



Open Access Full Text Article

CASE REPORT

Unilateral agenesis of the left pulmonary artery with congenital primary pulmonary hypoplasia revealed late

Agenesie unilaterale de l'artere pulmonaire gauche avec hypoplasie pulmonaire primitive congenitale de revelation tardive

Djebeton Alitonde Eudoscie^{1,2}, Kone Alima^{1,2}, Le Dion Anicet^{2,3}, Koffi Marc-Olivier, Akouatia Eric¹, Kouraogo Benjamin¹, Mobio Nancy¹, Kouakou C, Brou Gode Constance Virginie^{1,2}, Ahui Brou Jean-Marcel^{1,2}, Ngom Aboukarim^{1,2}, Horo Kigninlman^{1,2}, Kouassi Boko Alexandre^{1,2}, Koffi Ngoran^{1,2}

¹: Service de pneumologie, CHU de Cocody, Abidjan Côte d'Ivoire

²: UFR Sciences Médicales Abidjan, Université Félix Houphouët Boigny

³: Service de radiologie, CHU de Cocody Abidjan Cote d'Ivoire

ABSTRACT

Introduction. Unilateral pulmonary artery agenesis is a rare condition. When it is isolated without a congenital cardiovascular anomaly, it remains asymptomatic and unrecognized for a long time.

Observation. We report a case of a 24-year-old adult with a history of recurrent infection in childhood. It was discovered in the presence of chronic exertional dyspnoea in an apyretic setting. The diagnosis was confirmed by thoracic angioscan. Cardiac revealed pulmonary arterial hypertension. She received conservative treatment. Progress to date has been satisfactory.

Conclusion. Agenesis of the pulmonary artery is a rare condition. It is important to consider dyspnoea when chronic dyspnea.

KEYWORDS: Hypoplasia; dyspnoea; CHU de Cocody.

RÉSUMÉ

Introduction. L'agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire est une affection rare. Lorsqu'elle est isolée sans anomalie cardiovasculaire congénitale elle reste longtemps asymptomatique et méconnue.

Observation. Nous rapportons un cas, d'un adulte de 24 ans ayant un antécédent d'infection récidivante dans l'enfance. La découverte a été faite devant une dyspnée d'effort d'évolution chronique dans un contexte apyrétique. Le diagnostic a été confirmé par l'angiogramme thoracique. L'échographie cardiaque a mis en évidence une hypertension artérielle pulmonaire. Elle a bénéficié d'un traitement conservateur. L'évolution à ce jour est satisfaisante.

Conclusion. L'agénésie de l'artère pulmonaire est une affection rare. Il faut y penser dyspnée devant une dyspnée chronique isolée.

MOTS CLÉS: Hypoplasie; dyspnée; CHU de Cocody.

Corresponding author:

DJEBETON Alitondé Eudoscie

Service de pneumologie, CHU de Cocody, Abidjan Côte d'Ivoire

UFR Sciences Médicales Abidjan, Université Félix Houphouët Boigny

E-mail: eudoxie.djebeton@yahoo.fr

INTRODUCTION

L'agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire (AUAP) est une affection congénitale rare [1]. Sa prévalence a été estimée en 2022 à 0,00033% [2]. Elle est due à un défaut de développement des vaisseaux pulmonaires avec absence d'une artère pulmonaire droite ou gauche ou plus exceptionnellement des veines pulmonaires droites ou gauches [3]. Les patients adultes atteints d'AUAP sont souvent asymptomatiques et méconnus [4]. Elles restent alors peu diagnostiquées. L'agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire en tant que phénomène isolé sans anomalie cardiovasculaire congénitale est encore plus rare [5]. Devant la rareté de cette affection, il nous a paru important de rapporter ce cas diagnostiqué à l'âge adulte, au décours d'une dyspnée d'effort persistante suite à une surinfection.

OBSERVATION

Jeune fille de 24 ans, nullipare, aux antécédents de pneumopathie récidivante étiquetée bactérienne dans l'enfance. Elle n'a pas d'antécédent de tuberculose.

Elle a été reçue pour une dyspnée d'effort.

L'interrogatoire retrouvait une symptomatologie fonctionnelle évoluant depuis deux semaines faite d'une toux sèche sans horaire précise, associée à une douleur rétro sternale à type de picotement et une dyspnée d'effort au stade 3 de Sadoul sans d'autres signes respiratoires et extra respiratoires.

L'examen physique retrouvait une patiente avec un statut performans OMS à 0 et un indice de masse corporel (IMC) à 35kg / m².

L'examen physique, notait une fréquence respiratoire à 18 cycles par minute, une saturation en oxygène à 97% à l'air ambiant, la pression artérielle était à 120/78 mmHg et la fréquence cardiaque à 82 battement par minute.

L'examen pleuropulmonaire était normal de même que l'examen cardiovasculaire, cutanéomuqueux, ostéoarticulaire, urogénital et digestif.

La radiographie thoracique de face retrouvait un poumon gauche de petite taille qui était le siège de multiples hyperclartés arrondies avec une hyperinflation compensatrice du poumon droit (Figure1). Le gène xpert du liquide de tubage gastrique était négative. La tomodensitométrie avec injection de produit de contraste, en fenêtre médiastinale montre l'absence de structure vasculaire sur le trajet de l'artère pulmonaire gauche. Elle a permis d'objectiver en fenêtre parenchymateuse une hypoplasie du poumon gauche siège de multiples lésions kystiques avec des signes de rétraction associés à une hernie médiastinale (Figure2).

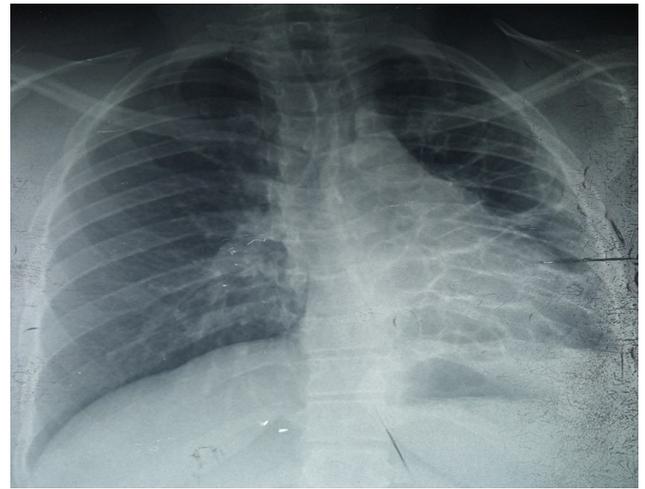


FIGURE 1. Radiographie de face - Radiographie thoracique de face: petit poumon gauche siège de multiples hyperclartés, une élévation du diaphragme, ainsi qu'une hyperinflation controlatérale.

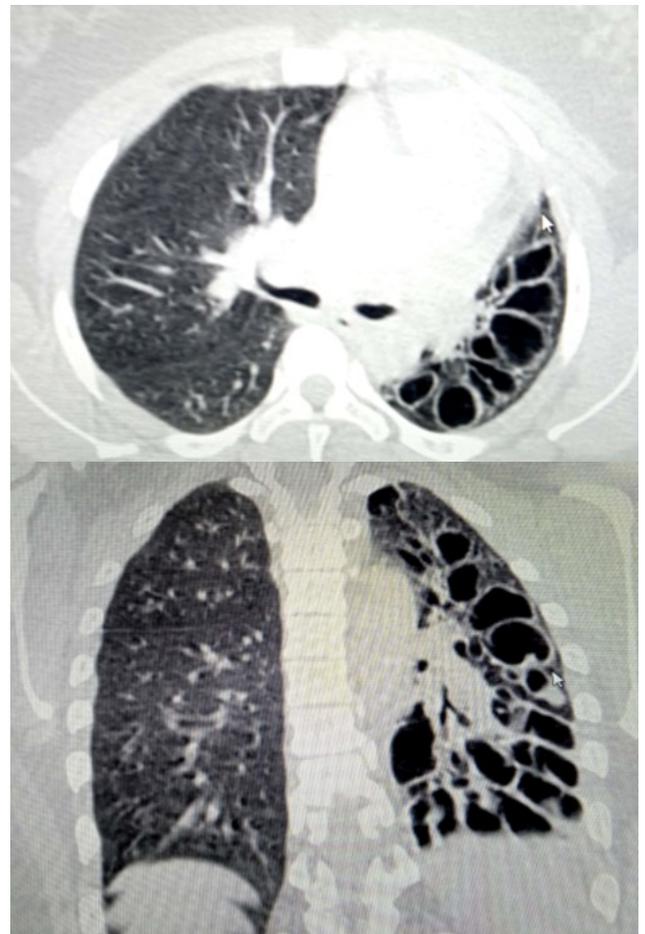


FIGURE 2. Scanner thoracique - TDM thoracique fenêtre parenchymateuse en coupe axiale coronale et sagittale : présence de multiples lésions kystiques occupant la quasi-totalité du champ pulmonaire gauche.

L'angioscanner thoracique avait permis de confirmer le diagnostic montrant une absence d'individualisation de structure vasculaire sur le trajet de l'artère pulmonaire gauche et visualise une paroi lisse et régulière entre l'artère pulmonaire primitive (Figure 3).

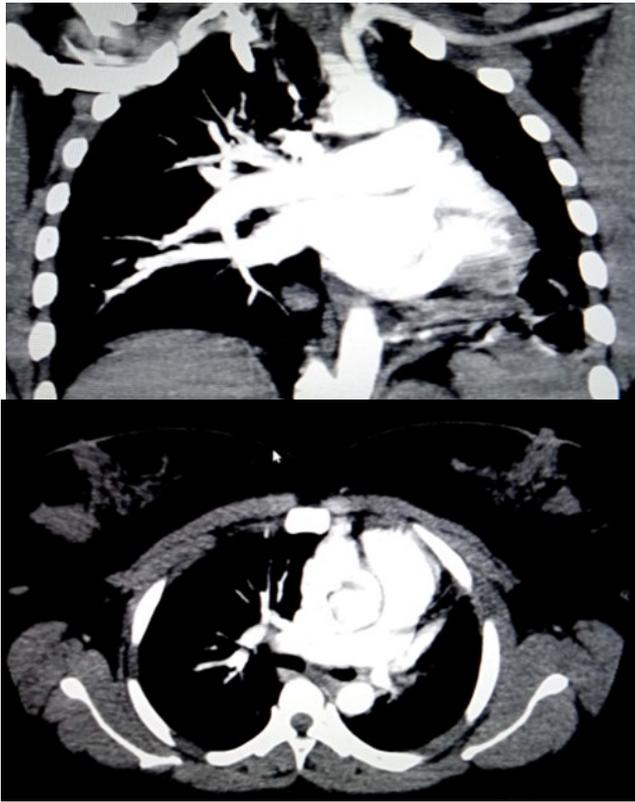


FIGURE 3. Angioscanner thoracique - Angioscanner thoracique coupe médiastinale : agénésie de l'artère pulmonaire gauche avec bronches collatérales peu développées.

La spirométrie de base mettait en évidence un syndrome ventilatoire mixte avec CVF abaissée (1.75L) VEMS abaissé (1.39L) et Tiffenau abaisé (79.4%).

L'échographie cardiaque n'avait pas retrouvé d'autres malformations cardiaques. Mais on notait une hypertension artérielle modérée avec une PAPS à 55mmHg. Le cathétérisme cardiaque n'avait pas été réalisé.

Le diagnostic d'une hypoplasie gauche compliqué d'une hypertension artérielle a été retenu.

Un traitement conservateur a été préconisé fait d'une vaccinothérapie, antibiothérapie en période de surinfection, Les antagonistes des récepteurs de l'endothéline, surveillance clinique et radiologique.

La patiente est sous surveillance clinique et radiologique et l'évolution à ce jour est satisfaisante.

DISCUSSION

L'agénésie unilatérale primitive d'une artère pulmonaire est une malformation congénitale rare. Elle a été décrite en 1868 pour la première fois par Fraentzel [3]. La prévalence de l'AUAP isolé chez l'adulte a été estimé en 1995 par Borro à 0,0005% soit 1 pour 200 000 personnes [3]. Puis en 2002 par Kadir à 0,00033%(1 pour 300.000) [2]. La principale étiologie

embryologique de l'AUAP est l'involution du sixième arc aortique qui entraîne l'absence de l'artère pulmonaire proximale [6]. L'hypoplasie pulmonaire homolatérale est due à un parallélisme entre le développement vasculaire et la croissance alvéolaire. Ainsi l'arrêt de croissance d'une artère pulmonaire entraîne un défaut de croissance des alvéoles périphériques à l'origine d'une hypoplasie pulmonaire harmonieuse diffuse [7,8]. Cette malformation congénitale est classée en deux types, à savoir (1) agénésie : interruption proximale des artères pulmonaires ; (2) hypoplasie : les artères pulmonaires sont restées rudimentaires [9]. Les signes de cette affection sont le plus souvent la manifestation des malformations cardiaques lorsqu'elles y sont associées. Cependant en cas d'AUAP isolée, l'évolution clinique reste relativement asymptomatique jusqu'à l'âge adulte [3]. Leur mode de révélation pouvant être alors fortuite devant une radiographie anormale ou lors des complications. Les complications possibles sont les infections respiratoires récidivantes (37%), la dyspnée ou une gêne à l'effort (40%), l'hémoptysie (20%) [10] et l'œdème aigu cardiogénique du poumon [6]. Lorsqu'elles sont isolées, elles restent asymptomatiques et le diagnostic se fait à l'âge adulte devant une intolérance à l'effort, hémoptysie ou sont détectés de manière fortuite lors d'une thoracique [1]. Dans notre cas la découverte a été faite au décours d'une dyspnée d'effort.

Une AUAP isolée est suspectée sur une radiographie thoracique devant une hernie médiastinale avec déviation du médiastin et petit poumon homolatéral, une élévation du diaphragme, du petit hile et de la vascularisation pulmonaire, ainsi qu'une hyperinflation controlatérale [4,7]

L'échographie cardiaque est utile au diagnostic des malformations associées. En effet, elles sont fréquemment associées à des anomalies cardiovasculaires [3].

La plupart des agénésies de l'artère pulmonaire gauche sont associées à une malformation cardiaque. Et 58 % des agénésies de l'artère pulmonaire droite sont isolées contre seulement 19 % des agénésies de l'artère pulmonaire gauche [11]. D'autres auteurs précisent le contraire l'agénésie du poumon droit est plus souvent associée à des anomalies cardiovasculaires et a un pronostic plus défavorable [12]. Dans notre observation aucune malformation cardiaque n'était associée à cette agénésie de l'artère pulmonaire gauche. L'échographie cardiaque permet également de mettre en évidence une l'hypertension artérielle pulmonaire. Ten, et al. ont rapporté que l'hypertension pulmonaire a été trouvée dans 44% des cas d'AUAP isolés [13]. Quant à Ping, dans son observation, elle était présente dans 30,4%. De plus, un

lien significatif avait été retrouvé par le même auteur, entre la dyspnée d'effort et l'hypertension artérielle dans l'agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire [4]. Cette complication était observée chez notre patiente avec la dyspnée d'effort comme manifestation clinique. Ainsi l'AUAP isolée peut rester asymptomatique jusqu'à l'âge adulte, et le seul symptôme conduisant au diagnostic est en rapport avec une complication telle que l'hypertension pulmonaire.

La tomодensitométrie thoracique avec injection du produit de contraste permet d'établir le diagnostic de certitude d'une hypoplasie pulmonaire unilatérale. Elle permet de faire une analyse précise de l'arbre bronchique, du parenchyme pulmonaire et des éléments vasculaires [1].

L'angioscanner thoracique reste l'examen de référence pour le diagnostic des malformations vasculaires pulmonaires [13].

CONFLICT D'INTERETS

Non.

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
2. Kadir IS, Thekudan J, Dheodar A, Jones MT, Carroll KB. Congenital unilateral pulmonary artery agenesis and aspergilloma. *Ann Thorac Surg* 2002 Dec; 74(6): 2169-71.
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.* 2007; 62 (3): 23844.
4. Wang P, Yuan L, Shi J, Xu Z. Isolated unilateral absence of pulmonary artery in adulthood: a clinical analysis of 65 cases from a case series and systematic review *J.Thorac.Dis* 2017;9(12):4988-96
5. Park S, Cha YK, Kim JS, Kwon JH, Jeong YJ, Kim SJ. Isolated unilateral pulmonary artery hypoplasia with accompanying pulmonary parenchymal findings on CT: A case report *J Korean Soc Radiol.*2017;76: 369.
6. Apostolopoulou SC, Kelekis NL, Brountzos EN, Ramos S, Kelekis DA. "Absent" pulmonary artery in one adult and five pediatric patients: imaging, embryology, and therapeutic implications *AJR Am J Roentgenol* 2002 Nov; 179(5): 1253-60.
7. Laaraje A, Hafidi NE, Mahraoui C. A rare cause of exertional dry cough: agenesis of the left pulmonary artery associated with pulmonary hypoplasia. *Pan Afr Med J.* 2017; 27:146.
8. Muthusami P, Ananthakrishnan R, Elangovan S. Incidentally detected unilateral pulmonary artery agenesis with pulmonary hypoplasia in a 67 years old woman. *Radiology Case* 2010 Nov; 4 (11):32-37.
9. Touil I, Boudawara NK, Bouchareb S, Knani J, Boussoffara L. Isolated left pulmonary artery hypoplasia. *Pan Afr Med J* 2020;36
10. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* 2002 Oct; 122 (4): 1471-7
11. Boudard I, Mely L, Labbé A, Bellon G, Chabrol B, Dubus J-C Agénésie isolée de l'artère pulmonaire. À propos de huit observations. *Archive de pédiatrie* 2004 ;11(9) :1078-82
12. Tanrivermis Sayit A, Elmali M. An adult patient presenting with right unilateral pulmonary agenesis: a case report and literature review. *Surg Radiol Anat* 2020;42(11):1299-1301
13. Khadir MA, Narayana G, Ramagopal G, Nayar PG. Isolated hypoplasia of left pulmonary artery with agenesis of left lobe of thyroid: a case report. *J Clin Diagn Res* 2016Dec;10(12):SD04-SD05

Sur le plan fonctionnel, un syndrome obstructif [9] un syndrome mixte est le plus souvent retrouvé [1]. Tel était le cas de notre patiente. Le traitement est le plus souvent conservateur associant un traitement symptomatique et une surveillance clinique et radiologique [1]. La pneumectomie est une alternative thérapeutique réservée aux échecs du traitement médical ou en cas d'hémoptysie [7].

CONCLUSION

L'hypoplasie pulmonaire du poumon est une affection congénitale rare et méconnue. Le diagnostic se fait généralement dans l'enfance lorsqu'elle est associée à des malformations cardiaque si non elle peut rester asymptomatique jusqu'à l'âge adulte. Il faut y penser devant une dyspnée isolée même chez l'adulte.