

Agénésie pulmonaire unilatérale: premier cas Burkinabé de détresse respiratoire néonatale
Unilateral pulmonary agenesis: first case of neonatal respiratory distress in Burkina Faso

Zanga Soré Moussa, Nikiema Zakari, Napon Aicha Madina, Bénilde Ange Marie Kambou/Tiemtore, Nina Astrid Nde/ouedraogo, Diallo Ousseini, Bamouni Yomboué Abel, Léonie Claudine Lougue/Sorgho, Cisse Rabiou

Correspondance

Zanga Soré Moussa
Assistant en Radiologie CHU Pédiatrique Charles De Gaulle BP 1198 Ouagadougou ; Burkina Faso ; E-mail: zasomo@yahoo.fr
Tél : 00 226 70 23 14 34

Summary

Unilateral pulmonary agenesis with absence of pulmonary artery is an unusual congenital malformation, in Burkina Faso. We report hereby the first case having experienced respiratory distress due to unilateral pulmonary agenesis associated with a heart malformation (inter-auricular and inter-ventricular communications). Difficulties of diagnostic and therapeutic management in the context of limited access explain the fatal issue.

Key words: Unilateral pulmonary agenesis, Congenital malformation, neonatal respiratory distress

Article information

Received: January 9, 2017
Accepted: February 8, 2018

Résumé

L'agénésie pulmonaire unilatérale avec absence d'une artère pulmonaire est une malformation congénitale exceptionnelle, au Burkina Faso. Nous rapportons le premier cas Burkinabé ayant présenté une détresse respiratoire secondaire à une association complexe d'agénésie pulmonaire unilatérale et une malformation cardiaque (communications inter auriculaire et inter ventriculaire). Les difficultés de prise en charge diagnostique et thérapeutique, dans un contexte de ressource très limitée expliquent l'issue fatale.

Mots clés: Agénésie pulmonaire unilatérale; Malformations congénitales; détresse respiratoire néonatale ; Burkina Faso

Historique de l'article

Reçu le 9 janvier 2017
Accepté le 8 février 2018

Introduction

Malformation congénitale rare, 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). Sa prévalence dans le monde est estimée à 34 cas par million de nouveaux nés (1). Compte tenu de sa rareté, ce phénomène est très peu décrit dans la littérature (1-2) notamment africaine où seulement quelques cas rares ont été rapportés (2-4). 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 le premier cas Burkinabais décrit, à notre connaissance, d'un patient ayant présenté une agénésie pulmonaire unilatérale associée à une malformation cardiaque.

Observation clinique

Un nourrisson de sexe masculin, âgé de 37 jours, a été admis 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. Ses parents (père et mère) sont respectivement cultivateur et ménagère. Aucune notion d'antécédent familial de malformation congénitale, 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 une numération de globules blancs à 12 800/mm³, suggestifs d'un syndrome infectieux ;
- La radiographie thoracique de face (figure 1) réalisée, a mis en évidence ce qui suit :
 - 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.

L'échographie thoracique et abdominale n'avait pas mis en évidence d'épanchement pleural ni d'anomalie intra-abdominale. L'échographie cardiaque a objectivé des communications inter auriculaire et inter ventriculaire. L'angioscanner thoracique disponible dans notre contexte n'a pu être réalisé faute de moyens financiers des parents.

Sur l'ensemble de ces éléments cliniques, biologiques et d'imagerie, le diagnostic retenu est l'agénésie pulmonaire gauche associée à une malformation cardiaque à type de communication inter auriculaire et inter ventriculaire.

Le traitement, essentiellement symptomatique, consistait en une oxygénothérapie et une antibiothérapie. L'évolution a été marquée par une aggravation des signes respiratoires et le décès, survenu au 3ème 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 la plus évoquée est celle d'une implication de plusieurs facteurs génétiques, tératogènes et mécaniques (4). Ses manifestations cliniques sont d'une large variabilité (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 26ème et le 35ème 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 apparaît à partir des cellules ventrales du tube intestinal primitif vers le 28ème jour de gestation, connecté aux deux bourgeons pulmonaires, au même temps que le cœur 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 (2, 6). Selon certains auteurs, l'agénésie serait plus souvent associée à des malformations cardiovasculaires lorsqu'elle se situe à gauche (1,7). 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 récurrentes (37%), l'hypertension artérielle pulmonaire (25%), l'hémoptysie (20%) et l'œdème cardiogénique du poumon (9%) (6). La dyspnée et les infections respiratoires récurrentes seraient secondaires à une difficulté de drainage bronchique par distorsion des voies aériennes favorisée par une importante hernie trans-médiastinale du poumon controlatéral (3).

Un syndrome infectieux biologique avec une hyperleucocytose à $12\ 800\ \text{GB}/\text{mm}^3$ 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. D'autres anomalies malformatives 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 (6-7). En revanche, les malformations gastro intestinales, génito-urinaires ou squelettiques n'ont pas été retrouvées chez notre nourrisson.

Le diagnostic de l'agénésie pulmonaire peut être noté en anténatal comme à la naissance. En l'absence de toute malformation associée, cette affection peut rester totalement 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 (6). Oyamada *et al.* ont rapporté le cas d'un patient de 72 ans vivant avec une agénésie pulmonaire unilatérale bien tolérée (8).

Pour Ukkola *et al.* (2), le diagnostic de l'agénésie pulmonaire unilatérale peut être évoqué sur une radiographie thoracique simple de face. 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 tomodensitométrie 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 à cause de son coût prohibitif.

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 possibles ne sont à envisager que chez les patients symptomatiques. Il s'agit d'un traitement médical avec vasodilatateurs en cas d'hypertension pulmonaire, d'une embolisation en cas d'hémoptysie. La chirurgie avec pneumonectomie est envisagée en cas d'échec des traitements endovasculaires, ou en présence d'hémoptysies ou des infections à répétition (1). Cependant, cette spécialité n'est pas encore réalisable 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.

Conflit d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Contributions des auteurs

Zanga Soré Moussa, Nikiema Zakari, et Cisse Rabiou ont conçu, supervisé et rédigé l'article. Tous les auteurs ont approuvé la version finale et révisé le manuscrit.

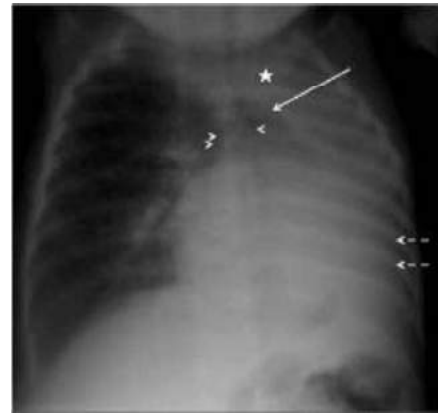


Figure 1. Radiographie thoracique de face chez un nourrisson de 37 jours. Elle objective une opacité de l'hémi-champ gauche sans déviation du médiastin (étoile) avec une hyper-expansion et hernie médiastinale du poumon droit (flèche), une absence de visualisation de la bronche souche gauche (tête de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

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: 158-161
2. 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* 2010; 91:723- 725
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. Agénésie de la droite du poumon se présentant comme une infection pulmonaire. *Clin Radiol.*2002; 57(6): 529–534
5. Cunningham ML, Mann N. Pulmonary agenesis: a predictor of ipsilateral malformations. *Am J Med Genet.*1997; 70 (4):391–398
6. Griffin N, Mansfield L, Redmond KC, Dusmet M, Goldstraw P, Mittal TK *et al.* Imaging features of isolated unilateral pulmonary artery agenesis presenting in adult hood: a review of four cases. *Clin Radiol* 2007; 62:238-244
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; 11:1078-1082
8. Oyamada A, Gasul BM, Holinger PH. Agénésie de la droite du poumon: rapport d'un cas, avec revue de tous les cas précédemment rapportés. *AMA Am J Dis Child* 1953; 85 (2): 182-201