

LETTRE A LA REDACTION

A génésie pulmonaire unilatérale : A propos de 2 cas

Unilateral pulmonary agenesis: two cases report

M. SMAHI⁽¹⁾, M. SERRAJ⁽²⁾, Y. OUADNOUNI⁽³⁾

(1) Service de chirurgie thoracique, CHU Hassan II, Fès, Maroc.

(2) Service de pneumologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc.

(3) Service de chirurgie thoracique, CHU Rabat Salé, Maroc

RESUME

L'agénésie pulmonaire unilatérale est une malformation congénitale très rare souvent associée à d'autres malformations.

Nous rapportons les observations de deux patientes, adressées pour prise en charge chirurgicale pour poumon détruit, le diagnostic a été rectifié et les deux patientes étaient au fait porteuses d'une agénésie pulmonaire unilatérale.

Les auteurs insistent sur le risque d'erreur diagnostique ainsi que l'intérêt du diagnostic pour la surveillance et la préservation du poumon restant.

SUMMARY

Unilateral pulmonary agenesis is a rare congenital malformation often associated with other malformations.

We report two cases, submitted to surgical treatment for destroyed lung, the diagnosis was corrected and both patients had unilateral pulmonary agenesis.

The authors emphasize the risk of misdiagnosis and diagnostic interest for the monitoring and preservation of the remaining lung.

Mots clés : agénésie pulmonaire unilatérale, diagnostic, surveillance, prévention.

Key words: unilateral pulmonary agenesis, diagnosis, medical supervision, prevention

Correspondance : Dr Mohamed SMAHI. Email : smct71@yahoo.fr

INTRODUCTION:

L'agénésie pulmonaire unilatérale (APU) est une malformation congénitale rare et latente, elle est mortelle quand elle est bilatérale ou associée à des malformations graves. Son étiologie reste inconnue et ses manifestations cliniques d'une large variabilité (1). Son diagnostic doit être essentiellement pré natal, avec une prise en charge multidisciplinaire associant généticiens, obstétriciens, neonatologistes, pédiatres, cardiologues et orthopédistes pédiatriques (1). Son diagnostic reposant sur l'histoire clinique, est rendu plus facile grâce à l'angioscanner thoracique qui permet d'éviter les erreurs diagnostiques. La prise en charge est basée sur la surveillance et la préservation du poumon restant.

OBSERVATION N° 1:

Mademoiselle A. M, jeune étudiante, âgée de 24 ans, célibataire, sans antécédents pathologiques notables. Elle présente depuis quelques années des broncho-pneumopathies jugées anormalement fréquentes par le médecin traitant. Une radiographie pulmonaire fut réalisée et la patiente adressée à notre formation pour poumon détruit droit symptomatique. L'examen clinique à son admission, trouve une patiente eupnéique, en bon état général, son thorax légèrement asymétrique rétracté à droite, mat à la percussion, siège d'un silence auscultatoire, le reste de l'examen somatique est sans particularité.

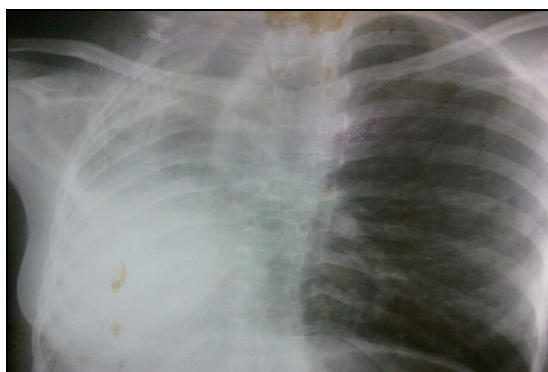


Figure 1: Radiographie thoracique de face. Hémithorax droit opaque, avec hernie pulmonaire antérieure et balancement du médiastin à droite.

OBSERVATION N° 2:

En réinterprétant la radiographie thoracique, on note un hémithorax droit opaque avec hernie du poumon gauche et balancement médiastinal droit, en l'absence de signes caractéristiques de poumon détruit (figure.1)

Un angioscanner thoracique est réalisé. Il montre une agénésie pulmonaire droite avec expansion compensatrice du poumon gauche et déviation de la silhouette cardiaque dans l'hémithorax déshabité (figure 2, 3).

L'exploration fonctionnelle respiratoire ainsi que le bilan à la recherche de malformations associées sont sans particularités.

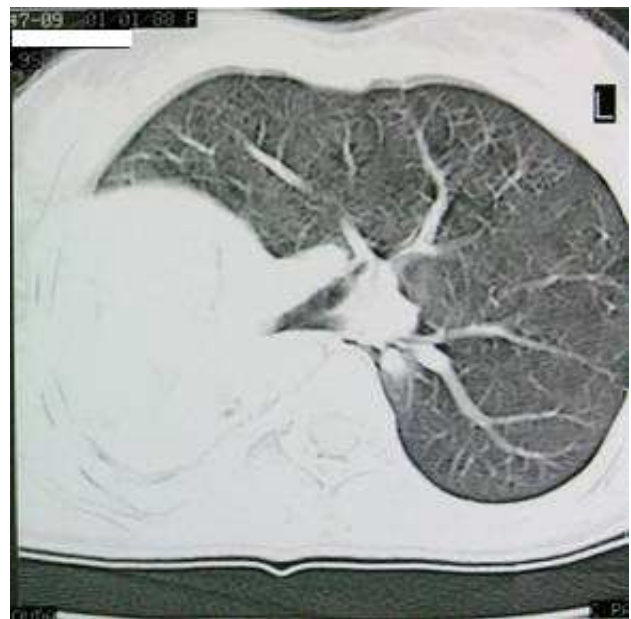


Figure 2 et 3: Tomodensitométrie thoracique. Agénésie pulmonaire droite avec expansion compensatrice du poumon gauche et déviation de la silhouette cardiaque dans l'hémithorax déshabité. Cliniquement, une radiographie thoracique de face est réalisée, et la patiente fut adressée dans notre formation pour prise en charge de poumon gauche détruit.

A son admission, l'examen clinique est sans particularité à part une rétraction de l'hémichamp thoracique gauche avec silence auscultatoire et déplacement des bruits du cœur. L'angioscanner thoracique (figure 4, 5) confirme

l'agénésie isolée du poumon gauche sans anomalies thoraciques associées.

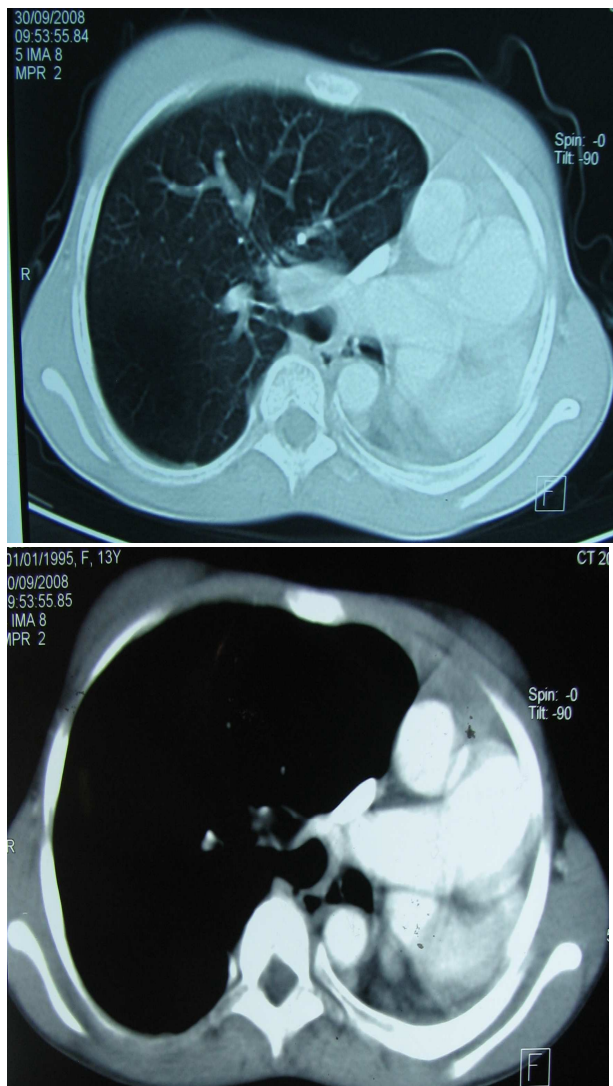


Figure 4 et 5: Tomodensitométrie thoracique
 Agénésie pulmonaire gauche avec hernie médiastinale du poumon droit et déviation de la silhouette cardiaque dans l'hémi thorax déshabité.

DISCUSSION :

L'agénésie pulmonaire unilatérale (APU) a été décrite comme entité clinique en 1874 quand Klebs (2) parlait de « poumon absent ». Son incidence est difficile à calculer (3), cependant elle est estimée approximativement à 1/15000 nouvelles naissances vivantes. Quand elle est bilatérale, elle est incompatible avec la vie extra-utérine. L'APU atteint à fréquence égale l'homme et la femme, le côté droit et gauche.

L'APU est une malformation d'origine congénitale, dont le trouble porte sur le développement du bourgeon pulmonaire entre le 26^{ème} et le 35^{ème} jour de la vie intra-utérine. En effet, le poumon est formé par le développement d'un bourgeon qui apparaît à la face antérieure de l'intestin primitif au 24^{ème} jour de la vie intra-utérine, près de l'œsophage. Ce bourgeon s'allonge vers le bas, puis bifurque, enrobé d'ébauches capillaires. Chaque bifurcation se divise plus tard en bronches souches, à l'extrémité desquelles s'ébauchent les sacs alvéolaires. Le défaut d'angiogénèse adéquate du bourgeon pulmonaire a été supposé à l'origine de l'agénésie.

L'APU peut être associée à des malformations thoraciques notamment cardio-vasculaires ou diaphragmatiques à type d'hernie congénitale ou agénésie uni ou bilatérale (4), ou extra thoraciques de type gastro-intestinales, uro-génitales, rachidiennes ou déformations des membres et dysmorphies faciales (1, 5). Ce qui n'est pas le cas de nos deux observations.

Le diagnostic de cette rare entité peut se faire dans plusieurs circonstances. Il peut se faire de la naissance jusqu'à l'âge adulte, selon la sévérité des symptômes. Habituellement, l'APU est latente, de découverte fortuite (6), dans un tiers des cas, elle se traduit par des signes fonctionnels à type de cyanose, dyspnée, toux ou épisodes de broncho-pneumopathies récidivantes comme c'est le cas de notre première observation. Ces infections à répétition sont expliquées par un mauvais drainage bronchique, suite à la compression de la bronche souche sur le billot rachidien ou aortique en rapport avec une déviation médiastinale excessive du côté de l'agénésie pulmonaire, qui est similaire au « syndrome post pneumonectomie ».

La bronchoscopie, examen essentiel dans le diagnostic et le traitement des lésions de l'arbre bronchique notamment chez l'enfant, autrefois utilisé pour le diagnostic de l'APU, l'est moins actuellement du fait de la suffisance de l'angioscanner thoracique et aussi sa dangerosité vu le risque potentiel de perforation de la bronche rudimentaire.

Les signes radiologiques d'atélectasie complète d'un poumon, avec attraction du médiastin et de la trachée et expansion du poumon controlatéral, chez un patient complètement asymptomatique doivent

faire évoquer une APU. Bentsianov (6) rapporte le cas de deux enfants, ayant bénéficié d'une bronchoscopie pour suspicion de corps étranger endobronchique, jugée à posteriori abusive vu le risque de perforation de la bronche rudimentaire alors qu'ils souffraient d'une APU.

Une analyse minutieuse de la radiographie thoracique confrontée au statut clinique du patient est le meilleur garant d'une démarche diagnostique correcte évitant les pièges diagnostiques, déjà mentionnés, auxquels nous y ajoutons nos deux observations.

La tomodensitométrie (TDM) thoracique avec injection de produit de contraste est l'examen clé pour confirmer le diagnostic de l'APU en montrant l'absence du poumon et son pédicule avec déplacement cardiaque et hernie du poumon controlatéral. Elle permet aussi la recherche d'éventuelles malformations thoraciques associées.

Un bilan malformatif doit être établi une fois le diagnostic d'APU est confirmé. Des examens invasifs incluant le cathétérisme cardiaque et l'angiographie, ne sont demandés que dans le cas de cardiopathies congénitales complexes associées.

Le pronostic de l'APU dépend de la sévérité des signes fonctionnels, des malformations associées et aussi de l'atteinte du poumon restant (infections bactériennes, tuberculose pulmonaire).

Sur le plan thérapeutique, le traitement est exclusivement médical, et consiste à traiter énergiquement toute infection intercurrente du poumon restant, sans oublier le rôle majeur de la surveillance, avec prévention des infections pulmonaires par les vaccinations habituelles. La chirurgie peut être indiquée chez certains patients ayant un équivalent de « syndrome post pneumonectomie », avec wheezing, dyspnée et suppuration bronchique, où un recentrage du médiastin est réalisé par le placement d'une prothèse endothoracique gonflable à l'aide de sérum physiologique grâce à un module de gonflage sous-cutané (7).

CONCLUSION :

L'agénésie pulmonaire unilatérale est une malformation rare, d'origine congénitale, souvent latente, qui peut être découverte à tout âge, son diagnostic est souvent radiologique.

Les pièges diagnostiques sont fréquents, les ignorer peut avoir des conséquences graves en faisant subir au patient des examens complémentaires invasifs inutiles dont les accidents peuvent être fâcheux.

Son traitement est exclusivement médical, il consiste à informer le patient sur sa malformation et les risques potentiels de complications, à le surveiller, afin de traiter et prévenir toute bronchopneumopathie intercurrente du poumon restant.

Nos deux observations illustrent les erreurs diagnostiques portées devant un hémithorax opaque, redressées par un bon sens clinique et une analyse minutieuse de la radiographie thoracique de face.

REFERENCES

BIBLIOGRAPHIQUES

1. Klebs E. Missbildungen der lunge. Arztl Korre-spondenzbl Bohmen. 1874 ; 2 : 111.
2. Maltz DL, Nadas AS. Agenesis of the lung: presentation of eight new cases and review of the literature. Pediatrics. 1968; 42: 175 – 188.
3. Booth JB, Berry CL. Unilateral pulmonary agenesis. Arch Dis Child. 1967; 42: 361 – 374.
4. Karadeniz L, Guven S, Atay E, Ovali F, Celayir A. Bilateral diaphragmatic defect and associated multiple anomalies. J Chin Med Assoc, 2009; 72 (3): 163-5.
5. Bariety M, Choubrac P. Maladies de l'app. Resp. Masson et Cie, 1961, P. 163 – 165.
6. Bentsianov BL, Goldstein NA. Unilateral Pulmonary Agenesis Presenting as an Airway Lesion. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2000; 126: 1386 – 1389.
7. Bittigau K, Bohm J, Kursawe R, Nowotny T, Bittigau P, Konertz W. Pulmonary agenesis in a newborn: implantation of tissue expander to prevent a médiastinal shift. Thorac Cardiovasc Surg; 1995 oct; 43(5):287-9.