

APPORT DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC DE L'AGENESIE DE LA BRANCHE LOBAIRE INFÉRIEURE DROITE DE L'ARTÈRE PULMONAIRE A BAMAKO : A PROPOS D'UN CAS.

Rule Of Medical Imaging In The Diagnosis Of The Right Inferior Lobar Branch Of The Pulmonary Artery's Agenesis At Bamako: Case Report.

Kouma A¹, Touré B M², Camara M A², Sanogo S¹, Sylvain C¹, Traoré O⁴, Dembélé M³, Dembélé J¹, Cissé I¹, Guindo I⁵, Keïta A D⁴, Sidibé S⁴.

1. Service de radiologie, CHU Mère-Enfant le Luxembourg, Bamako, Mali ; 2. Service d'imagerie médicale à l'hôpital du Mali ; 3. Clinique médicale Fertilia, Bamako, Mali ; 4. Service de radiologie, CHU du Point G, Bamako, Mali ; 5. Service de radiologie, CHU Kati, Mali

Auteur correspondant : Dr Alassane KOUMA, Maître-assistant en radiologie et en imagerie Médicale FMOS/USTTB au Mali/ Tel : 76077063 Email : koumaalassane2000@yahoo.fr

RESUME

Nous rapportons un cas d'agénésie de la branche lobaire inférieure droite de l'artère pulmonaire dans le service d'imagerie médicale de l'hôpital du Mali. Il s'agissait d'une femme de 61 ans, résidant à Bamako admise dans le service d'imagerie médicale de l'hôpital du Mali. A l'admission, c'était une patiente avec antécédant de tuberculose pulmonaire traitée et guérie depuis l'âge de 25 ans, une hypertension artérielle contrôlée sous traitement. L'examen clinique a retrouvé une altération de l'état général, une douleur thoracique, une détresse respiratoire, une toux productive, une diminution des vibrations vocales à la palpation, une submatité à la percussion et des râles crépitants dans les deux champs pulmonaires à l'auscultation. Une radiographie thoracique debout de face réalisée avait permis d'objectiver un pincement des espaces inter costaux droits avec un léger collapsus du lobe inférieur homolatéral, une ascension de l'hémi coupole diaphragmatique homolatéral et une trame vasculaire lobaire inférieure droite verticalisée. L'échocardiographie avait retrouvé une dilatation légère des cavités cardiaques. L'ECG avait retrouvé une hypertrophie ventriculaire gauche. Devant les résultats de l'échocardiographie et l'ECG, un angioscanner pulmonaire a été demandé objectivant une agénésie de la branche lobaire inférieure droite de l'artère pulmonaire, une cardiomyopathie hypertrophique gauche, une hypoplasie de la veine pulmonaire inférieure droite, une broncho-pneumopathie bilatérale, une légère hypoplasie lobaire inférieure droite et une légère dilatation de la branche artérielle gauche. L'agénésie de la branche lobaire inférieure droite de l'artère pulmonaire est une malformation congénitale rare. L'angioscanner pulmonaire occupe une place prépondérante dans le diagnostic et joue un rôle important pour une prise en charge adéquate. **Mots clés :** agénésie, branche lobaire inférieure droite, artère pulmonaire, angioscanner, Hôpital du Mali.

ABSTRACT

We report a case of agenesis of the right inferior lobar branch of the pulmonary artery in the Medical Imaging Department of the Mali Hospital. The patient was a 61-year-old woman residing in Bamako and admitted to the Medical Imaging Department of the Mali Hospital. On admission, she had a history of pulmonary tuberculosis, which had been treated and cured since the age of 25, and had controlled hypertension. Clinical examination revealed a deterioration in general condition, chest pain, respiratory distress, a productive cough, decreased vocal vibrations on palpation, submatousness on percussion, and crackles in both lung fields on auscultation. A standing frontal chest X-ray revealed narrowing of the right intercostal spaces with slight collapse of the ipsilateral lower lobe, elevation of the ipsilateral diaphragmatic hemidome, and a verticalized right lower lobe vascular network. Echocardiography revealed mild dilation of the cardiac chambers. An ECG revealed left ventricular hypertrophy. Based on the echocardiography and ECG findings, a pulmonary CT angiogram was requested, which revealed agenesis of the right lower lobe branch of the pulmonary artery, left hypertrophic cardiomyopathy, hypoplasia of the right lower pulmonary vein, bilateral bronchopulmonary disease, mild hypoplasia of the right lower lobe, and mild dilation of the left arterial branch. Agenesis of the right lower lobe branch of the pulmonary artery is a rare congenital malformation. Pulmonary CT angiography plays a key role in diagnosis and ensures appropriate management. **Keywords:** agenesis, right lower lobe branch, pulmonary artery, CT angiography, Mali Hospital.

INTRODUCTION

L'agénésie d'une artère pulmonaire est une malformation congénitale rare, décrite initialement en 1868 par Frenzel et visualisée sur angiographie par Madoff et al en 1952 [1]. L'agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire (AUP) avec hypoplasie pulmonaire est une anomalie congénitale rare causée par l'échec de la connexion du sixième arc aortique au tronc

pulmonaire. L'étiologie sous-jacente n'est pas connue. La prévalence de cette anomalie est estimée à environ 1 / 200 000 chez les jeunes adultes. Bien que les patients puissent rester asymptomatiques jusqu'à l'âge adulte, la plupart présentent diverses plaintes pendant l'enfance [2].

Parmi les 108 cas d'UPAA signalés entre 1978 et 2000, 14 étaient asymptomatiques au

moment du diagnostic. L'âge médian du diagnostic était de 14 ans (entre 0,1 et 58 ans). Les symptômes courants à la présentation comprenaient des infections pulmonaires fréquentes, une dyspnée ou une tolérance limitée à l'effort, ou une hémoptysie. Une hypertension pulmonaire était présente chez 44 % des patients. Des cas d'œdème pulmonaire de haute altitude ont également été décrits [2].

L'UPAA peut être associée à d'autres anomalies cardiovasculaires telles que la persistance du canal artériel, la communication interauriculaire et ventriculaire, le tronc artériel et la tétralogie de Fallot. Une fois détecté à l'enfance plusieurs méthodes de traitement ont été proposés sans un réel consensus.

Nous décrivons ici un cas de l'agénésie de la branche lobaire inférieure droite de l'artère pulmonaire diagnostiquée à l'hôpital du MALI.

NOTRE OBSERVATION

Il s'agit d'une femme de 61 ans, G5P5V4D1, sans antécédent familial et chirurgical, avec antécédent de tuberculose pulmonaire traitée et guérie depuis l'âge de 25 ans, une hypertension artérielle contrôlée sous traitement, reçue dans le service de radiologie dans le cadre de l'exploration d'une douleur thoracique associée à une toux productive et une détresse respiratoire.

Le début de sa maladie remontait à deux (02) semaines environs marquée par une douleur thoracique, une dyspnée d'effort et une toux productive.

Elle s'est fait consulter à domicile par un médecin qui a instauré un traitement probabiliste pour une pneumopathie infectieuse à base d'antibiotique, un antitussif et un antalgique.

Après une semaine de traitement sans amélioration et devant l'altération de l'état général marquée par une détresse respiratoire, elle décide de consulter à l'hôpital pour une meilleure prise en charge.

A l'admission, l'examen clinique avait retrouvé une altération de l'état général, une douleur thoracique, une détresse respiratoire, une toux productive, une diminution des vibrations vocales à la palpation, une submatité à la percussion et des râles crépitants dans les deux champs pulmonaires à l'auscultation.

Une radiographie thoracique debout de face réalisée avait permis d'objectiver un pincement des espaces inter costaux droits avec un léger collapsus du lobe inférieur droit, une ascension de l'hémi coupole diaphragmatique homolatérale et une trame vasculaire lobaire inférieure droite verticalisée (**Figures 1**).

L'échocardiographie avait retrouvé une dilatation légère des cavités cardiaques.

L'ECG a retrouvé une hypertrophie ventriculaire gauche.

Devant les résultats de l'échocardiographie et l'ECG, un angioscanner pulmonaire a été demandé à la recherche d'une embolie pulmonaire qui a objectivé une agénésie de la branche lobaire inférieure droite de l'artère pulmonaire, une cardiomyopathie hypertrophique gauche, une hypoplasie de la veine pulmonaire inférieure droite, une légère hypoplasie lobaire inférieure droite et une légère dilatation de la branche artérielle gauche par rapport à la branche droite sans hypertension artérielle pulmonaire (**Figures 4-5**) et une broncho-pneumopathie bilatérale (**Figures 2,3**).

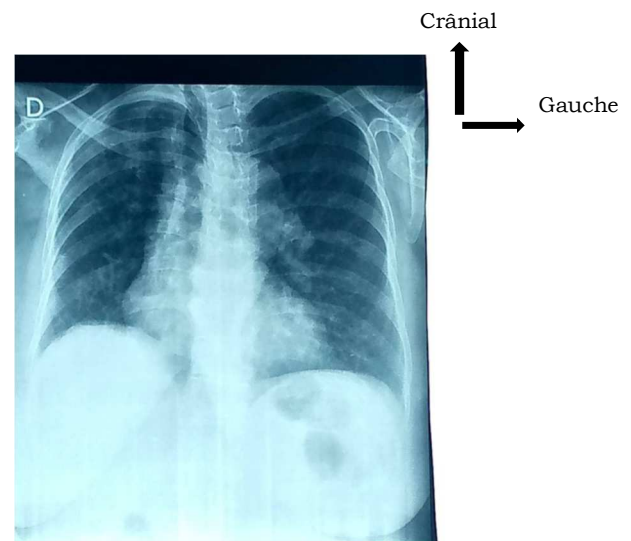


Figure 1 : radiographie du thorax de face debout illustrant un pincement des espaces inter costaux droits, léger collapsus du lobe inférieur droit, ascension de l'hémi coupole diaphragmatique homolatérale et une verticalisation de la trame vasculaire lobaire inférieure droite.



Figure 2 : TDM thoracique coupe axiale en fenêtre pulmonaire montrant une bronchopneumopathie bilatérale.

objectivant une agénésie de la branche lobaire inférieure droite de l'artère pulmonaire (A flèche rouge) et l'hypoplasie de la veine pulmonaire droite (B flèche rouge).

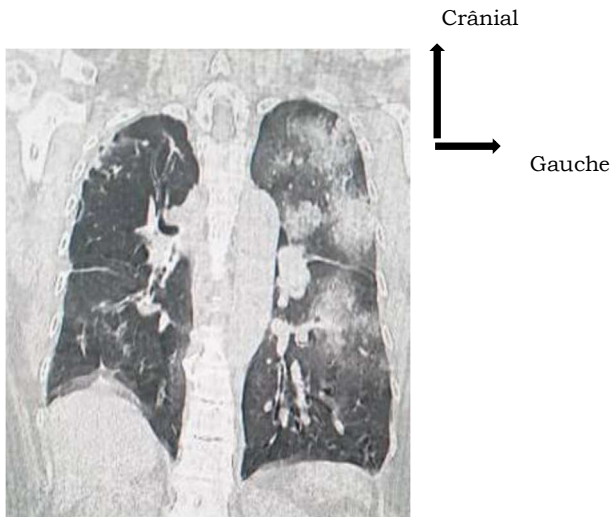
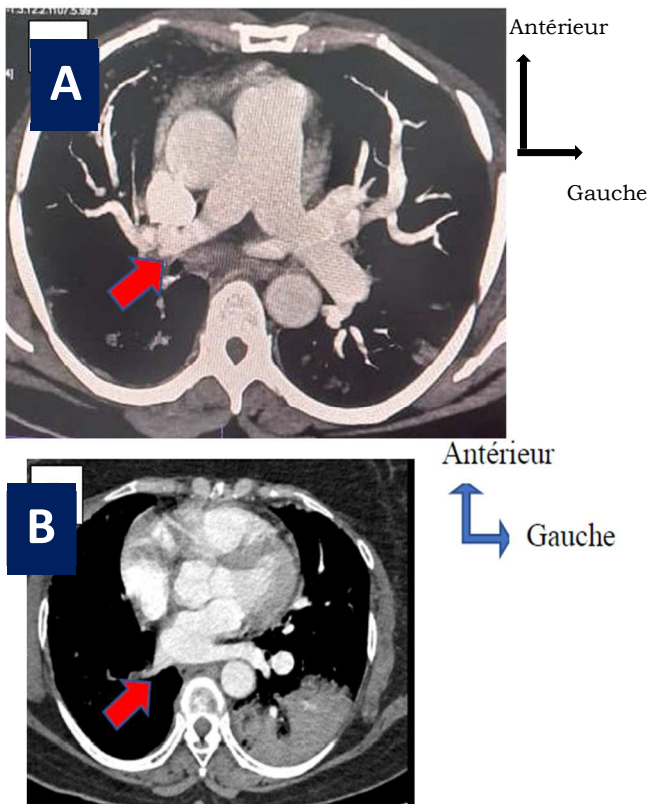


Figure 3 : TDM thoracique reconstruction coronale en fenêtre pulmonaire montrant une bronchopneumopathie bilatérale.



Figures : 4 (A et B) : angioscanner pulmonaire coupes axiales en fenêtre médiastinale

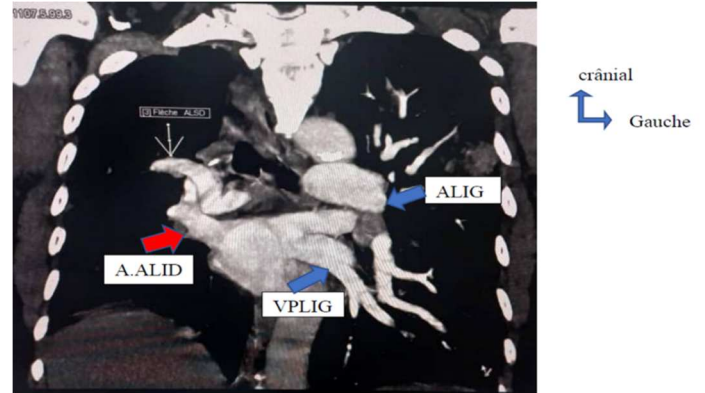


Figure 5 : angioscanner pulmonaire reconstruction coronale fenêtre médiastinale objectivant l'agnésie de la branche lobaire inférieure droite de l'artère pulmonaire (flèche).

DISCUSSION

Aspect épidémiologique : La présentation clinique des patients atteints d'UAPA est variée et certains patients peuvent être asymptomatiques. Une revue de 108 cas en 2002 a montré que 40 % des patients présentaient une faible tolérance à l'effort et une dyspnée ; 37 % présentaient une combinaison d'infections thoraciques récurrentes, d'épanchement pleural et de douleurs thoraciques et 12 % un œdème pulmonaire de haute altitude – bien que la raison pour laquelle les patients atteints d'UAPA étaient prédisposés à l'œdème pulmonaire de haute altitude n'ait pu être élucidée dans l'étude [3]. Une hémoptysie, qui peut mettre la vie en danger, provenant de vaisseaux bronchiques hypertrophiés ou de fistules artérioveineuses périphériques était présente chez 20 % des patients [3], [4], [6], [7]. L'hypertension pulmonaire était présente chez 25 % des patients atteints d'UAPA et, associée à l'hémorragie pulmonaire, constitue un déterminant important de la survie à long terme [3], [8], [10]. Les causes courantes de décès chez les patients atteints d'UAPA comprennent : une hémorragie pulmonaire massive, une insuffisance respiratoire et une insuffisance cardiaque droite avec un taux de mortalité global d'environ 7 % [3], [7].

Aspect physiopathologique : L'agnésie de l'artère pulmonaire est due à un développement altéré du sixième segment de l'arc aortique qui ne se connecte pas au tronc pulmonaire et affecte dans deux tiers des cas l'artère pulmonaire droite, le côté opposé à l'arc aortique [3], [4], [5]. Elle survient souvent en association avec d'autres défauts cardiaques, tels que la tétralogie de Fallot ou les défauts septaux, mais elle peut survenir de manière

isolée, comme chez notre patiente [4], [6], [7]. Les vaisseaux distaux du poumon affecté restent intacts et sont vascularisés par des vaisseaux bronchiques et des collatérales anormales provenant des artères bronchiques, sous-clavières, intercostales et sous-diaphragmatiques [4], [8], [9].

Dans la revue de littérature l'agénésie de l'artère pulmonaire concernait dans la majorité des cas, les branches principales de division que ce soit à droite ou à gauche.

Dans notre étude, c'est la branche lobaire inférieure droite qui était concernée. Ceci peut expliquer le caractère asymptomatique chez notre patiente.

Aspect diagnostique et traitement : Les signes différentiels comprennent le syndrome de Swyer-James, l'atélectasie lobaire, l'état post-lobectomie, la thrombo-embolie pulmonaire chronique, le complexe agénésie/hypoplasie pulmonaire et l'agénésie/hypoplasie de l'artère pulmonaire. Les scintigraphies de ventilation-perfusion montrent une ventilation diminuée et une perfusion absente du côté affecté. D'autres tests diagnostiques comprennent l'échocardiographie, l'angiographie pulmonaire, la TDM et l'IRM. L'angiographie veineuse pulmonaire cunéiforme est particulièrement utile pour délimiter la présence d'une artère pulmonaire hilaire homolatérale et de vaisseaux intrapulmonaires, ce qui est nécessaire avant la revascularisation [11].

Les cas sans hypertension artérielle pulmonaire peuvent être suivis par échocardiographie pour détecter les premiers signes de celle-ci.

Il n'existe pas de consensus concernant le traitement de l'UPAA isolée. Si certains estiment qu'il faut traiter uniquement en présence de symptômes d'hypertension artérielle pulmonaire, d'autres préconisent une recherche précoce de l'artère pulmonaire occulte chez tous les patients, suivie d'une réparation par étapes pour rétablir la circulation pulmonaire physiologique et le développement pulmonaire et provoquer une régression de l'hypertension pulmonaire [11, 12, 13].

Notre patiente a été traitée et guérie pour une pneumopathie infectieuse, et l'agénésie n'a pas fait l'objet d'une prise en charge médicale.

CONCLUSION

L'agénésie de la branche lobaire inférieure droite de l'artère pulmonaire est une malformation congénitale rare qui se définit comme étant une absence de la branche lobaire artérielle de l'artère pulmonaire.

L'angioscanner pulmonaire occupe une place prépondérante dans le diagnostic et joue un rôle important pour une prise en charge adéquate.

REFERENCE

1. Madoff IM, Gaensler EA, Strieder JW. Congenital absence of right pulmonary artery: diagnosis by

angiocardigraphy with cardiorespiratory studies. *New Engl J Med* 1952;247:149-57.

2. Soliman A, Jelani A, Eid A, AlQaseer M. Infarctus du myocarde dû à un vol coronarien causé par une absence unilatérale congénitale de l'artère pulmonaire droite : un cas rare. *BMJ Case Rep.* 2012 Rep. 2012 Mar 8;2012:bcr0420114108. doi: 10.1136/bcr.04.2011.4108. PMID: 22605586; PMCID: PMC3316819.
3. Ten Harkel ADJ, Blom NA, Ottenkamp J. Absence unilatérale isolée d'une artère pulmonaire : rapport de cas et revue de la littérature. *Poitrine.* 2002 ; 122 : 1471-1477. doi : 10.1378/chest.122.4.1471. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
4. Reading DW, Oza U. Absence unilatérale d'une artère pulmonaire : un trouble rare avec une présentation variable, actes). Baylor University. Medical Center; 2012. vol. 25. pp. 115-118.([Article gratuit PMC] [PubMed] [Google Scholar])
5. Johnson TR, Thieme SF, Deutsch MA, Hinterseer M., Reiser MF, Becker CR, Nikolaou K. Images en médecine cardiovasculaire : agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire : diagnostic non invasif par tomomodensitométrie à double source. *Circulation.* 2009 ; 119 : 1158-1160. [PubMed] [Google Scholar]
6. Bouros D., Pare P., Panagou P., Tsintiris K., Siafakas N. Les manifestations variées de l'agénésie des artères pulmonaires à l'âge adulte. *Poitrine.* 1995 ; 108 : 670-676. [PubMed] [Google Scholar]
7. Kruzliak P., Syamasundar RP, Novak M., Pechanova O., Kovacova G. Absence unilatérale d'artère pulmonaire : physiopathologie, symptômes, diagnostic et traitement actuel. *Arch. Cardiovasc. Dis.* 2013 ; 106 : 448-454. [PubMed] [Google Scholar]
8. Steiropoulos P., Archontogeorgis K., Tzouveleakis A., Ntoliou P., Chatzistefanou A., Bouros D. Agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire : une série de cas. *Hippokratia.* 2013 ; 17 : 73-76. [Article PMC gratuit] [PubMed] [Google Scholar]
9. Nana-Sinkam P., Bost TW, Sippel JM. Œdème pulmonaire unilatéral chez un homme de 29 ans se rendant en haute altitude. *Poitrine.* 2002 ; 122 : 2230-2233. [PubMed] [Google Scholar]
10. Griffin N., Mansfield L., Redmond KC, Dusmet M., Goldstraw P., Mittal TK, Padley S. Caractéristiques d'imagerie de l'agénésie unilatérale isolée de l'artère pulmonaire se présentant à l'âge adulte : revue de quatre cas. *Clin. Radiol.* 2007 ; 62 : 238-244. [PubMed] [Google Scholar]
11. Shostak E, Sarwar A. Une femme de 50 ans souffrant de dyspnée, d'œdème des membres inférieurs et de perte de volume de l'hémithorax droit. *Poitrine.* 2009 août ; 136 (2) : 628-32. [PubMed] [Google Scholar]
12. Welch K, Hanley F, Johnston T, Cailles C, Shah MJ. Absence unilatérale isolée de l'artère pulmonaire proximale droite : réparation chirurgicale et suivi. *Ann Thorac Surg.* 2005 avr. ; 79 (4) : 1399-402. [PubMed] [Google Scholar]
13. Toews WH, Pappas G. Prise en charge chirurgicale de l'artère pulmonaire droite absente associée à une hypertension pulmonaire. *Poitrine.* 1983 oct. ; 84 (4) : 497-9. [PubMed] [Google Scholar]