

Agénésie pulmonaire droite et détresse respiratoire chez un nourrisson au CHU Sourô Sanou, Burkina Faso

Right pulmonary agenesis and respiratory distress in an infant at CHU Sourô Sanou, Burkina Faso

Sanogo B^{1,2}, Nakoulma M¹, Ouermi SA³

¹ Département de Pédiatrie, CHU Sourô Sanou (CHUSS), 01 BP 676, Bobo-Dioulasso 01, Burkina Faso

² Institut Supérieur des Sciences de la Santé (INSSA), Université Nazi BONI (UNB), Bobo-Dioulasso, Burkina Faso

³ Département de Pédiatrie, CHU Régional de Ouahigouya, BP 36, Ouahigouya, Burkina Faso

Auteur correspondant : Sanogo Bintou, CHU Sourô Sanou, 01 BP 676 Bobo-Dioulasso 01, Bobo-Dioulasso, Burkina Faso, Tel: +226 70 00 19 91, E-mail : bintusan@yahoo.fr

RESUME

L'agénésie pulmonaire (AP) est une malformation congénitale rare caractérisée par l'absence du poumon et de ses vaisseaux. Sa prévalence est de 34 cas par million de nouveau-nés. Les formes unilatérales sont souvent découvertes au décours d'infections respiratoires. Après la naissance le diagnostic est posé à la radiographie et l'angioscanner thoraciques. Dans les formes unilatérales asymptomatiques, l'abstention thérapeutique est de mise. Les formes symptomatiques requièrent un traitement médical et chirurgical. L'évolution est émaillée de complications broncho-pulmonaires. Il est rapporté ici le cas d'un nourrisson de trois mois reçu pour détresse respiratoire chez qui le diagnostic d'AP a été retenu. Une AP doit être évoquée devant toute détresse respiratoire ne s'améliorant pas sous traitement.

Mots clés : agénésie pulmonaire, dextrocardie, Bobo-Dioulasso.

SUMMARY

Pulmonary agenesis (PA) is a rare congenital malformation characterized by the absence of the lung and its vessels. Its prevalence is 34 cases per million newborns. Unilateral forms are often discovered during respiratory infections. After birth, the diagnosis is made by thoracic radiography and angioscan. In asymptomatic unilateral forms, therapeutic abstention is the rule. Symptomatic forms require medical and surgical treatment. Bronchopulmonary complications often follow. The case of a three-month-old infant admitted for respiratory distress was reported hereby with the diagnosis of PA. This condition should be considered whenever respiratory distress does not improve under treatment.

Key words: Pulmonary agenesis, dextrocardia, Bobo-Dioulasso.

INTRODUCTION

L'agénésie pulmonaire (AP) est une malformation congénitale rare avec une prévalence de 34 cas par million de nouveau-nés [1, 2]. Elle peut être unilatérale ou bilatérale [1]. Il s'agit d'une malformation du poumon par défaut. L'AP droite se traduit par l'absence complète du poumon droit, de ses vaisseaux, due à l'arrêt du développement de la bronche souche droite [1]. Elle peut être associée à d'autres malformations cardiovasculaire, gastro-intestinale, uro-génitale ou musculosquelettique qui associées au siège de l'anomalie et la valeur fonctionnelle du poumon

unique, conditionnent le pronostic [1-4]. Le diagnostic est suspecté à la clinique devant une infection ou détresse respiratoire récurrentes ; et à la radiographie thoracique. Il est confirmé à l'angioscanner thoracique [1]. Il est rapporté ici le cas d'une AP droite associée à une dextrocardie chez un nourrisson de trois mois, dans le but d'attirer l'attention qu'une AP doit être évoquée devant une détresse respiratoire persistante.

OBSERVATION

Le nourrisson de trois mois, de sexe féminin, a été reçu pour difficultés respiratoires sans no-

tion de fièvre, évoluant depuis la naissance. L'accouchement était eutocique sur une grossesse à terme. Trois échographies obstétricales réalisées au premier, deuxième et troisième trimestre étaient revenues normales. La mère de 19 ans, primipare et primigeste n'avait pas consommé de substances toxiques ni été exposée à des agents tératogènes pendant la grossesse. Il n'y avait pas de notion de consanguinité. Les paramètres à la naissance étaient normaux : le poids=3100g, la taille=51cm, le périmètre crânien=35cm, le périmètre thoracique=34cm. Le score d'APGAR était coté à 8/10 la première minute, 9/10 la cinquième minute et 10/10 à la dixième minute.

A l'examen l'état général était mauvais, la température à 37,5°C, la fréquence respiratoire à 62 cycles/minute, la fréquence cardiaque à 140 battements/minute, la saturation pulsée en oxygène à 65% à l'air ambiant.

Les paramètres anthropométriques étaient normaux : le poids = 5000g avec un Z-score de l'indice poids-pour-âge = -1SD ; la taille = 55cm avec un Z-score de l'indice taille couché-pour-âge = -2SD ; le périmètre crânien à 38 cm avec un périmètre crânien-pour-âge égale au 15^{ième} percentile selon les courbes de croissance de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS). Il y avait un aplatissement et une diminution de l'ampliation de l'hémi thorax droit, des signes de lutte respiratoire, une matité de l'hémi thorax droit et une sonorité normale de l'hémi thorax gauche. Le murmure vésiculaire était bien entendu à gauche mais aboli à droite.

La ponction pleurale réalisée n'avait pas ramené de liquide. Le choc de pointe était palpé au 4^e espace intercostal droit. Les bruits du cœur étaient déviés à droite, sans bruit de galop ni souffle. Il n'y avait pas de signes d'insuffisance cardiaque droite. Le reste de l'examen physique était normal. La sérologie à la recherche de rubéole n'a pas été réalisée.

La radiographie thoracique de face a permis d'objectiver une opacité de champ pulmonaire

droit avec déviation du médiastin à droite ; une hyper-expansion et une hernie médiastinale du poumon gauche ; une absence de la bronche souche droite ; une bronche souche gauche continue, normale et une absence d'ombre cardiaque à gauche (figure 1).

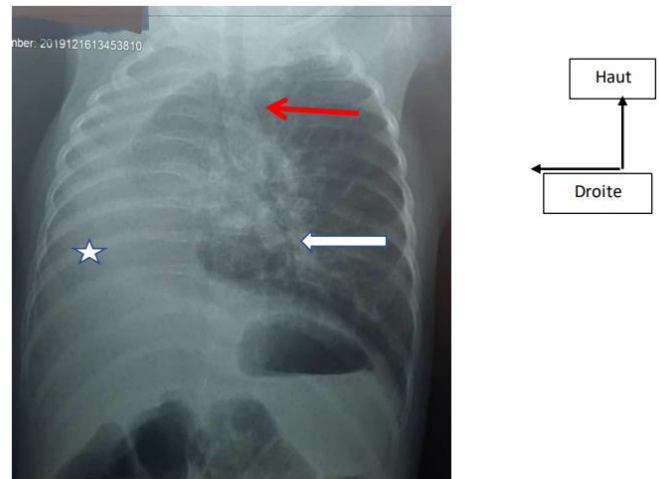


Figure 1 : radiographie thoracique standard de face permettant de voir une opacité du champ droit (étoile blanche) avec déviation du médiastin vers la droite, une hyper-expansion et une hernie médiane du poumon gauche (flèche rouge) ; une absence de visualisation de la bronche principale droite. Il y a une bronche principale gauche continue et normale (flèche blanche), et une absence d'ombre cardiaque à gauche.

Une coupe tomодensitométrie thoracique transversale avec injection a permis de retrouver une dextrocardie, une artère pulmonaire unique gauche augmentée de calibre, une absence du poumon droit, un poumon gauche présentant une hypertrophie compensatrice sans anomalie associée (figure 2).

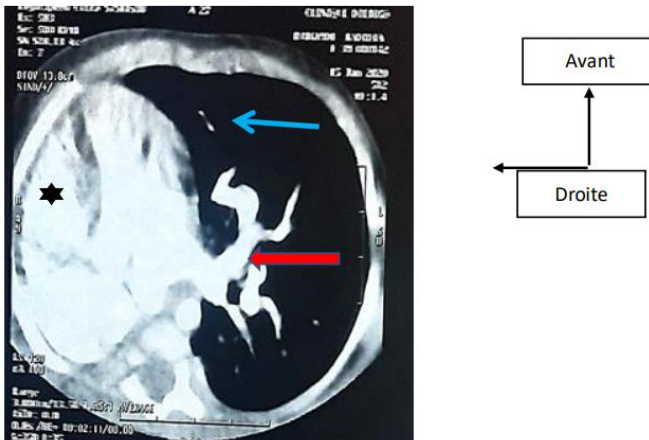


Figure 2 : tomodensitométrie thoracique transverse permettant d'objectiver une dextrocardie (étoile noire) avec une seule artère pulmonaire gauche augmentée de calibre (flèche rouge) ; une absence du poumon droit. Le champ pulmonaire gauche a une hypertrophie compensatrice sans anomalie associée (flèche bleue).

L'échographie cardiaque était normale en dehors de la dextrocardie. Il n'y avait pas d'autre malformation associée à l'échographie abdominale. Le diagnostic d'agénésie pulmonaire droite de type 1 associée à une dextrocardie a été retenu. Le traitement a consisté à une oxygénothérapie en continue à 1,5 litres/minute et une alimentation à base d'aliment lacté diététique de façon fractionnée. L'évolution a été marquée par l'aggravation de la détresse respiratoire et le décès de la patiente au 9^{ème} jour d'hospitalisation.

DISCUSSION

L'AP unilatérale serait due à une division inégale entre les deux bourgeons pulmonaires, pendant la période embryonnaire, ce qui fait qu'un côté est normalement développé alors que l'autre côté est absent [2]. Même si l'étiologie de l'AP demeure inconnue, certains facteurs de risque génétiques (consanguinité), infectieux (rubéole), nutritionnels (déficit en vitamine A, acide folique) ont été incriminés [1]. Le cas rapporté ici peut être classé comme étant une AP droite de type 1, vue l'absence complète de parenchyme pulmonaire droit, de vascularisation et de bronche souche droite [1]. L'AP unilatérale isolée

peut rester asymptomatique et n'être découverte que tard dans l'enfance ou à l'âge adulte [1, 2, 5]. Certaines formes unilatérales isolées, de même que les formes associées à des malformations sont généralement découvertes à un jeune âge à la faveur de signes tels qu'une détresse respiratoire, une infection respiratoire récidivante [2, 3]. Le diagnostic de l'AP peut être fait en anténatal comme à la naissance [2]. Du fait du manque d'appareils sensibles et adaptés dans le contexte burkinabé, les trois échographies obstétricales réalisées pendant la grossesse n'ont pas permis d'objectiver d'anomalies. En post natal, le diagnostic peut être suspecté à la radiographie pulmonaire et confirmée par la tomodensitométrie thoracique avec injection de produit de contraste [2]. Dans les formes unilatérales asymptomatiques l'abstention thérapeutique est de mise [1, 2]. Dans les formes symptomatiques, en l'absence de traitement curatif formel, la prise en charge est essentiellement symptomatique et consiste au traitement et la prévention des infections respiratoires [1, 2, 5]. Le traitement chirurgical a fait ses preuves chez des patients symptomatiques [3, 6]. Le traitement préventif repose sur des consultations prénatales de qualité. Tout comme dans d'autres études le décès est survenu à un jeune âge [2, 4]. 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 associées.

CONCLUSION

Le pronostic de l'AP dépend de l'âge de découverte et des malformations associées. Le traitement est essentiellement symptomatique dans les pays dont le système de santé n'est pas développé. Avec le début de la chirurgie cardiaque au Burkina Faso en 2019, une amélioration des moyens de réanimation, et de chirurgie thoracique pourrait permettre de prendre en charge les cas d'AP symptomatiques.

REFERENCES

1. Kissou SA, Adjaba SBW, Tamini J, Traoré H. Unilateral pulmonary agenesis about a case revealed by an acute respiratory infection in

- a young infant. Case Reports in Pediatrics. 2023;4p.
2. Zanga SM, Nikiema Z, Napon AM, Kam-bou/Tiemtoré BAM, Nina Astrid Nde/Ouedraogo NA, Diallo O, et al. Agénésie pulmonaire unilatérale : premier cas Burkinabè de détresse respiratoire néonatale. Ann Afr Med 2018; 2 : 4p.
 3. Agrawal Y, Patri S, Kalavakunta JK. Right lung agenesis with tracheal stenosis due to complete tracheal rings and postpneumectomy like: Case Reports in Pulmonology. 2016; 3p. <http://dx.doi.org/10.1155/2016/4397641>.
 4. Dinamarco PVV, Ponce CC. Pulmonary agenesis and respiratory failure in childhood : Autopsy Case Repots. OCME Santos/Sp-Brazilia. 2015;5(1):29-32.
 5. Ettabyaoui A, Yahya C, Nizar EB, Meriem H, My Youssef LA, Meryem B, et al. Agénésie de l'artère pulmonaire droite, à propos d'un cas. International Journal of Medical Reviews and Case Reports. 2022 ;6(10):40-43.
 6. Muensterer O, Abellar R, Otterburn D, Mathew R. Pulmonary agenesis and associated pulmonary hypertension : a case report. Eur J Pediatr Surg Rep. 2015;3:33–39.