



Agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire : expérience du service des maladies respiratoires de l'hôpital 20 août 1953 de Casablanca

Hallouli S., El Khattabi W., Msika S., Bamha H., Bougteb N., Arfaoui H., Jabri H., Afif MH.

Service des Maladies Respiratoires, Hôpital 20 Août 1953, Casablanca, Maroc

RÉSUMÉ

L'agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire est une malformation rare concernant 1% des cardiopathies congénitales. Nous rapportons 2 cas cliniques de deux patientes hospitalisées au niveau du service des maladies respiratoires de l'Hôpital 20 Août 1953 de Casablanca, présentant des dilatations de bronches compliquées ayant révélé une hypoplasie unilatérale de l'artère pulmonaire localisée à gauche chez la première patiente et à droite chez la deuxième patiente. Elles sont âgées de respectivement 69 et 33 ans, sans habitudes toxiques, ayant des infections respiratoires infantiles à répétition. Leur symptomatologie clinique est dominée par un syndrome bronchique purulent d'installation progressive associé à une aggravation de la dyspnée devenant stade II mMRC. L'examen clinique a retrouvé des râles ronflants bilatéraux et diffus. La radiographie thoracique de face a objectivé dans les deux cas un hémithorax hyper clair et rétracté du côté atteint avec un syndrome bronchique. Le scanner thoracique a objectivé une asymétrie des 2 champs pulmonaires associée à des dilatations de bronches localisées et une agénésie des artères pulmonaires gauche dans le 1^{er} cas et droite dans le 2^{ème} cas. L'angioscanner thoracique a permis de confirmer le diagnostic. La scintigraphie de ventilation-perfusion a démontré que la fonction pulmonaire est assurée quasi-exclusivement par le poumon controlatéral à l'atteinte artérielle pulmonaire. La bronchoscopie souple a permis de visualiser les anomalies malformatives de l'axe bronchique de chaque côté atteint et les aspirations bronchiques étaient négatives. L'échographie cardiaque à la recherche d'une malformation cardiaque pouvant avoir été asymptomatique ou de complications de type hypertension pulmonaire était normale ainsi que le bilan de retentissement.

L'agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire est une malformation rare pouvant rester longtemps asymptomatique notamment en l'absence de malformation cardiaque associée. Nous rappelons l'intérêt d'un diagnostic précoce devant tout signe d'appel clinico-radiologique.

INTRODUCTION

L'agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire est une malformation rare concernant 1% des cardiopathies congénitales.

BUT DU TRAVAIL

L'objectif de notre travail est de décrire les profil clinique, radiologique et fonctionnel de l'agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire

MATERIEL & METHODES

- Étude rétrospective portant sur 2 cas
- Service des maladies respiratoires de l'Hôpital 20 Août 1953 de Casablanca
- Période de 5 ans allant de janvier 2020 à janvier 2025

RÉSULTATS

- Profil épidémiologique :
 - Moyenne d'âge : 51 ans
 - Sexe féminin : 100 %
- Antécédents : (Fig.1)

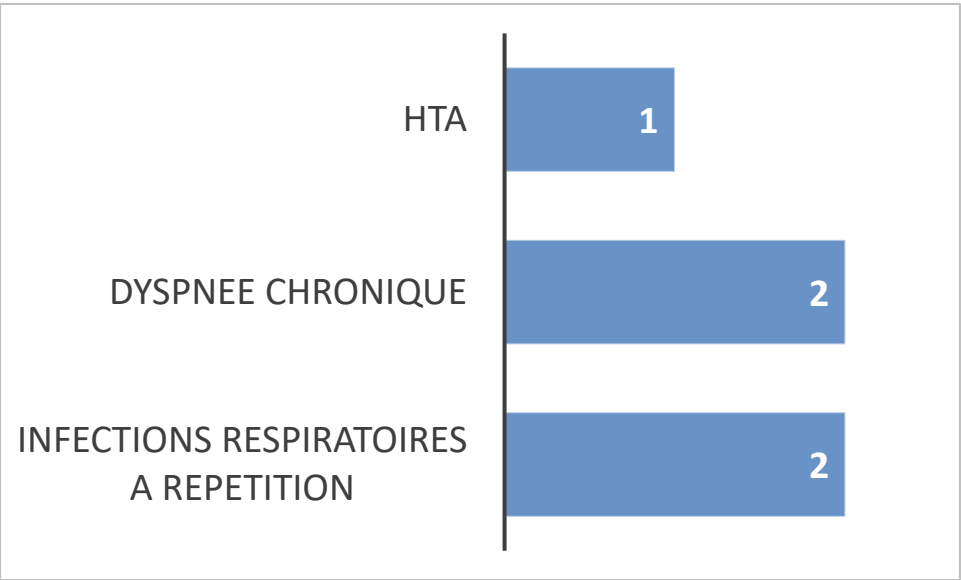


Figure 1 : Antécédents

- Tableau clinique : (Fig.2)

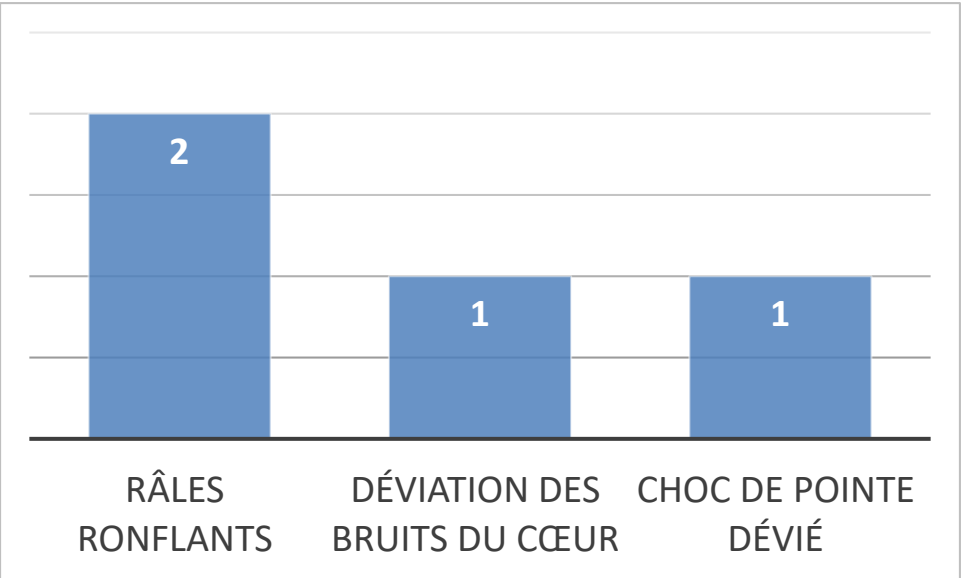


Figure 2 : Examen clinique

- Imagerie : (Fig.3)

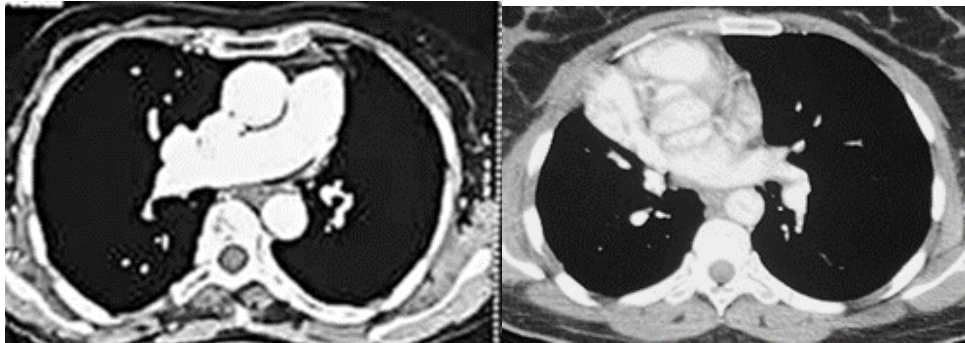


Figure 3 : Profil radiologique

- Scintigraphie de ventilation-perfusion : la fonction pulmonaire est assurée quasi-exclusivement par le poumon controlatéral à l'atteinte artérielle pulmonaire

- Bronchoscopie souple :
 - La bronchoscopie souple a permis de visualiser les anomalies malformatives de l'axe bronchique de chaque côté atteint (Fig.4).
 - Les aspirations bronchiques étaient négatives.



Figure 4 : Bronchoscopie souple montrant une réduction de l'orifice de la lingula qui est non cathétérisable

- L'échographie cardiaque à la recherche d'une malformation cardiaque pouvant avoir été asymptomatique ou de complications de type hypertension pulmonaire était normale ainsi que le bilan de retentissement.

DISCUSSION

L'agénésie ou hypoplasie de l'artère pulmonaire est une malformation congénitale rare qui représente 1% des cardiopathies congénitales. Sa prévalence est de 1 sur 200 000, l'artère pulmonaire droite est la plus touchée, elle peut être isolée dans 40% des cas ou associée à d'autres cardiopathies congénitales dans 60% des cas. Sur le plan clinique, elle est souvent asymptomatique. Elle peut se manifester par une dyspnée, une toux sèche à l'effort ou être découverte suite à des complications. L'angioscanner thoracique est le gold standard pour poser le diagnostic (4) mettant en évidence l'anomalie. La bronchoscopie souple est utile pour visualiser les anomalies malformatives de l'axe bronchique du côté atteint ainsi qu'en cas de complications notamment les infections et l'hémoptysie. La scintigraphie de ventilation-perfusion n'est pas nécessaire pour poser le diagnostic, elle montre une perfusion absente ou fortement diminuée dans le poumon atteint. Elle permet donc d'orienter une éventuelle thérapeutique et d'évaluer de la fonction pulmonaire

CONCLUSION

L'agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire est une malformation rare pouvant rester longtemps asymptomatique notamment en l'absence de malformation cardiaque associée. Nous rappelons l'intérêt d'un diagnostic précoce devant tout signe d'appel clinico-radiologique.

REFERENCES

1. Kruzliak P. et al. Unilateral absence of pulmonary artery: Pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment, Archives of Cardiovascular Diseases, 2013.
2. Griffin N et al. Imaging features of isolated unilateral pulmonary artery agenesis presenting in adulthood: a review of four cases. Clin Radiol. 2007.