

Une cause rare de la toux : Agénésie de l'artère pulmonaire droite

A rare cause of cough: Agenesis of the right pulmonary artery

Imen Gargouri, Sana Aissa, Souhira Jabli, Wafa Benzarti, Ahmed Abdelghani, Abdelhamid Garrouche, Abdelaziz Hayouni, Mohamed Benzarti

Service de pneumologie, CHU Farhat Hached/ Faculté de médecine Ibn Jazzar de Sousse

RÉSUMÉ

L'absence unilatérale de l'artère pulmonaire est une malformation rare qui peut être à l'origine de complications parfois sévères. Le diagnostic est généralement fait à l'adolescence mais peut rester asymptomatique et un diagnostic tardif est possible. Le diagnostic est confirmé par l'angioscanner thoracique. Le traitement est essentiellement symptomatique.

Un patient de 20 ans s'est présenté en consultation pour toux et de dyspnée avec une radiographie thoracique anormale. L'examen physique était normal. La radiographie thoracique, la tomodensitométrie et la scintigraphie pulmonaire de ventilation-perfusion ont permis de poser le diagnostic d'une agénésie de l'artère pulmonaire droite.

L'agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire avec hypoplasie pulmonaire est une malformation rare dont le pronostic peut être fatal. Une fois le diagnostic confirmé, un suivi médical régulier s'impose.

Mots-clés

Agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire ; hypoplasie pulmonaire ; malformation ; diagnostic ; complications

SUMMARY

Unilateral pulmonary artery agenesis is a rare malformation. It can lead to several complications. The diagnosis is usually set at adolescence, however it can remain asymptomatic and late diagnosis is possible. Diagnosis is based on thoracic angioscanner. Treatment is essentially symptomatic.

A 20-year-old male patient presented to our clinic with a history of cough and dyspnea with an abnormal chest X-ray. Physical examination was normal. Chest X-ray, CT-Scan and Pulmonary ventilation-perfusion scintigraphy led to the diagnosis of right pulmonary artery agenesis.

Unilateral agenesis of the pulmonary artery with pulmonary hypoplasia is a rare malformation whose prognosis can be fatal. Once the diagnosis has been established medical follow up is mandatory.

Key-words

Unilateral pulmonary artery agenesis; pulmonary hypoplasia; malformation; diagnosis; complications.

INTRODUCTION

L'agénésie de l'artère pulmonaire est une malformation rare qui représente 1% des cardiopathies congénitales, elle est définie par une absence totale des structures vasculaires parenchymateuses et bronchiques du poumon (1). Sa prévalence est de 1/200,000 patients et représente 1% des cardiopathies congénitales (1– 3).

Elle peut être uni ou bilatérale. L'atteinte unilatérale est souvent bien tolérée sur le plan clinique et de découverte souvent fortuite ou à l'occasion d'une symptomatologie respiratoire. Le diagnostic est confirmé par l'angioscanner thoracique. La prise en charge thérapeutique n'est pas consensuelle jusqu'à ce jour et dépend de l'évolution clinique (4).

OBSERVATION

Il s'agit d'un homme âgé de 20 ans, non tabagique, sans antécédents pathologiques qui a consulté pour une toux sèche depuis 2 ans avec des accès de dyspnée d'effort. L'examen clinique a retrouvé un patient eupneïque avec une diminution du murmure vésiculaire à l'auscultation pulmonaire.

La radiographie thoracique (figure 1) a montré un poumon droit rétracté avec une déviation médiastinale homolatérale et une distension pulmonaire gauche compensatrice.

Un angioscanner thoracique (figures 2 et 3) a montré l'absence de l'artère pulmonaire droite avec une hypoplasie du champ pulmonaire droit normalement ventilé et qui attire le médiastin vers la droite, ainsi qu'une augmentation de la vascularisation bronchique systémique. Le poumon gauche présente une distension compensatrice.

Une scintigraphie pulmonaire de ventilation –perfusion a été réalisée (figure 4) montrant un poumon droit hypoplasique hypoventilé et quasiment non perfusé avec une participation fonctionnelle limitée à 8% du lit perfusionnel global fonctionnel.

L'échocardiographie n'a pas montré d'anomalies associées ni d'hypertension artérielle pulmonaire.

L'exploration fonctionnelle respiratoire a montré une atteinte obstructive au niveau des voies aériennes de moyen et de petit calibre.

Le diagnostic d'absence totale de l'artère pulmonaire droite a été retenu, le patient est traité symptomatiquement pour sa toux et une surveillance radiologique régulière est pratiquée

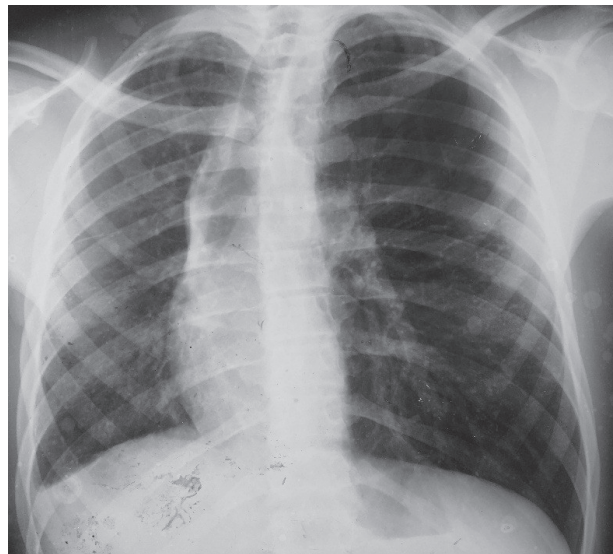


Figure 1 : Radiographie thoracique de face : hypoplasie du poumon droit, absence du hile droit, déviation de médiastin à droite et hypertrophie du poumon gauche compensatrice

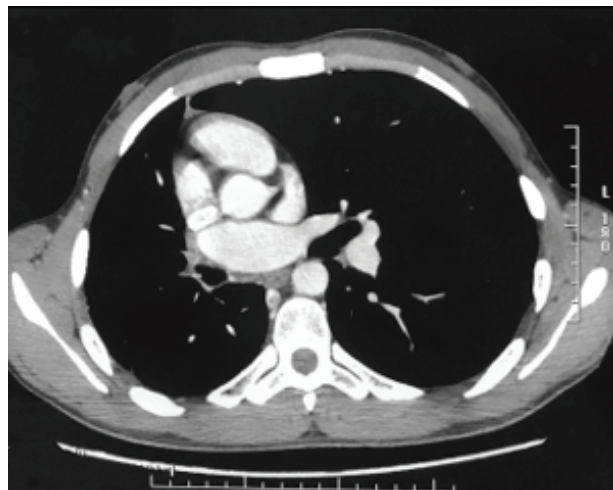


Figure 2 a: Angioscanner thoracique coupe médiastinale transversale

DISCUSSION

L'agénésie unilatérale primitive d'une artère pulmonaire est une malformation congénitale rare qui a été décrite pour la première fois par Fraentzel en 1868, c'est seulement en 1952 qu'elle est visualisée sur une angiographie par Madoff et al (4,5) .

Si la malformation est du côté gauche, elle est souvent associée à des maladies congénitales cardiaques tels que la tétralogie de Fallot, un arc aortique droit ou

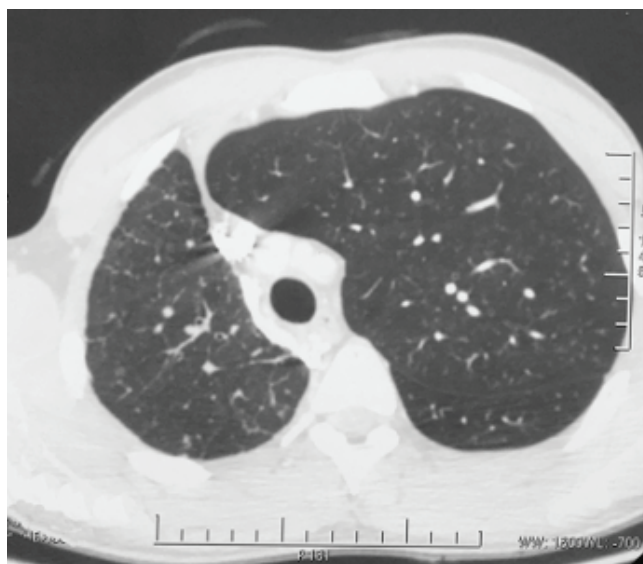
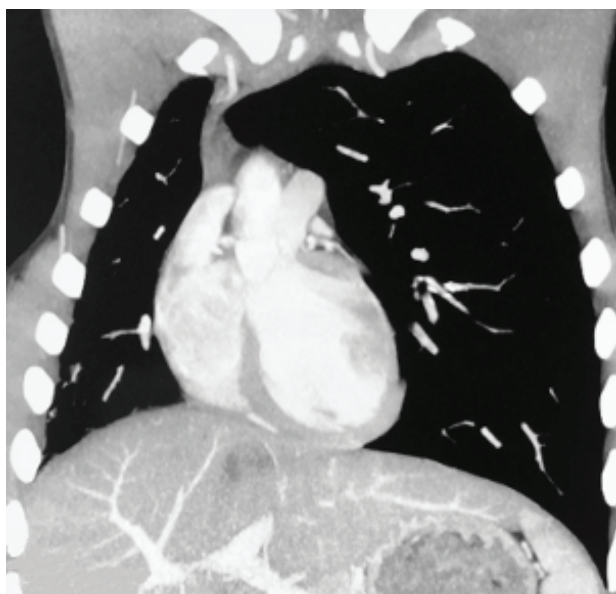


Figure 2 b: Angioscanner thoracique coupe médiastinale sagittale:absence de l'artère pulmonaire droite avec une naissance normale du tronc de l'artère pulmonaire depuis les cavités cardiaques et se déverse en une artère pulmonaire unique gauche



Figure 3 : Reconstruction 3D en Reformation volume Rendering: vue antérolatérale droite : Absence de l'artère pulmonaire droite

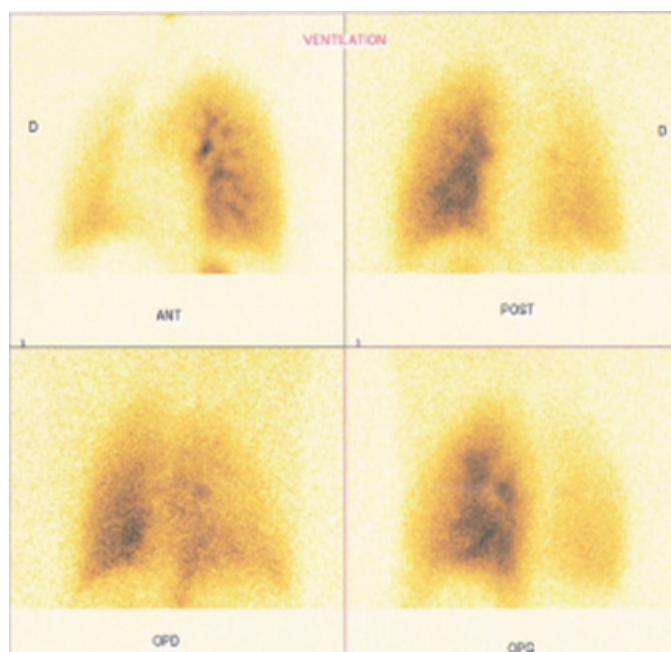


Figure 4 : Scintigraphie pulmonaire de ventilation:Poumon droit hypoventilé

une communication inter auriculaire (6). Quand elle est bilatérale, elle est incompatible avec la vie extra-utérine (7). L'hypoplasie pulmonaire homolatérale s'explique par le parallélisme entre le développement vasculaire et la croissance alvéolaire: l'arrêt de croissance d'une artère pulmonaire est responsable d'un défaut de croissance alvéolaire périphérique à l'origine d'une hypoplasie pulmonaire harmonieuse diffuse (8).

Dans la plupart des cas, cette malformation reste asymptomatique, de découverte fortuite ou lors d'une complication.

A travers cette observation, nous décrivons un mode de rare de cette pathologie faite de toux trainante et d'une dyspnée d'effort. En effet, une minorité des patients (15-30%) sont symptomatiques (9). Les complications possibles sont les infections respiratoires récurrentes (37%), la dyspnée ou une gêne à l'effort (40%), l'hémoptysie (20%), l'hypertension artérielle pulmonaire (25%) et l'œdème aigu cardiogénique du poumon (10).

La radiographie du thorax dans notre cas a évoqué le diagnostic en montrant une asymétrie de la vascularisation, une absence d'ombre hilare, un poumon de petite taille hyperclair avec une attraction du médiastin, avec parfois un emphysème compensateur du poumon controlatéral.

La tomographie avec injection de produit de contraste est l'examen de référence pour confirmer le diagnostic en montrant l'absence de structure vasculaire sur le trajet de l'artère pulmonaire avec une paroi lisse et régulière entre l'artère pulmonaire primitive et l'artère pulmonaire droite ou gauche restante, elle permet d'objectiver une hypoplasie d'un lobe ou de tout un poumon homolatéral avec des signes de rétraction (1,3). L'imagerie par résonance magnétique est utile dans le doute diagnostique pour faire la différence entre une hypoplasie pulmonaire ou une agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire (8).

L'échographie cardiaque est utile dans le dépistage de malformations cardiaques associées et indispensable au suivi et permet de vérifier l'absence de survenue d'une hypertension artérielle pulmonaire (11-13).

La scintigraphie pulmonaire de ventilation-perfusion a pour intérêt de vérifier la fonctionnalité du poumon atteint et permet d'orienter un éventuel traitement (14).

La prise en charge thérapeutique est souvent limitée à la surveillance: clinique, fonctionnelle respiratoire avec une épreuve d'effort et une échographie cardiaque. La pneumonectomie et l'embolisation sont indiquées devant des manifestations importantes à l'effort ou encore des

hémoptysies et relèvent d'une décision multidisciplinaire (7,15).

CONCLUSION

Vu son caractère l'agénésie de l'artère pulmonaire doit être suspecté devant toute symptomatologie respiratoire trainante ; elle souvent asymptomatique peut être révélée par des complications : infection respiratoire à répétition, toux, dyspnée d'effort et hémoptysie. L'angioscanner permet de confirmer le diagnostic. Ces patients nécessitent un suivi régulier (clinique et échocardiographique) compte tenu des risques d'hypertension artérielle pulmonaire et d'hémoptysie.

Déclaration d'intérêts :

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

REFERENCES

1. Ukkola-Pons E, Weber-Donat G, Potet J, Minvielle F, Baccialone J, Bonardel G, et al. Agénésie unilatérale d'une artère pulmonaire, à propos d'un cas. *J Radiol.* Juin 2010; 91 (6):723-5.
2. Vitiello R, Pisanti C, Pisanti A, Silberbach M. Association of pulmonary artery agenesis and hypoplasia of the lung. *Pediatr Pulmonol.* 41 (9):897-9.
3. Griffin N, Mansfield L, Redmond KC, Dusmet M, Goldstraw P, Mittal TK, et al. Imaging features of isolated unilateral pulmonary artery agenesis presenting in adulthood: a review of four cases. *Clin Radiol.* 1 Mars 2007 ; 62 (3) :238-44.
4. Laaraje A, El Hafidi N, Mahraoui C. Cause rare d'une toux sèche à l'effort : agénésie de l'artère pulmonaire gauche avec hypoplasie pulmonaire. *The Pan African Medical Journal.* 2017; 27:146. doi:10.11604/pamj.2017.27.146.11399
5. Madoff IM, Gaensler EA, Strieder JW. Congenital Absence of the Right Pulmonary Artery. *N Engl J Med.* 31 Jul 1952; 247 (5):149-57.
6. De Dominicis F, Leborgne L, Raymond A, Berna P. Right pulmonary artery agenesis and coronary-to-bronchial artery aneurysm. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* mars 2011 ; 12 (3) :507-9.
7. Boussoffara L, Boudawara N, Sakka M, Knani J. Agénésie pulmonaire lobaire supérieure droite. *Rev Mal Respir.* Mai 2013 ; 30 (5) :420-3.
8. Prasad SK, Soukias N, Hornung T, Khan M, Pennell DJ, Gatzoulis MA, et al. Role of Magnetic Resonance Angiography in the Diagnosis of Major Aortopulmonary Collateral Arteries and Partial Anomalous Pulmonary Venous

- Drainage. *Circulation*. 20 Janv 2004; 109 (2):207-14.
9. Emren SV, Tülüce SY, Tülüce K. Isolated Congenital Unilateral Agenesis of the Left Pulmonary Artery with Left Lung Hypoplasia in an Asymptomatic Adult Patient. *Acta Cardiol Sin*. Nov 2015; 31 (6):572-5.
10. Ten Harkel ADJ, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest*. 2002; 122 (4):1471–1477.
11. Madoff IM, Gaensler EA, Strieder JW. Congenital absence of the right pulmonary artery; diagnosis by angiocardiology, with cardiorespiratory studies. *N Engl J Med*. 31 Jul 1952; 247 (5):149-57.
12. Griffin N, Mansfield L, Redmond KC, Dusmet M, Goldstraw P, Mittal TK, et al. Imaging features of isolated unilateral pulmonary artery agenesis presenting in adulthood: a review of four cases. *Clin Radiol*. Mars 2007; 62 (3):238-44.
13. Sanjay K. Prasad. Role of Magnetic Resonance Angiography in the Diagnosis of Major Aortopulmonary Collateral Arteries and Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage. *Circulation*. 2004; 208-14.
14. Balci TA, Koç ZP, Kırkıl G, Poyraz AK. Isolated Left Pulmonary Artery Agenesis: A Case Report. *Mol Imaging Radionucl Ther*. août 2012;21(2):80-3.
15. Steiropoulos P, Archontogeorgis K, Tzouvelekis A, Ntoliou P, Chatzistefanou A, Bouros D. Unilateral pulmonary artery agenesis: a case series. *Hippokratia*. 2013; 17(1):73-6.