

Découverte fortuite d'une agénésie de l'artère pulmonaire droite chez une patiente de 9 ans avec canal atrio-ventriculaire partiel

Incidental discovery of agenesis of the right pulmonary artery in a 9-year-old patient with partial atrioventricular canal

Ngo Yon L.C^{1,2}, Tsague Kengni H.N^{2,3}, Kobe Z.F², Mve Mvondo C^{2,3}, Seck R.M², Tebere H², Dakleu Datchoua M², M'Baye Salissou S.M⁴, Mianroh H.L⁵, Lawan H⁶, Menanga A.P²,

Cas clinique

¹ Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé 1, Yaoundé

² Institut Supérieur des Sciences de la Santé, Université des Montagnes, Baganté

Auteur correspondant : Ngo Yon Laurence Carole, Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé 1, Cameroun. Tel : (+237)655683041. Email : lc_yon@yahoo.fr

Mots clés : Cardiopathies congénitales, chirurgie cardiaque, Agénésie artère pulmonaire, Cameroun

Keywords : Congenital heart disease, Cardiac surgery, Pulmonary artery agenesis, Cameroon

RESUME

L'agénésie unilatérale de l'artère pulmonaire est une malformation congénitale rare, résultant de l'absence de développement du sixième arc aortique au cours de l'embryogenèse. Elle peut rester asymptomatique pendant une longue période, étant souvent découverte de manière fortuite. Nous rapportons le cas d'une patiente de 9 ans, prise en charge pour un canal atrio-ventriculaire partiel, chez qui l'agénésie de l'artère pulmonaire a été suspectée à l'échocardiographie et confirmée par un angioscanner thoracique.

ABSTRACT

Unilateral pulmonary artery agenesis is a rare congenital malformation resulting from the failure of the sixth aortic arch to develop during embryogenesis. It can remain asymptomatic for a long period and is often discovered incidentally. We report the case of a 9-year-old patient, managed for a partial atrioventricular canal, in whom pulmonary artery agenesis was suspected on echocardiography and confirmed by thoracic CT angiography.

Introduction

Les cardiopathies congénitales (CC) sont les malformations congénitales les plus courantes, elles touchent environ 1 % des nouveau-nés, ce qui représente environ 1,5 million par an (1,2). Leur gravité peut varier, allant d'une maladie mineure, asymptomatique, à une plus grave, qui nécessite un traitement chirurgical. Le canal atrio-ventriculaire (CAV) partiel est une cardiopathie congénitale définie par la coexistence d'une communication interauriculaire (CIA), type ostium primum, et d'une fente de la grande valve mitrale (3), souvent de découverte fortuite au cours de l'enfance, bien tolérée pendant plusieurs années. Dans certains cas le CAV partiel peut s'associer à diverses malformations telles que l'agénésie de l'artère pulmonaire (AAP) gauche ou droite et le rendre plus complexe (4).

L'agénésie de l'artère pulmonaire (AAP) unilatérale est une malformation congénitale rare due à l'agénésie du sixième arc aortique pendant l'embryogenèse (5,6). Dans la littérature, le diagnostic est réalisé dans l'enfance. Nous présentons le cas d'une jeune fille de 9 ans, avec un diagnostic peropératoire d'agénésie de l'artère pulmonaire gauche.

Une patiente de 9 ans pesant 22 kg pour une taille de 137cm, sans antécédents notables, qui présentait depuis environ 1 an une dyspnée stade II de la New York Heart Association (NYHA). Elle a été référée à l'Hôpital Général de Yaoundé (HGY) pour meilleure prise en charge d'une communication interauriculaire (CIA) ostium secundum avec indication chirurgicale en raison de symptômes à la surcharge cardiaque. A l'examen clinique, on notait une fréquence cardiaque à 90 battement/min, une fréquence respiratoire à 18 cycles/min et une saturation mesurée à 97% à l'air ambiant. Sans cyanose. Les pouls étaient bien perçus et symétriques. L'auscultation cardiaque a retrouvé un souffle systolique 2/6 au foyer pulmonaire. L'évaluation échocardiographique par voie transthoracique en mode 2D préopératoire dans notre structure mettait en évidence une CIA ostium primum avec un shunt auriculaire gauche-droit significatif, une insuffisance mitrale sévère pour présence d'une fente de la grande valve mitrale faisant évoquer le diagnostic de canal atrioventriculaire (CAV) partiel. Le septum interventriculaire était intact et les cavités gauches avaient une taille et une fonction normales. La pression artérielle pulmonaire systolique sur la fuite tricuspide était à 40+15 mmHg. La coupe supra sternale mettait en évidence une image hyperéchogène dans la zone anatomique de l'artère pulmonaire droite (**figure 1**).

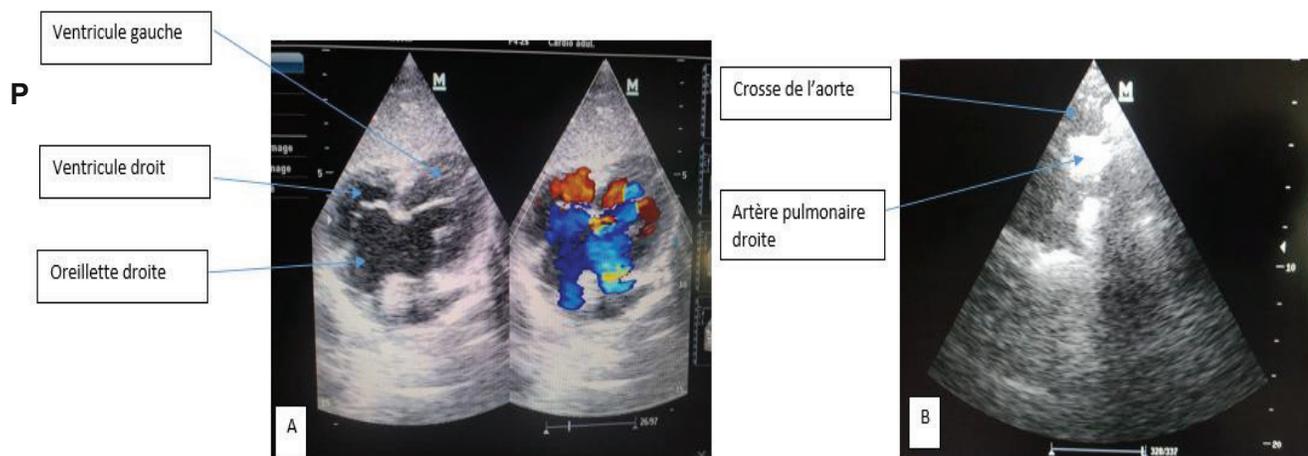


Figure 1 : Echocardiographie Doppler transthoracique

A : coupe sous costale mettant en évidence le canal atrioventriculaire partiel ; B : coupe supra sternale mettant en évidence la crosse aortique et une image hyperéchogène dans la zone de projection de l'artère pulmonaire droite

La radiographie thoracique montrait une cardiomégalie modérée avec discrète surcharge vasculaire pulmonaire. L'ECG notait un rythme sinusal, un bloc auriculo-ventriculaire du premier degré et un bloc de branche droit. Un angioscanner thoracique avait été réalisé dans le but de préciser le diagnostic et évaluer la circulation pulmonaire.

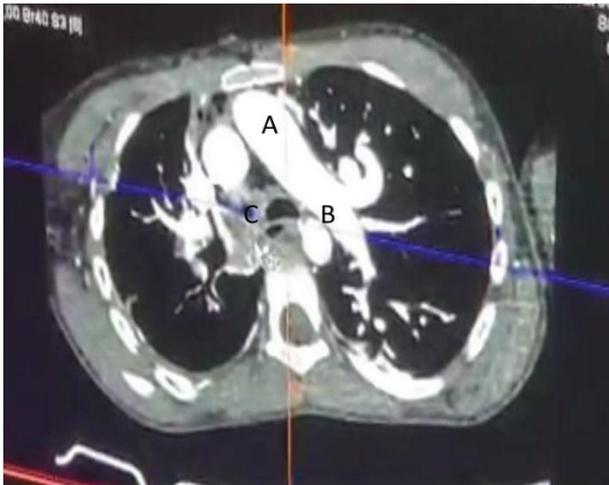


Figure 2 : image axiale de l'angioscanner thoracique objectivant l'agénésie de l'artère pulmonaire droite avec hypoplasie du poumon droit : (A) tronc de l'artère pulmonaire; (B) origine de l'artère pulmonaire gauche; (C) absence d'individualisation de structure vasculaire sur le trajet de l'artère pulmonaire droite.

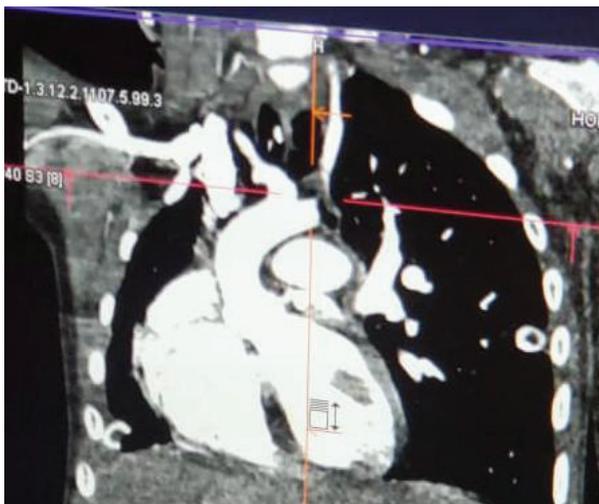


Figure 3 : image sagittale de l'angioscanner thoracique objectivant l'agénésie de l'artère pulmonaire droite avec hypoplasie du poumon droit.

Les images obtenues confirmaient l'absence complète de l'artère pulmonaire droite (**Figures 2 et 3**) et montraient une circulation entièrement

dépendante de l'artère pulmonaire gauche, avec des signes de remaniements vasculaires telle une hypertrophie compensatoire de celle-ci évoquant des signes d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).

L'intervention chirurgicale initialement planifiée avait été annulée afin de procéder à une réévaluation approfondie du traitement.

Discussion

L'AAP est une malformation rare et souvent asymptomatique jusqu'à un âge plus avancé, ce qui rend sa détection préopératoire difficile surtout en présence d'autres anomalies cardiaques. Elle a été décrite pour la première fois par Frenzel en 1868 (7). Sa prévalence est mal connue, mais estimée à 1 pour 200 000 individus (8). Elle peut passer inaperçue lors des évaluations préopératoires standard. Dans notre cas, la découverte de l'AAP droite a été faite de manière fortuite au cours de l'évaluation de la patiente. Plusieurs cas de découverte fortuite sont décrits dans la littérature (9,10). Sur le plan embryologique, il s'agit d'un accident survenant probablement au cours de l'involution des branches proximales du sixième arc aortique qui détermine normalement la formation des artères pulmonaires et du canal artériel. Pour Sherrick *et al.* (11), comme dans notre cas, l'AAP est retrouvé plus fréquemment à droite et s'associe à l'hypoplasie du poumon concerné.

L'angioscanner a joué un rôle crucial dans la confirmation du diagnostic et dans l'évaluation de l'étendue des anomalies vasculaires. Il reste l'examen de référence, montre l'absence de structure vasculaire sur le trajet de l'artère pulmonaire et permet également d'objectiver une éventuelle hypoplasie pulmonaire associée (6). Il permet également de planifier des stratégies de traitement adaptées pour gérer les complications associées telles que l'HTAP. Dans notre cas, étant donné la mise en évidence des signes indirectes d'HTAP par la morphologie vasculaire du poumon gauche, avec des artères centrales tortueuses et dilatées, l'intervention chirurgicale initialement planifiée a dû être sursoie afin de procéder à une réévaluation approfondie du traitement.

La présence d'HTAP est souvent associée à des anomalies de la circulation pulmonaire et pourrait compliquer la prise en charge chirurgicale en

augmentant le risque de complications opératoires et post-opératoires. Elle est associée à une morbidité et une mortalité élevées dues à l'insuffisance ventriculaire droite, aux arythmies, à l'ischémie myocardique et à l'hypoxie réfractaire (12,13). Le cathétérisme cardiaque est souvent recommandé dans ces situations pour mesurer avec précisions les pressions pulmonaires et établir une indication chirurgicale fiable. En outre, il doit être réalisé dans des centres spécialisés pour garantir des résultats de haute qualité avec un faible risque pour les patients (14,15). Toutefois, dans notre contexte, cet examen reste peu fréquent en raison de l'absence d'infrastructure adaptée et du manque de personnel qualifié.

Ce cas met en évidence la complexité de la prise en charge chirurgicale des malformations cardiaques congénitales lorsque des anomalies vasculaires associées, telles que l'AAP, sont découvertes de manière inattendue. La découverte peropératoire de telles anomalies souligne l'importance d'une évaluation approfondie des anomalies cardiaques et vasculaires, ainsi que la nécessité d'une adaptabilité et d'une planification minutieuse pour optimiser les résultats chirurgicaux.

Conclusion

Ce cas illustre une découverte fortuite d'agénésie de l'artère pulmonaire droite au cours d'une évaluation pour une chirurgie pour CAV partiel. Ceci met en évidence les défis diagnostiques associés à des anomalies vasculaires rares. C'est un rappel important de la complexité des malformations cardiaques congénitales. Une évaluation préopératoire rigoureuse et une planification chirurgicale adaptée sont essentielles pour optimiser les résultats chez les patients présentant des anomalies cardiaques complexes.

Conflits d'intérêt : Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts.

Contribution des auteurs :

Conception : Ngo Yon L.C, **Analyse et interprétation des données :** Ngo Yon L.C, Tsague Kengni H.N, Kobe Z.F, Mve Mvondo C, Seck R.M, Tebere H, Dakleu Datchoua M, M'Baye Salissou S.M, Mianroh H.L, Lawan H., **Rédaction de l'article :** Ngo Yon L.C, Tsague Kengni H.N, Kobe Z.F, **Révision critique du contenu intellectuel :** Ngo Yon L.C, Tsague Kengni H.N, Kobe Z.F, Mve Mvondo C, Seck R.M, Tebere H, Dakleu Datchoua M, M'Baye Salissou S.M, Mianroh H.L, Lawan H, Menanga A.P, Djientcheu V.D.P

Références

1. Van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide. *J Am Coll Cardiol*. 2011 Nov;58(21):2241–7.
2. Marelli AJ, Ionescu-Iltu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime Prevalence of Congenital Heart Disease in the General Population From 2000 to 2010. *Circulation*. 2014 Aug 26;130(9):749–56.
3. Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: atrioventricular canal defect. *Ann Thorac Surg*. 2000 Mar;69(3):36–43.
4. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2022-02/pnds_cav_-_texte_pnds.pdf [Internet]. Prise en charge des patients ayant un canal atrioventriculaire.
5. Welch K, Hanley F, Johnston T, Cailles C, Shah MJ. Isolated Unilateral Absence of Right Proximal Pulmonary Artery: Surgical Repair and Follow-Up. *Ann Thorac Surg*. 2005 Apr;79(4):1399–402.
6. Kruzliak P, Syamasundar RP, Novak M, Pechanova O, Kovacova G. Unilateral absence of pulmonary artery: Pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment. *Arch Cardiovasc Dis*. 2013 Aug;106(8–9):448–54.
7. Frentzel O. Ein Fall von abnormer Communication der Aorta mit der Arteria pulmonalis. *Virch Arch Path Anat*. 1868;43:420–2.
8. Bouros D, Pare P, Panagou P, Tsintiris K, Siafakas N. The Varied Manifestation of Pulmonary Artery Agenesis in Adulthood. *Chest*. 1995 Sep;108(3):670–6.
9. Laaraje A, Hafidi N El, Mahraoui C. Cause rare d'une toux sèche à l'effort : agénésie de l'artère pulmonaire gauche avec hypoplasie pulmonaire. *Pan African Medical Journal*. 2017;27.
10. Nakoulima AD, Niang T, Fall K, Diallo M, Fall M, Goumba AI, et al. Agénésie pulmonaire de révélation tardive. *J Pediatr Pueric*. 2021 Dec;34(6):323–6.
11. SHERRICK DW, KINCAID OW, DUSHANE JW. Agenesis of a main branch of the pulmonary artery. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1962 May;87:917–28.
12. Sarkar M, Desai P. Pulmonary hypertension and cardiac anesthesia: Anesthesiologist's perspective. *Ann Card Anaesth*. 2018;21(2):116.
13. Avila-Alvarez A, Jesus del Cerro Marin M, Bautista-Hernandez V. Pulmonary Vasodilators in the Management of Low Cardiac Output Syndrome After Pediatric Cardiac Surgery. *Curr Vasc Pharmacol*. 2015 Nov 26;14(1):37–47.
14. Pascall E, Tulloh RM. Pulmonary Hypertension in Congenital Heart Disease. *Future Cardiol*. 2018 Jul 24;14(4):343–53.
15. Wacker J, Joye R, Genecand L, Lador F, Beghetti M. Pulmonary vascular disease as a complication of pediatric congenital heart diseases. *Transl Pediatr*. 2023 May;12(5):1041–52.