



Cas Clinique

L'Agénésie Pulmonaire Unilatérale : Une Cause Rare de Détresse Respiratoire Néo Natale

Unilateral pulmonary agenesis as a cause of neonatal respiratory distress: a case report

Soré Moussa Zanga¹, Zakari Nikiema³, Am Napon¹, Bénilde Ange Marie Kambou/Tientore², Nina Astrid Nde/Ouedraogo², Ousseini Diallo², Yomboué Abel Bamouni², Léonie Claudine Lougue/Sorgho¹, Rabiou Cisse²

RÉSUMÉ

L'agénésie pulmonaire unilatérale est une malformation congénitale rare, engendrée par l'absence d'une artère pulmonaire. Nous rapportons le cas d'une agénésie pulmonaire unilatérale associée à une malformation cardiaque chez un nourrisson. Elle a été évoquée à la radiographie thoracique par une opacité homogène diffuse d'un hémichamp pulmonaire associée à l'échographie cardiaque par des communications inter auriculaire et inter ventriculaire ayant entraîné une détresse respiratoire. Dans notre cas, cette affection généralement grave a eu une issue fatale avant la confirmation par l'angioscanner thoracique.

ABSTRACT

Unilateral pulmonary agenesis is a rare congenital malformation characterized by the absence of the pulmonary artery. We report the case of a newborn with unilateral pulmonary agenesis associated with a congenital heart disease who presented with neonatal respiratory distress. The diagnosis was based on retractile opacity of a hemithorax on chest x ray associated to atrial and ventricular septal defects on echocardiography. The baby died before cardiopulmonary angioscanner. Unilateral pulmonary agenesis is a serious condition usually associated with complex cardiac malformations.

¹:Centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles De Gaulle (Ouagadougou Burkina Faso)

²:Centre hospitalier universitaire Yalgado Ouédraogo (Ouagadougou Burkina Faso)

³:Centre hospitalier universitaire Souro Sanou (Ouagadougou Burkina Faso)

Auteur correspondant :

ZANGA S. Moussa 06 BP 10 066
Ouagadougou 06, Burkina Faso
Mobile : (+226) 70 23 14 34 E-mail :
zasomo@yahoo.fr

Mots clés: Agénésie pulmonaire unilatérale ; Malformations congénitales ; Radiographie thoracique standard ; Burkina Faso

Key words : Unilateral pulmonary agenesis ; Congenital malformation

INTRODUCTION

L'agénésie pulmonaire unilatérale est définie par une absence complète du parenchyme pulmonaire, de sa vascularisation et de tout tissu en aval de la bifurcation trachéale [1]. Il s'agit d'une malformation congénitale rare, car sa prévalence dans le monde est estimée à 34 cas pour un million de nouveaux nés dans la littérature [1]. En Afrique, un seul cas a été publié à Lomé en 2011. [8]. Cette pathologie est souvent associée à d'autres malformations congénitales et peut être révélée par de graves complications telles que la dyspnée, les infections respiratoires récidivantes ou l'hémoptysie [2]. Nous rapportons un cas d'agénésie pulmonaire unilatérale associée à une malformation cardiaque imagée à la

radiographie standard et à l'échographie cardiaque et discutons de la problématique de sa prise en charge dans un pays en développement.

OBSERVATION

Un nourrisson de sexe masculin, âgé de 37 jours, a été évacué aux urgences pédiatriques du CHU Pédiatrique Charles De Gaulle pour dyspnée d'aggravation brutale, sans fièvre associée. Il était né à terme par voie basse avec trois consultations prénatales sans qu'aucune exploration ni échographie obstétricale n'ait été réalisée. Aucune anomalie notable n'avait été signalée au cours de la grossesse. Il était né d'un couple dont le mari était

cultivateur et l'épouse une femme au foyer. Aucune notion d'antécédent familial, de consanguinité, d'exposition à des médicaments ou d'autres agents tératogènes au cours de la conception n'avait été notée.

L'examen physique avait montré :

- un nourrisson de 4.1 kg, en mauvais état général avec une dyspnée à type de tachypnée, une cyanose palmaire et une température chiffrée à 37. 2°C;
- une asymétrie thoracique avec un aplatissement de l'hémi thorax gauche associé à un défaut d'ampliation unilatérale, à une matité à la percussion, à une diminution du murmure vésiculaire ;
- un souffle systolique apexo-axillaire d'intensité 2/6 à l'auscultation cardiaque.

Les examens biologiques montraient un taux d'hémoglobine à 9.7g/dl et un nombre de globules blancs à 12 800/mm³, en faveur d'un syndrome infectieux.

La radiographie thoracique de face (figure 1) a mis en évidence :

- une opacité homogène diffuse de l'hémi champ gauche, sans déviation du médiastin ;
- une hyper-expansion avec une hernie trans-médiastinale du poumon droit, associé à un pincement des espaces inter costaux gauches ;
- un aspect normal de la trachée et de la bronche souche droite et une bronche souche gauche non visualisée.

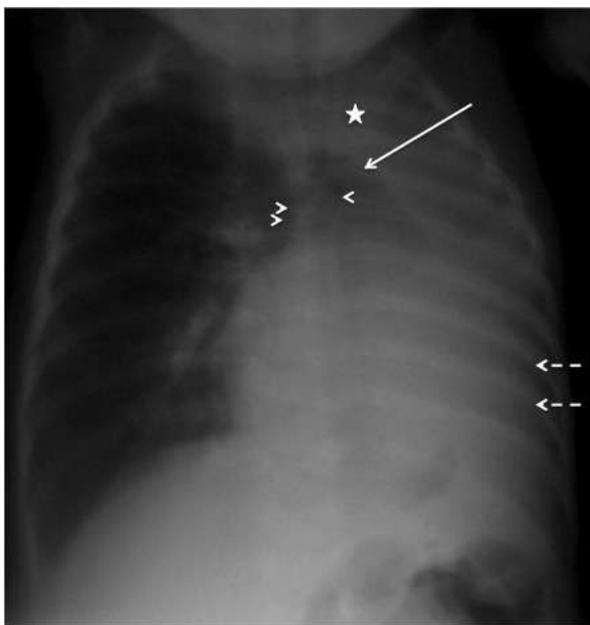


Figure 1: Radiographie thoracique de face chez un nourrisson de 37 jours. Opacité de l'hémi-champ gauche sans déviation du médiastin (étoile) avec hyper-expansion et hernie médiastinale du poumon droit (flèche), absence de visualisation de la bronche souche gauche (tête de flèche) et pincement des espaces intercostaux gauches (flèches en tiret). A noter une bronche souche droite continue, normale (double têtes de flèche).

L'échographie thoracique et abdominale ne montrait pas d'épanchement pleural ni d'anomalie intraabdominale. L'échographie cardiaque a révélé des communications inter auriculaire et inter ventriculaire.

Nous avons évoqué le diagnostic d'agénésie pulmonaire gauche associée à une malformation cardiaque à type de communication inter auriculaire et inter ventriculaire.

L'angioscanner cardio-pulmonaire n' pas été effectué immédiatement, car les moyens financiers n'étaient pas disponibles.

Le traitement, essentiellement symptomatique, consistait en une oxygénothérapie et une antibiothérapie. Dans le service, l'évolution a été marquée par une aggravation rapide des signes respiratoires et le décès est survenu au troisième jour d'hospitalisation.

DISCUSSION

L'agénésie pulmonaire est une malformation congénitale rare avec une prévalence de 34 cas par million de nouveaux nés [3]. Son étiologie reste inconnue mais l'hypothèse actuelle est celle d'une implication de plusieurs facteurs génétiques, tératogènes et mécaniques [4]. Ses manifestations cliniques sont d'une grande diversité [3]. C'est une pathologie qui se caractérise par une absence complète du parenchyme, de sa vascularisation et de tout tissu en aval de la bifurcation trachéale. Le trouble porte sur le développement du bourgeon pulmonaire entre le 26^{ème} et le 35^{ème} jour de vie intra utérine. En fonction du stade du développement du bourgeon pulmonaire primitif, elle peut être divisée en trois types [5] :

Le type I correspond à une agénésie pulmonaire bilatérale, incompatible avec la vie.

Le type II correspond à une agénésie pulmonaire unilatérale avec trois aspects possibles:

- soit une absence complète du poumon, de la bronche et des vaisseaux sanguins (agénésie).
- soit une présence de bronche rudimentaire mais sans tissu pulmonaire (aplasie).
- soit une présence de bronche rudimentaire, d'une quantité variable de tissu pulmonaire et d'un support vasculaire (hypoplasie).

Le type III correspond à une agénésie lobaire ou à d'autres anomalies.

Le type II (agénésie) correspondrait au cas de notre patient avec une absence complète du poumon, de la bronche et des vaisseaux sanguins. Sur le plan embryologique, le bourgeon trachéal apparait à partir des cellules ventrales du tube intestinal primitif vers le 28^{ème} jour de gestation, connecté aux deux bourgeons pulmonaires, au même temps que le coeur bascule vers le côté gauche. L'agénésie pulmonaire unilatérale serait due à une division inégale entre les deux bourgeons pulmonaires, ce qui fait qu'un côté va se développer normalement alors que l'autre va faire complètement défaut [1].

Cette pathologie est associée dans plus de 50% des cas à d'autres malformations congénitales: cardiovasculaires, gastro-intestinales, génito-urinaires ou squelettiques [6, 2]. Selon certains auteurs, l'agénésie serait plus souvent

associée à des malformations cardio-vasculaires lorsqu'elle se situe à gauche [7, 1]. La moitié des patients décèdent soit à la naissance soit durant les premières années de leur vie du fait de complications broncho-pulmonaires sévères ou de malformations systémiques associées. Ces complications sont par ordre de fréquence la dyspnée (qui survient dans 40% des cas), les infections respiratoires récidivantes (37 %), l'hypertension artérielle pulmonaire (25 %), l'hémoptysie (20%) et l'œdème cardiogénique du poumon (9%) [8, 6]. La dyspnée et les infections respiratoires récidivantes seraient secondaires à une difficulté de drainage bronchique par distorsion des voies aériennes favorisée par une importante hernie trans-médiastinale du poumon controlatéral [9].

Un syndrome infectieux biologique avec une hyperleucocytose à 12 800 GB/mm³ a été noté dans notre observation. Cette infection serait probablement d'origine respiratoire, en rapport avec la malformation broncho-pulmonaire gauche incriminée. En outre, la présence associée des communications inter auriculaires, inter ventriculaires et d'infection respiratoire probable pourraient expliquer l'évolution rapidement fatale chez notre patient.

Des malformations associées comme la tétralogie de Fallot, une arche aortique droite, une transposition des gros vaisseaux, un retour veineux anormal ou la persistance d'un canal artériel ont été également décrites dans la littérature [10, 8]. Toutefois, les malformations gastrointestinales, génitourinaires ou squelettiques n'ont pas été retrouvées dans notre observation.

Le diagnostic de l'agénésie pulmonaire peut être fait en anténatal comme à la naissance. En l'absence de malformation associée, cette affection peut rester asymptomatique et n'être découverte qu'à l'âge adulte, fortuitement, à l'occasion d'une imagerie thoracique réalisée pour un autre motif ou pour un bilan de santé [11]. Oyamada et al. ont rapporté ainsi le cas d'un patient de 72 ans vivant avec une agénésie pulmonaire unilatérale bien tolérée [12].

Pour Ukkola et al., le diagnostic de l'agénésie pulmonaire unilatérale peut être évoqué sur une radiographie thoracique de face [2]. Elle montre

habituellement un héli thorax opaque, une distension du poumon controlatéral dont une partie est souvent herniée de l'autre côté de la ligne médiane avec pincement des espaces inter costaux homolatéraux [2]. La clé du diagnostic est l'absence de bronche souche du côté atteint.

La tomодensitométrie thoracique avec injection de produit de contraste est l'examen de référence pour établir le diagnostic de certitude notamment chez l'adulte, en permettant de visualiser l'agénésie de l'artère pulmonaire [1]. Elle n'a pu être effectuée dans notre cas en rapport avec sa cherté.

La bronchoscopie peut être utile pour montrer une bronche rudimentaire. La scintigraphie pulmonaire de ventilation perfusion montre typiquement une absence totale de perfusion du côté de l'agénésie et une ventilation intacte ou diminuée [1].

Les traitements ne sont à envisager que chez les patients symptomatiques. Il s'agit d'un traitement médical avec vasodilatateurs en cas d'hypertension pulmonaire ou d'une embolisation en cas d'hémoptysie. La chirurgie avec pneumonectomie est envisagée en cas d'échec des traitements endovasculaires, ou lorsqu'il y a des hémoptysies ou des infections à répétition [1]. Cependant, cette technique n'est pas encore pratiquée au Burkina Faso.

CONCLUSION

L'agénésie pulmonaire unilatérale est une malformation congénitale rare dont le pronostic dépend non seulement du type de malformation, mais également des autres anomalies associées. Elle peut se révéler par une dyspnée, des infections respiratoires récidivantes ou rester longtemps asymptomatique. La prise en charge thérapeutique non encore consensuelle, est généralement basée sur le traitement médical chez les patients symptomatiques. Ce complexe malformatif est d'évolution péjorative par un plateau précaire dans notre contexte d'exercice médical.

CONFLITS D'INTÉRÊT

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

RÉFÉRENCES

1. Abdelfettah Z, Mohammed L, Achafik C. Cause inhabituelle d'une infection respiratoire récidivante : hypoplasie du poumon gauche. *Pan Afr Med J.* 2013; 15: 158-61.
2. Ukkola-Pons E, Weber-Donat G, Potet J, Minvielle F, Baccialone J, Bonardel G, Teriitehau C. Agénésie unilatérale d'une artère pulmonaire, à propos d'un cas. *J Radiol* 2010 ; 91:723- 5.
3. Roy PP, Datta S, Sarkar A, Das A, Das S. Unilateral pulmonary agenesis presenting in adulthood. *Resp Med Case Reports* 2012; 5: 81-93.
4. Nazaroglu H, Mete A, Bukte Y, Smsek M. Agenesis of the right lung presenting as a pulmonary infection. *Clin Radiol.* 2002; 57(6): 529–34.
5. Cunningham ML, Mann N. Pulmonary agenesis: a predictor of ipsilateral malformations. *Am J Med Genet.* 1997 ; 27;70(4):391–98.
6. Griffin N, Mansfield L, Redmond KC, Dusmet M, Goldstraw P, Mittal TK et al à complter. Imaging features of isolated unilateral pulmonary artery agenesis presenting in adult hood: a review of four cases. *Clin Radiol* 2007; 62:238-44.
7. Boudard I, Mely L, Labbé A, Bellon G, Chabrol B, Dubus JC. Agénésie isolée de l'artère pulmonaire, à propos de huit observations. *Arch Pediatr* 2004; 11:1078-82.
8. Zouzou AE et all. Opacité pulmonaire gauche de découverte fortuite révélant une agénésie pulmonaire chez une adulte jeune. CA 91, IXème congrès SRANF, Lomé : 2011.