benoît Ghaye, MD, PhD

Dpt de Radiologie Cliniques Universitaires St Luc Université Catholique de Louvain

Avenue Hippocrate 10 B-1200 Bruxelles Belgique

Benoit.Ghaye@uclouvain.be

Introduction

- **Anomalies et variantes : 1-12 % des bronchographies/scopies**
- **Probablement plus fréquentes en TDM**
- **Le plus souvent asymptomatiques**
- **Intérêts:**
 - peuvent mimer des processus pathologiques
 - être responsables de pathologies
 - associées à d'autres malformations
- **A mentionner dans compte-rendu:**
 - **Pneumologues: fibroscopie / ponction / LBA / thérapeutique endo**
 - **Chirurgiens: résection / transplantation**
 - **Anesthésistes: intubation**

Plan

- 1. Agénésie / aplasie
- 2. Bronches œsophagiennes
- 3. Atrésies bronchiques
- 4. Bourgeons ectopiques ou surnuméraires
 - Diverticules trachéo-bronchiques
 - Bronches trachéales
 - Bronches cardiaques accessoires
- 5. Bridging bronchus
 - Bronches déplacées
- 6. Situs inversus / ambiguus

- ~~Kystes bronchogéniques~~
- ~~Séquestrations pulmonaires~~
- ~~CCAM~~
- ~~Emphysème lobaire congénital~~

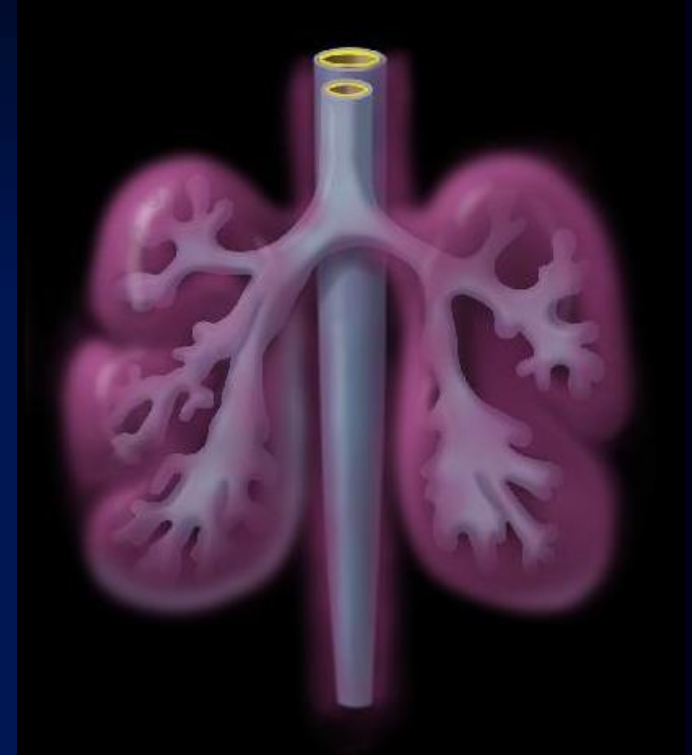
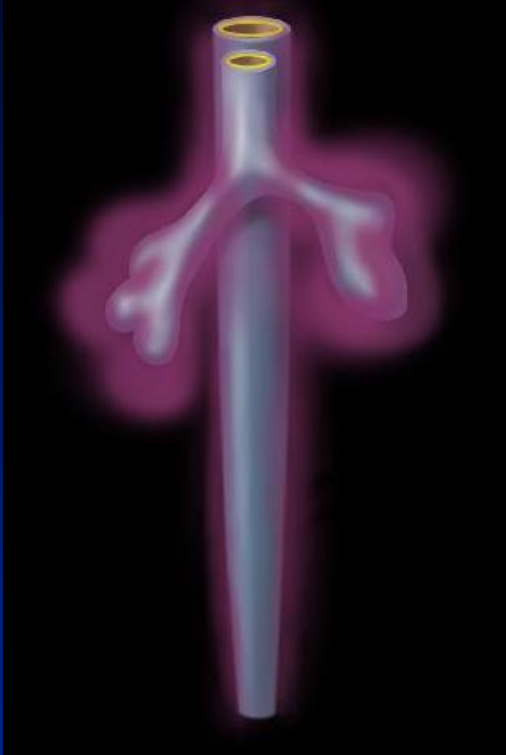
Embryologie



Embryologie

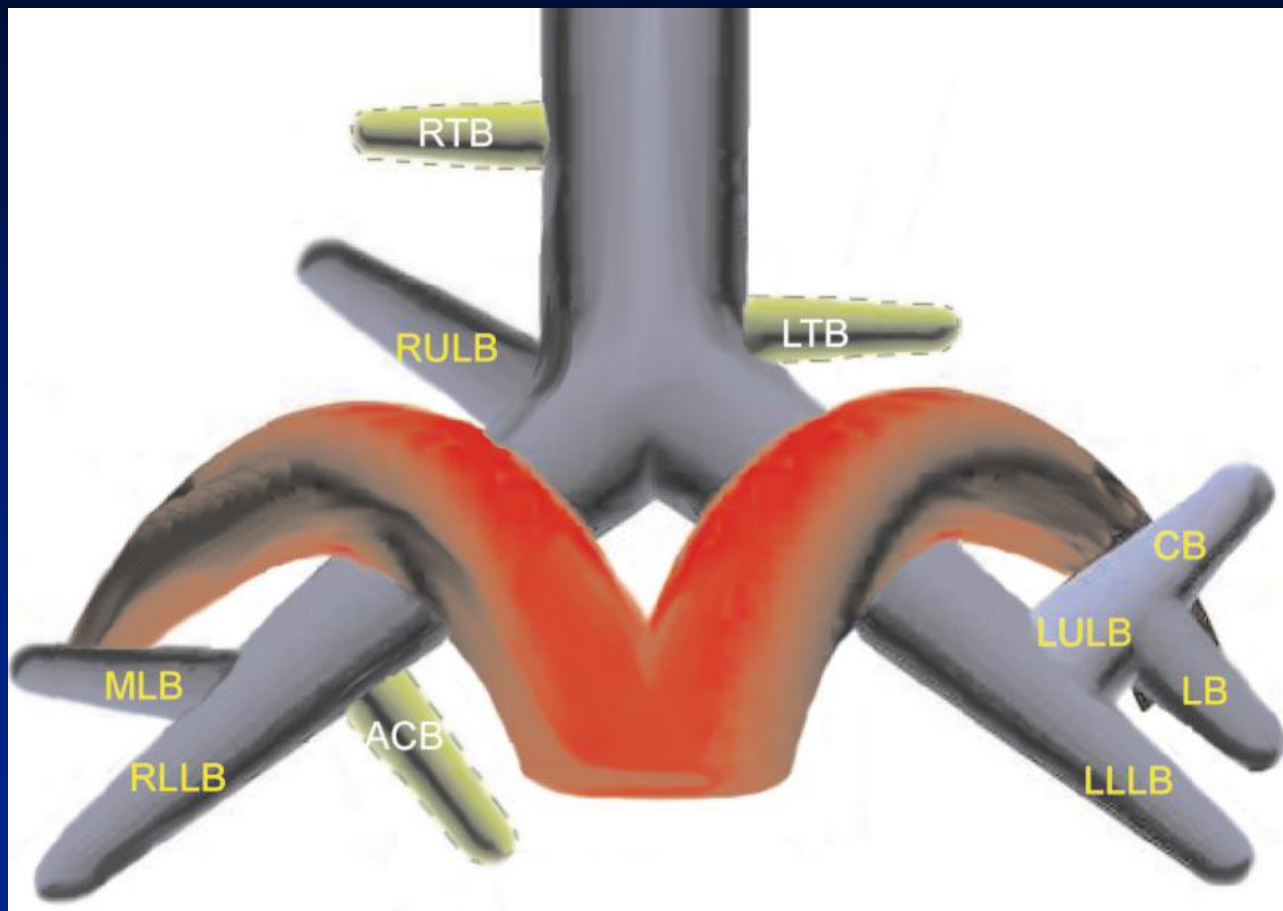


Embryologie



- 24-26^{èmes} jours: développement trachéo-bronchique
- 26-28^{èmes} jours: bourgeons pulmonaires D et G
- 28-30^{èmes} jours: bronches souches
- 30-32^{èmes} jours: bronches lobaires
- 36^{ème} jour: bronches segmentaires

Embryologie



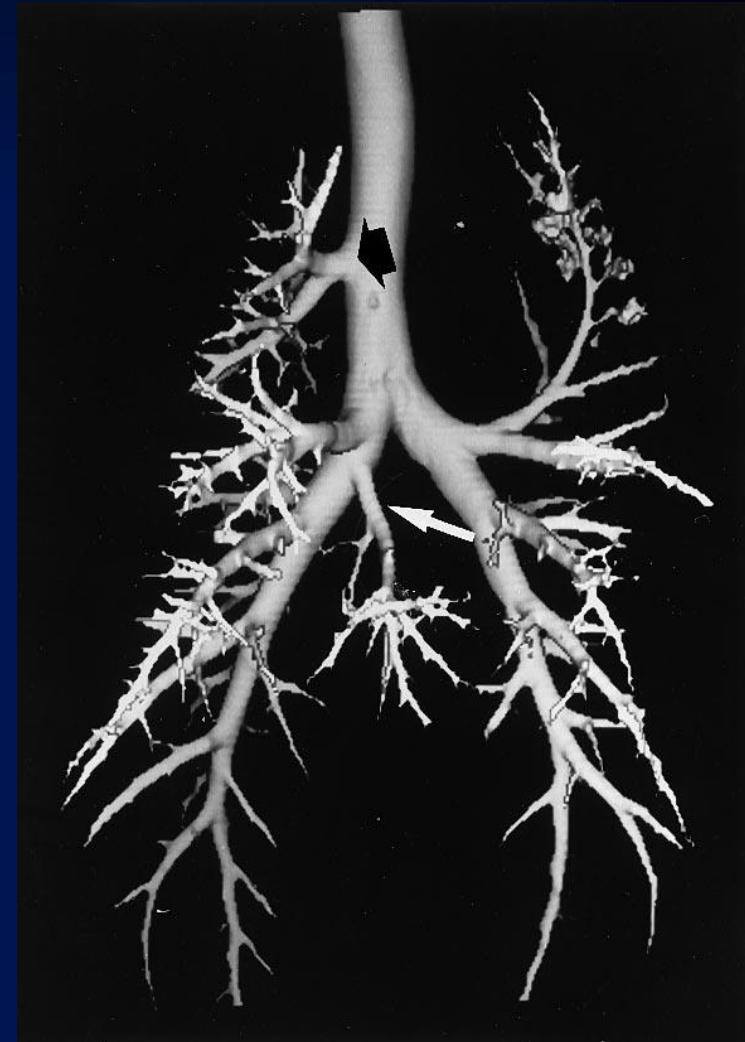
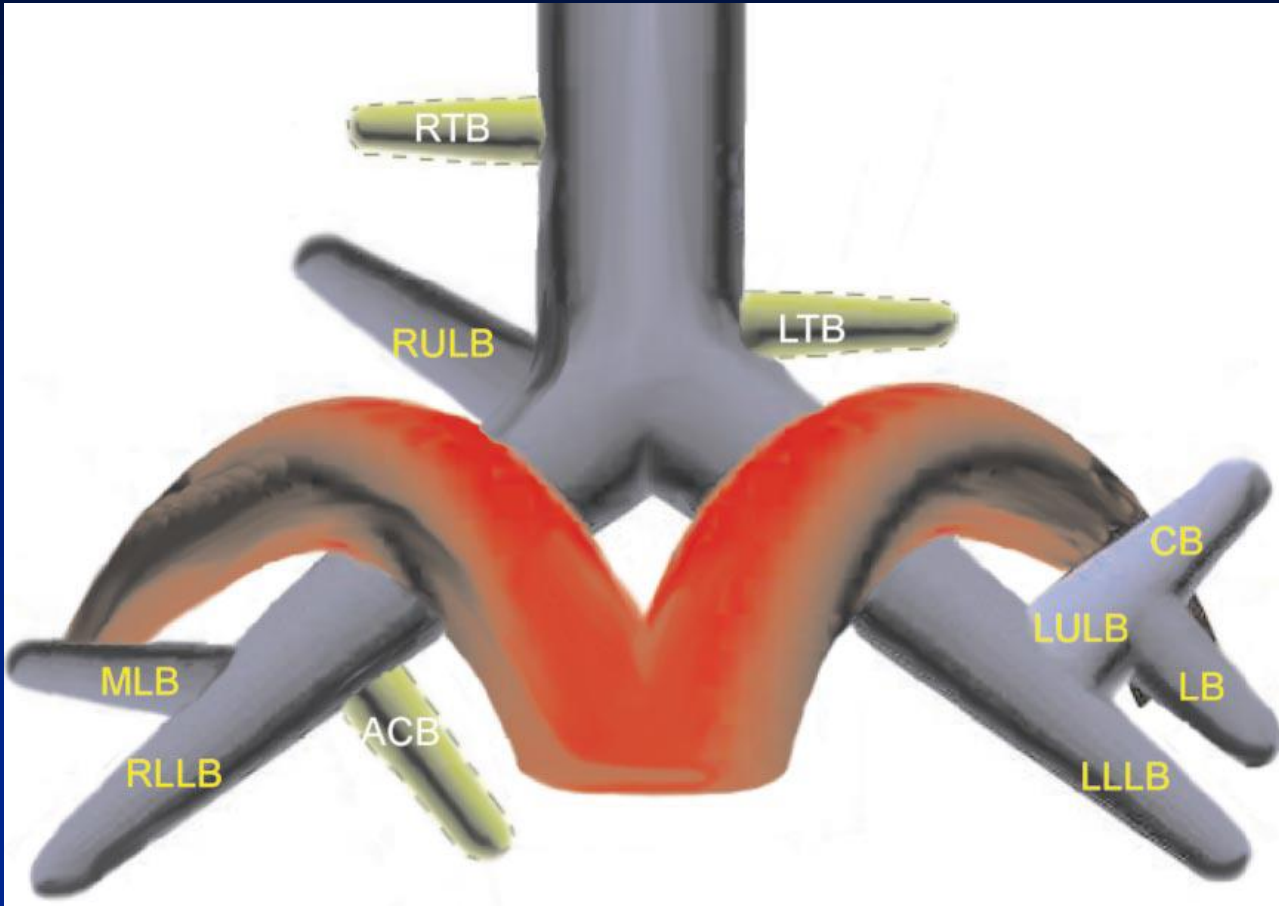
Bremer JL. Anat Record 1932; 54: 361-374

Harris JH. AJR Am J Roentgenol 1958; 79: 228-234

Ghaye B et al. Radiographics 2001; 21: 105-119

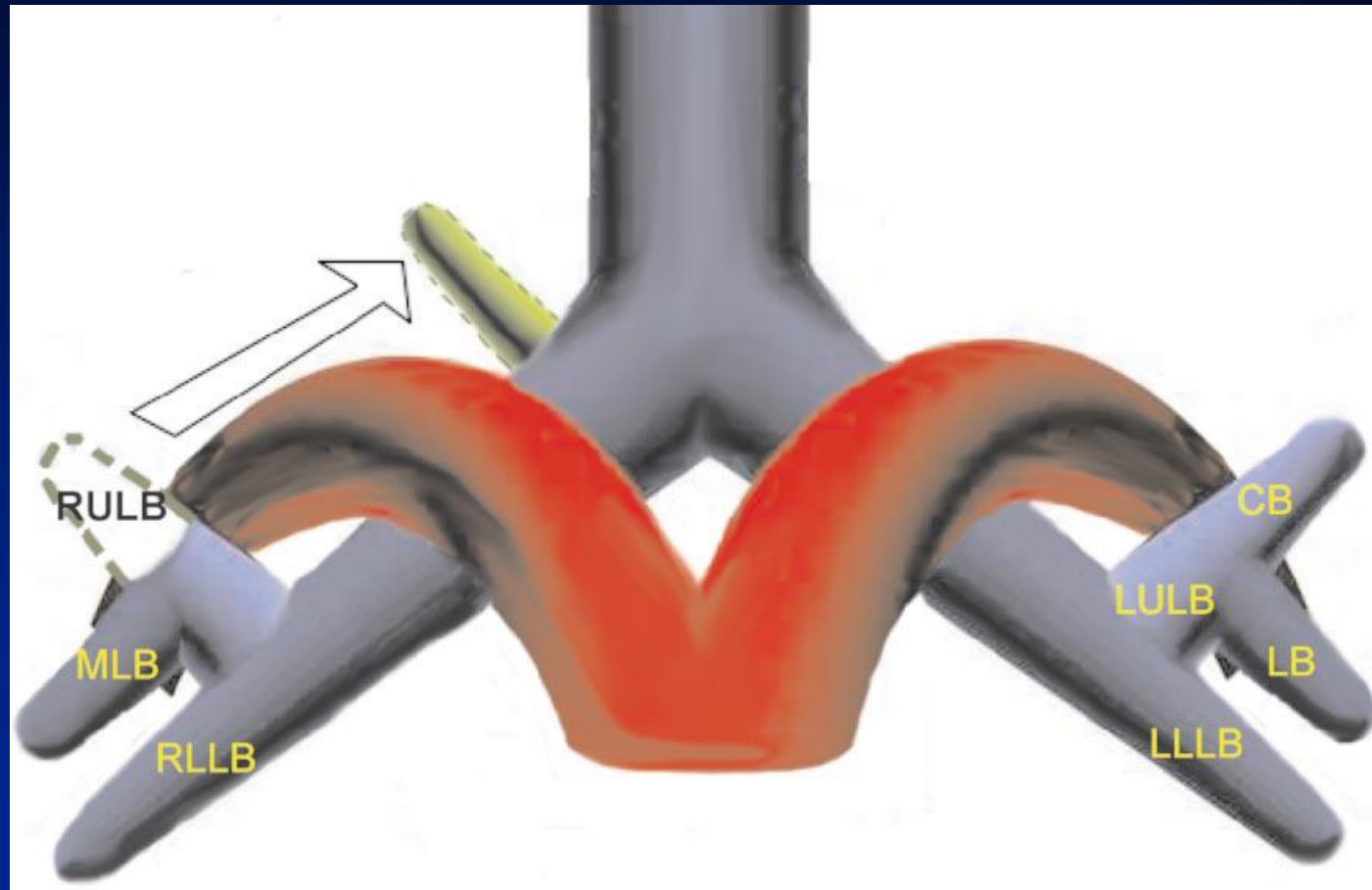
Embryologie

1. Théorie de la réduction



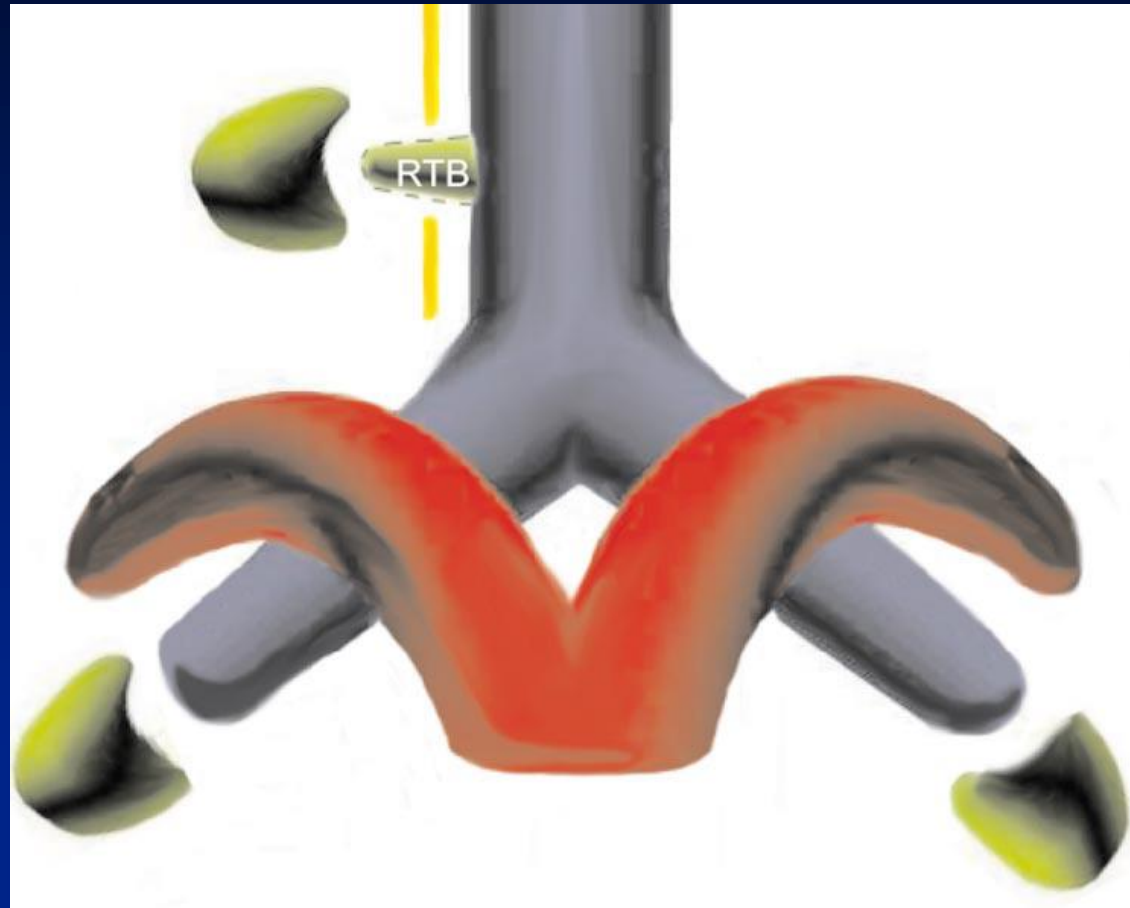
Embryologie

2. Théorie de la migration



Embryologie

3. Théorie de la sélection

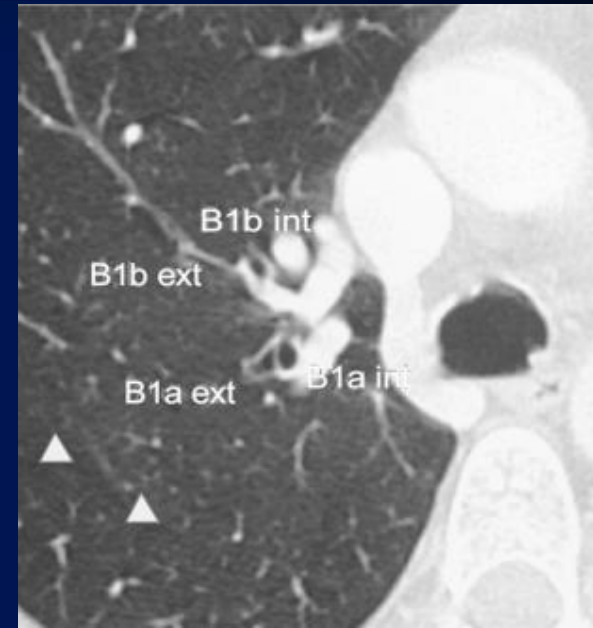
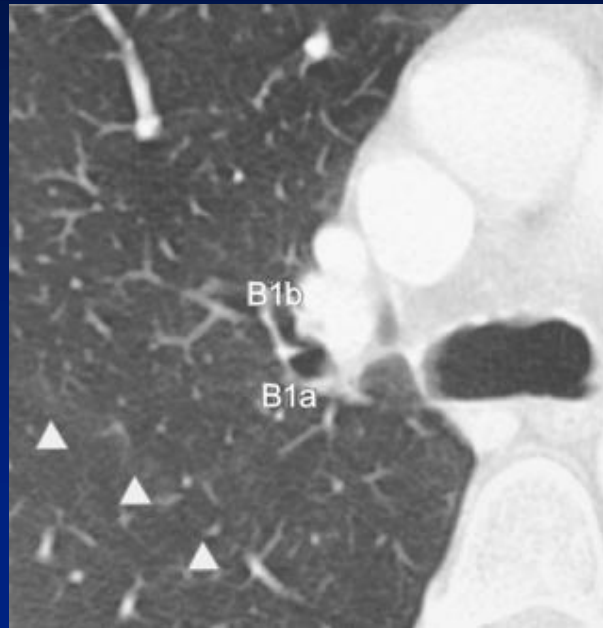
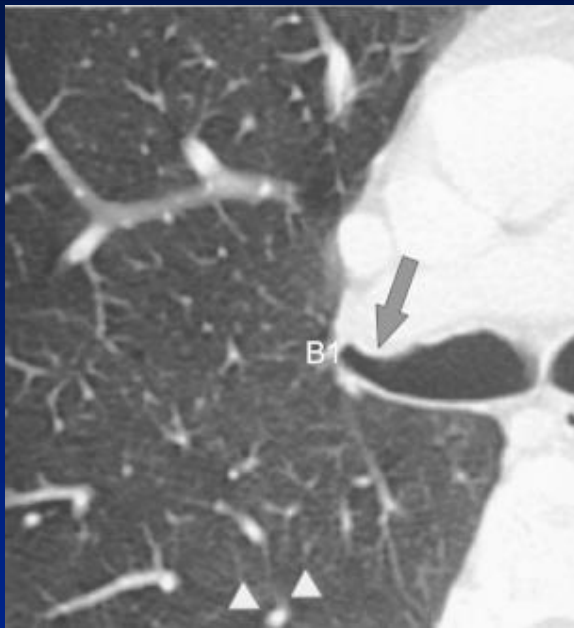


Alescio T, Cassini A. J Exp Zool 1962; 150: 83-94.
Harris JH. AJR Am J Roentgenol 1958; 79: 228-234
Ghaye B et al. Radiographics 2001; 21: 105-119

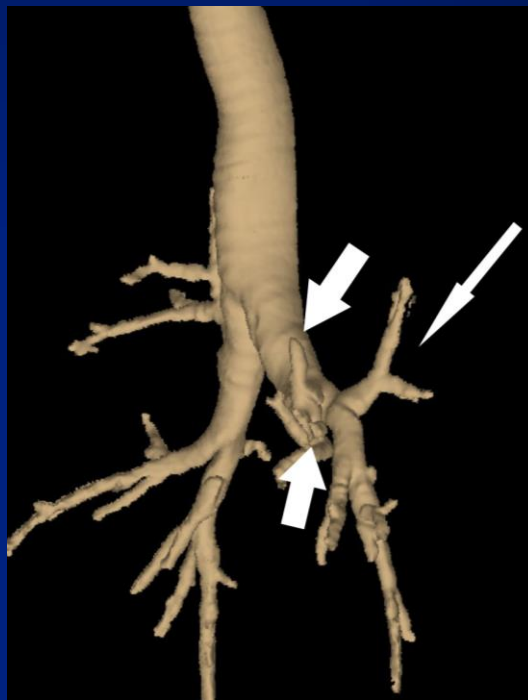
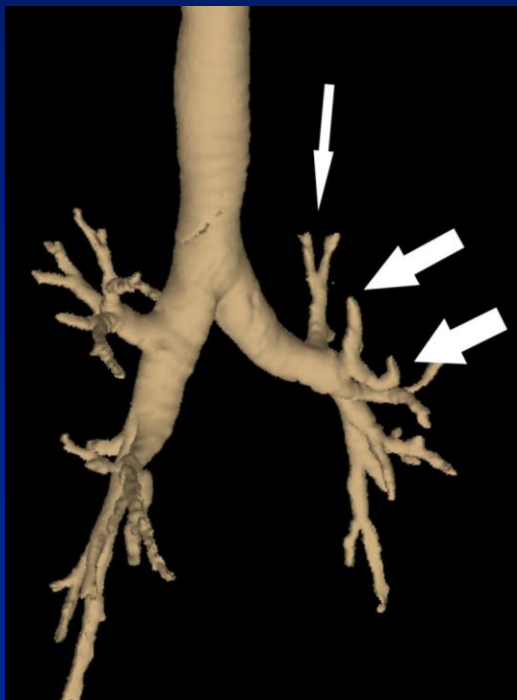
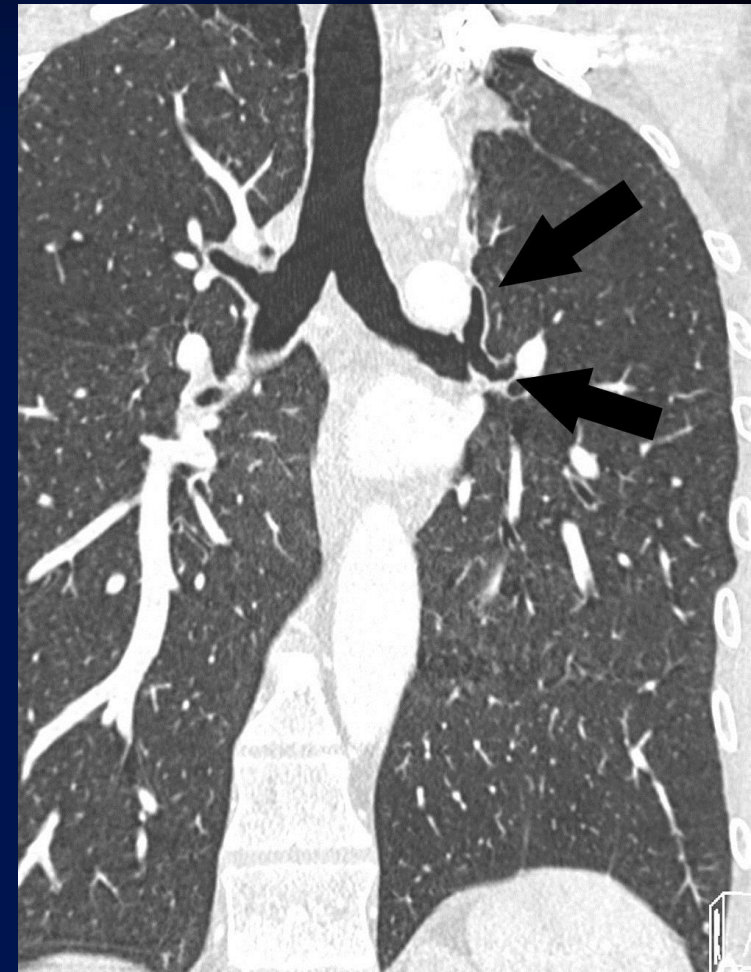
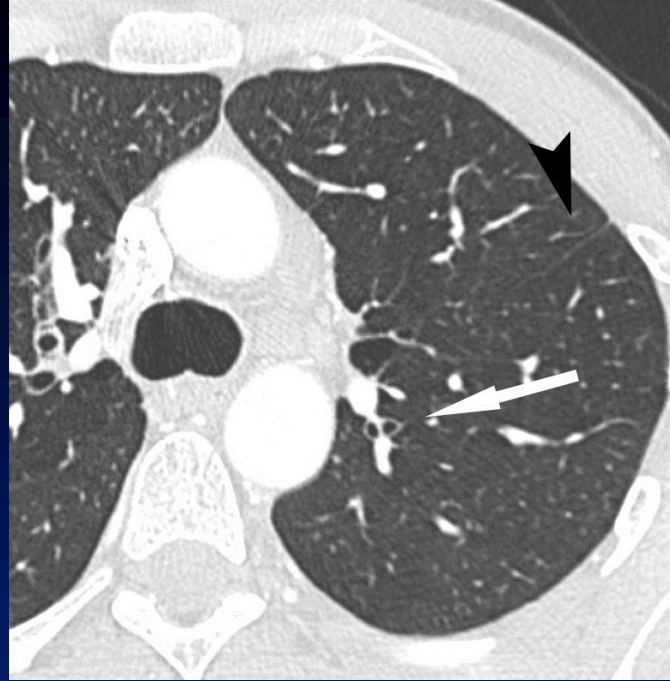
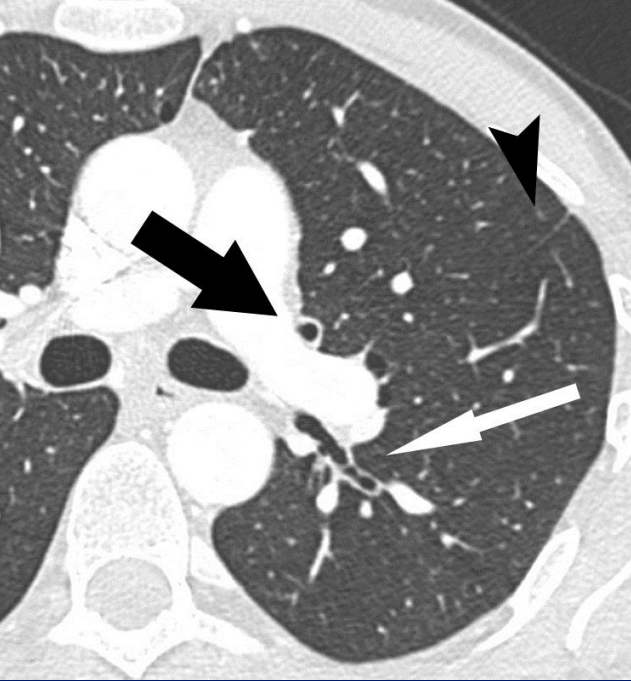
1. Interruption de développement

- **Agénésie** : absence des bronches, des vaisseaux et du parenchyme pulmonaire
- **Aplasie** : absence de parenchyme pulmonaire avec bronche aveugle rudimentaire
- **Hypoplasie** : diminution du nombre et la taille des bronches, des vaisseaux et des structures parenchymateuses

Agénésie segmentaire de B2 et B3

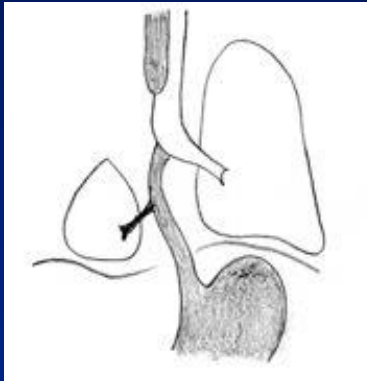


Aplasia des bronches segmentaires du LSG

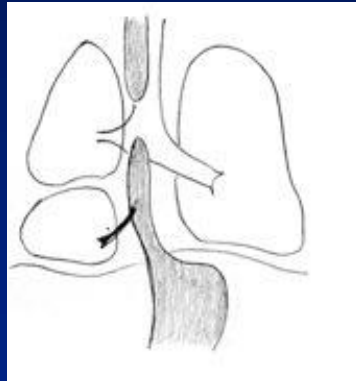


2. MBPCIPAs

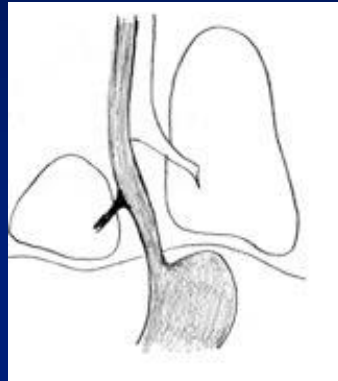
- Malformations bronchopulmonaires communicantes de l'intestin primitif antérieur
- 4 types :



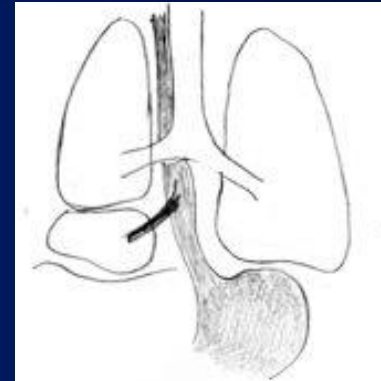
Type IA



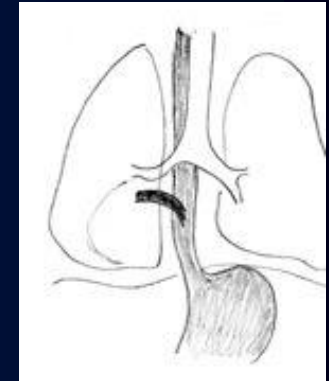
Type IB



Type II



Type III



Type IV

Poumon oesophagien

Bronche oesophagienne

2. MBPCIPAs

Présentation clinique

- **Insidieuse (membrane, clapet, obliquité ascendante)**
- **75% découverte à l'âge adulte**
- **Toux, pneumonie récurrente, hémoptysies**
- **Suffocation lors de déglutition de liquide**
- **Aliments dans expectorations**
- **Œsophagographie barytée et endoscopie œsophage/bronchique**



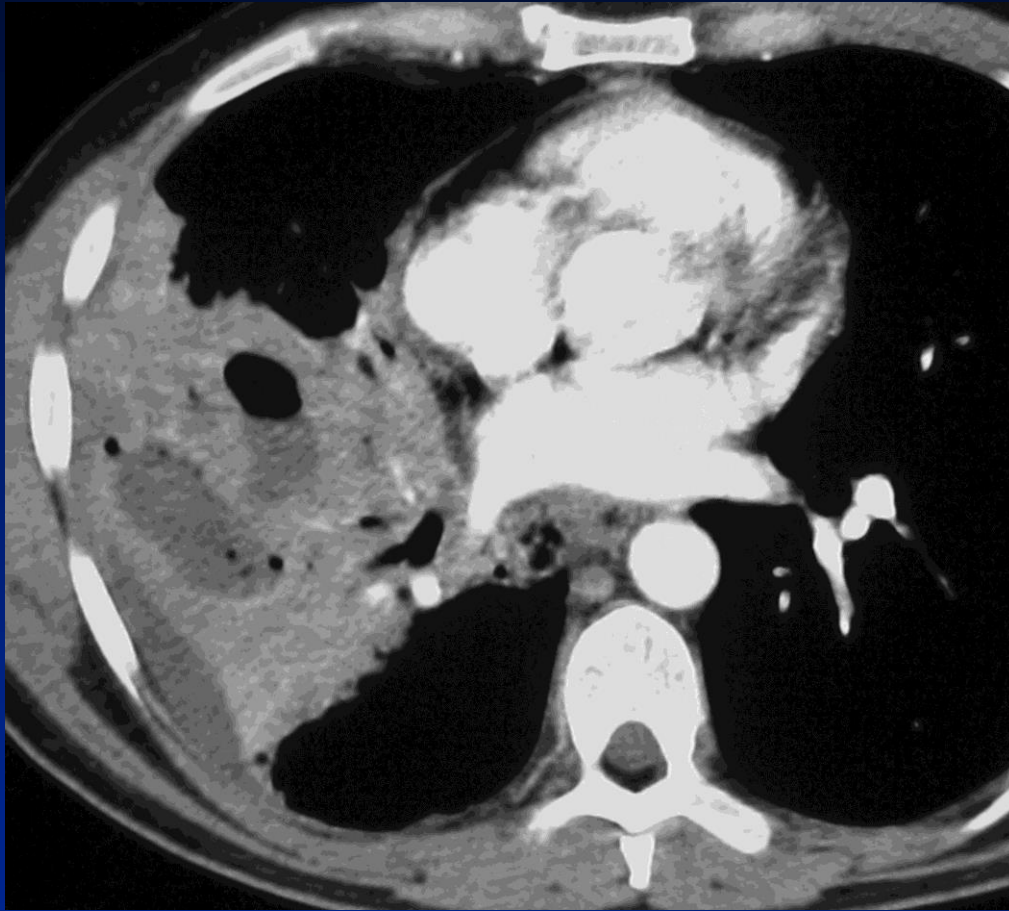
Verma A, et al. Acta Radiol 2008; 49: 138-141

Risher WH, et al. Ann Thorac Surg 1990; 49: 500-505

Im JG, et al. Clin Radiol 1991; 43: 380-384

Nagata K, et al. World J Gastroenterol 2006; 12: 1476-1478

MBPCIPAs



Type 3

Courtoisie de Jacques Remy Lille

MBPCIPAs



Type 3

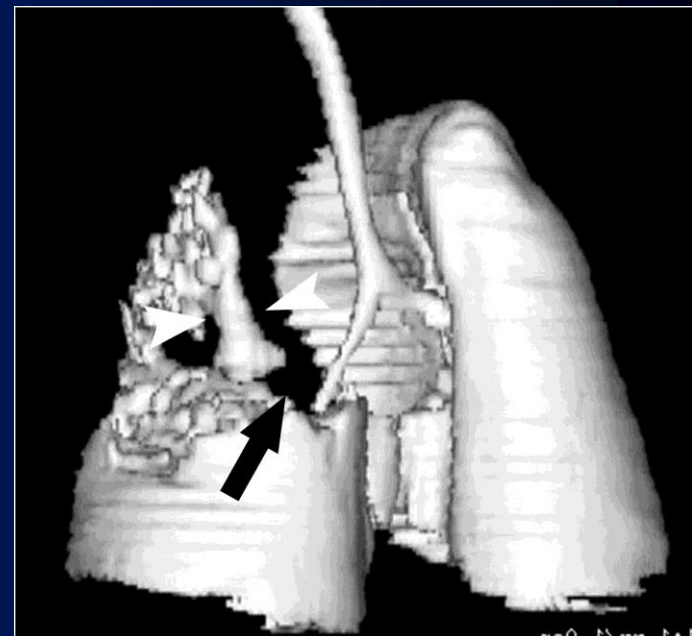
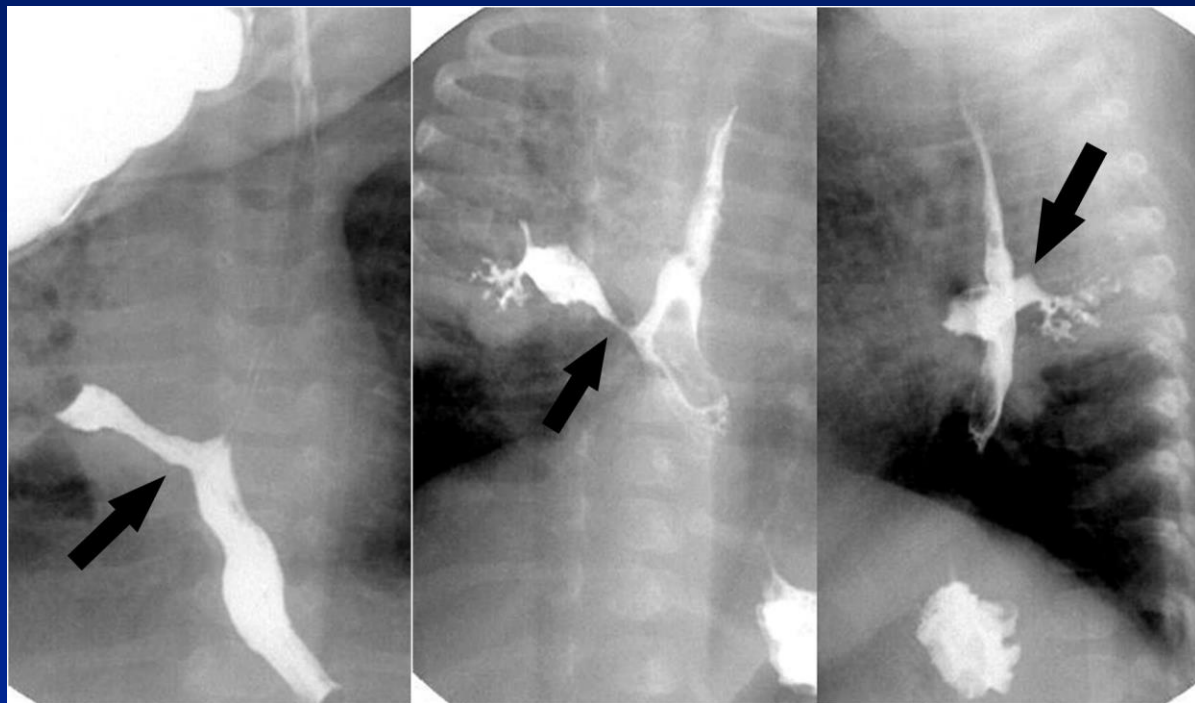
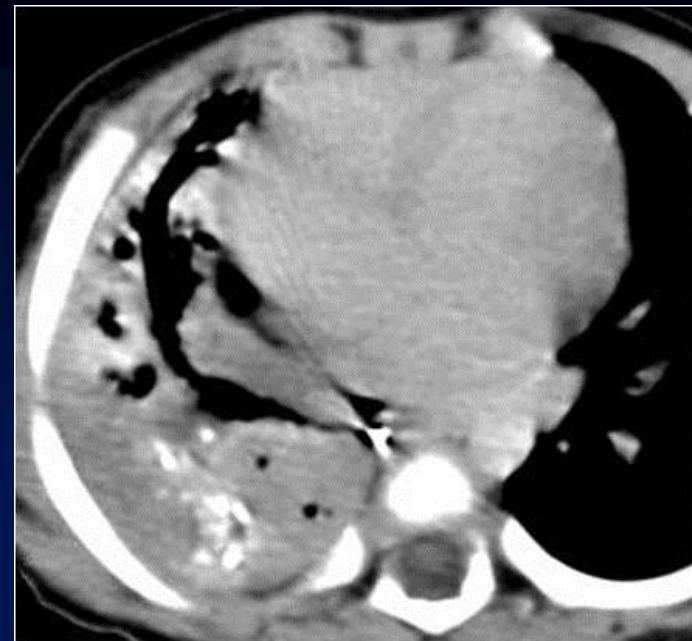
Courtoisie de Gilbert Ferretti, Grenoble

CHU GRENOBLE
17:39:59



MBPCIPAs

Type 3



Courtoisie de Woo Sun Kim, Seoul, Korea

3. Obstruction ou compression congénitale

Atrésie bronchique

- = interruption juxta-hilaire d'une bronche avec développement normal en distalité
- **Causes:**
 - lésion ischémique focale
 - « déconnection » bronchique
- Segmentaire >> lobaire > sous-segmentaire
- LSG >> LSD > LIG, LM, LID
- **Conséquences:**
 - accumulation de mucus → bronchocèle
 - ventilation collatérale → piégeage aérique
 - atrésie lobaire → atélectasie ou lobe kystique



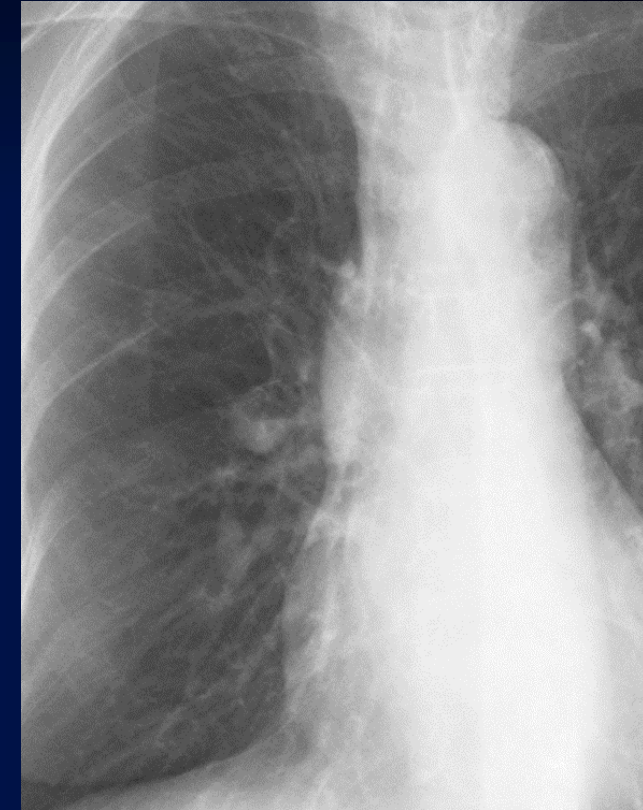
3. Obstruction ou compression congénitale

Atrésie bronchique

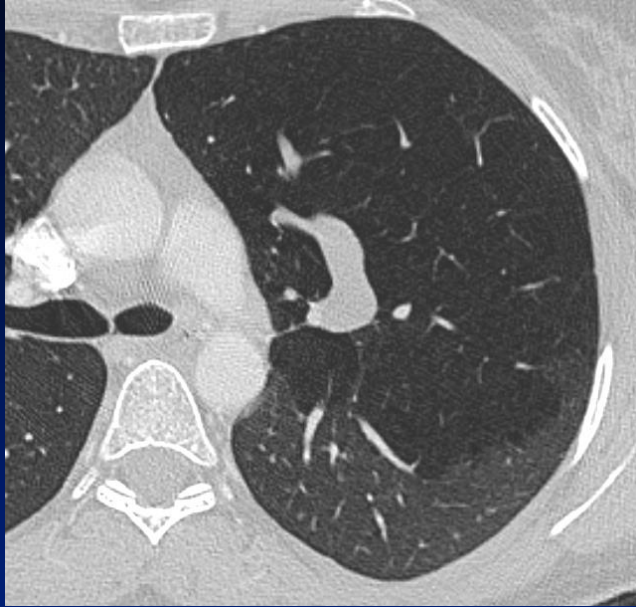
- **Bronchocèle** → opacité centrale
nodulaire, tubulaire ou ramifiée
pfs niveau hydro-aérique
- **Hyperclarté** → systématisée
ventilation collatérale
oligémie
mieux démontrée en expiration
- **Rx:** vu ensemble dans 57 à 83% des cas

CT: technique idéale

IRM: bronchocèle hyperT1 et T2 dans 86%



Atrésie bronchique



3. Obstruction ou compression congénitale

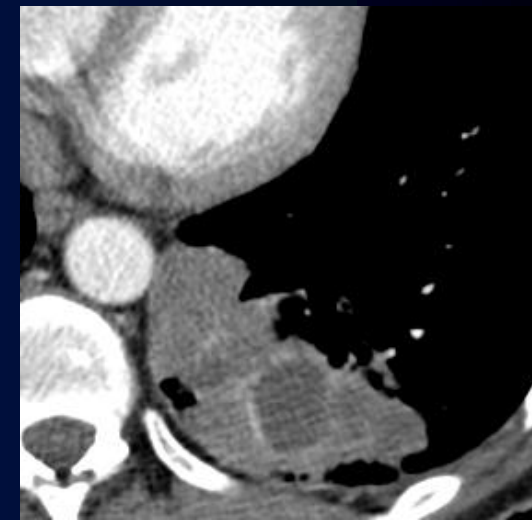
Atrésie bronchique

Présentation clinique

- **Adultes:**
 - hommes 20-30 ans
 - asymptomatiques (50-60%)
 - dyspnée, douleurs, pneumonies récidivantes
 - pneumothorax, hémoptysies
- **Enfants:** pfs tableau de détresse respiratoire
- **Bronchoscopie:** svt normale
- **Traitement:** chirurgical si symptômes cliniques sévères
- **DD:** Bronchocèle/hyperclarté: bronchectasies, ABPA

obstruction bronchique (CE, tumeur,...)

Hyperclarté: CCAM, McLeod, emphysème lobaire congénital,...

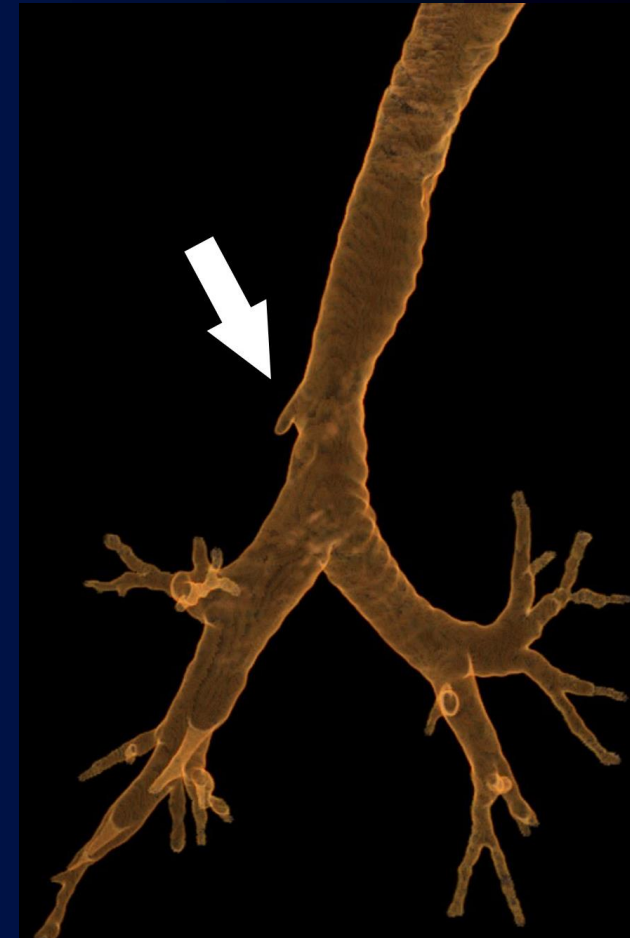
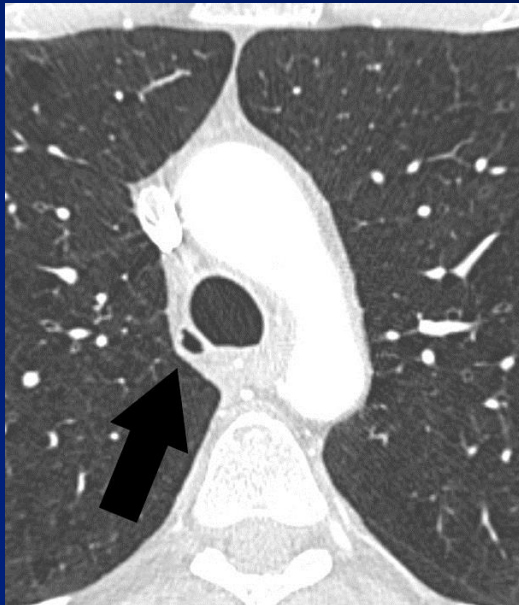
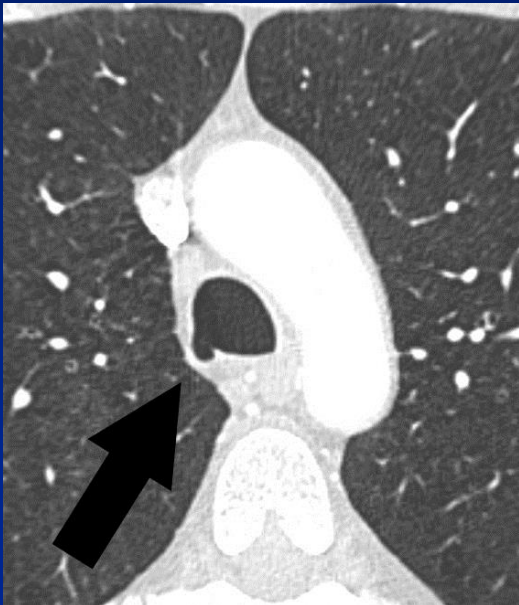


4. Bourgeons pulmonaires ectopiques ou surnuméraires

- **Diverticules trachéo-bronchiques**
- **Bronches trachéales**
- **Bronches cardiaques accessoires**

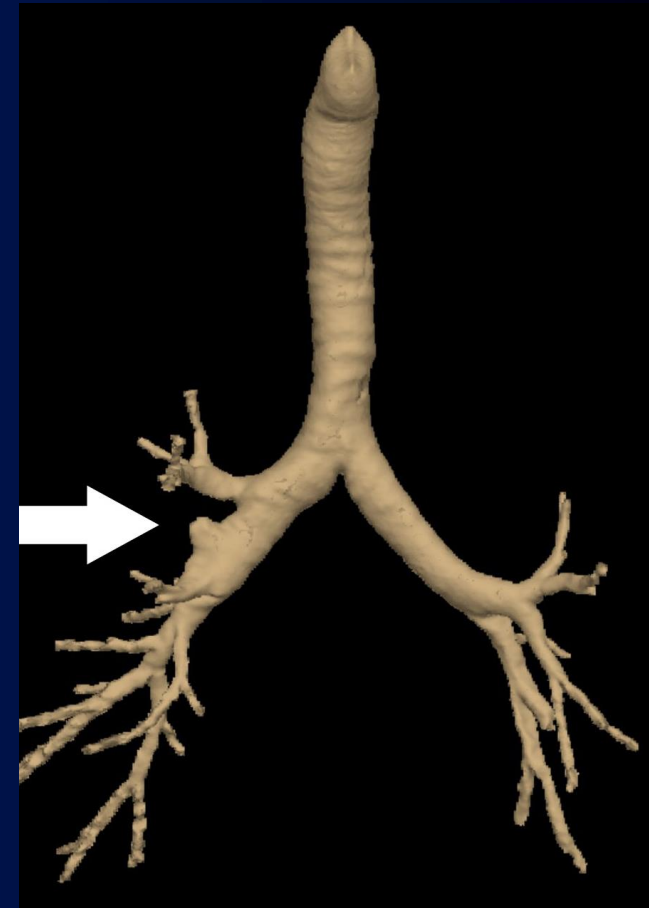
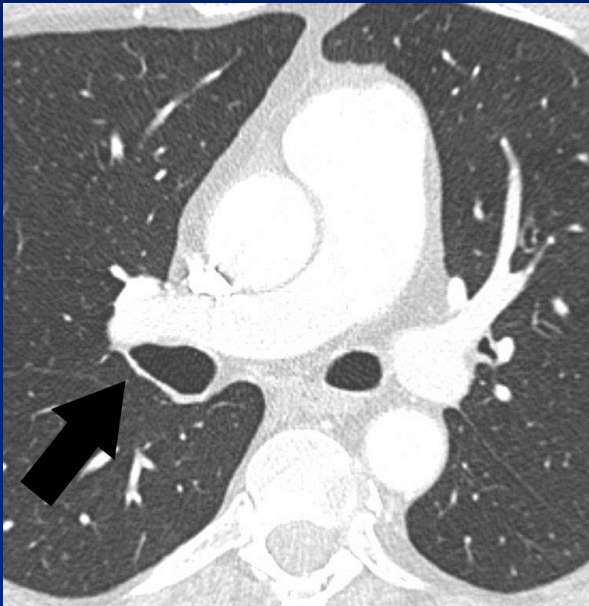
4a. Diverticules trachéobronchiques

- = division avortée du bourgeon pulmonaire primaire
- Contient des muscles et cartilage
- Trachée > bronches
- Pfs = BT ou BCA



4a. Diverticules trachéobronchiques

- = division avortée du bourgeon pulmonaire primaire
- Contient des muscles et cartilage
- Trachée > bronches
- Pfs = BT ou BCA

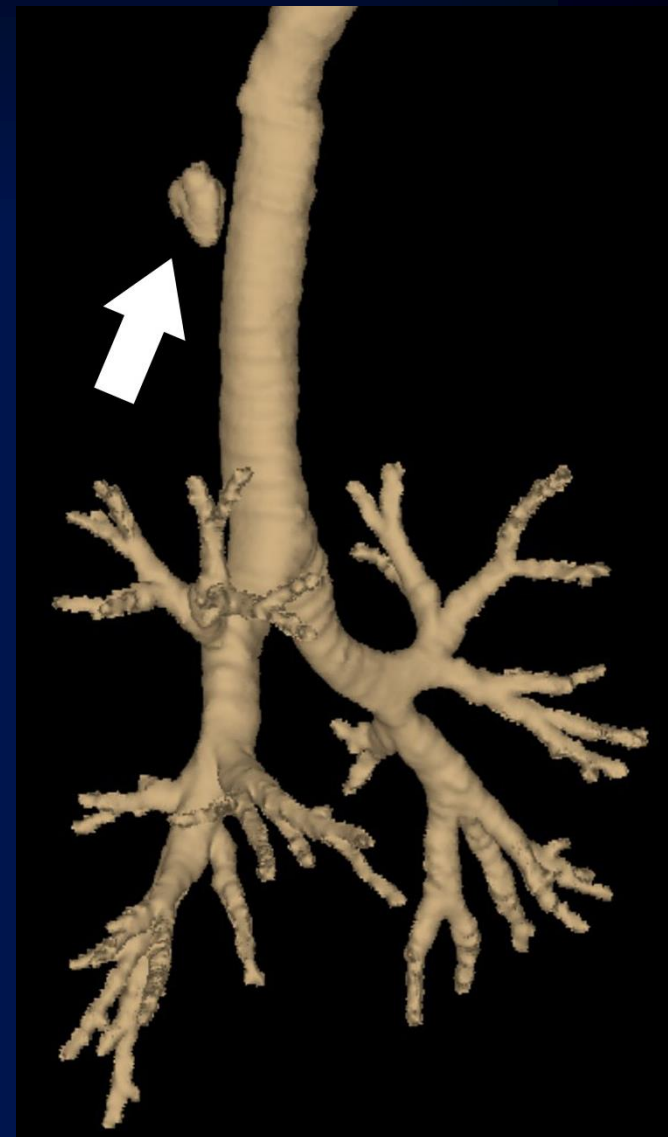


4a. Diverticules trachéobronchiques

- = division avortée du bourgeon pulmonaire primaire
- Contient des muscles et cartilage
- Trachée > bronches
- Pfs = BT ou BCA
- **Clinique** : inflammation ou infection, toux, hémoptysies, pneumopathies à répétition
- **DD** : diverticules acquis : trachéocèles, adénolectasies
structures aériques paratrachéales: laryngo/pharyngocèle, Zenker
kystes bronchogéniques
kystes lympho-épithéliaux

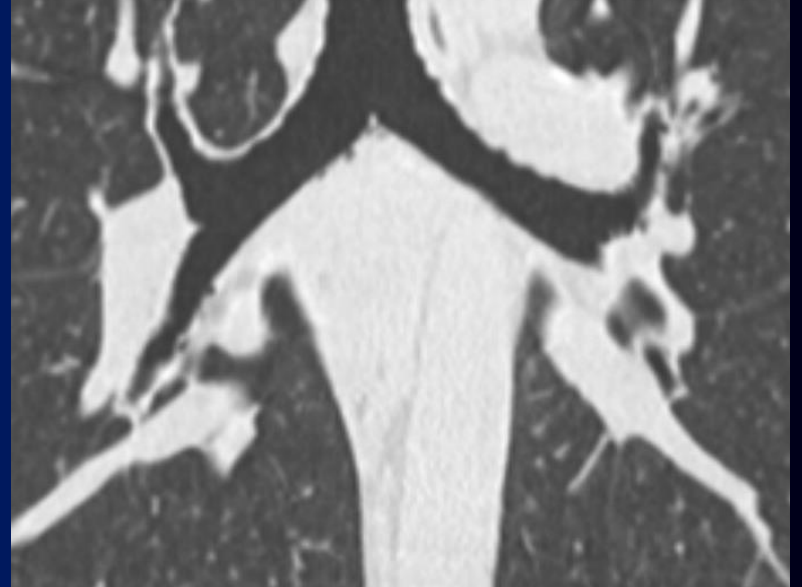
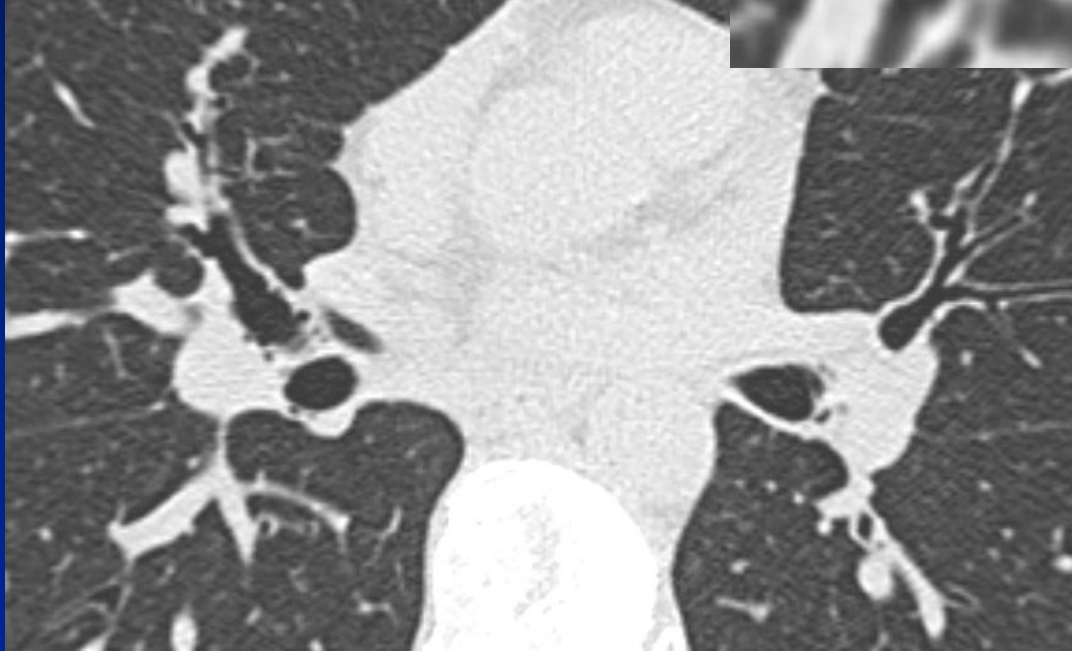
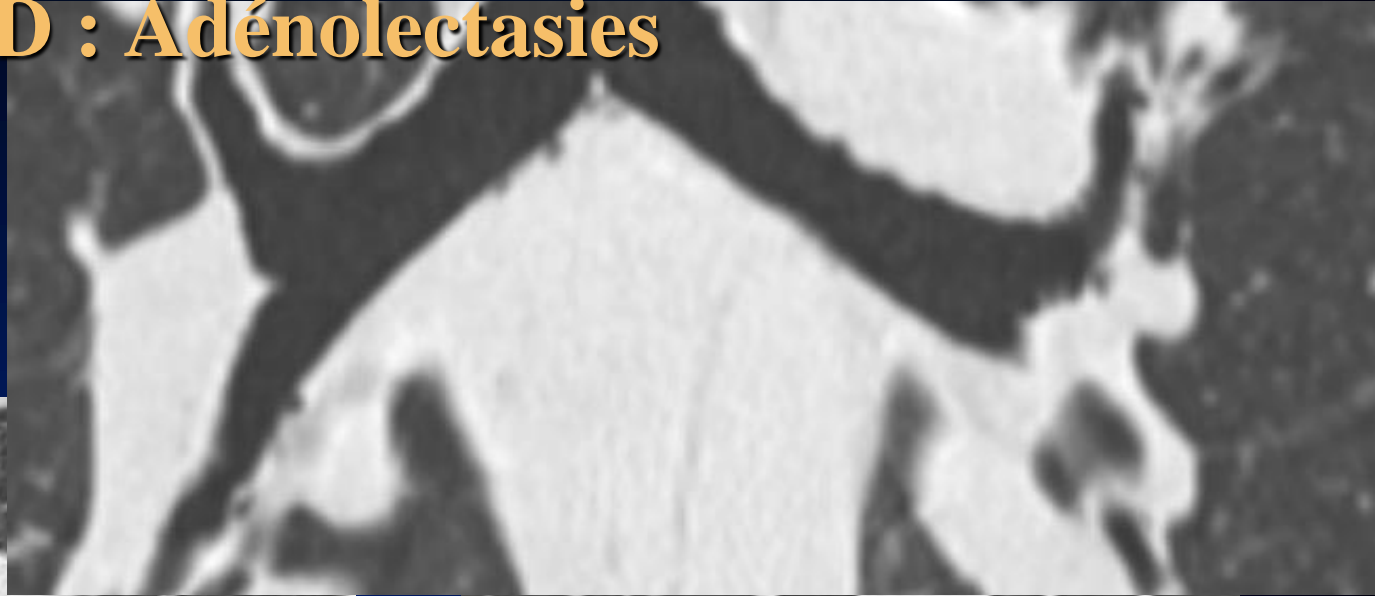
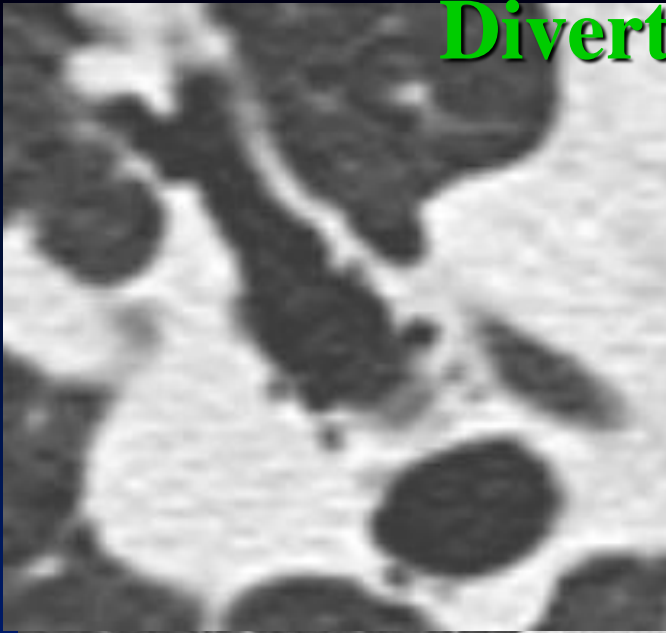
Diverticules trachéobronchiques

DD : Trachéocèle

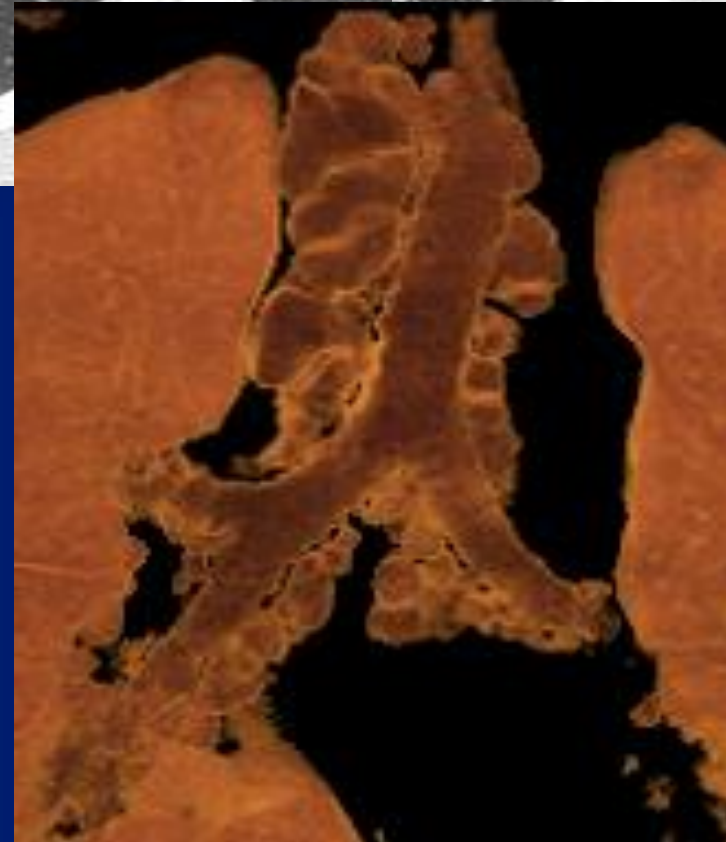
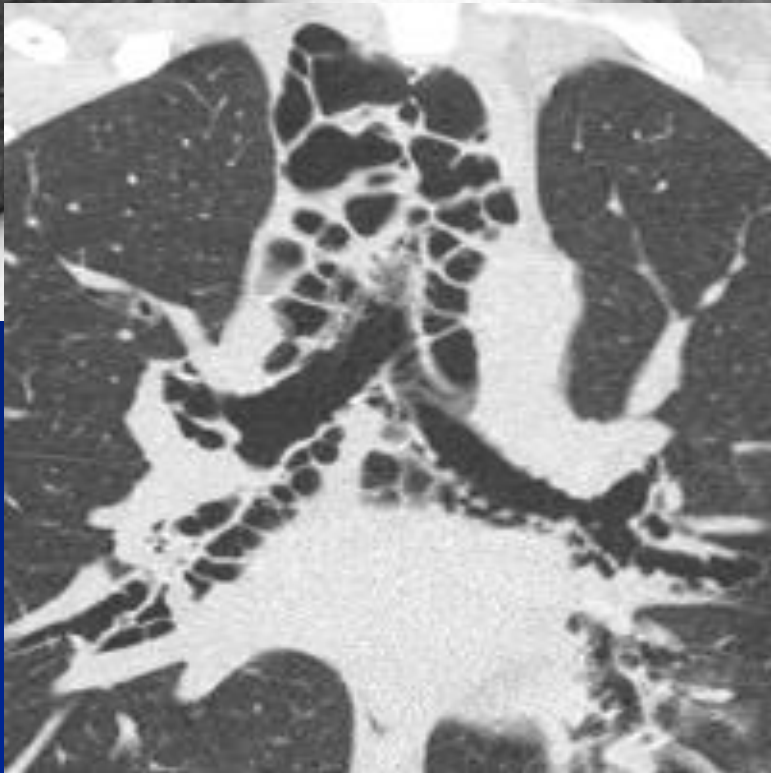
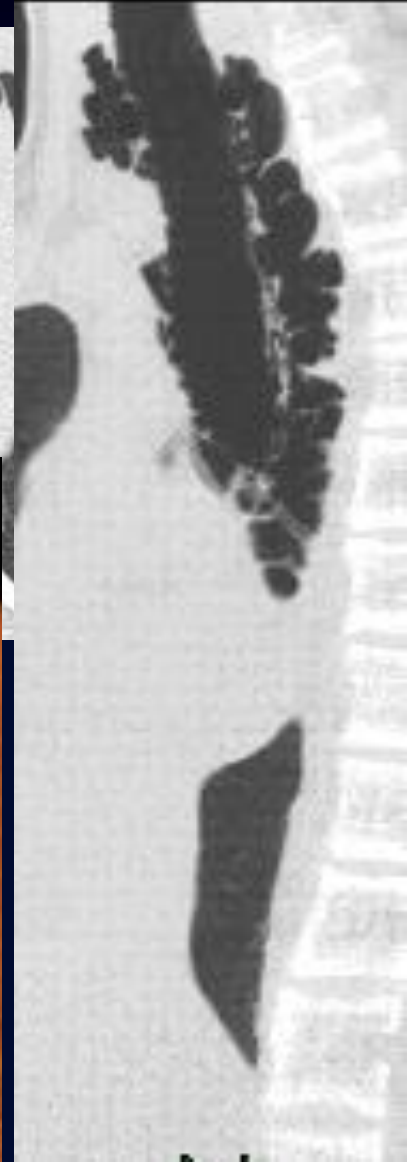
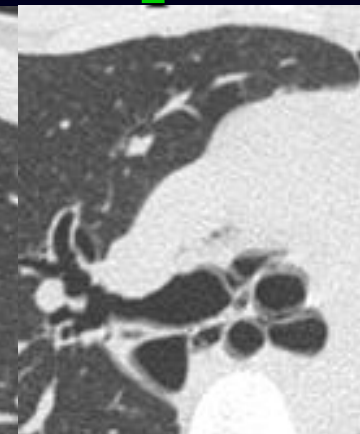
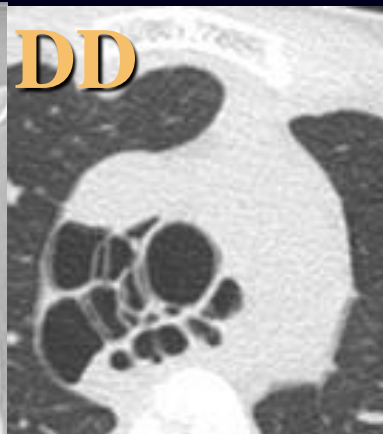
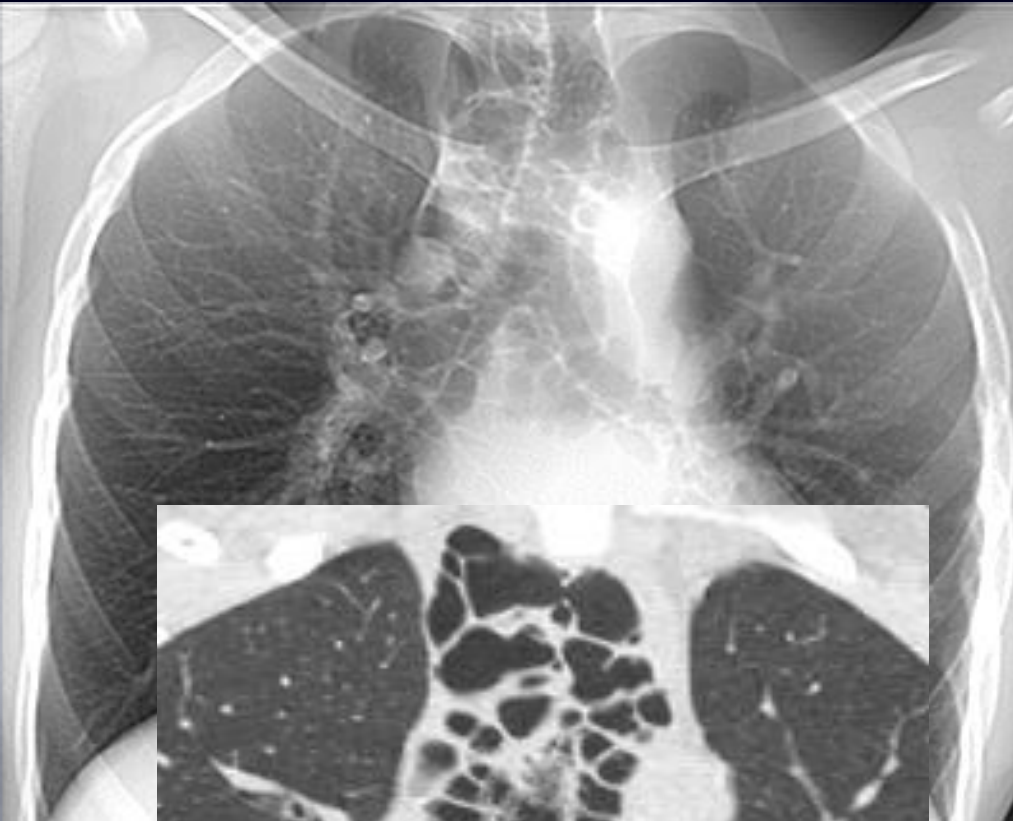


Diverticules trachéobronchiques

DD : Adénolectasies

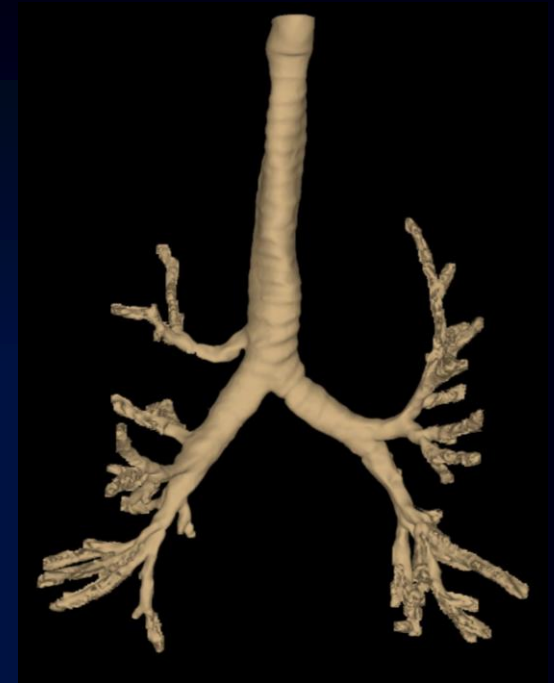


Diverticules trachéobronchiques

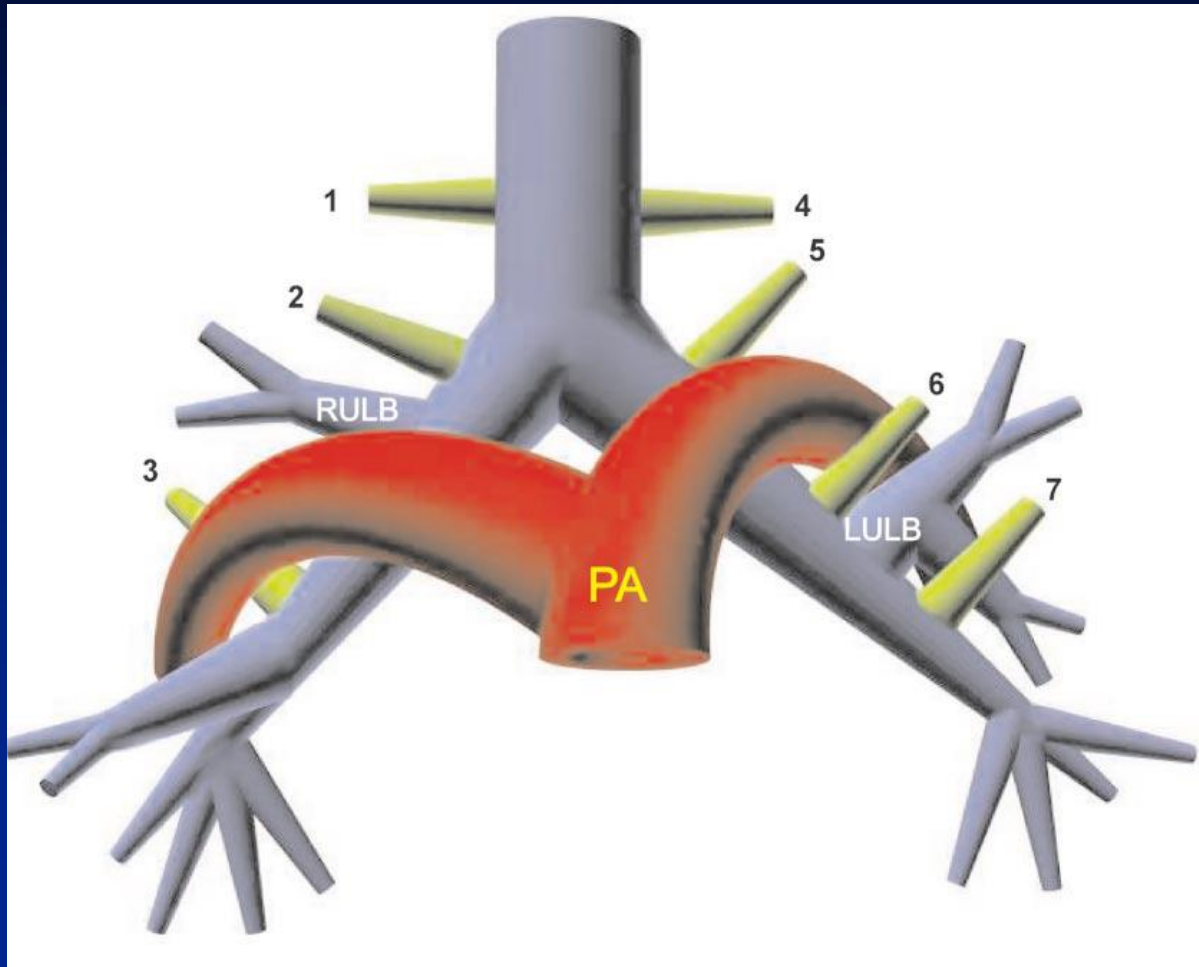


4b. Bronches trachéales

- **Bronche trachéale vraie** =
bronche lobaire supérieure
naissant de la trachée
(2 à 6 cm de la carène)
- Le terme « bronche trachéale » tend actuellement à
rassembler un spectre d'anomalies d'origine des bronches à
destinée des lobes supérieurs
- **Incidence:** D : 0.1 à 2 %
G : 0.3 à 1%
D+G : 6 à 9 % des cas
- **Vascularisation souvent normale**



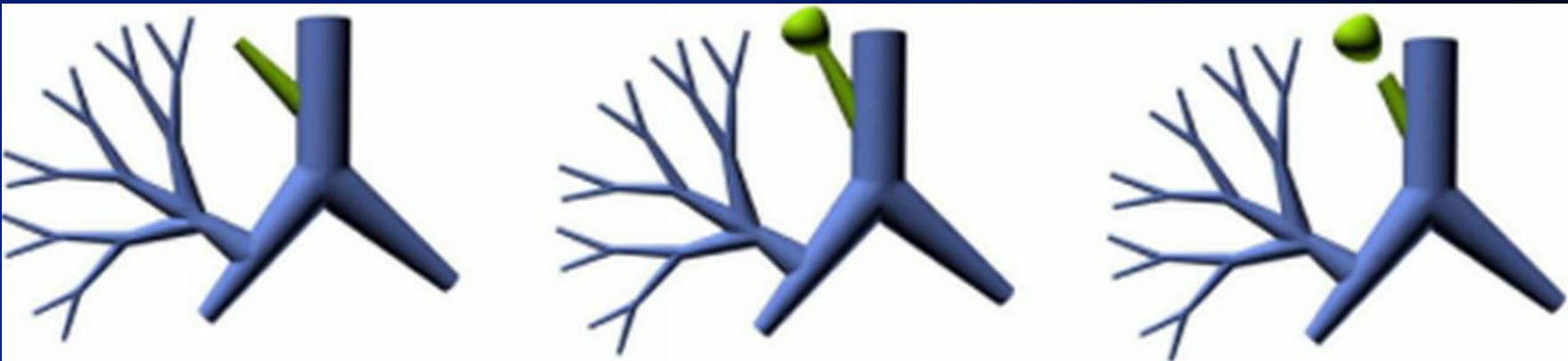
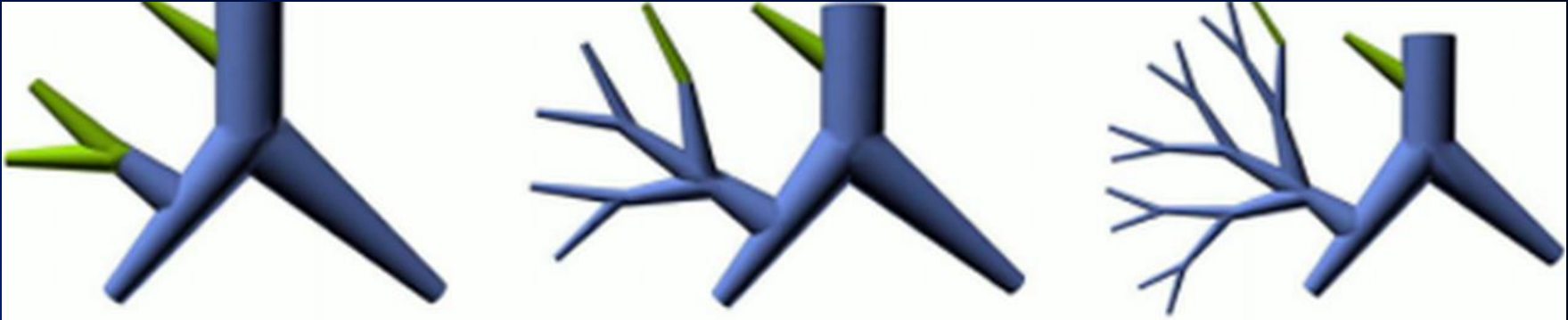
Spectre des bronches anormales à destination des lobes supérieurs et « bronches trachéales »



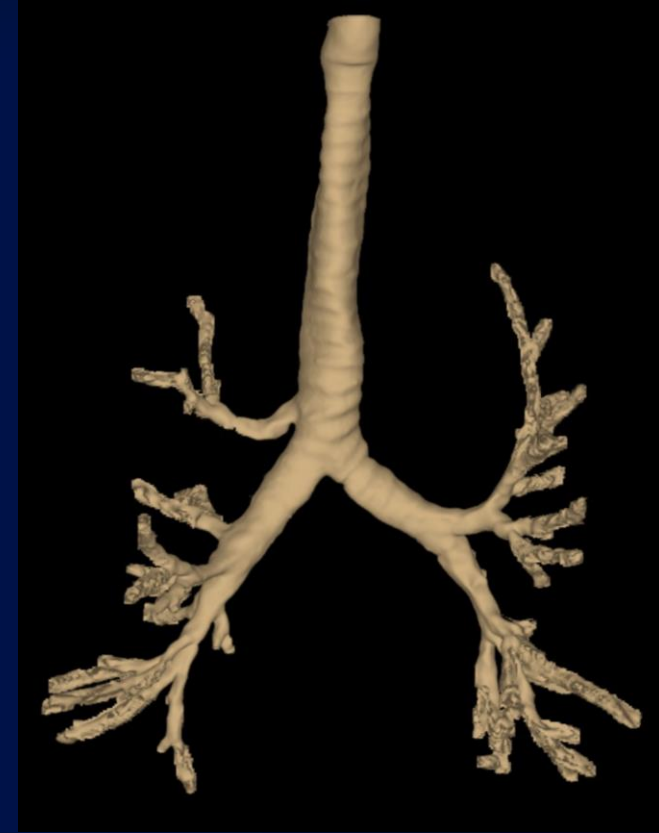
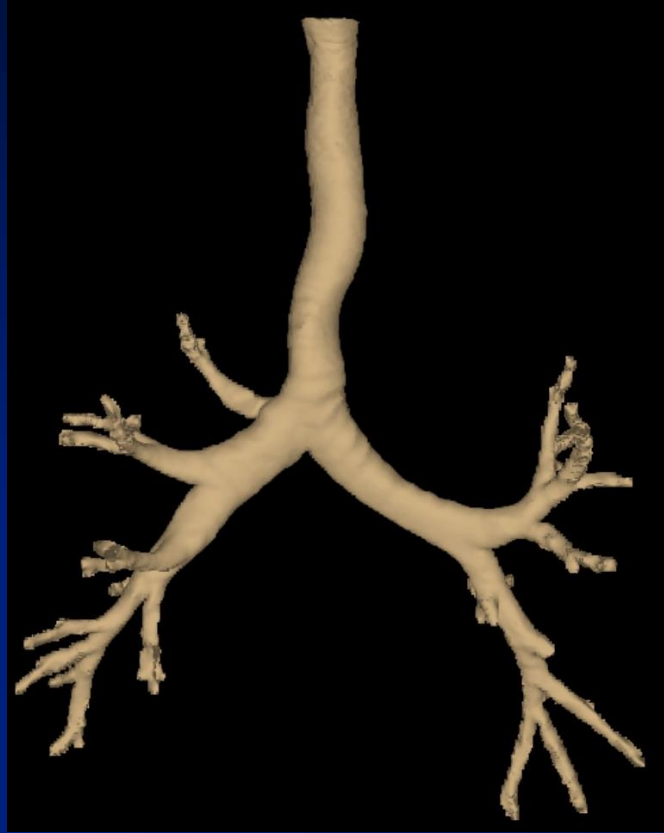
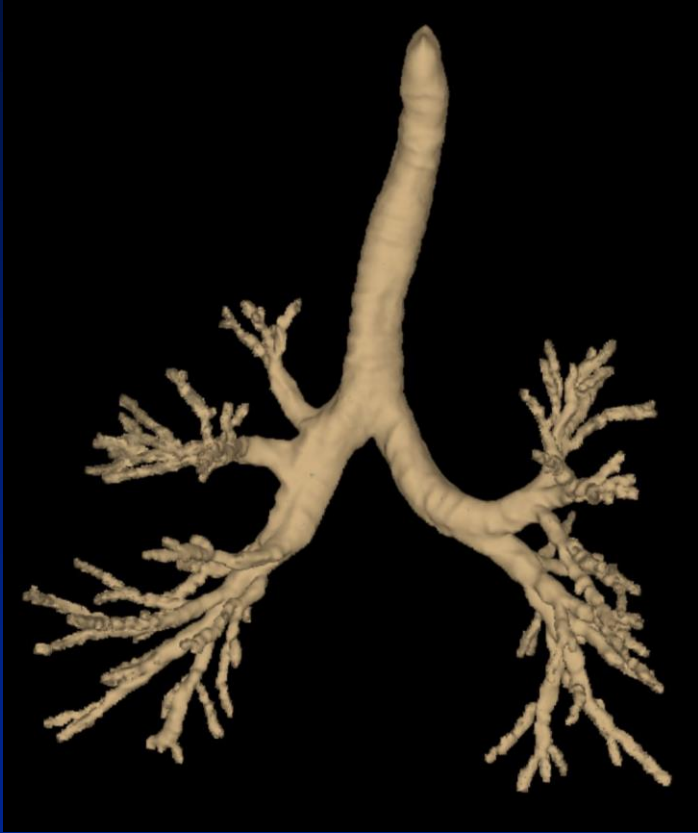
- (1) bronche pré-épartérielle (bronche trachéale droite vraie)
- (2) bronche pré-épartérielle (bronche « trachéale » droite)
- (3) bronche post-épartérielle
- (4) bronche épartérielle (bronche trachéale gauche vraie)
- (5) bronche épartérielle (bronche « trachéale » gauche)
- (6) bronche pré-hypartérielle
- (7) bronche post-hypartérielle

4b. Bronches trachéales

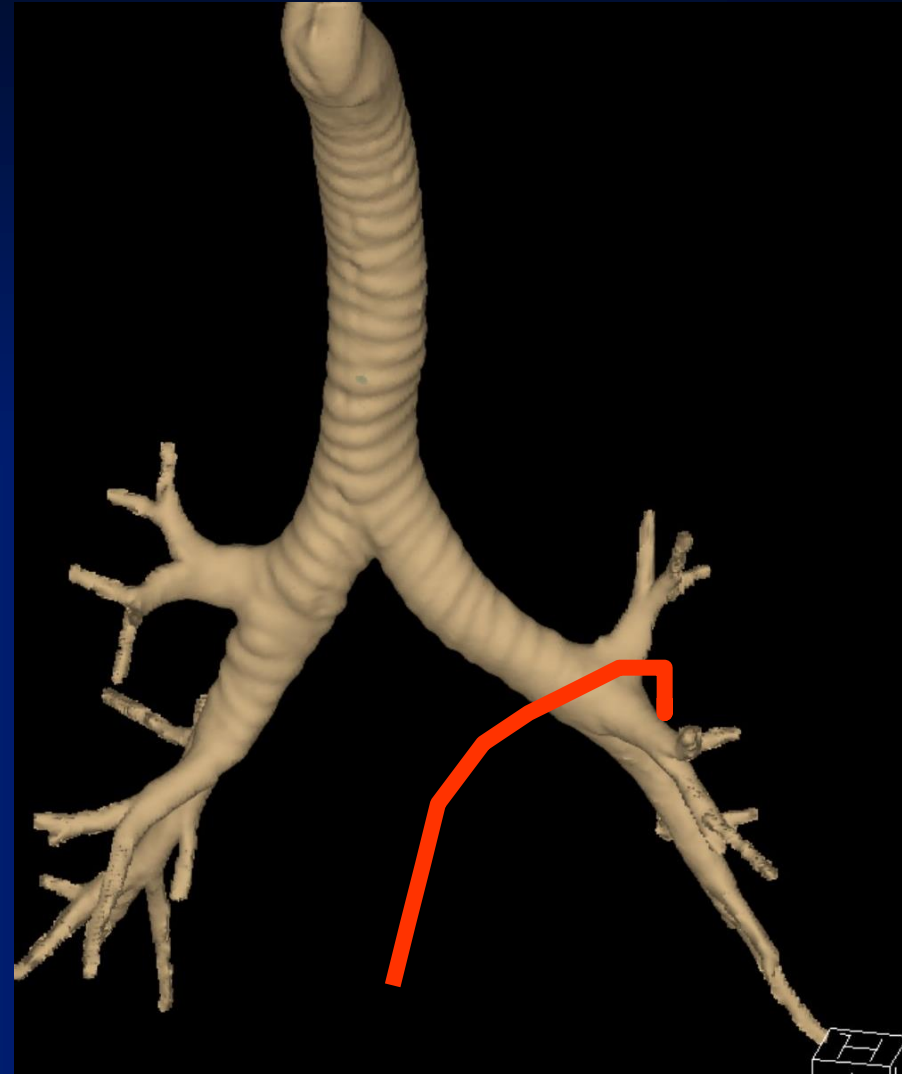
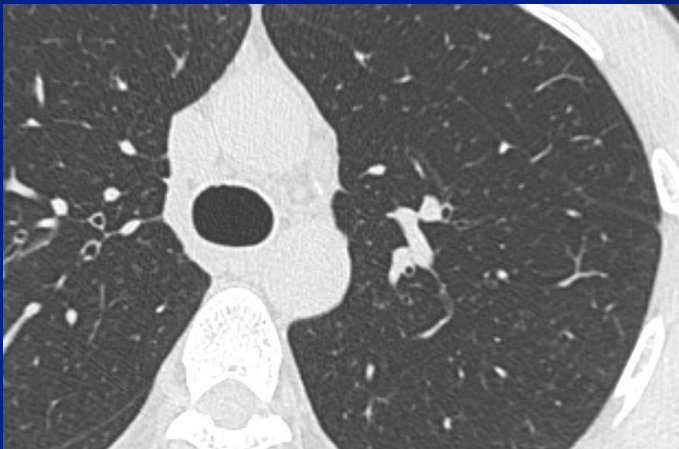
Bronches trachéales déplacées vs surnuméraires



Bronches trachéales droites

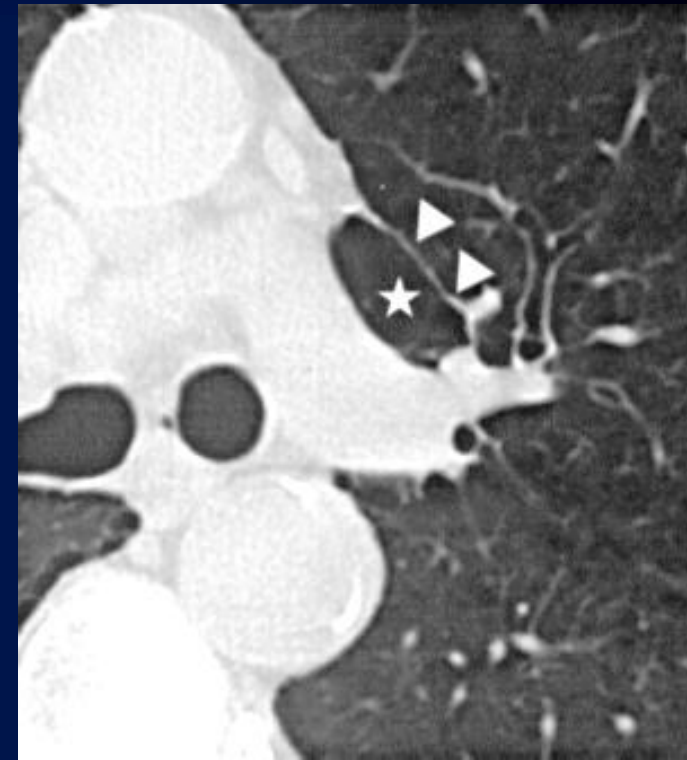
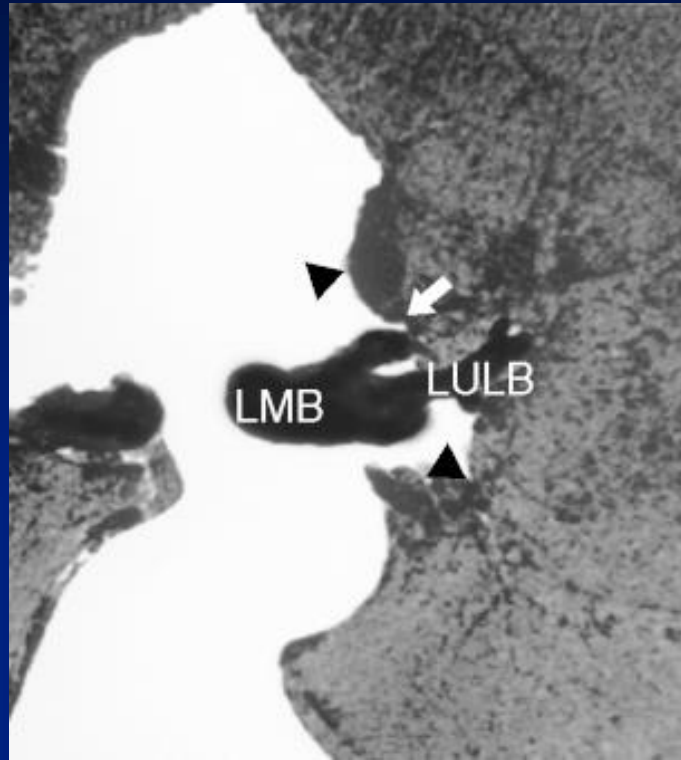
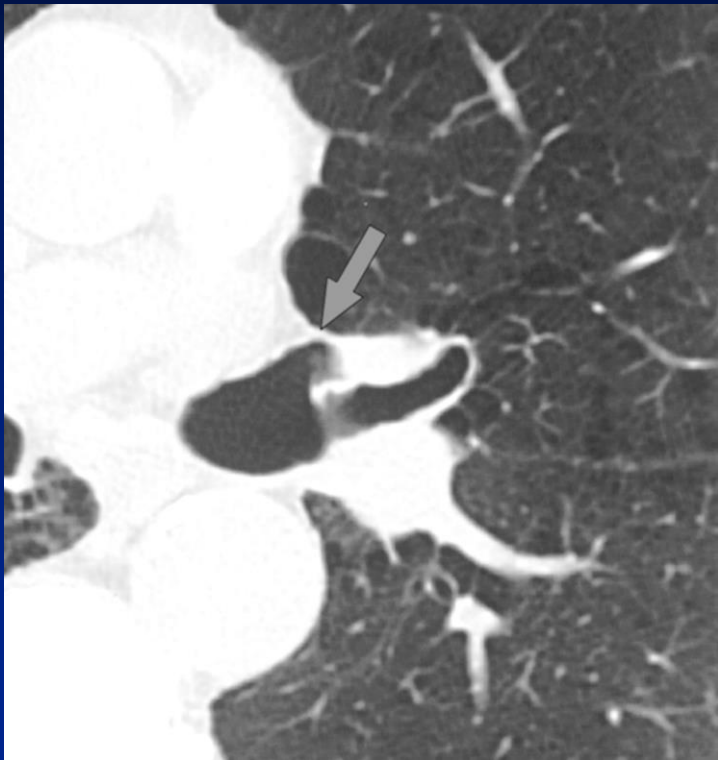


Bronche trachéale gauche



Bronche trachéale gauche

BT pré-hypartérielle et lobe trachéal accessoire



Bronches trachéales bilatérales

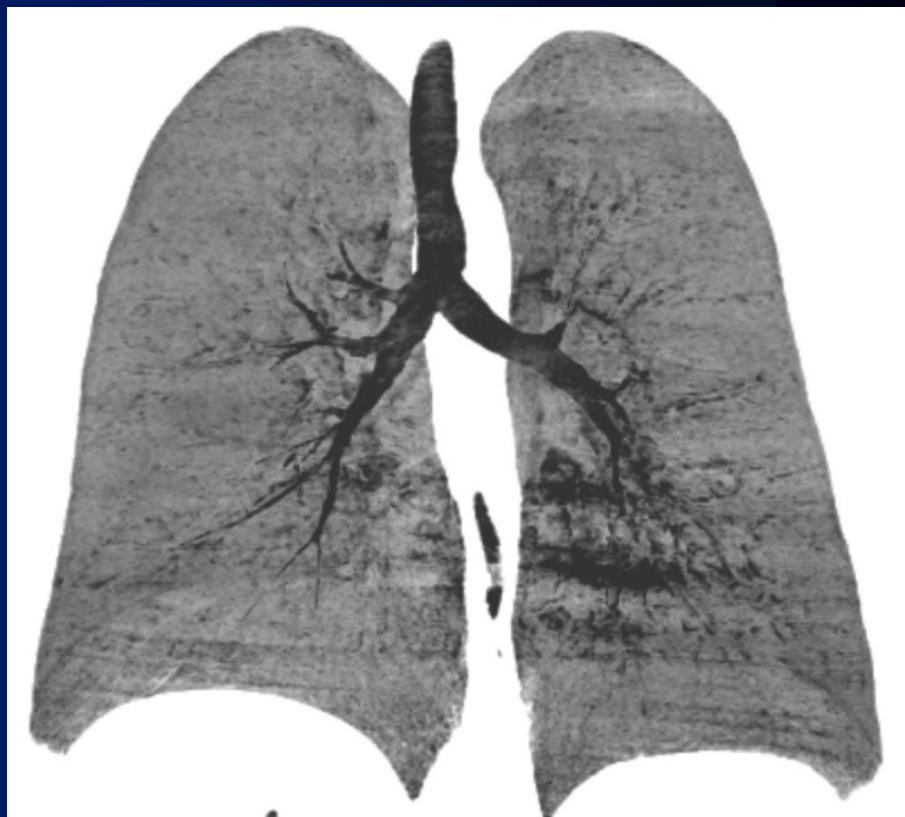
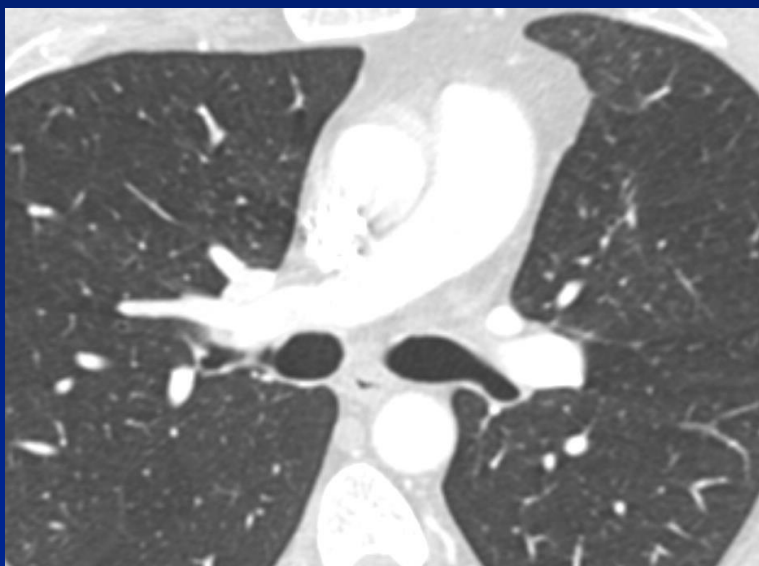
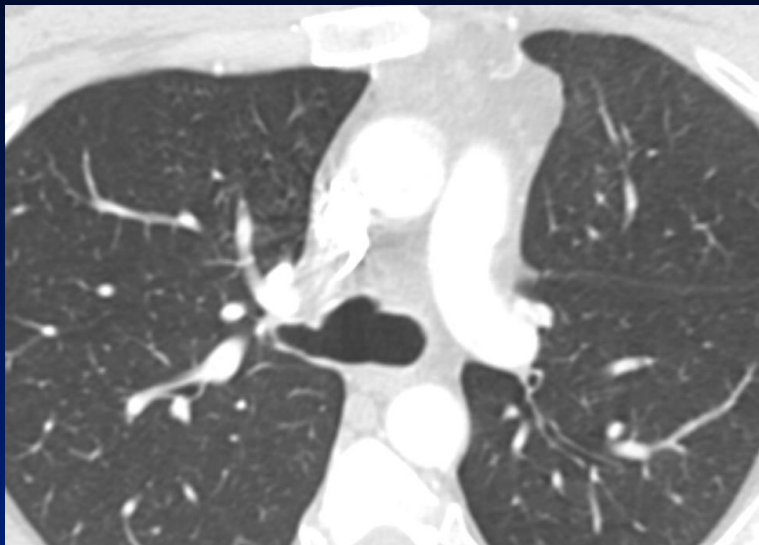


Table 2
Anomalous Bronchi to the Upper Lobe (*n* = 35)

Type of Anomalous Bronchus	Side	Bronchial Nomenclature*	Origin of Bronchus†	Comments and Associated Anomalies or Variants‡
Supernumerary (<i>n</i> = 8)	Right	Preeparterial (<i>n</i> = 5)	Trachea (<i>n</i> = 2) RMB (<i>n</i> = 3)	Apical territory (<i>n</i> = 5) PAPVR of RU lobe (<i>n</i> = 1) Left prehyparterial bronchus (<i>n</i> = 1)
	Left	Prehyparterial (<i>n</i> = 3)	LMB (<i>n</i> = 3)	Supernumerary lobe with accessory fissure (<i>n</i> = 2) Right preeparterial bronchus (<i>n</i> = 1)
Displaced (<i>n</i> = 27)	Right	Preeparterial (<i>n</i> = 20)	Trachea (<i>n</i> = 6) Carina (<i>n</i> = 3) RMB (<i>n</i> = 11)	Complete RU lobe originating from trachea (<i>n</i> = 1) Azygos lobe (<i>n</i> = 2) PAPVR of LU lobe (<i>n</i> = 1) and RU lobe (<i>n</i> = 1) Left eparterial bronchus (<i>n</i> = 2) Displaced segmental arteries to RU lobe (<i>n</i> = 4)
		Posteparterial (<i>n</i> = 2)	IB (<i>n</i> = 1) RLLB (<i>n</i> = 1)	
	Left	Eparterial (<i>n</i> = 5)	LMB (<i>n</i> = 5)	Right preeparterial bronchus (<i>n</i> = 2)

*Modified from references 4 and 8.

†IB = intermediate bronchus, LMB = left main bronchus, RLLB = right lower lobe bronchus, RMB = right main bronchus.

‡LU = left upper, PAPVR = partial anomalous pulmonary venous return, RU = right upper.

4b. Bronches trachéales

Présentation clinique

- **Adulte:**
 - asymptomatique
 - infections récurrentes locales
 - toux, stridor
 - hémoptysies
- **Enfants:**
 - asymptomatique
 - détresse respiratoire
- **Intubation:**
 - atélectasie du LSD si obstruction de la BT
 - hypoxie sévère si intubation de la BT
- **Symptômes plus fréquents dans les BT gauches et BT surnuméraires**

Table 3
Ventilated Segments and Types of Bronchial Subdivision in Displaced Tracheal Bronchi (*n* = 27)

Affected Lobe	Ventilated Segment*	No. of Cases	Type of Bronchial Subdivision†	No. of Cases
Right upper (<i>n</i> = 22)	S1	20 (91)	B1	19 (86)
			B1a	0 (0)
			B1b	1 (5)
	S2	9 (41)	B2	2 (9)
			B2a	0 (0)
			B2b	2 (9)
			B2b sup	5 (23)
	S3	4 (18)	B3	3 (14)
			B3a sup + B3b sup	1 (5)
Left upper (<i>n</i> = 5)	S1+3	5 (100)	B1+3	4 (80)
			B1+3b, B1+3c	1 (20)
	S6	1 (20)	B6	1 (20)

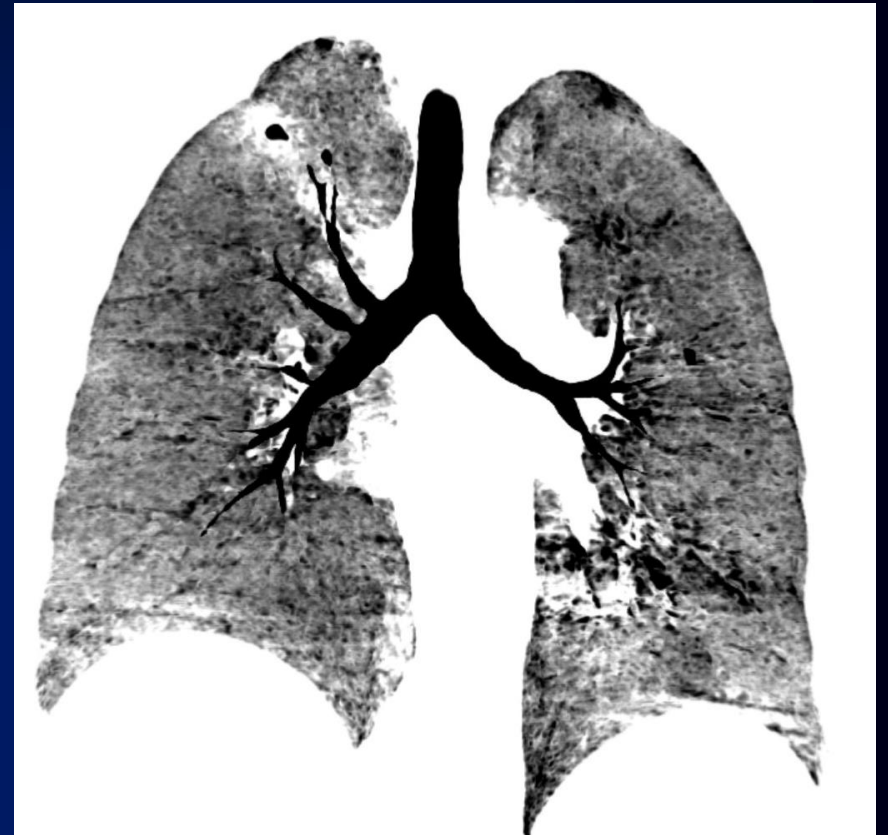
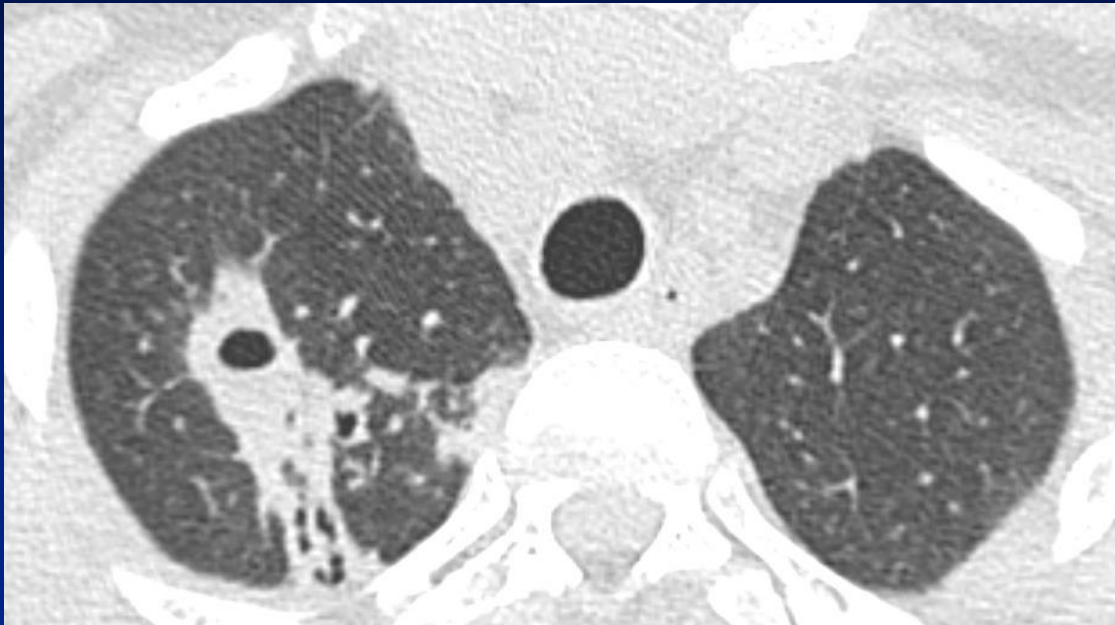
Note.—A tracheal bronchus may ventilate multiple segments. Numbers in parentheses are percentages.

*S1 = apical segment, S2 = anterior segment, S3 = posterior segment, S1+3 = apicoposterior segment, S6 = superior segment of the lower lobe.

†sup = superior.

Bronches trachéales

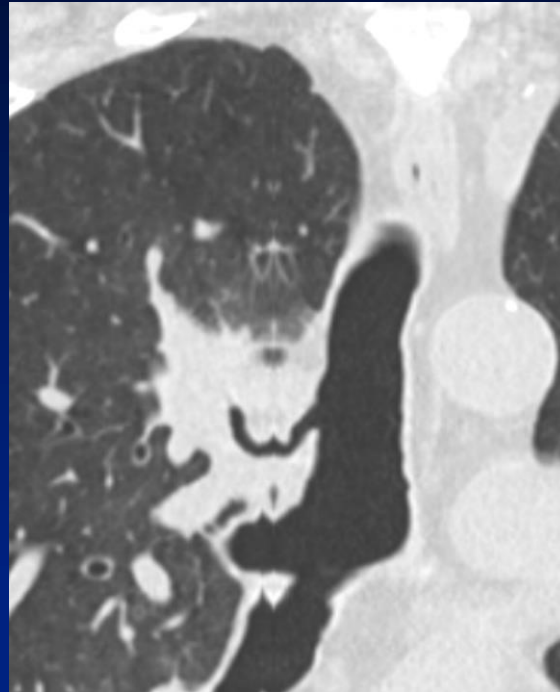
Intérêt



Tuberculose dans un territoire ventilé par une BT déplacée

Bronches trachéales

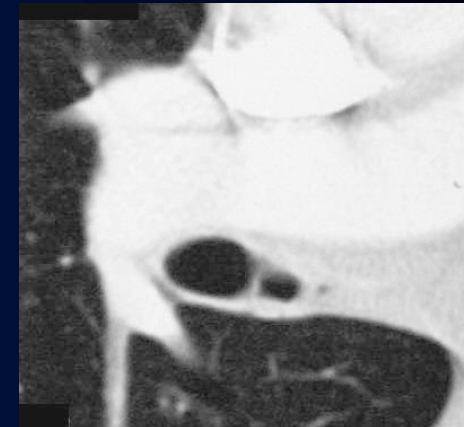
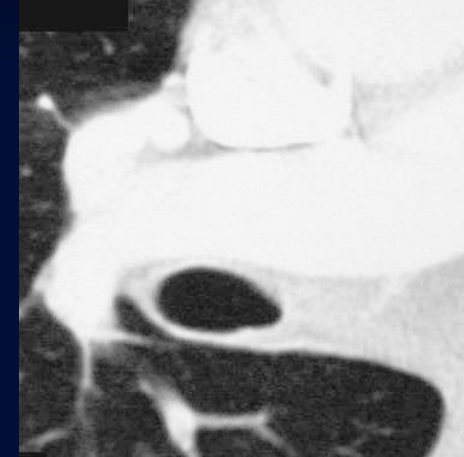
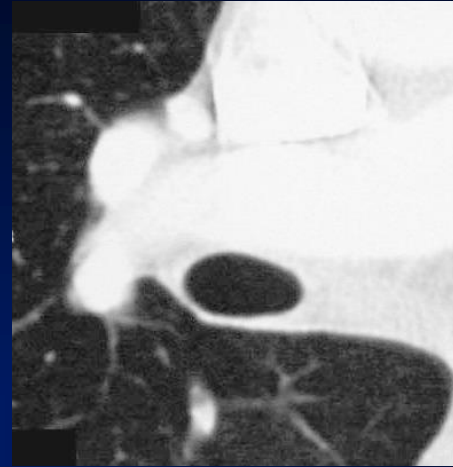
Intérêt



Bronches trachéales D déplacée et surnuméraire
Sténose de la BT droite
Infection à *Streptococcus pneumoniae*

4c. Bronche cardiaque accessoire

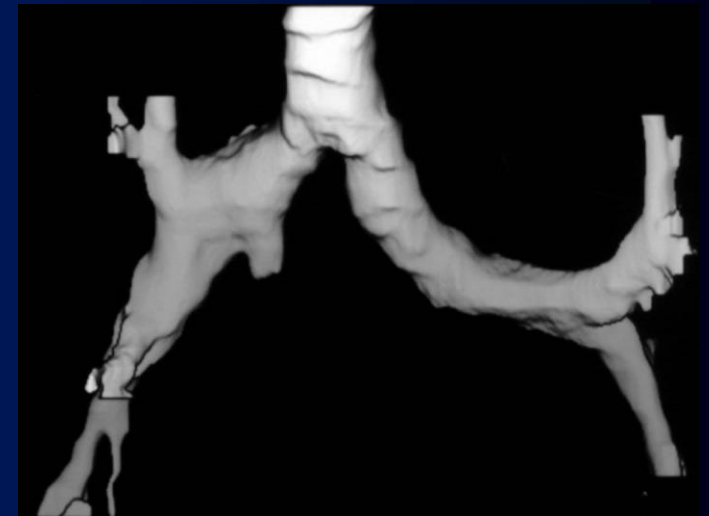
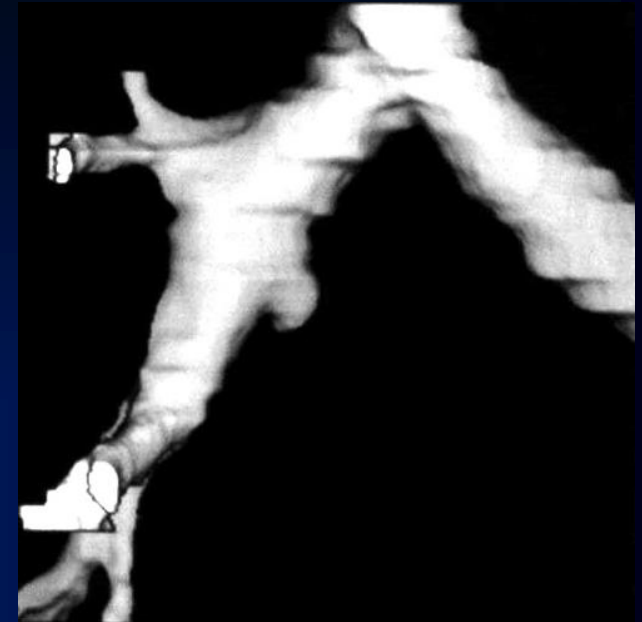
- Seule vraie bronche surnuméraire
- Incidence: 0.07-0.5%
- Origine: tronc intermédiaire dans 86%
 tronc souche droit dans 14%



Mangiulea VG, Stinghe RV. Dis Chest 1968; 54: 35-38
Ghaye B, et al. Eur Radiol 1999; 9: 45-48
McGuinness G, et al. Radiology 1993; 189: 563-566

4c. Bronche cardiaque accessoire

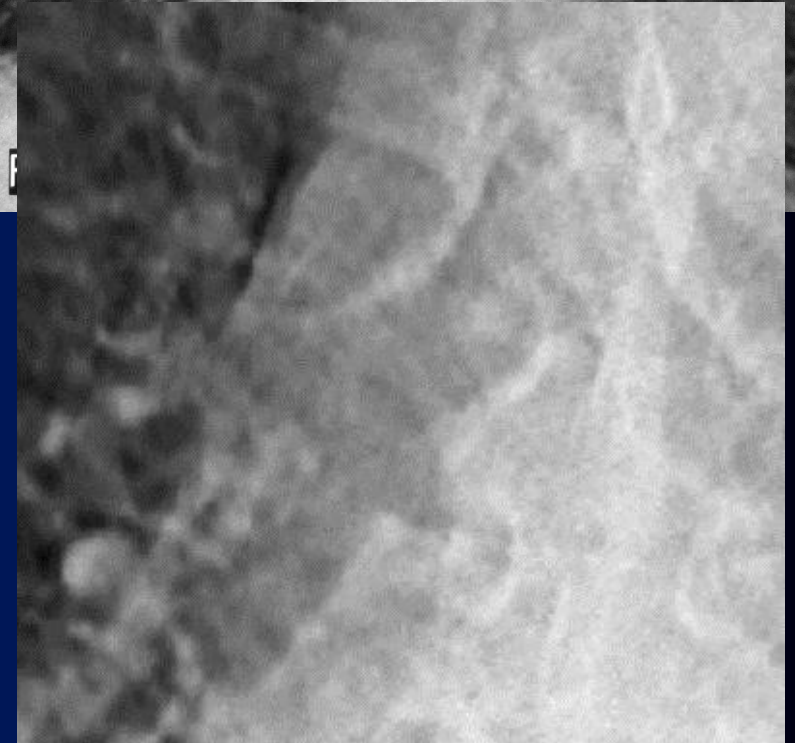
- Seule vraie bronche surnuméraire
- Incidence: 0.07-0.5%
- **Origine:** tronc intermédiaire dans 86%
 tronc souche droit dans 14%



Mangiulea VG, Stinghe RV. Dis Chest 1968; 54: 35-38
Ghaye B, et al. Eur Radiol 1999; 9: 45-48
McGuinness G, et al. Radiology 1993; 189: 563-566

4c. Bronche cardiaque accessoire

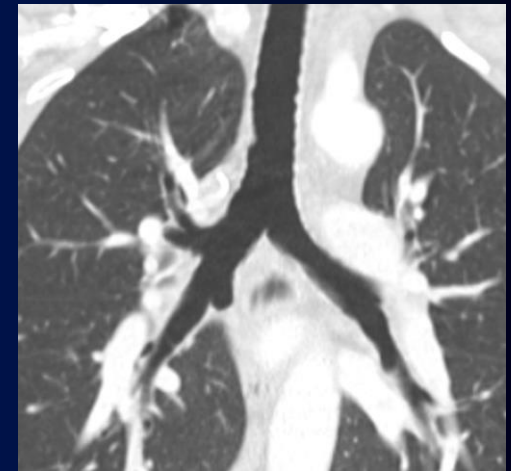
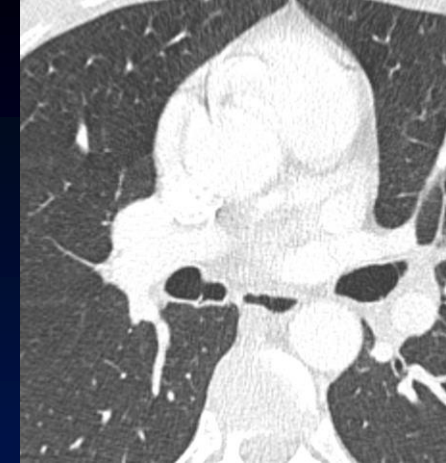
- Seule vraie bronche surnuméraire
- Incidence: 0.07-0.5%
- Origine: tronc intermédiaire dans 86%
 tronc souche droit dans 14%



4c. Bronche cardiaque accessoire

- Seule vraie bronche surnuméraire
- Incidence: 0.07-0.5%
- **Origine:** tronc intermédiaire dans 86%
 tronc souche droit dans 14%

- **Types:** - diverticulaire (71%)
 avec tissu bronchiolaire/parenchymateux
 rudimentaire (50%)
 - lobulus ventilé (29%)
 dégénérescence kystique (rare)



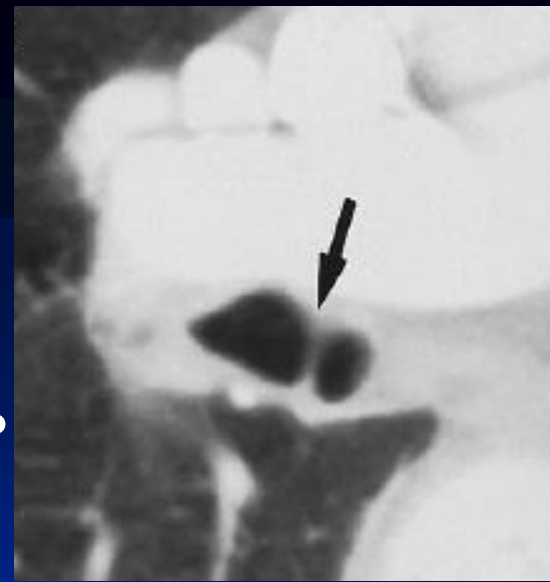
Mangiulea VG, Stinghe RV. Dis Chest 1968; 54: 35-38

Ghaye B, et al. Eur Radiol 1999; 9: 45-48

McGuinness G, et al. Radiology 1993; 189: 563-566

4c. Bronche cardiaque accessoire

- Seule vraie bronche surnuméraire
- Incidence: 0.07-0.5%
- **Origine:** tronc intermédiaire dans 86%
 tronc souche droit dans 14%
- **Types:** - diverticulaire (71%)
 avec tissu bronchiolaire/parenchymateux
 rudimentaire (50%)
 - lobulus ventilé (29%)
 dégénérescence kystique (rare)



Mangiulea VG, Stinghe RV. Dis Chest 1968; 54: 35-38

Ghaye B, et al. Eur Radiol 1999; 9: 45-48

McGuinness G, et al. Radiology 1993; 189: 563-566

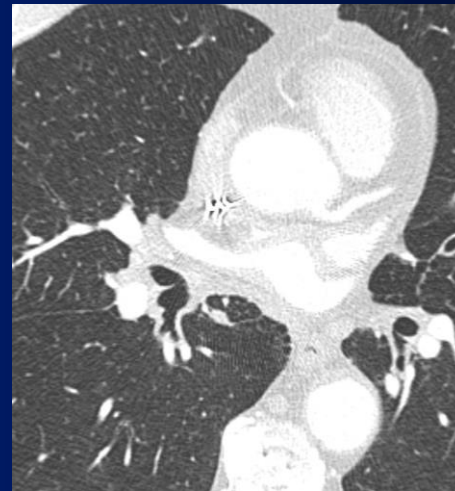
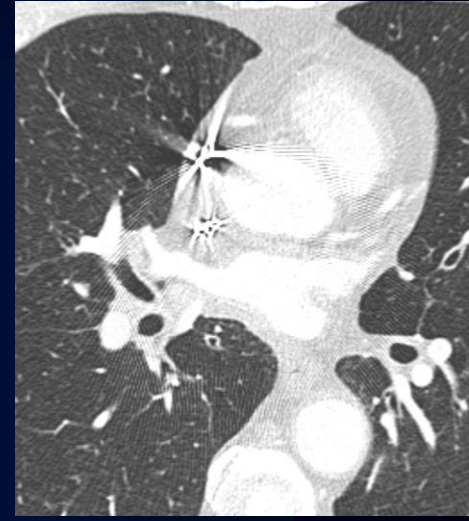
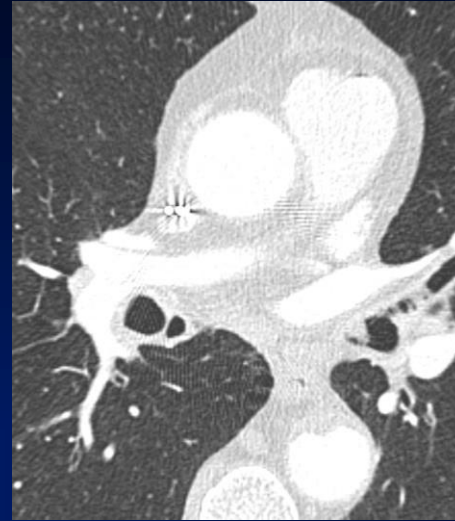
4C. Bronche cardiaque accessoire

- Seul
- Inci
- Orig



86%
4%

- **Types:** - diverticulaire (71%)
avec tissu bronchiolaire/parenchymateux rudimentaire (50%)
- lobulus ventilé (29%)
dégénérescence kystique (rare)



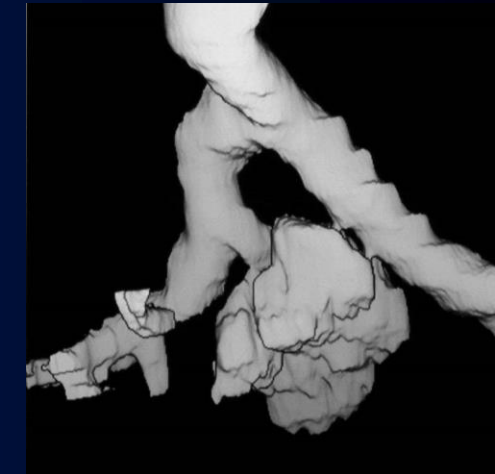
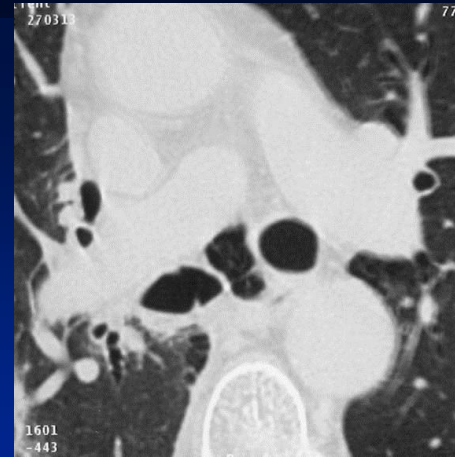
Mangiulea VG, Stinghe RV. Dis Chest 1968; 54: 35-38

Ghaye B, et al. Eur Radiol 1999; 9: 45-48

McGuinness G, et al. Radiology 1993; 189: 563-566

4c. Bronche cardiaque accessoire

- Seule vraie bronche surnuméraire
- Incidence: 0.07-0.5%
- **Origine:** tronc intermédiaire dans 86%
 tronc souche droit dans 14%
- **Types:** - diverticulaire (71%)
 avec tissu bronchiolaire/parenchymateux
 rudimentaire (50%)
 - lobulus ventilé (29%)
 dégénérescence kystique (rare)



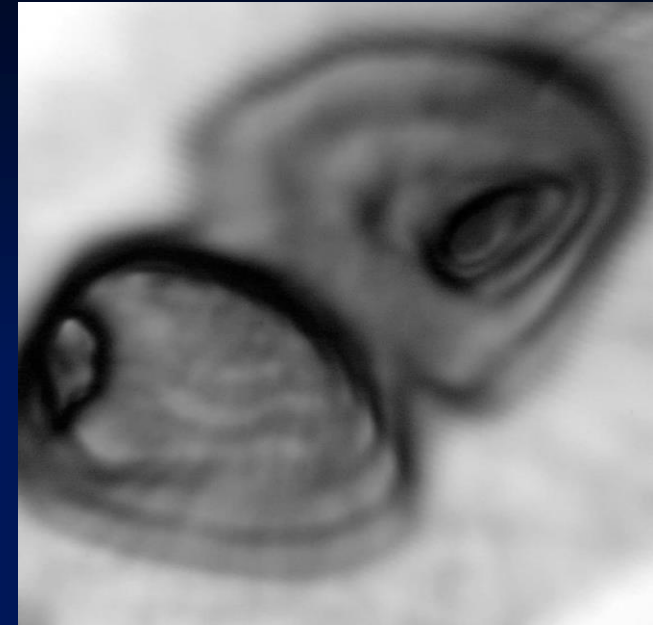
Mangiulea VG, Stinghe RV. Dis Chest 1968; 54: 35-38

Ghaye B, et al. Eur Radiol 1999; 9: 45-48

McGuinness G, et al. Radiology 1993; 189: 563-566

4c. Bronche cardiaque accessoire

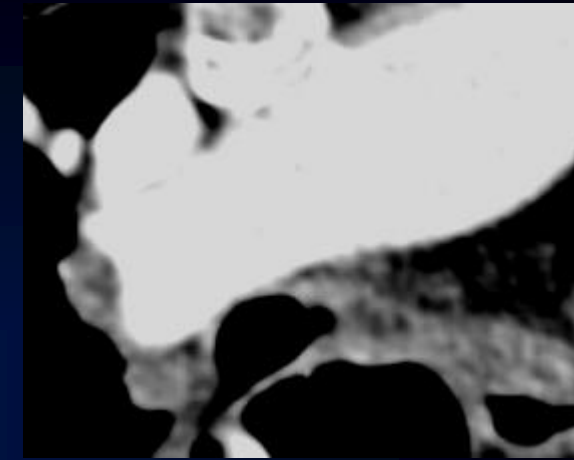
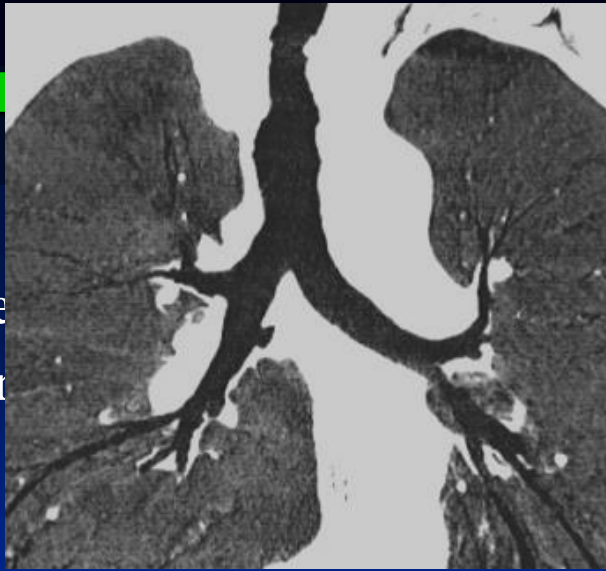
- Seule vraie bronche surnuméraire
- Incidence: 0.07-0.5%
- **Origine:** tronc intermédiaire dans 86%
 tronc souche droit dans 14%
- **Types:** - diverticulaire (71%)
 avec tissu bronchiolaire/parenchymateux
 rudimentaire (50%)
 - lobulus ventilé (29%)
 dégénérescence kystique (rare)



4C. Bronche

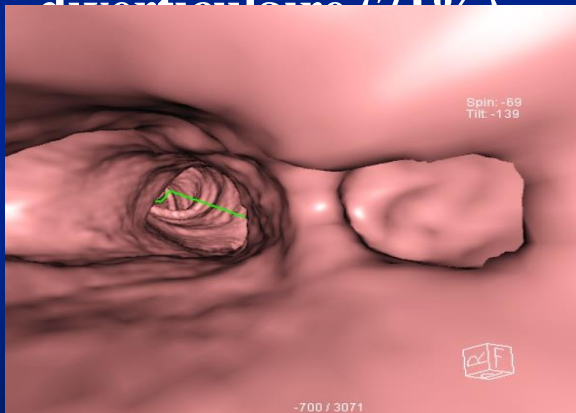
accessoire

- Seule
- Incidence
- Origine



dans 8
dans 14%

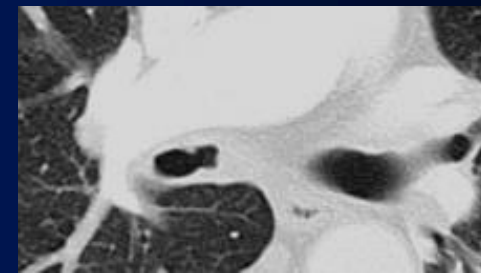
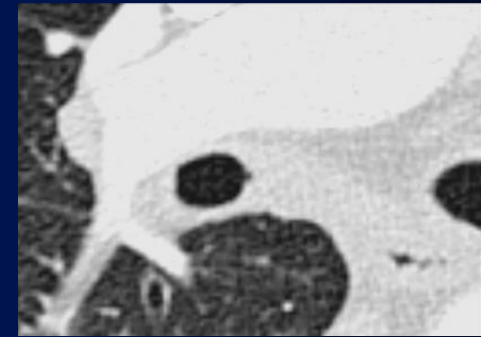
- Types: diverticulaire (71%)



parenchymateux

(rare)

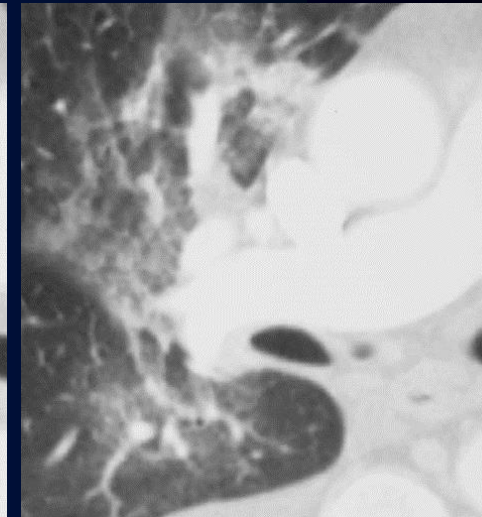
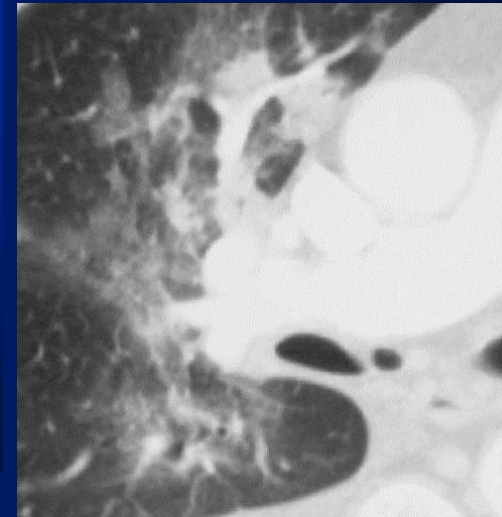
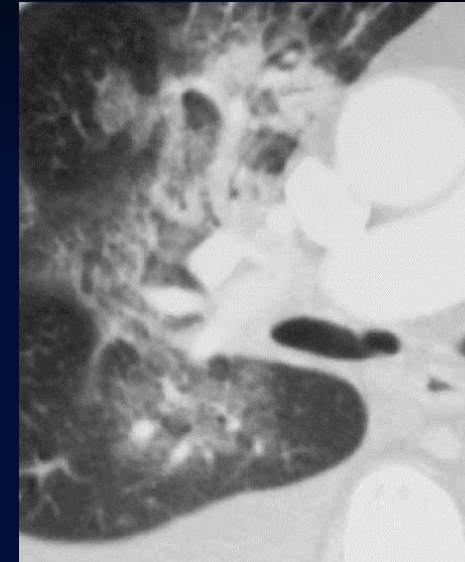
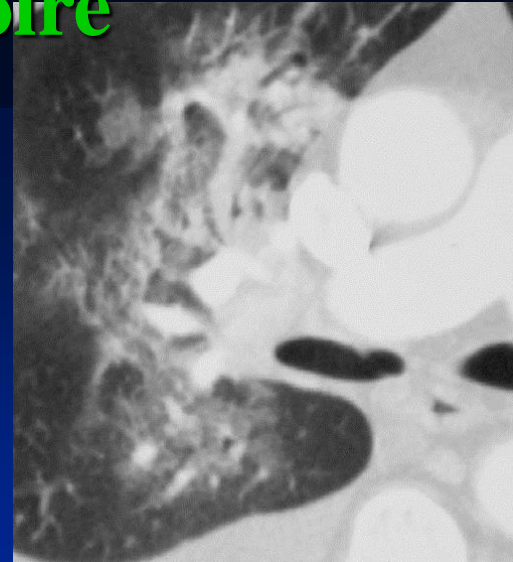
- DD: diverticule acquis, adénolectasie, fistule



Mangiulea VG, Stinghe RV. Dis Chest 1968; 54: 35-38
Ghaye B, et al. Eur Radiol 1999; 9: 45-48
McGuinness G, et al. Radiology 1993; 189: 563-566

4C. Bronche cardiaque accessoire

- Seule vraie bronche surnuméraire
- Incidence: 0.07-0.5%
- Origine: tronc intermédiaire dans 86%
 tronc souche droit dans 14%
- **Types:** - diverticulaire (71%)
 avec tissu bronchiolaire/parenchymateux
 rudimentaire (50%)
 - lobulus ventilé (29%)
 dégénérescence kystique (rare)
- **DD:** diverticule acquis, adénolectasie, fistule
- **Symptômes:** surinfection (toux, hémoptysies,
infections récurrentes, aspergillome)



Bentala M, et al. Eur J Cardiothorac Surg 2002; 22: 643-645

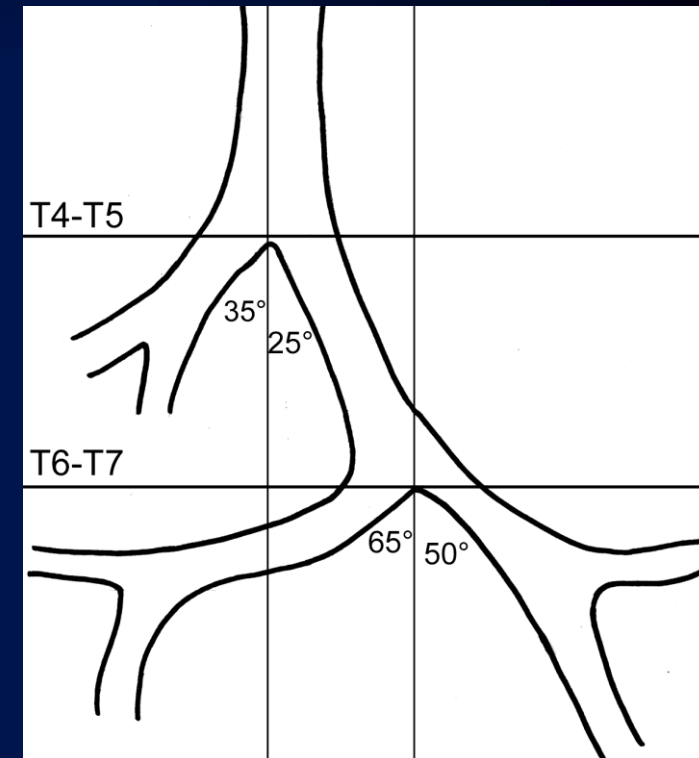
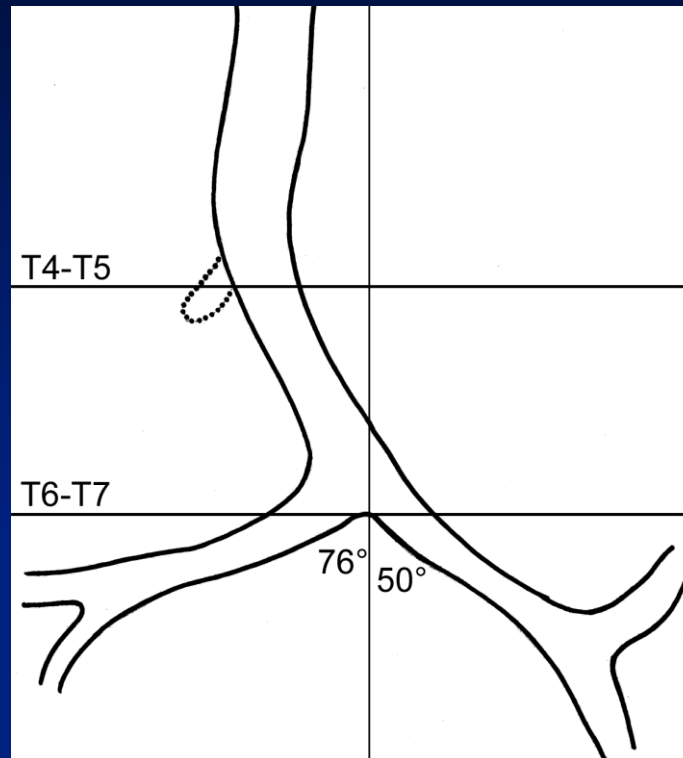
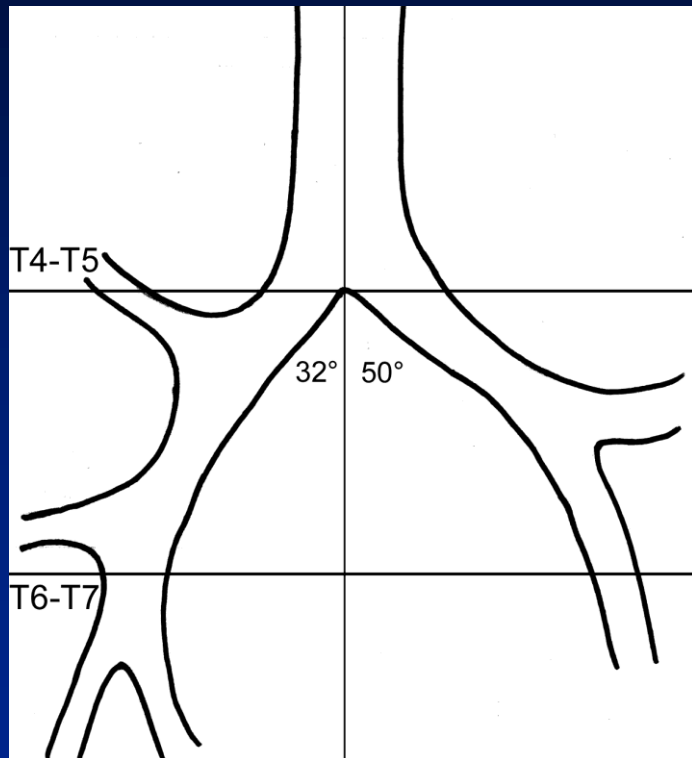
Ghaye B, et al. Eur Radiol 1999; 9: 45-48

McGuinness G, et al. Radiology 1993; 189: 563-566

5. Bronches déplacées

Bridging bronchus

- = bronche anormale qui traverse le médiastin d'un coté à l'autre



- ✓ Pseudo-carène à G de la ligne médiane de la trachée
- ✓ Pattern en « T » inversé

Berdon WE, et al. Radiology 1984; 152: 57-64

Wells TR, et al. J Pediatr Surg 1988; 23: 892-898

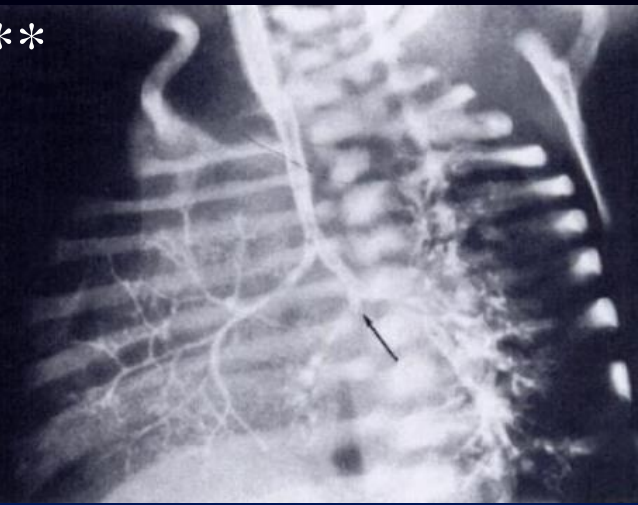
Bertucci GM, et al. Pediatr Pathol 1987; 7: 637-643

5. Bronches déplacées

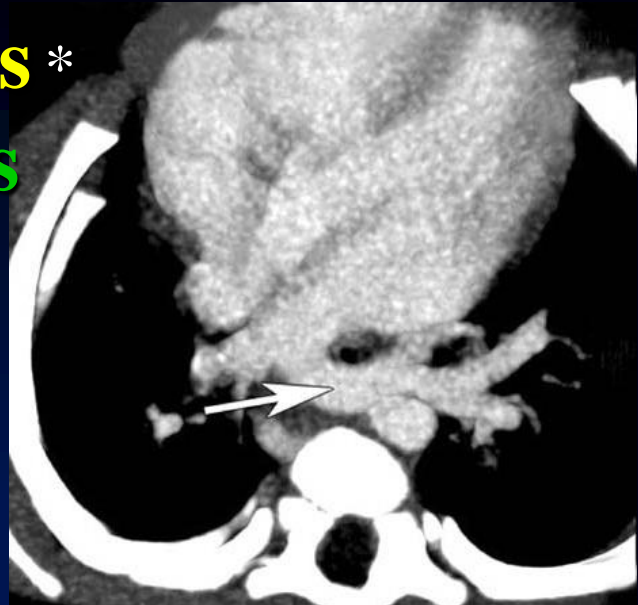
Bridging bronchus

- **Clinique** : détresse respiratoire, infections répétées
- **Rx** :
 - atélectasies
 - hyperinflation
 - aspect kystique } du(es) lobe(s) ventilé(s) par la BB
- **Malformations associées** :
 - anomalies vasculaires (SLPA)
 - RVPA
 - cardiaques
 - extra-thoraciques

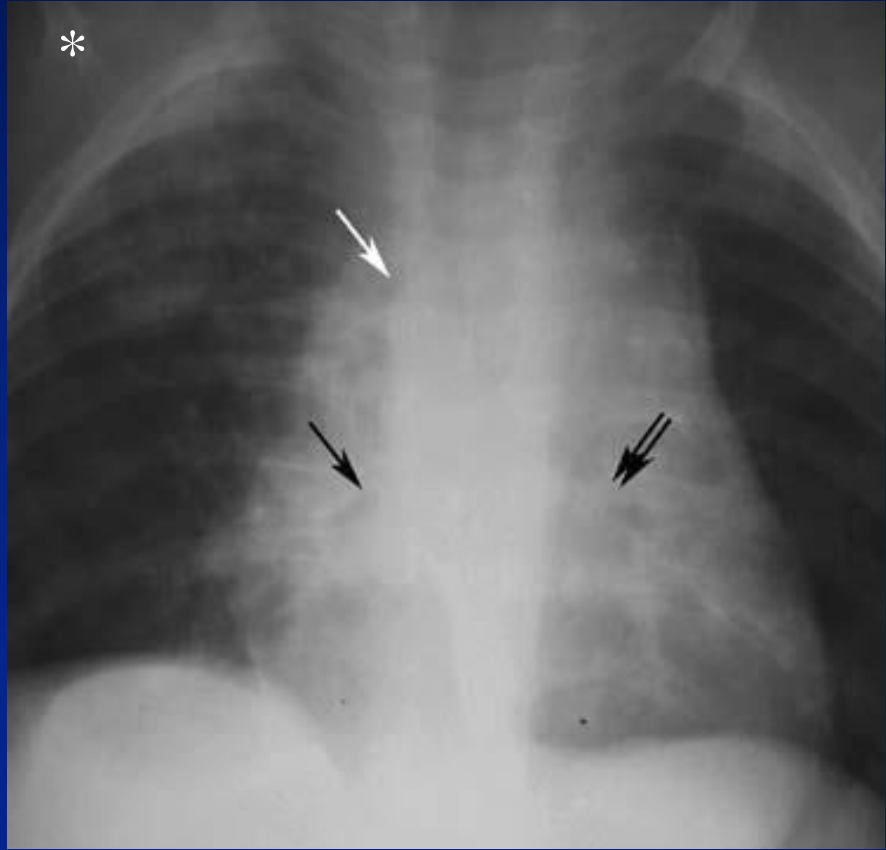
**



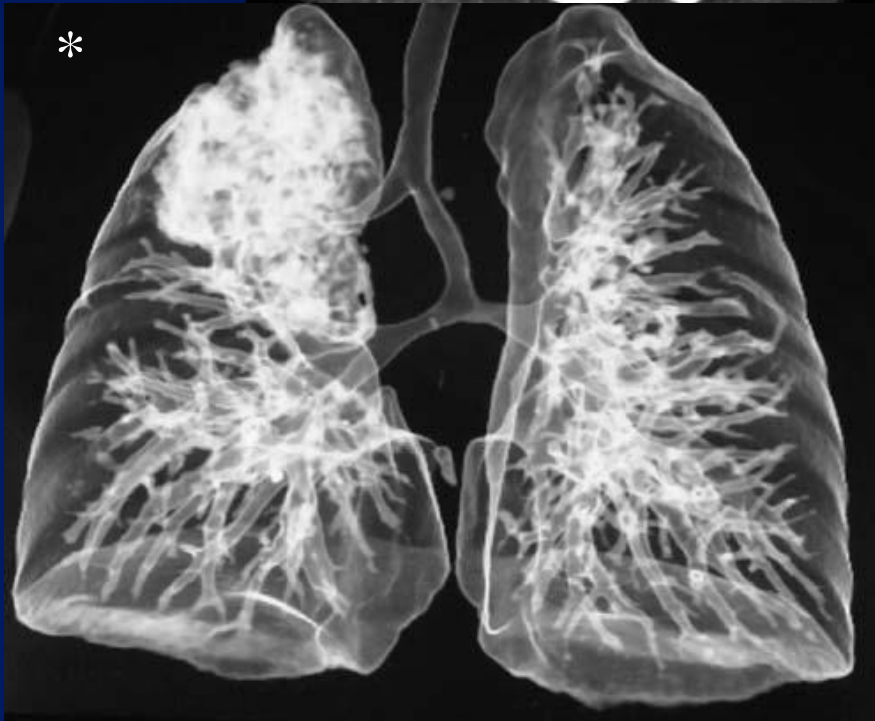
Bronches déplacées *
Bridging bronchus



*



*



*Du Plessis et al. Pediatr Radiol 2008; 38:1024–1026

**Starshak et al. 1981 Radiology 140: 95-96

5. Bronches déplacées

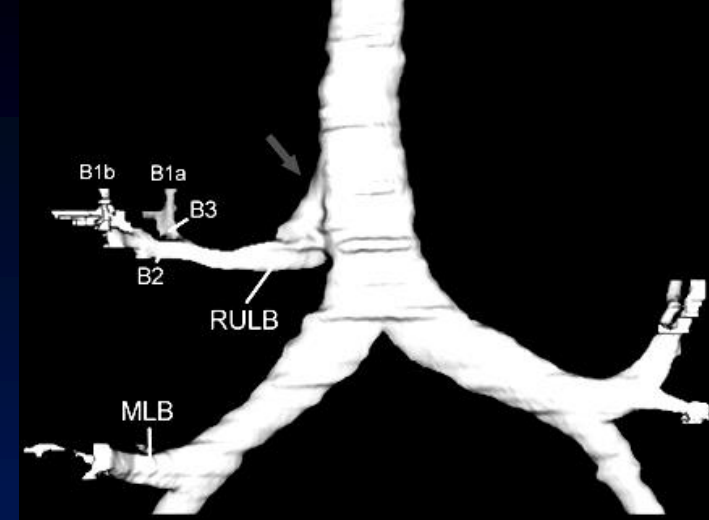
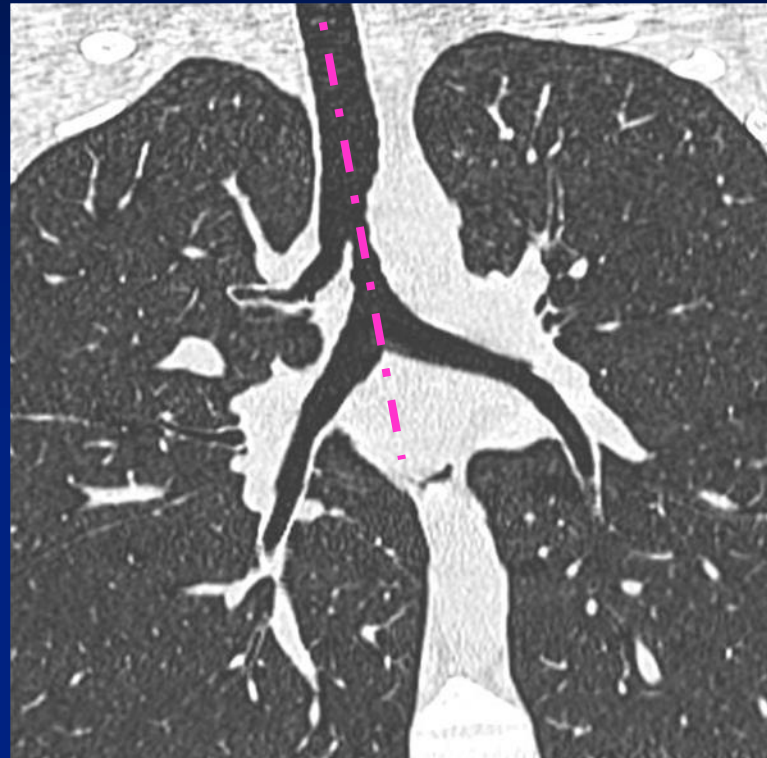
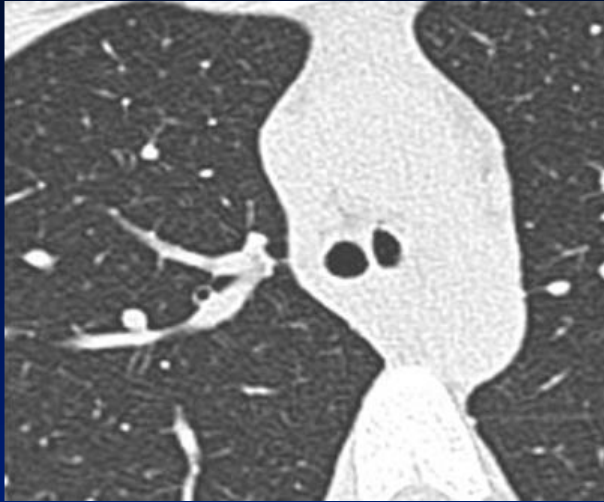
Bridging bronchus



Courtoisie de Jacques Remy Lille

5. Bronches déplacées

DD : Pseudobridging bronchus



Courtoisie de Catherine Beigelman Paris

5. Bronches déplacées

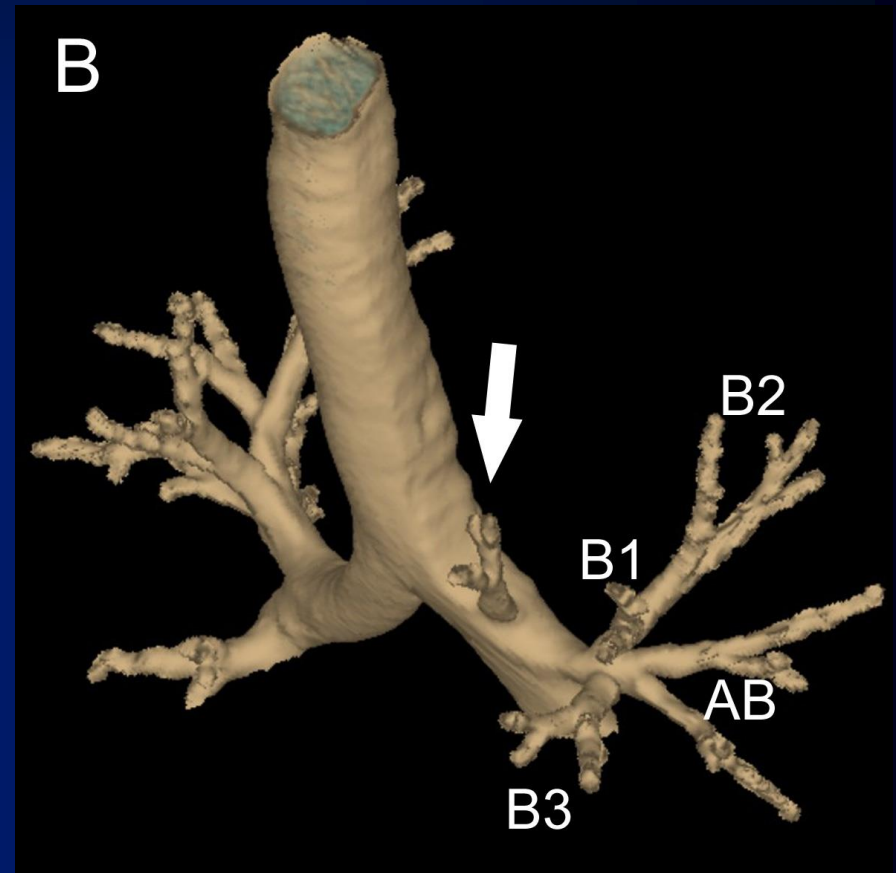
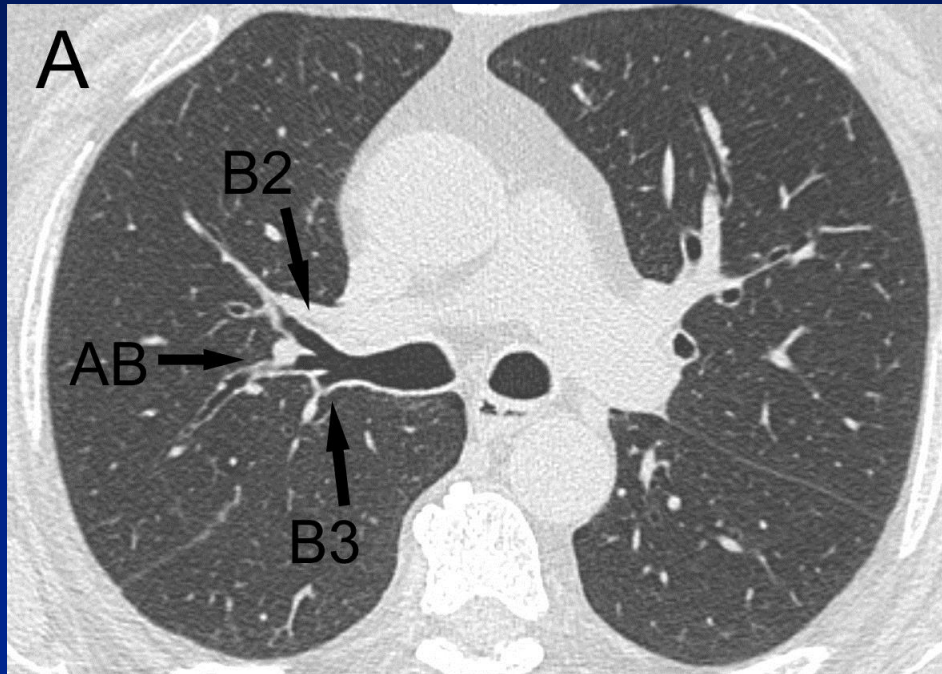
DD : Pseudobridging bronchus



5. Bronches déplacées

Autres

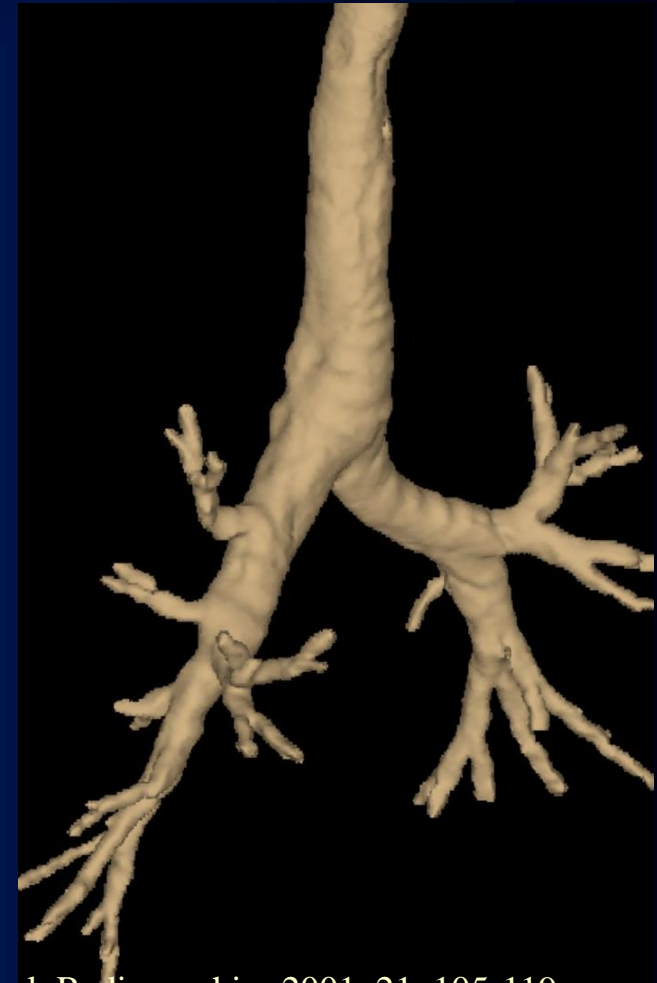
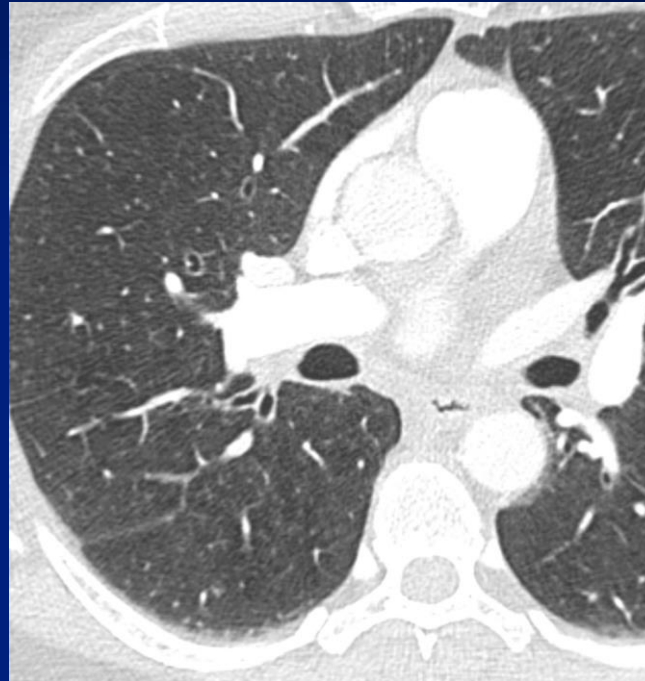
- Déplacement proximal ou distal de B Segm dans leur lobe: 10%
- LSD surtout
- Ex: bronche axillaire



5. Bronches déplacées

Autres

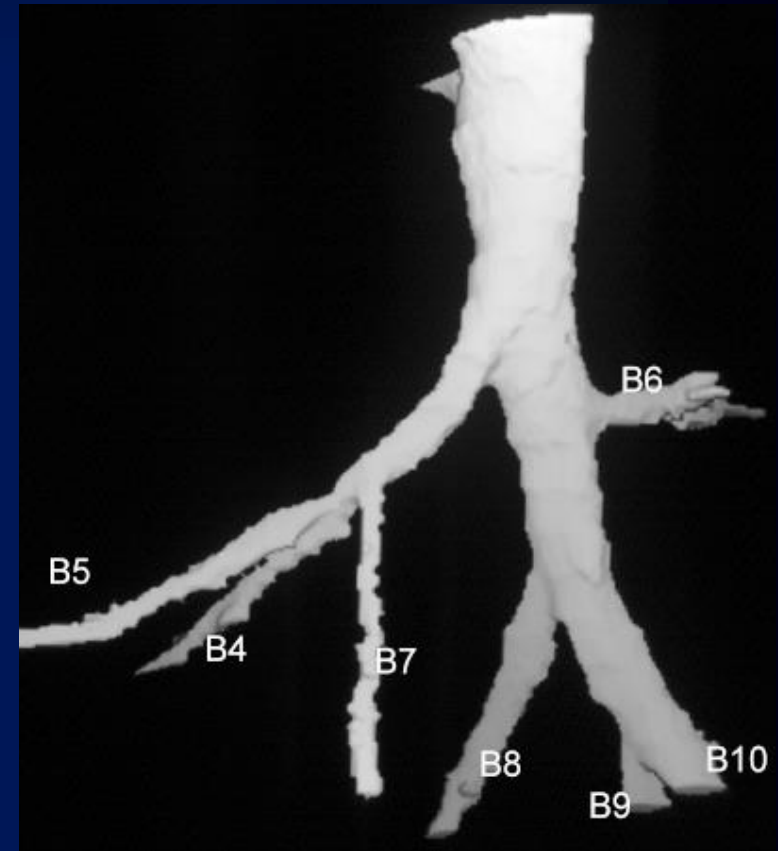
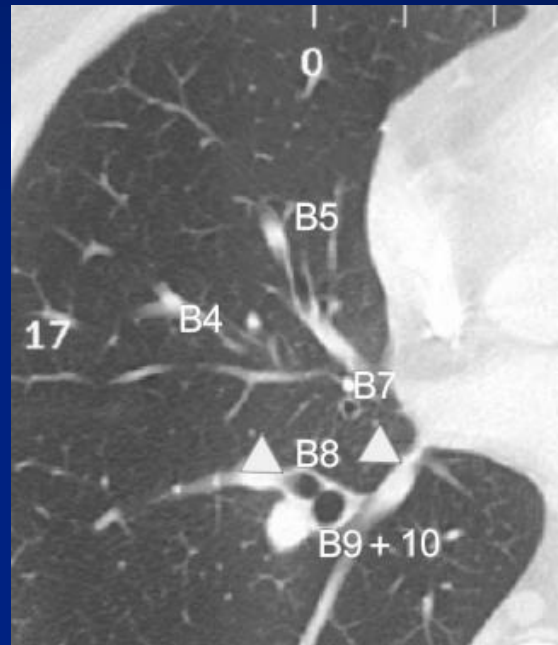
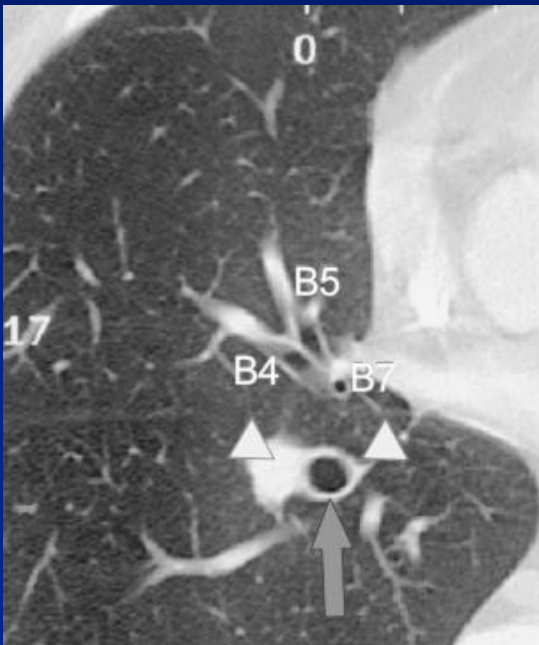
- Déplacement proximal ou distal de B Segm dans leur lobe: 10%
- LSD surtout
- Ex: B3D



5. Bronches déplacées

Autres

- Déplacement proximal ou distal de B Segm dans leur lobe: 10%
- LSD surtout
- Plus rarement dans un lobe adjacent
- Souvent associé à une scissure incomplète
- Ex : B7D

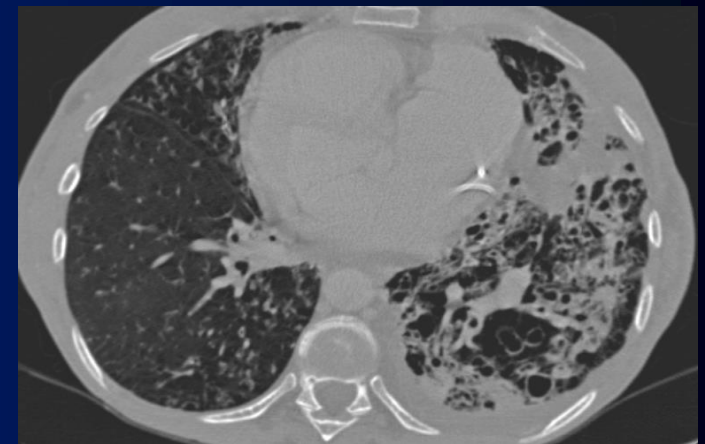
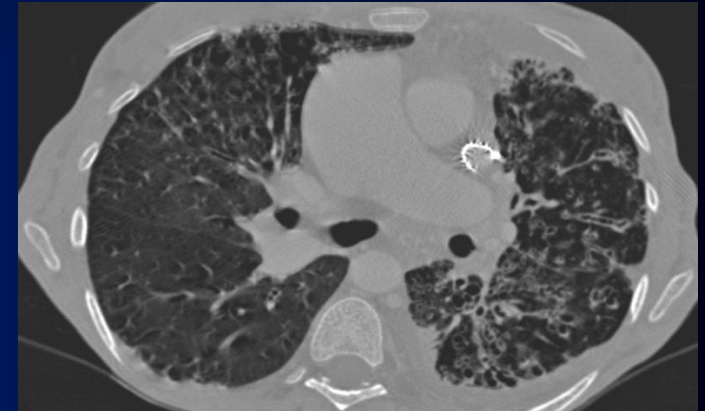


6. Anomalies de situs

- **Situs solitus** = arrangement modal des organes et vaisseaux
 - Poumon D (3 lobes) et poumon G (2 lobes)
 - OD = systémique et OG = pulmonaire

- **Situs inversus** = inversion dans le plan sagittal médian
 - 0.000005% à 0.001%
 - Kartagener chez 20 %

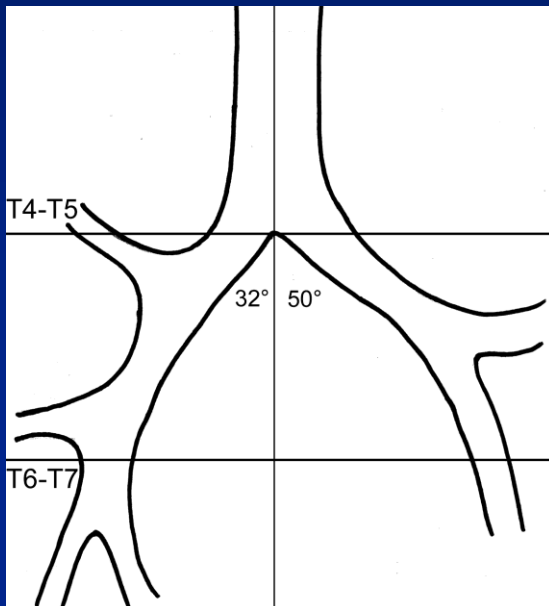
**6A. Situs inversus
Syndrome de Kartagener**



6B. Anomalies de situs

Syndromes hétérotaxiques

- **Situs ambiguus** = organes distribués aN dans le thorax et/ou l'abdomen
- **Situs thoracique et auriculaire quasi toujours associés**
- **Ratio entre la longueur des BSG/BSD > 1.5/1**



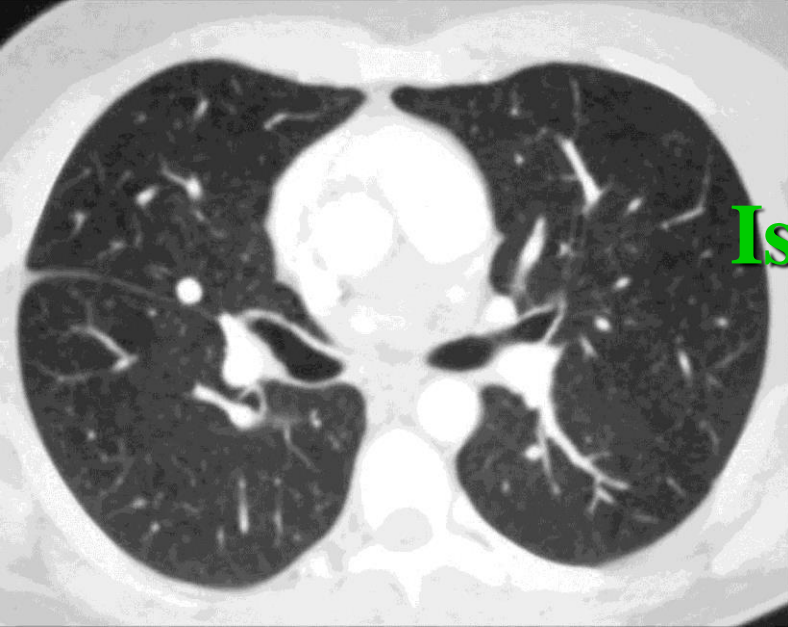


- 2 poumons trilobés
- Bronches souches courtes (<1cm) et épartérielles
- Deux oreillettes de type systémique
- **Anomalies abdominales associées**: asplénie, foie médian, estomac indéterminé (Syndrome d'Ivermark)
- Anomalies cardiaques très fréquentes (~100%) et complexes
- Survie > 1an : rare
- Rares adultes (<1%) asymptomatiques

Winer-Muram HT. J Thorac Imaging 1995; 10: 43-57

Applegate KE, et al. Radiographics 1999; 19: 837-52

Winer-Muram HT, Tonkin IL. Radiol Clin North Am 1989; 27: 1147-70



Isomérisme gauche



- 2 poumons bilobés
- Bronches souches longues (1.7 à 2cm) et hypartérielles
- Deux oreillettes de type pulmonaire
- Anomalies abdominales associées: polysplénie, foie médian, estomac variable, continuation cave-hémiazygos
- Anomalies cardiaques moins fréquentes et moins complexes
- Mortalité < 1an : 60%
- Adultes asymptomatiques non rares

Winer-Muram HT. J Thorac Imaging 1995; 10: 43-57

Applegate KE, et al. Radiographics 1999; 19: 837-52

Winer-Muram HT, Tonkin IL. Radiol Clin North Am 1989; 27: 1147-70

Conclusion



- **Les anomalies et variantes trachéobronchiques :**
 - **sont le plus souvent asymptomatiques**
 - **peuvent mimer des processus pathologiques**
 - **être responsables de pathologies**
 - **associées à d'autres malformations**

- **A mentionner dans compte-rendu:**
 - **Pneumologue: fibroscopie / ponction / LBA / thérapeutique endo**
 - **Chirurgien: résection / transplantation**
 - **Anesthésiste: intubation**