

L'IMAGE DU MOIS

Agénésie de l'artère pulmonaire droite associée à une hypoplasie du poumon droit

N. FRUSCH (1), B. DUYSINX (2), N. BLEUS (3), J-B. GIOT (4), J-L. CORHAY (2-5), R. LOUIS (6)

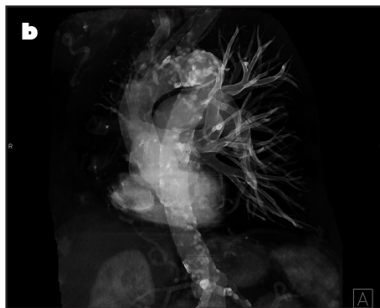
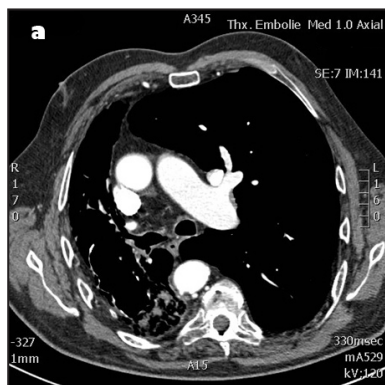


Figure 1a. Coupes transverses d'un angioscanner thoracique au niveau de la bifurcation de l'artère pulmonaire objectivant une agénésie de l'artère pulmonaire droite. b. Reconstruction tridimensionnelle (MIP) de la vascularisation pulmonaire. c. Dilatation des artères collatérales bronchiques et intercostales suppléant l'agénésie de l'artère pulmonaire droite (VRT).

DESCRIPTION CLINIQUE

Nous décrivons le cas d'un homme de 76 ans, se présentant aux urgences pour récurrence d'hémoptysie. L'angioscanner pulmonaire permet de mettre en évidence une absence d'artère pulmonaire droite associée à une hypoplasie du poumon homolatéral (Fig. 1a, b). La circulation de suppléance collatérale est assurée par les artères diaphragmatiques et intercostales qui apparaissent dilatées (Fig. 1c).

COMMENTAIRES

L'absence congénitale d'une artère pulmonaire est une anomalie rarement décrite (1). Elle est habituellement associée à d'autres malformations cardiovasculaires comme une tétralogie de Fallot ou des malformations des septa cardiaques. Une centaine de cas ont été décrits dans la littérature. L'âge moyen au moment du diagnostic est de 14 ans. 37 % des patients présentant une agénésie d'artère pulmonaire sont sujets à des épisodes d'infections respiratoires basses récurrents. 40% de ces patients ont une intolérance à l'effort, 44% ont une hypertension artérielle pulmonaire et 20% présentent des hémoptysies (1).

Les hémoptysies sont liées à une hyperpression au niveau de la circulation collatérale assurée par les artères bronchiques, sous-clavières ou sous-diaphragmatiques (2).

L'absence d'artère pulmonaire peut être diagnostiquée par les techniques classiques d'imagerie comme la radiographie thoracique ou le scanner thoracique. Celles-ci démontrent une absence d'artère pulmonaire, une diminution unilatérale de la vascularisation pulmonaire, une diminution de volume de l'hémithorax affecté, une diminution de l'espace intercostal, un déplacement du médiastin vers le côté hypoperfusé et une dilatation des artères systémiques assurant la collatéralité.

La prise en charge thérapeutique consiste surtout à traiter les complications (surinfection, hémoptysie, hypoxie,...).

Chez ces patients, un séjour en altitude ou une grossesse sont à proscrire.

BIBLIOGRAPHIE

1. Ten Harkel A, Blom N, Ottenkamp J.— Isolated Unilateral Absence of a Pulmonary Artery. *Chest*, 2002, 122,1471-1477.
2. Campbell KR, Krasuski R, Wang A, et al.— Congenital agenesis of the right pulmonary artery. *Catheter Cardio-vasc Interv*, 2000, 51, 460-463.

(1) Assistant, (2) Chef de Clinique, (5) Professeur de clinique, (6) Chef de Service, Service de Pneumologie, CHU de Liège.

(3) Assistant, Service de Radiologie, CHU de Liège.

(4) Chef de Clinique, Service d'Infectiologie, CHU de Liège.