

Prise en charge multidisciplinaire périnatale des pathologies thoraciques



13^{ème} journée du CPDPN
Strasbourg, 15 décembre 2023



Monique Kohler
Christine Scheib
Isabelle Talon

les pathologies du contenu thoracique

- les épanchements
 - Les chylothorax
 - Les hydrothorax compliqués d'anasarque, immunitaires ou non
- Les masses
 - intra-parenchymateuses: liquidiennes, solides, uniques, multiples
 - médiastinales: liquidiennes, mixtes
- Les anomalies architecturales
 - Les hernies diaphragmatiques
 - Les pathologies de l'échogénicité pulmonaire
 - Les agénésies et hypoplasies

Point commun = l'hypoplasie pulmonaire

rapport L/T : surf. du poumon sain D et G/surf thoracique

$L/T = 0,5 \pm 0,004$ de 18 à 36 SA, $L/T < 0,21$: détresse

Les chylothorax

chylothorax, définition

- ❑ Appartient aux hydrothorax, 1/ 10 000 à 15 000 G
 - ❑ Définition échographique: épanchement pleural, uni ou bilatéral, zones transsonores dans les scissures pulmonaires
 - ❑ Le plus fréquent des hydrothorax, par anomalie du drainage lymphatique (canal thoracique)
 - ❑ Le diagnostic de sa nature repose sur le taux de lymphocytes dans l'épanchement > 80% et une concentration importante de triglycérides
 - ❑ Le bilan étiologique comporte les recherches de malformations, les anomalies génétiques, infectieuses, hématologiques, métaboliques.
-

chylothorax,

Quand adresser la patiente en échographie référée

- Dès la suspicion diagnostique
 - Sans attendre d'avoir fait une 2^{ème} évaluation
 - Quelque soit le terme
 - Quelque soit le volume de l'épanchement
-

chylothorax,

modalités de diagnostic et de surveillance

- Échographie:
 - localiser et quantifier l'épanchement,
 - retentissement: déviation médiastinale, ER, éversion diaphragme, coeur
 - malformations associées
- Rythme: fonction du terme et la surface de l'épanchement
- Evolution:
 - risque de décompensation si l'effusio ratio > 40 %,
 - 22% de régression spontanée
- IRM: quantification, malformations associées
- Prise en charge invasive:
 - Bilan: chromosomique, infectieux, métabolique
 - Ponction de l'épanchement diagnostique et thérapeutique,
 - drainage pleuro-amniotique éventuel

Pronostic des épanchements pleuraux

	CHYLOTHORAX	HYDROTHORAX SECONDAIRE
ETIOLOGIE	Anomalie lymphatique	Celle de l'anasarque
CHRONOLOGIE	Apparition isolée Œdème en pèlerine (sous cutané) Placenta normal	Anasarque d'emblée Œdèmes diffus Gros placenta
BIOLOGIE	Lymphocytose élevée	Lymphocytose basse
EVOLUTION	Bon pronostic Drainage Régime en post-natal	Pas d'amélioration Mauvais pronostic

chylothorax, expérience strasbourgeoise

- Période de 10 ans , 2013-2023
- 56 foetus ont eu une pose de drain(s),
 - toutes étiologies d'épanchement confondues,
 - 10 ont eu plus d'une intervention (4 poses en 2 temps pour les drainages bilatéraux, 6 reprises)
- 21 chylothorax unilatéral:
 - 3 drainés, 4 IMG, 14 sans pose de drain (régression spontanée, pas un chylothorax)
- 34 chylothorax bilatéral:
 - 19 drainés, 15 sans pose de drains (dont 9 pour anomalie chromosomique (T21, délétion), polymalformation, IMG)
- 7 drains kysto amniotiques (5 MAKP I, 2 MAKP II)

chylothorax, drain pleuro amniotique



Rodeck / Rocket® KCH™ Catheter



Delivery: Proprietary steel introducer
6.3 Fr catheter (Rocket Medical, PLC)¹

Harrison Fetal Bladder Stent



Delivery: 13g needle
5Fr catheter (Cook Incorporated)²



nature échographie.	Troisième trimestre référée
Surface thoracique.	39
Surface épanchement.	19,6
= Effusion ratio.	0.50

	RESULTATS
laboratoire.	Biologie NHC (PTB Strasbourg)
2 laboratoire.	Sophie DREUX (Laboratoire de biologie foetale - Hôpital Robert Debré - Paris)
3 laboratoire.	EFS (Laboratoire EFS Strasbourg)
4 laboratoire.	VIROLOGIE (PTB Strasbourg)
	REMARQUES
remarques / observations.	vidange de 40 cc de liquide citrin/champ pleural envoyé en examen

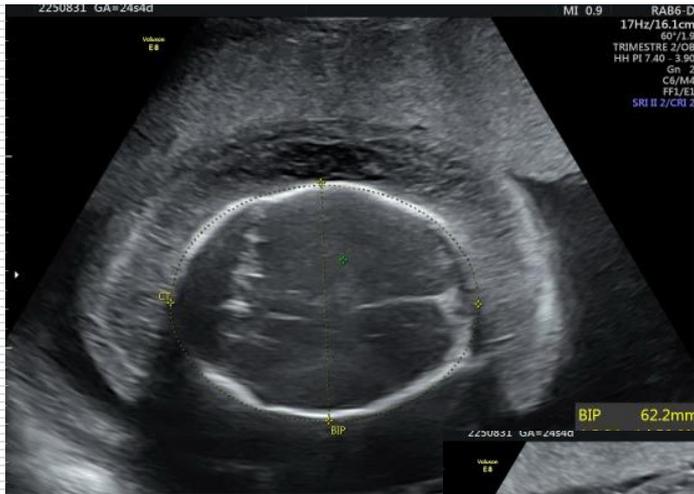
chylothorax, drain pleuro amniotique, 3 histoires cliniques

- ❑ Pose de drain unilatéral, difficile
- ❑ Césarienne en urgence le même jour pour hémopéritoine
- ❑ Va bien à un an de vie, bilan étiologique négatif



chylothorax, drain pleuro amniotique

- ❑ Anasarque généralisée, drains bilatéraux en place
- ❑ Aggravation , IMG



chylothorax, drains pleuro amniotiques, examen foetopathologique

- Un important épanchement séro-hématique thoracique
- Une hypoplasie pulmonaire (LBWR à 0.012, $N > 0.015$ sous 28SA, De Paepe et al.)
- Un mésentère commun
- Un drain thoracique gauche en place
- Un drain thoracique droit bouclant au niveau des vaisseaux du cou à droite et pinçant la veine jugulaire droite entre ses anses

Le cœur est en situs solitus, présente 4 cavités normales, un VD à paroi lisse et très mince, une aorte de 4 mm, une AP de 5 mm. Le retour veineux pulmonaire est normal.

La veine ombilicale, le foramen ovale et le canal artériel ne sont pas obstrués.

On note une variante anatomique des troncs supra aortiques avec naissance de l'artère vertébrale gauche entre la carotide gauche et le tronc sous-clavier gauche.

Probable maladie métabolique

chylothorax, drain pleuro amniotique, histoire heureuse

- Mad. X..., G2P1
 - Adressée dès 17SA pour hydrothorax droit
 - Ponction évacuatrice, 100% de lymphocytes, 46,XY
 - reconstitution dès 18 SA, suivi hebdomadaire, effusio ratio 0,41 à 0,47 à 23 SA
 - Pose d'un drain droit à 23 SA et 1J
 - Régression à J5, ER 0,09 à 26 SA
 - Suivi échographique bimensuel jusqu'en 35 ème SA (12 écho de G)
 - Harmonisation avec les néonatalogues
 - ANAT en niveau 3 à 39 SA et 1jour
-

chylothorax, drain pleuro amniotique, histoire heureuse

□ 17 SA

□ 18 SA

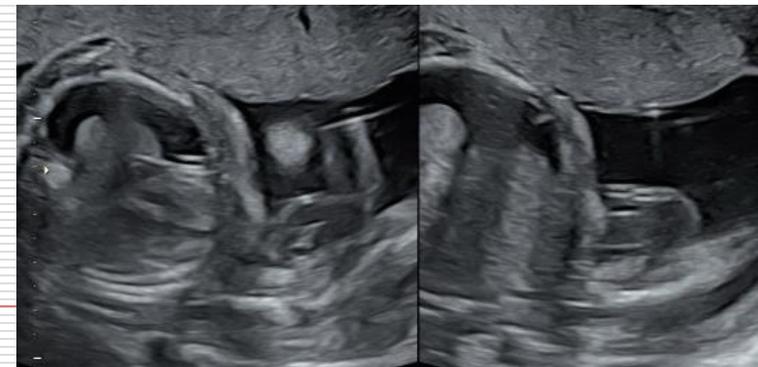
□ 21 SA

□ 23 SA

□ J1

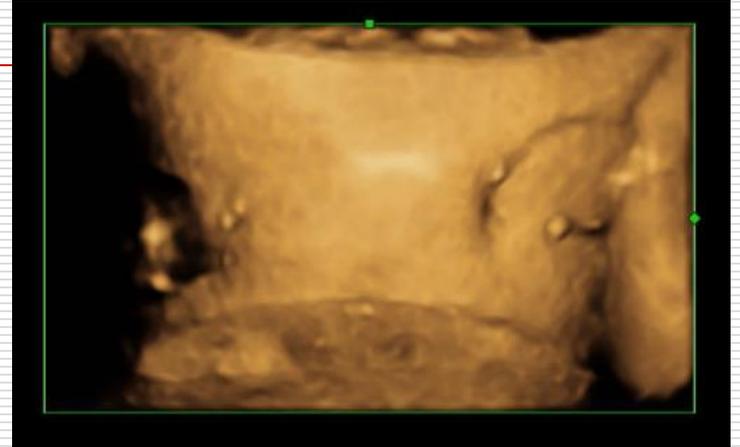
après la pose du drain

ER 0,31



chylothorax, drain pleuro amniotique, histoire heureuse

□ 28 SA



□ 31 SA et 4J



chylothorax, témoignage

. « J'étais encore allongée devant l'écran de l'échographe réalisant que le niveau d'attention et d'urgence des médecins qui m'entourent atteste de **la potentielle gravité** de la situation. »

« Je n'étais **absolument pas préparée** à subir une intervention et ce moment a été dur pour moi. » ,

« le chylothorax est revenu dans son intégralité mais reste stable... de semaine en semaine toujours le même constat, **on attend le bon moment** pour procéder à la pose du drain »

« ...**stress et de peur** dont je débordais. »

« On a rendez-vous avec un médecin de néonatal' **il nous explique** »

chylothorax, témoignage

. « ...qu'on va pouvoir rentrer à la maison. Je suis contente mais tout à coup l'inquiétude me submerge. Je réalise à quel point Arthur a été **surveillé** presque de façon constante tout au long de ma grossesse et depuis la naissance... et là on est « lâchés dans la nature ». Tout va bien mais on doit rester vigilant »

« **on lâche prise** sur ce qu'il s'est passé, on y est ... on est tous les 4 »

chylothorax, lieu et voie d'accouchement

- opter pour le niveau 3 impérativement
 - à terme, si possible (hydramnios)
 - par voie basse
 - absolument en présence des néonatalogues
-

Chylothorax congénital

Période anténatale:

- Diagnostic posé par le prélèvement
- Rencontre avec l'équipe pédiatrique
- Prise en charge anténatale par pose de drains thoraciques le plus tôt possible après diagnostic ou lors prélèvement initial
- Corticothérapie de maturation pulmonaire: oui
- Lieu d'accouchement: Niveau 3 pour prise en charge périnatale (drain, détresse respiratoire) et néonatale (bilan et traitements)
- Voie d'accouchement: fonction données cliniques, évolution anténatale etc...
- Age gestationnel: préférer attendre pour éviter de surajouter une immaturité pulmonaire

Chylothorax congénital

Période périnatale:

Prise en charge à la naissance en salle d'accouchement:

- Equipe pédiatrique prévenue et présente au moment de l'accouchement
- Evaluation de l'adaptation à la vie extra-utérine: détresse respiratoire, état neurologique (à corrélérer à l'âge gestationnel)
- Drain thoracique à clamber si toujours en place, le plus souvent retiré
- Prise en charge en fonction de la clinique: O2, lunettes HD, CPAP, intubation-ventilation assistée, surfactant, exsufflation pneumothorax, ponction
- Transfert en Réanimation Néonatale pour bilan (Radio thorax, échographie cardiaque, échographie pleurale), surveillance et prise en charge.



Chylothorax congénital

Période néonatale:

- Le schéma thérapeutique des chylothorax congénitaux est « progressif »
- C'est un traitement à paliers thérapeutiques croissants rapprochés:
 - Conservateur
 - Médicamenteux
 - Chirurgical
- But: diminuer la production de l'épanchement et permettre la « guérison » et/ou la maturation du système lymphatique
- Remarque: chylothorax idiopathiques isolés sans anomalies associées (Trisomie 21, Syndrome de Noonan, Syndrome de Milroy) ni malformatives (lymphangectasies pulmonaires) ni traumatiques (postopératoires cardiaques)

Chylothorax congénital

Période néonatale:

- Traitement conservateur:

- Nutrition entérale: alimentation par triglycérides à chaînes moyennes (Monogen°, Liquigen°) pour court-circuiter le système lymphatique thoracique et se déverser directement dans le système porte sans passer par le canal thoracique ou ses collatérales
- Nutrition parentérale: enfant instable ou échec nutrition entérale adaptée
- Lait maternel?: riche en triglycérides à chaînes longues, possibilité de le « transformer » par centrifugation
- Ponctions pleurales pour évacuation
- Drain pleural si ponctions itératives



Chylothorax congénital

Période néonatale:

- Traitement médicamenteux:

- But: réduire le flux lymphatique thoracique
- Octréotide° (analogue de synthèse de la Somatostatine):
 - Mécanisme: réduction des sécrétions exocrines de l'estomac, de l'intestin, du pancréas et du flux splanchnique ainsi que de l'absorption des lipides et donc de la production de chyle.
 - Administration IV (ou SC) continue à doses croissantes
 - Effets secondaires limités (hypo/hyperglycémie, atteinte hépatique, hypothyroïdie)
 - Durée du traitement fonction de l'évolution de l'épanchement, absence de consensus
- Autres médicaments: Etiléfrine, Propranolol, Sildenafil, Sirolimus, injection intrapleurale de Bétadine°

Chylothorax congénital

Période néonatale:

- Traitements associés:

- Soutien ventilatoire
- Compensation électrolytique, vitaminique et protidique par pertes dans l'épanchement
- Compensation immunoglobulines, facteurs de la coagulation (AT3, fibrinogène)
- Prévention infections
- Antalgiques

Chylothorax congénital

Période néonatale:

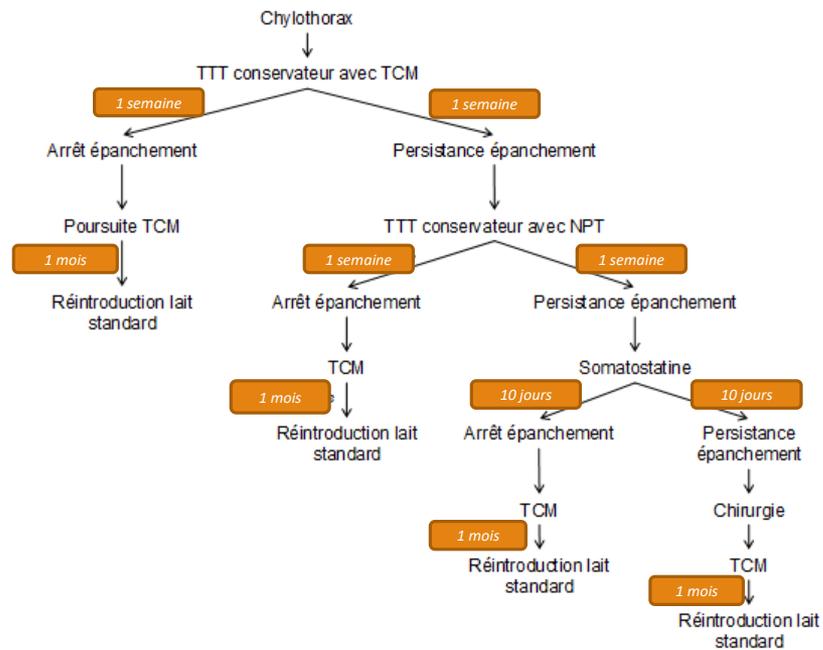
- Traitement chirurgical:

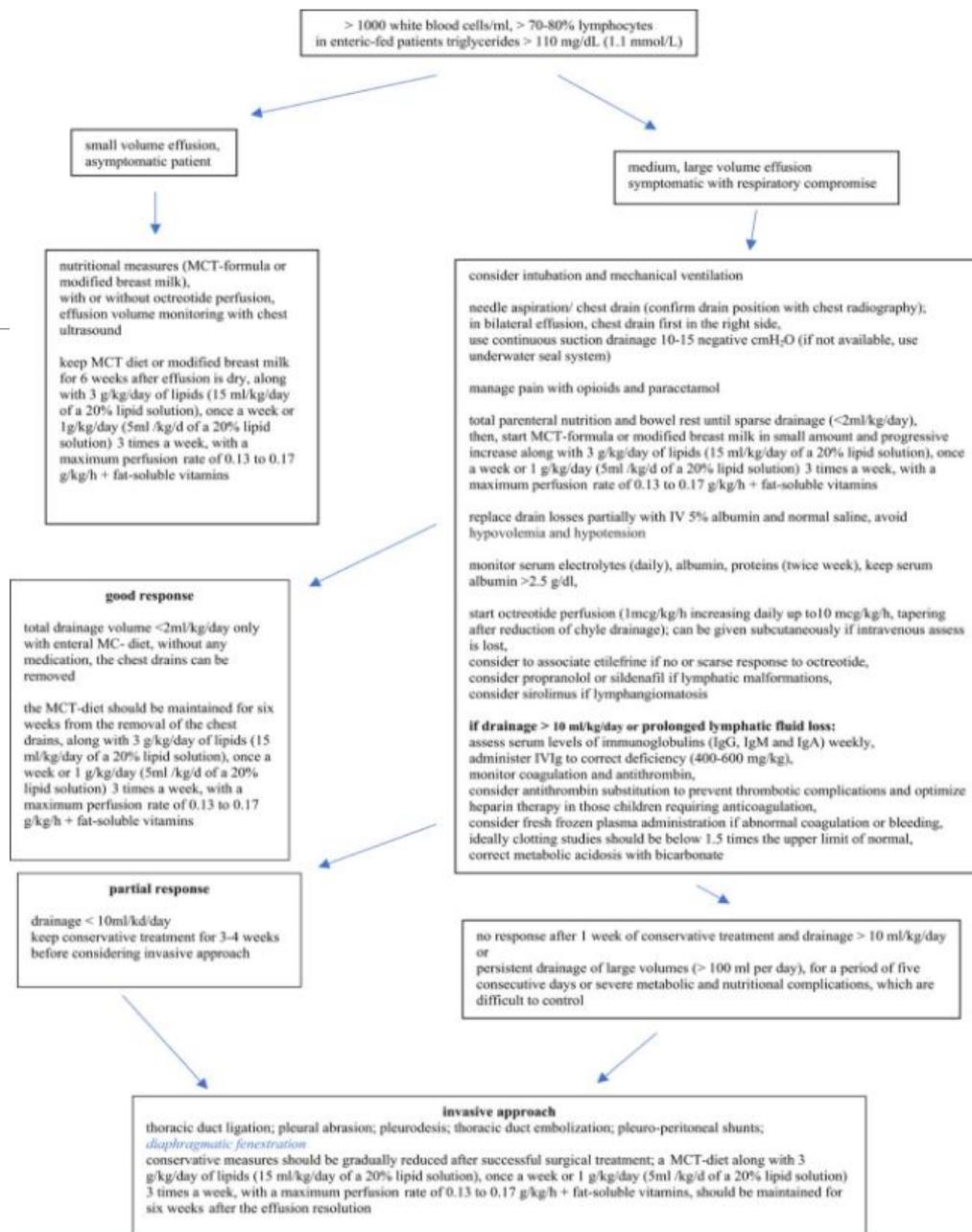
- À envisager si échec traitement conservateur et médicamenteux
- Timing en fonction de l'évolution de l'épanchement, de la tolérance et de la clinique.
- Avis du chirurgien et prise en charge par abrasion ou talcage pleural
- Situation rare

Chylothorax congénital

Période néonatale:

- Proposition thérapeutique





Chylothorax in the neonate
A stepwise approach algorithm.
Pediatric Pulmonology. Rocha G, Arnet V, Soares P, et al. 2021;56:3093-3105

Chylothorax congénital

Période néonatale:

State of the Art

Chylothorax in the neonate—A stepwise approach algorithm

[Gustavo Rocha MD](#), [Vanessa Arnet MD](#), [Paulo Soares MD](#), [Ana Cristina Gomes MD](#), [Sandra Costa MD](#), [Paula Guerra MD](#), [Jorge Casanova MD](#), [Inês Azevedo PhD](#)

First published: 29 July 2021 Pediatric Pulmonology

Revue de la littérature de 1970 à 2020 PubMed, Cochrane, UpToDate

Conclusion commune, chylothorax

- Après le point de vue de la Pédiatre
 - Et celui plus restreint de la Chirurgienne
-

Conclusion commune, chylothorax

A partir de quand adresser la patiente en écho	Dès le diagnostic et quel que soit le terme et quel que soit le volume de l'épanchement
A partir de quand débiter un suivi en SIG	A partir de de 24/26 SA selon sévérité du chylothorax
Corticothérapie	A partir du moment ou risque de prématurité (24 SA)
Modalités de surveillance	/15j à partir du diagnostic, à adapter Drainage si effusio ratio $\geq 40\%$
Lieu d'accouchement	Hautepierre
Voie d'accouchement	VB
Age gestationnel d'accouchement	A terme si possible
Enjeux de la PEC néonatale	Selon tolérance respiratoire. Hospitalisation en réanimation Si drain, clampage dès la naissance ou retrait selon tolérance. Drainage si mauvaise tolérance +/- alim parentérale, +/- ttt médicamenteux +/- chirurgie
Temporalité de la chirurgie	Secondaire si échec de prise en charge médicale
Stratégie chirurgicale et lieu de la chirurgie	Talcage, abrasion pleurale
Pronostic général à court et long terme	Forme simple : bon pronostic Forme drainées : bon pronostic Forme complexe (bilat, syndromique...)
Vécu des familles	Stress lié au diagnostic, au geste anténatal, au drain post natal et aux modalités d'alimentation, à la durée de l'hospitalisation (chylothorax ne se tarissant pas ou récurrence du chylothorax)

Les MAKP,
malformations adénomatoïdes kystiques
les CPAM,
malformations pulmonaires congénitales
des voies aériennes

Malformations bronchopulmonaires

- Atrésie bronchique
 - - CPAM type grands kystes (MAKP 1)
 - - CPAM type petits kystes (MAKP 2)
- Isolé ou avec vascularisation systémique (SIL)*

- SEL

Avec ou sans malfo de l'intestin antérieur

- Kyste bronchogénique

Hyperplasie pulmonaire

- Atrésie laryngée
- CPAM type solide (MAKP 3) ←

**Hyperinflation lobaire congénitale
(emphysème lobaire congénital)**

Autres lésions kystiques

- Kyste lymphatique, lymphangiomatose
- Kyste entérique
- Kyste mésothélial

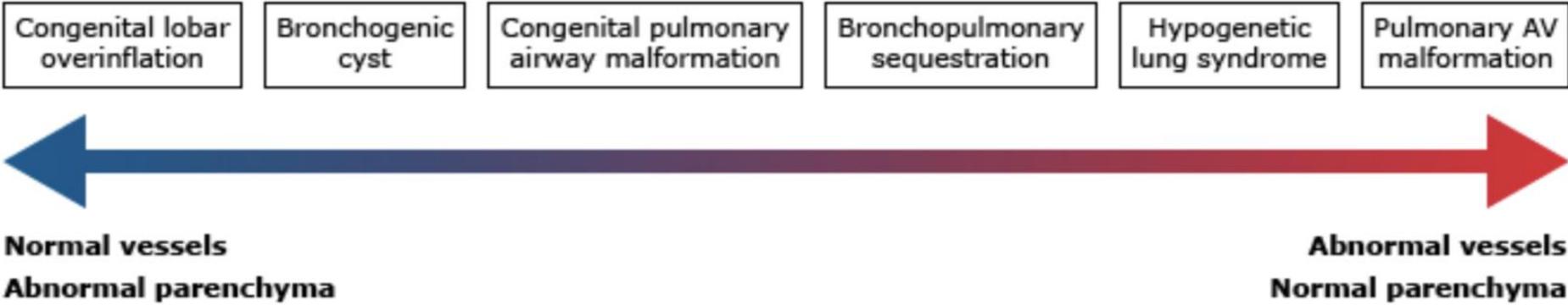
CPAM : malformation pulmonaire congénitale des voies aériennes

MAKP : malformation adénomatoïde kystique

SIL : séquestration intra-lobaire / SEL : séquestration extralobaire

ELC : emphysème lobaire congénital

Continuum of pulmonary developmental anomalies



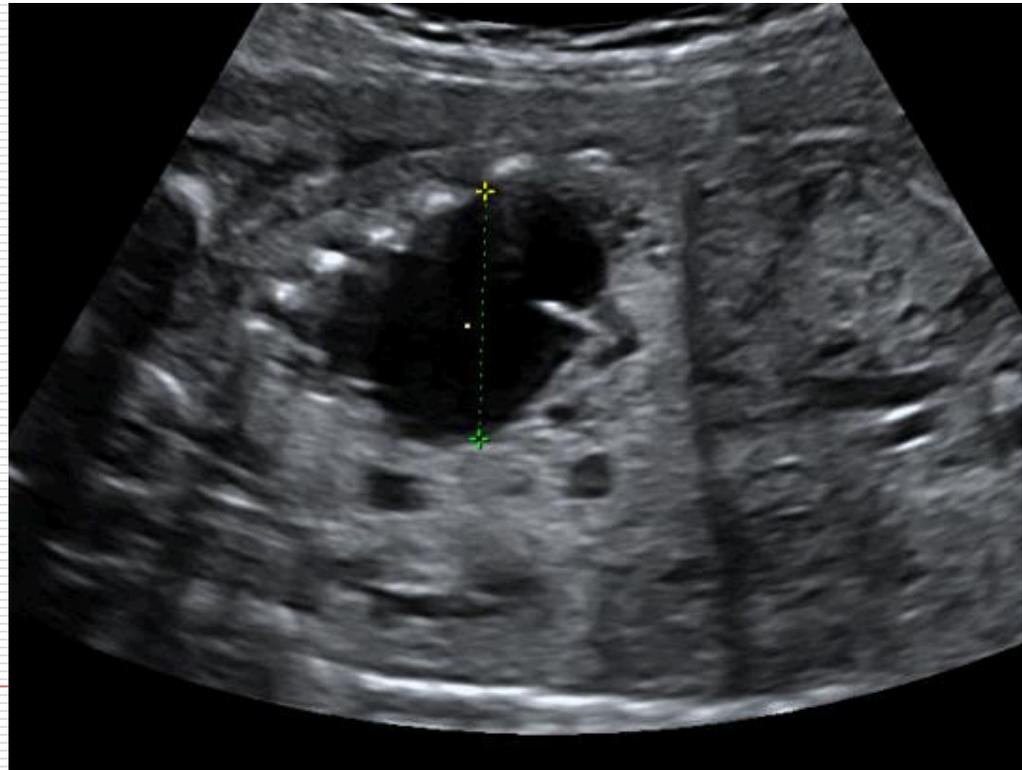
MAKP, définition



- ❑ Fréquence: 25% des malformations pulmonaires
- ❑ Prolifération et dilatation des bronchioles sans différenciation des alvéoles
- ❑ Habituellement limitée à un lobe (LIG)
- ❑ Classification en macrokystique I et II (90%) et microkystique III (10%)
- ❑ Diagnostic différentiel : hernie diaphragmatique
- ❑ Anomalies associées: séquestration, épanchement pleural
- ❑ Fréquence des anomalies associées dans la forme macrokystique II (0 à 56%) microkystique (0%)
- ❑ Aucune anomalie chromosomique rapportée

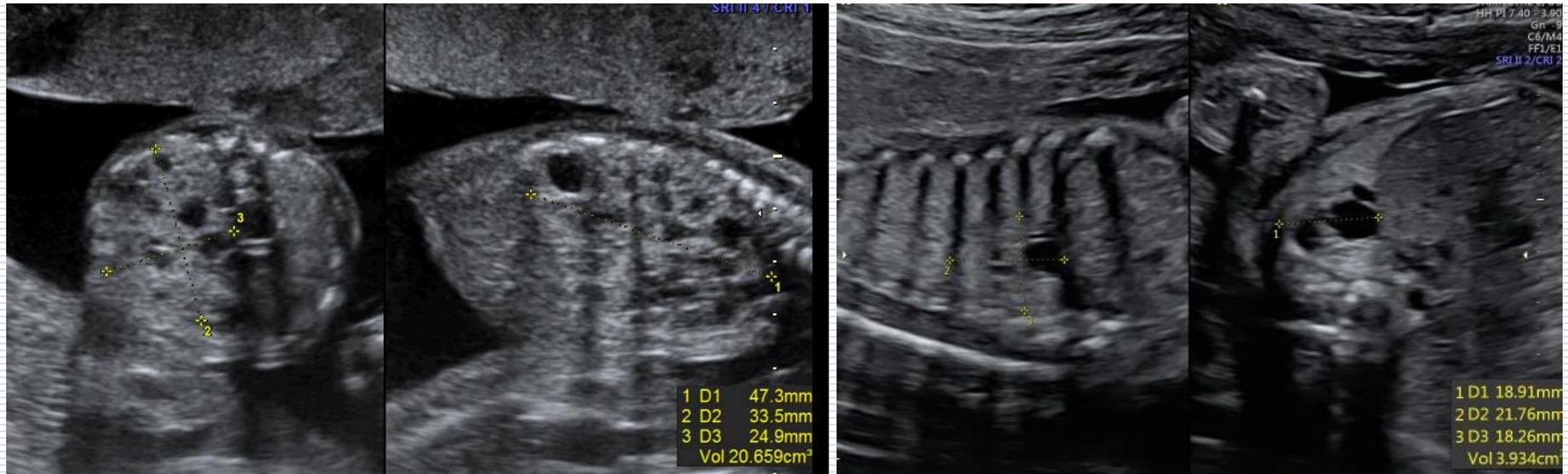
MAKP, aspect échographique, f. macrokystique à gros kyste(s)

- Déviation médiastinale, éversion diaphragmatique, drainage du plus gros kyste de 26 mm

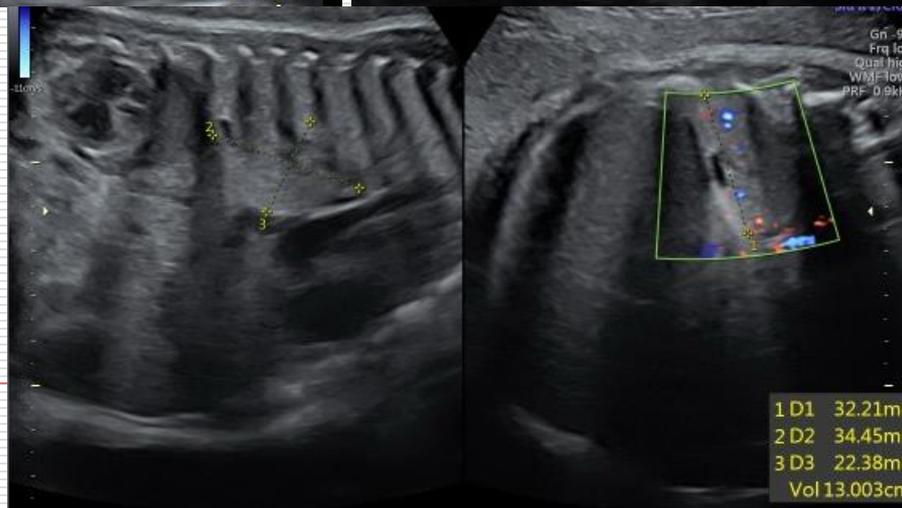


MAKP, aspect échographique, f. macrokystique à petits kystes

- Évolution; LID, 22 SA, 26 SA, 34 SA



stable
et le fœtus a grandi



MAKP, aspect échographique

- Forme microkystique



- 26 SA déviation de la VCI, 36 SA régression,
- disparition post natale.
- Contrôle scanner et IRM à distance pour risques infectieux

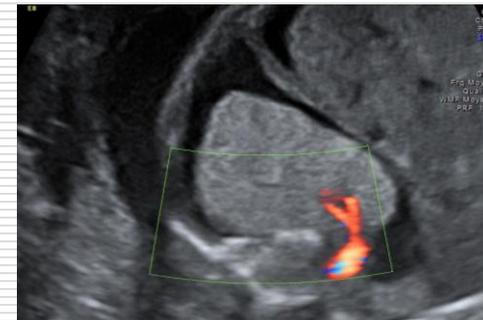
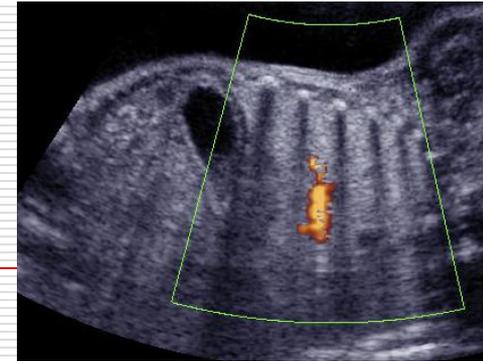
MAKP, diagnostic différentiel

□ Forme microkystique

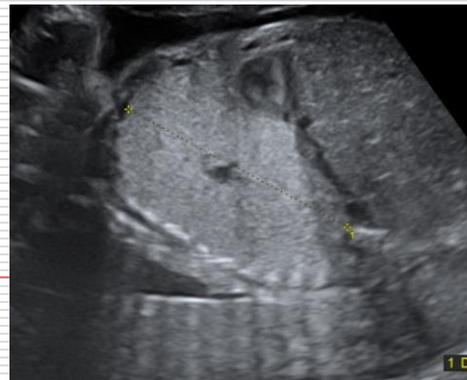
- Le poumon hyperéchogène de:
 - Sténose bronchique ou trachéale
 - Emphysème congénital
 - Séquestration (vascularisation systémique)

□ Intérêt de l'IRM:

- Identifier le parenchyme pulmonaire sain (emphysème) versus pathologique (MAKP, tissus hyperplasiés pseudo glandulaires des structures terminales)



emphysème



MAKP, expérience strasbourgeoise

- Période de 10 ans, 2013 - 2023:

 - 62 cas
 - MAKP macrokystique, type I (17) et type II (25)
 - MAKP type III (20)
 - ... dont 2 Faux +
 - 7 dérivations, dont 2 MAKP II (une MIU MAKP II drainée)

 - 23 séquestrations:
 - associations avec des MAKP
 - avec des épanchements
-

MAKP,

Quand adresser la patiente en échographie référée

- Dès la suspicion diagnostique
 - Diagnostic du 2^{ème} trimestre
 - Volume parfois impressionnant rapporté au thorax
 - Le thorax croît, pas la MAKP
 - Savoir ne pas être trop pessimiste
-

MAKP, modalités de surveillance

- ❑ Imagerie « anatomique »
- ❑ Échographie descriptive:
localisation, volume, répercussions
- ❑ Rythme de surveillance fonction de la 1^{ère} écho
- ❑ Evolution:
de la masse, des complications, de la régression
- ❑ IRM:
topographie, type, retentissement, diagnostic différentiel
- ❑ Bilan génétique inutile
- ❑ Prise en charge invasive rare (dérivation)
- ❑ ~~Très bon pronostic (1 MIU, 0 IMG à Strasbourg)~~
- ❑ Adressage en SIG non spécifique

MAKP,

lieu et voie d'accouchement

- opter pour le niveau 3 pour les formes volumineuses à risque de décompensation cardiorespiratoire
 - à terme
 - par voie basse
 - en présence des néonatalogues pour les situations où la naissance en niveau III est recommandée
-

MAKP = CPAM

Malformations Adénomatoïdes Kystiques du Poumon = Malformations Pulmonaires Congénitales des Voies aériennes

Période anténatale:

- Diagnostic posé par l'imagerie (échographie, IRM), définitif par l'AP
- Rencontre avec l'équipe pédiatrique et chirurgicale en fonction du type
- Prise en charge anténatale par pose de drains thoracique en fonction du type et du retentissement
- Corticothérapie de maturation pulmonaire: oui
- Corticothérapie maternelle si type 3
- Lieu d'accouchement: Niveau 3 pour prise en charge périnatale (drain, détresse respiratoire) et néonatale (bilan et traitements)
- Voie d'accouchement: fonction données cliniques, évolution anténatale etc...
- Age gestationnel: préférer attendre pour éviter de surajouter une immaturité pulmonaire

MAKP

Période périnatale:

Prise en charge à la naissance en salle d'accouchement:

- Equipe pédiatrique prévenue et présente au moment de l'accouchement
- Evaluation de l'adaptation à la vie extra-utérine: détresse respiratoire, état neurologique (à corrélérer à l'âge gestationnel)
- Prise en charge en fonction de la clinique: O₂, lunettes HD, CPAP, intubation-ventilation assistée, surfactant, exsufflation pneumothorax, drain
- Transfert en Réanimation Néonatale pour bilan (Radio thorax, échographie cardiaque), surveillance et prise en charge.

MAKP

Période néonatale:

- Prise en charge:

- Soutien ventilatoire adapté à la détresse respiratoire
- Expectative et suivi

- Bilan:

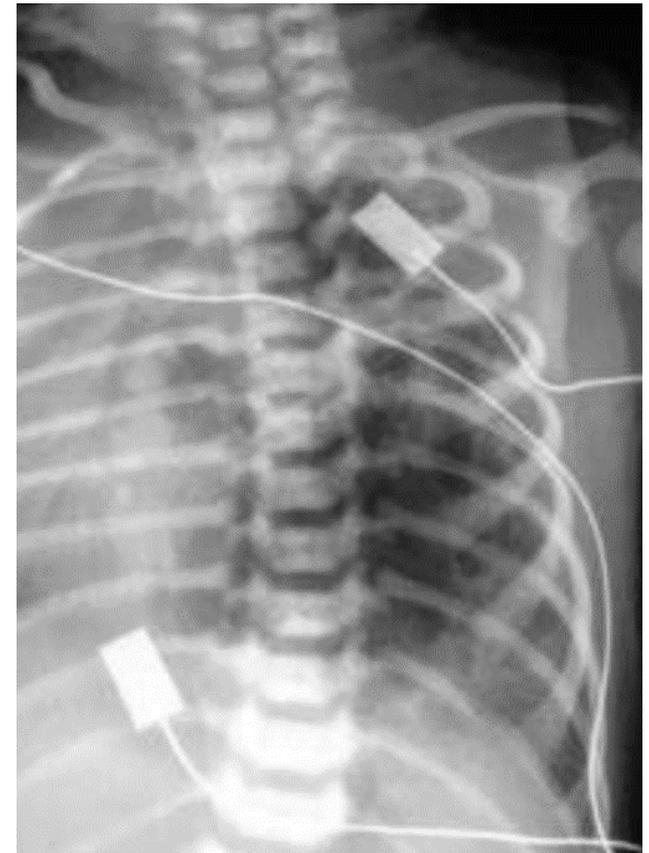
- Radiographie du thorax
- TDM

- Avis chirurgical

Patho thoraciques → Quel est le bon moment ?

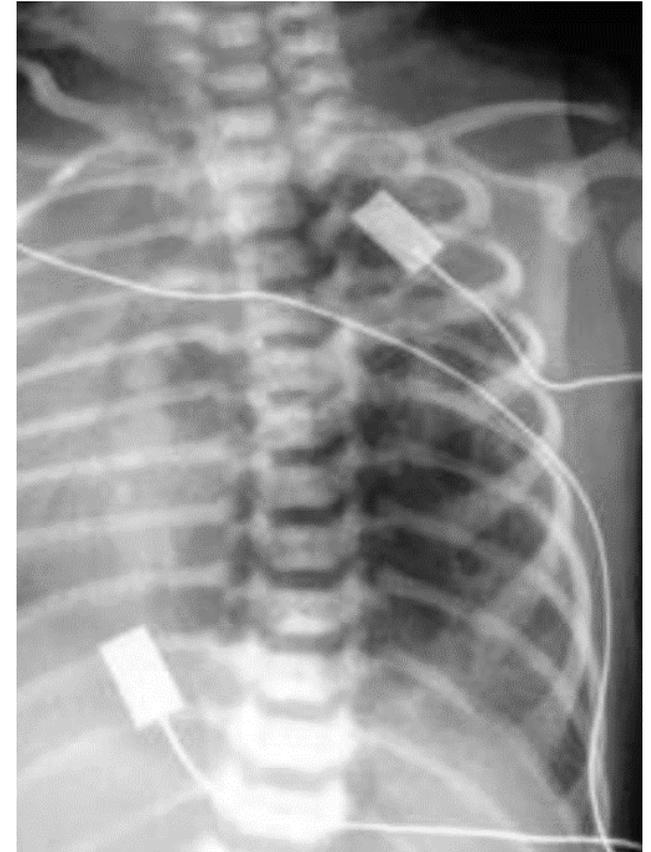
- Gravité suspectée en anténatal :
 - Anasarque
 - Hydramnios
 - Déviation médiastinale
 - Voir geste de dérivation Kysto-amniotique
- → Détresse respiratoire néonatale
- → Accouchement maternité NIV III
- → LAISSER MAIS **APPAREILLER** LES DRAINS ANTENATAUX

- Dans la grande majorité des cas :
asymptomatique



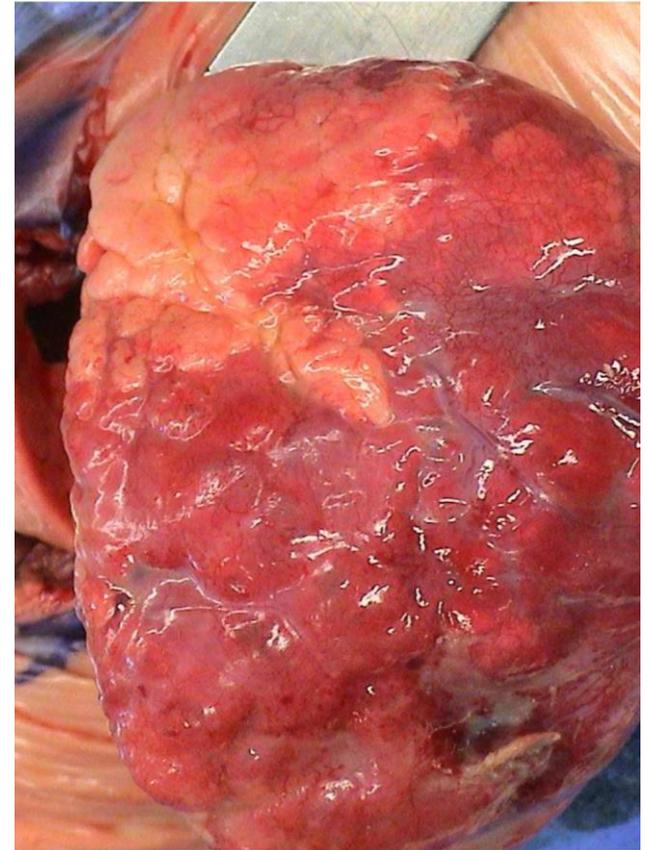
Patho thoraciques → Quelle stratégie?

- Radiographie en médecine néonatale
- Suivi pédiatrique standard
- Rx thorax à 1 mois + cs chirurgien pédiatre
- TDM entre 2 et 4 mois pour une chirurgie entre 4 et 9 mois
 - Selon habitudes du chirurgien
 - Saison !!!!
 - Fibroscopie bronchique en 1^{er} temps : absence de surinfection et bloqueur
- Motif d'anticipation : apparition de symptômes respiratoires / infection / modification de la lésion en imagerie



Pourquoi opérer?

- Gêne à la croissance du poumon sain
- Capacité régénérative avant 24 mois
- Infections (et entrée en collectivité)
- Dégénérescence
- ... voir présence pleuropneumoblastomatose
- Sursoire à une surveillance / TDM

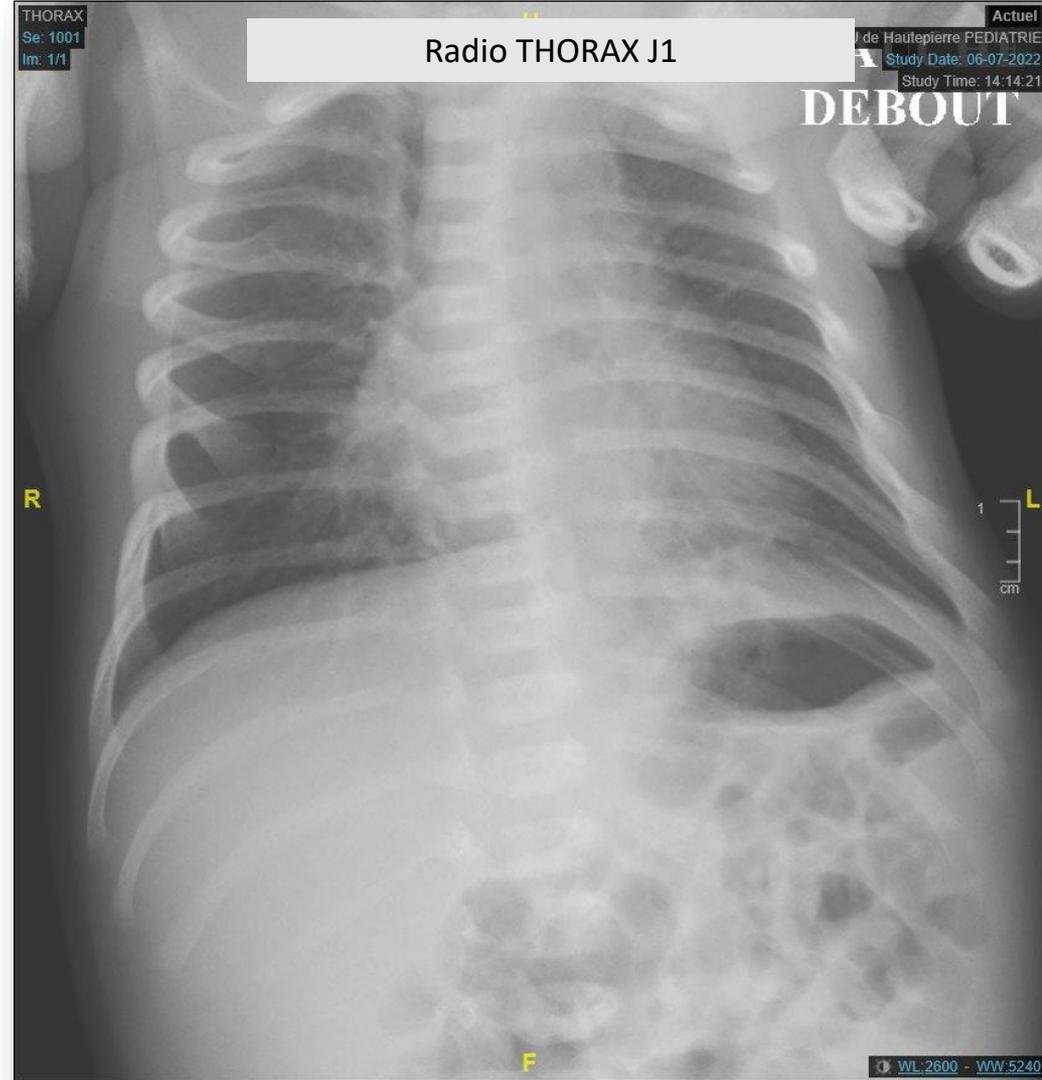


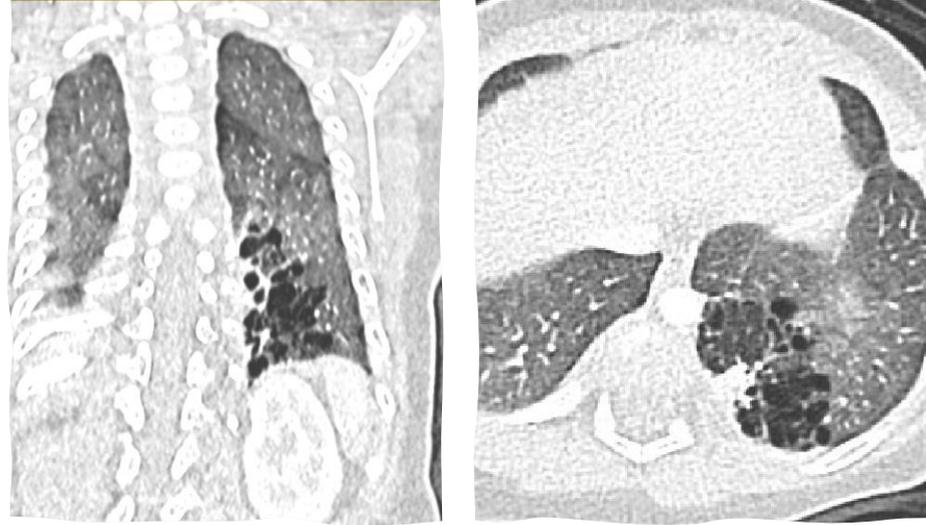
EnfantY

- Echo 25sa
- *« En conclusion, l'aspect échographique est typique d'une maladie adénomatoïde type II à gauche avec déviation médiastinale et du coeur. Absence de signes hémodynamiques. La biométrie foetale est dans la norme »*
- Echo 26 sa
- *« Le poumon droit est normal, Le poumon gauche est le siège d'une lésion mixte de moins de 50 %. L'analyse des structures cardio-vasculaires montre un coeur dévié à droite, le rythme cardiaque est normal. Les quatre cavités sont normales. Les gros vaisseaux sont normaux et se croisent. »*



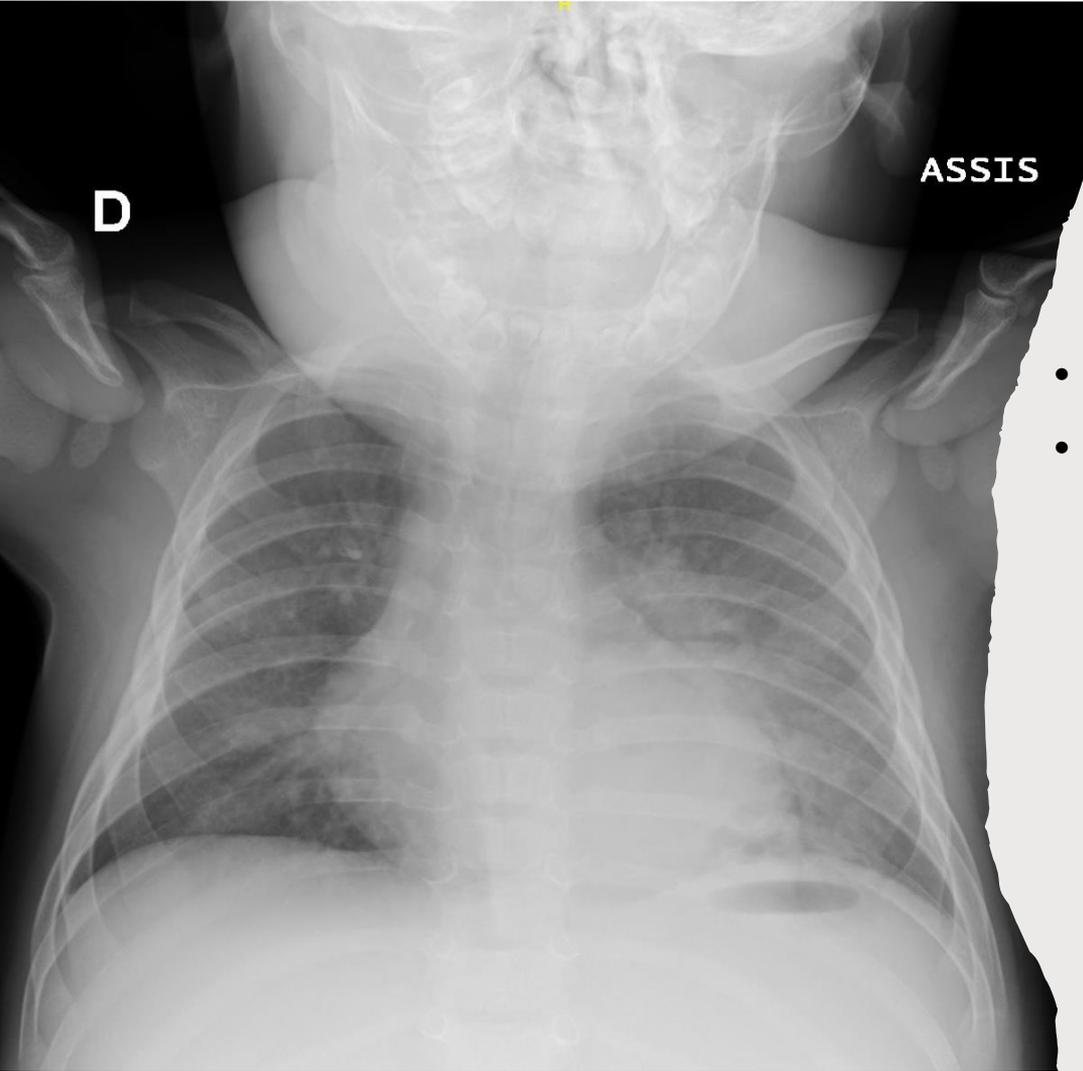
- Thorax J1
- TDM 3-6 mois
 - entre octobre et décembre
- Chir 6-9 mois
 - entre décembre et février...





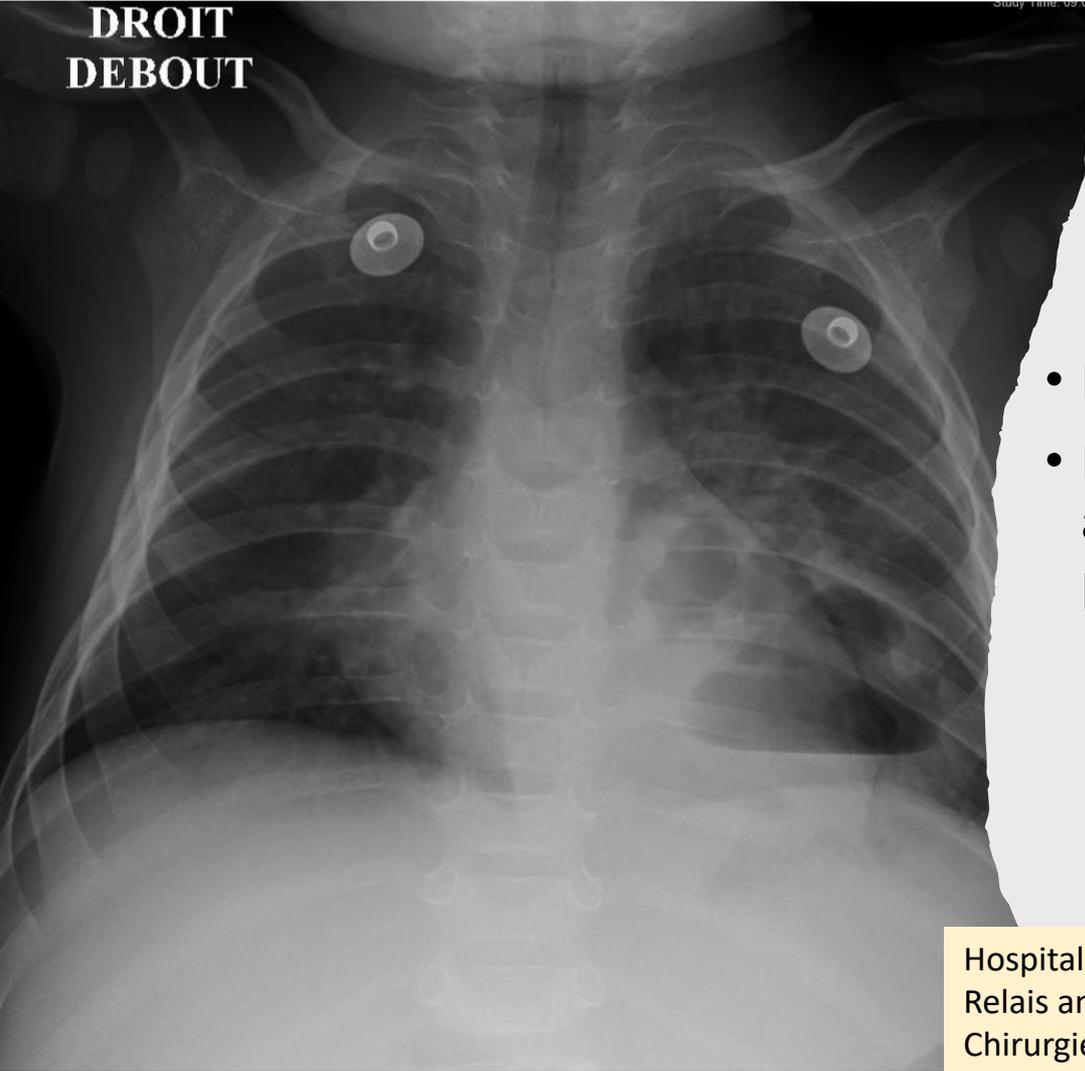
-
- → *Lobectomie inférieure gauche programmée*





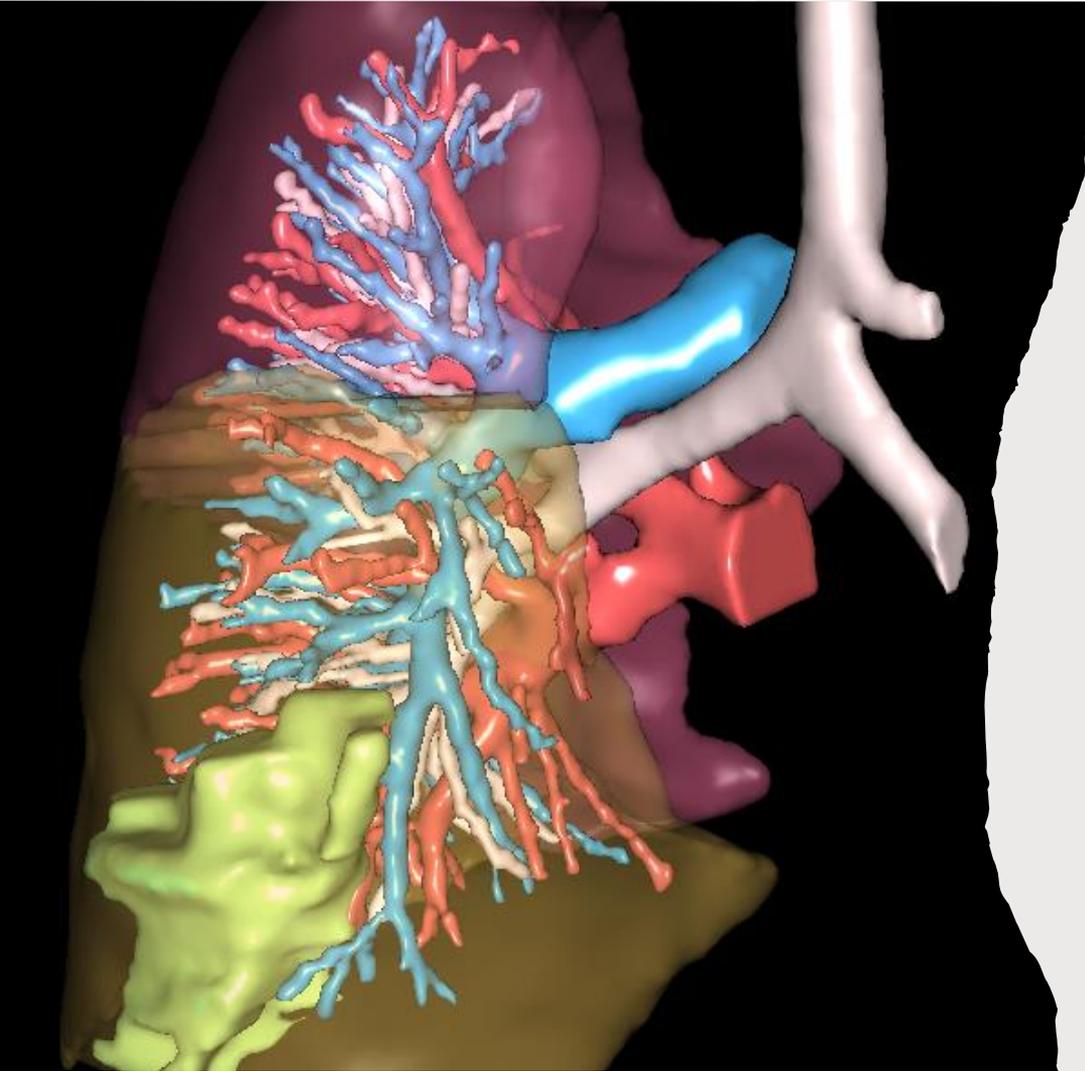
- Récusé Janvier pour bronchiolite
- Reprogrammé en février : consulte pour asthénie, perte de poids....
 - Eupnéique, mais léger tirage sous costal, pâle
 - Sibilants dans les deux bases
 - Otite gauche... récusé

**DROIT
DEBOUT**



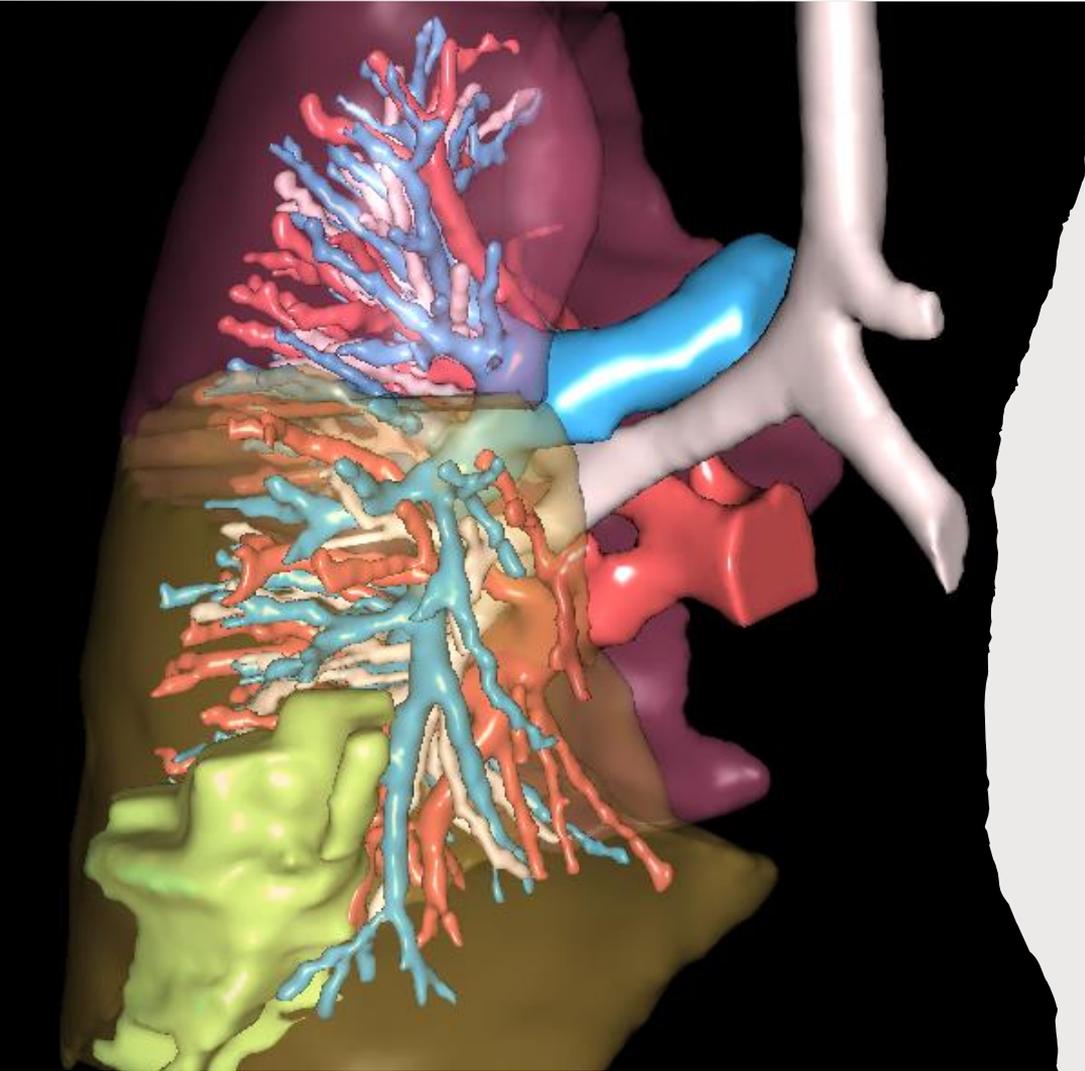
- Proposition d'attendre encore...
- Enfant toujours un peu pâle et asthénique, moins bonne prise pondérale

Hospitalisé pour antibiothérapie intra-veineuse 10 jours + kiné
Relais antibiocyte
Chirurgie en mai, une fois « nettoyé »

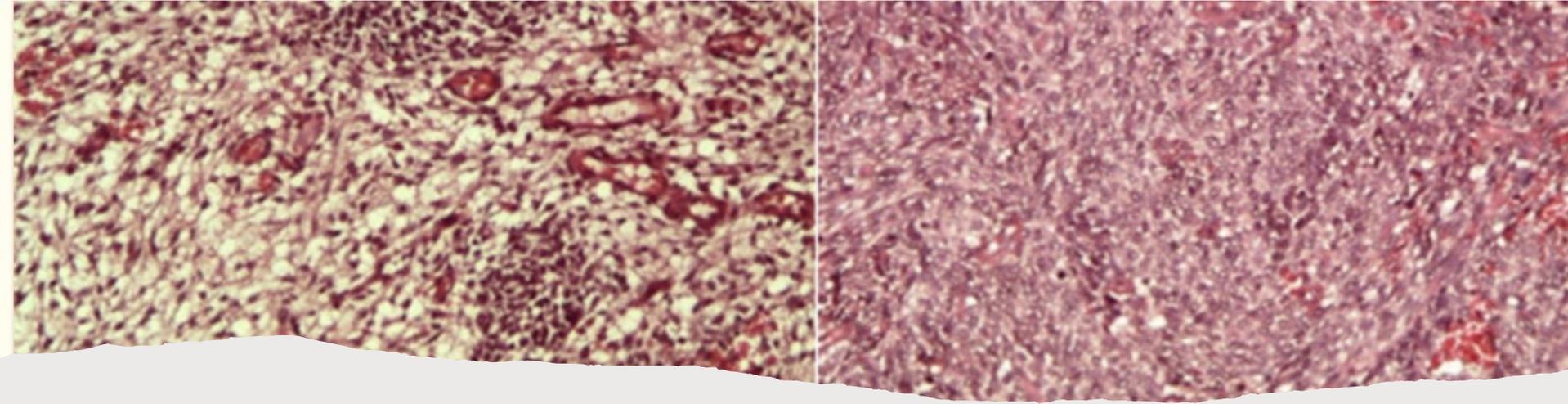


Enfant W

- Mêmes images prénatale,
- Même schéma de prise en charge postnatale,
- Mêmes données scannographiques



- Chirurgie à 9 mois
 - Thoracoscopie pour lobectomie inferieure gauche
 - Sortie J2
 - Suites simples
- Revu à 1 mois : RAS
- Anapath :



- Revu à 1 mois : RAS
- Anapath : Blastome pleuropulmonaire de 2 cm, type 1, DICER 1 négatif

tumeur d'origine dysontogénétique, maligne et agressive de la partie intrathoracique du mésenchyme pulmonaire, pleural ou des deux

trois types : tumeur exclusivement kystique (type 1), tumeur kystique et solide (type 2) et tumeur exclusivement solide (type 3). Les lésions de type 1 peuvent progresser vers les types 2 et 3, plus malins et associés à des métastases osseuses et au niveau du système nerveux central

15% de récurrences

25% des PPB sont des formes familiales : mutation du gène DICER1

- codant pour une enzyme de la famille des Ribonucleases III,
- responsables de la maturation des cellules dans le thorax, le rein, l'ovaire, la thyroïde et le système nerveux, favorisant ainsi la survenue de néoplasmes dits Tumeurs du Syndrome de prédisposition familiale DICER1

Temporalité de la chirurgie	3 à 6 mois de vie en général sauf urgence
Stratégie chirurgicale et lieu de la chirurgie	mini-invasive et conservatrice si bilatérale
Pronostic général à court et long terme	excellent
Vécu des familles	demande à être suivi au long court

Conclusion commune, MAKP

- Après le point de vue de la Pédiatre
 - Et surtout de la Chirurgienne
-

Conclusion commune, MAKP

A partir de quand adresser la patiente en écho	Dès le diagnostic (svt 2 ^{ème} trim)
A partir de quand débuter un suivi en SIG	Quand nécessité de drainage et risque de MAP, à partir de 24/26 SA
Corticothérapie	Quand SIG débutée, jusqu' à 36 SA pour maturation pulmonaire Corticothérapie dans les formes microkystiques, à visée thérapeutique
Modalités de surveillance	/1 mois à /15 j à partir du diagnostic (selon l'évolution et le type) IRM à partir de 26 SA (diagnostic différentiel et volume)
Lieu d'accouchement	Niveau 3 (formes graves) Niveau 2 dans les formes non compliquées
Voie d'accouchement	VB
Age gestationnel d'accouchement	Idéalement à terme
Enjeux de la PEC néonatale	Evaluation de la fonction respiratoire
Temporalité de la chirurgie	Différée le plus souvent
Stratégie chirurgicale et lieu de la chirurgie	Exérèse conservatrice
Pronostic général à court et long terme	Risque infectieux avant chirurgie Pronostic excellent
Vécu des familles	Stress lié au diagnostic anténatal Réassurés par l'état clinique néonatal