

## AGENESIE PULMONAIRE GAUCHE DIAGNOSTIC ET PRISE EN CHARGE

(à propos d'un cas)

## AGENESIA OF THE LEFT LUNG DIAGNOSIS AND HOLD OF CHARGE

( about one case )

### غياب خلقي للرئة اليسرى

(بصدد حالة واحدة)

M. CAIDI, H. KABIRI, A. CHAFIK, A. ACHIR, M. SMAHI, S. ALAZIZ, A. MASLOUT, A. BENOSMAN

**ملخص :** ندرج حالة غياب خلقي للرئة اليسرى عند طفل يناهز 13 من العمر، في مصلحة الجراحة الصدرية، مشخصة أثناء تحاليل أجريت له نتيجة صعوبة التنفس عند الإجهاد. نلح على دور المراقبة والدواء الفعال ضد كل تعفن طارئ على الرئة الباقية، دون أن ننسى الدور الهام للوقاية بالتلقيح ومنشطات المناعة .

**Résumé :** Nous rapportons un cas d'agénésie pulmonaire gauche, chez un enfant de 13 ans, colligé dans le service de chirurgie thoracique (hôpital Ibn Sina) et diagnostiqué à la suite d'un bilan pour dyspnée d'effort. Nous insistons sur l'intérêt de la surveillance et du traitement énergique de toute infection intercurrente du poumon restant, sans oublier le rôle majeur de la prévention par les vaccinations habituelles et les immuno-stimulants.

**Mots-clés :** agénésie pulmonaire - surveillance - prévention

**Abstract :** We report on a case of agenesis of the left lung in a 13 years old child under a medical treatment in our thoracic surgery department, diagnosed after an out come for dyspnic effort. We insist on the role of a medical supervision and an energetic treatment of the all intercurrent infection of the remaining lung without forgetting the major role of prevention by using the usual vaccinations and immuno-stimulants.

**Key-words :** pulnomary agenesis - medical supervision-prevention

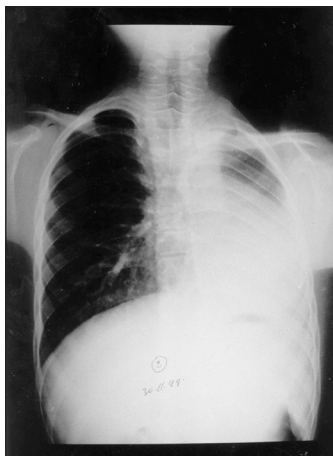
## INTRODUCTION

L'agénésie pulmonaire unilatérale (APU) est une malformation rare, habituellement latente qui intéresse le plus souvent le poumon gauche dont le diagnostic est en général facile, basé sur la TDM thoracique, la fibroscopie bronchique, et / ou la bronchographie. La prise en charge repose exclusivement sur la surveillance et la préservation du poumon restant.

## MATERIEL ET METHODE

Il s'agit de l'enfant T.H, 13 ans, hospitalisé dans le service pour bilan d'une dyspnée d'effort, apparue depuis son bas âge, sans retentissement cardio-respiratoire ou statur pondéral. L'examen physique à son admission, trouve un patient eupnéique, d'état général conservé, dont l'hémi-thorax gauche est rétracté, mat à la percussion, siège d'un silence auscultatoire, le reste de l'examen somatique est sans particularité. La radiographie pulmonaire standard (fig.1) montre un aspect d'atélectasie pulmonaire gauche, confirmé par la TDM thoracique (fig.2) qui découvre en outre l'absence totale du parenchyme pulmonaire, de la bronche souche gauche, et de l'artère pulmonaire gauche, avec une importante hernie du poumon controlatéral. L'échographie cardiaque montre un cœur d'échostructure et de morphologie normale, avec une fonction myocardique conservée, sans signe d'hypertension artérielle pulmonaire. Une tentative de fibroscopie bronchique était impossible en raison de la non coopération du malade. La spirométrie avait montré un syndrome restrictif pur.

Fig. 1



Radiographie pulmonaire montrant une opacité rétractile du poumon gauche

Le patient n'a bénéficié d'aucun traitement spécifique. Il

est suivi en consultation de façon régulière, et mis sous traitement préventif contre les infections broncho-pulmonaires par les vaccinations habituelles, et les immuno-stimulants.

Fig. 2



TDM thoracique montrant l'agénésie du poumon gauche

## DISCUSSION

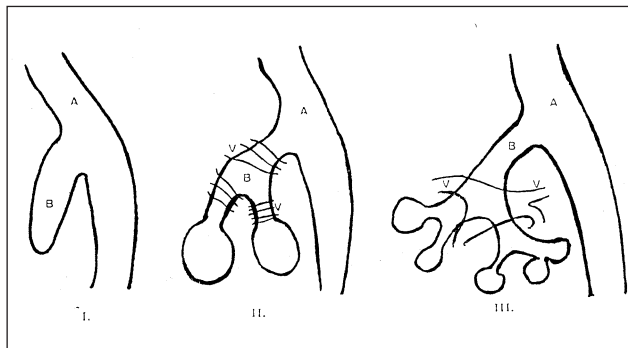
L'agénésie pulmonaire unilatérale (APU), seule compatible avec la vie, est une malformation très rare; le nombre de cas publiés n'atteint pas aujourd'hui la centaine, touchant les deux sexes avec la même fréquence, intéressant le plus souvent le poumon gauche (1, 2), rarement le poumon droit (3). Aucun facteur favorisant n'a pu être élucidé, de même sa fréquence par rapport aux autres malformations.

Selon la classification de Schneider, on distingue trois types d'APU (4) ; le type (I) concerne l'agénésie broncho-pulmonaire totale, le type (II) celui d'une ébauche de la bronche souche, alors que dans le type (III), on trouve un peu de parenchyme appendu à la bronche souche.

L'agénésie vasculaire est habituellement totale (4). D'autres malformations peuvent être associées ; oesophagienne, diaphragmatique, génitale, costo-vertébrale (5, 6, 7).

C'est une malformation d'origine congénitale, dont le trouble porte sur le développement du bourgeon pulmonaire entre le 26ème et le 35ème jour de la vie intra-utérine (4, 8, 9) ; en effet, le poumon est formé par le développement d'un bourgeon qui apparaît à la face antérieure de l'intestin primitif au 24ème 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 (fig .3).

**Fig. 3 : Développement embryonnaire de l'arbre respiratoire**



I : 24ème jour ; II : 1 mois et demi ; III : 2ème mois  
A : Intestin primitif

B : Bourgeon respiratoire

C : Système vasculaire

Habituellement, l'APU est latente, de découverte fortuite (4), dans un tiers des cas, elle se traduit par des signes fonctionnels à type de cyanose, dyspnée, toux, épisodes de broncho-pneumopathies récidivantes (1,2).

L'examen physique trouve un hémithorax immobile, mat à la percussion, avec silence auscultatoire. La radiographie pulmonaire montre un hémithorax rétracté, dense, avec un poumon controlatéral anormalement clair, débordant la ligne médiane (10, 11). Le diagnostic est apporté par la TDM thoracique, qui montre l'absence totale du parenchyme pulmonaire, de la bronche souche et de l'artère pulmonaire. La fibroscopie bronchique confirme l'aplasie de la bronche souche, inexistante ou réduite à un moignon très court. La bronchographie réalisée avec beaucoup de prudence et très peu de lipiodol, car l'obstruction des bronches du seul poumon restant peut être très grave, surtout chez le nourrisson, confirme quant à elle, la déviation de la trachée, l'absence de bifurcation trachéale et de la bronche

souche du côté malade, et peut en outre montrer des anomalies de l'arbre bronchique du côté sain (1,2,4).

L'angiopneumographie est un examen capital, qui montre une agénésie totale du système vasculaire, anormalement développé du côté sain (4).

Souvent il y a des malformations cardiaques associées (persistance du trou de Botal, ou persistance du canal artériel). La scintigraphie de perfusion montre l'absence de la circulation pulmonaire du côté de l'agénésie (12).

Le pronostic de l'APU dépend de la gravité des signes fonctionnels, de l'association à d'autres malformations, en particulier cardio-vasculaires, et aussi de l'atteinte du poumon restant (infections bactériennes, tuberculose pulmonaire) (13).

Sur le plan thérapeutique, il n'y a aucune indication à la chirurgie, 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 et les immuno-stimulants.

## CONCLUSION

*L'APU est une malformation rare, d'origine congénitale, intéressant le plus souvent le poumon gauche, touchant les deux sexes avec la même fréquence, habituellement latente, pouvant être découverts à la suite de signes fonctionnels respiratoires. Son diagnostic repose sur la TDM thoracique, la fibroscopie bronchique, et/ou la bronchographie. L'angiographie reste un examen capital, à la recherche de malformations vasculaires associées. Le pronostic dépend de la sévérité des signes fonctionnels, de l'association à d'autres malformations, et de l'atteinte du poumon controlatéral. Le traitement est exclusivement médical ; il consiste à surveiller régulièrement le malade, en vue de traiter et de prévenir toute broncho-pneumopathie intercurrente du poumon restant.*

## BIBLIOGRAPHIE

1- C.Campanlla., J.A. Odell : Unilateral pulmonary agenesis Afr.Med. J, 1987, 71, 785-787

2- R. J. Haas, H. Schafer, E. Sigmund, P. Tosberg : Unilateral pulmonary agenesis Klin Pediatr 1972, 184 (2) : 135 - 9.

3- V.S. Pugachen, M.D. Lysiuk : Case of agenesis of the light lung Vestn Rentgenol Radiol 1977 Jan - Feb ; (1) : 94 - 6.

4- M. Bariety, P. Choubac : Maladies de l'app. resp, Masson et Cie, 1961, p. 163 - 165.

5- D. Danner, J. Muller, H. Steim : Left lung aplasia with agenesis of the left pulmonary artery Radiologie 1969 Mar, 9 (3) : 83-5.

6- R.M. Mirapeix, C. Domingo, J.R. Sanudo, J.M. Mata Unusual association of two unilateral anomalies present in adulthood pulmonary hypoplasia and renal agenesis. Surg. Radiol Anat 1995 ; 17 (2) : 177-9, 29-30

7- Y. Gibon, J. Borde, P. Mitrofanoff : Association d'hernie diaphragmatique gauche, d'agénésie pulmonaire et d'atrésie oesophagienne. Chir. ped. 1987, juillet - août, 19 (4) : 261-7

8- J. Delarue, J. Paillas, R. Abelanet Les broncho-pneumopathies congénitales Les bronches, 9, n°2, Mars-Avril 1959

9- I.K. Esipova, A.L. Vladimir Tseva Congenital malformation of the lung Arkh Patol 1966 May - Jun ; 58 (3) : 49 - 54 - 11 -

10- Delachaux, Nestlé : S. A C. E. R. R, Elément de sémiologie radiologique 1972, tome II, p.254-255

11- M.C. Bretagne, M. Hazeaux, J.P. Deschamps, C. Pernot, J.Werner Diagnostic radiologique de l'agénésie et de l'hypoplasie pulmonaire à propos de 8 cas J. Radiol Electrol Med Nucl 1972 Fev ; 53 (2) : 125 - 32

12- L. Galuska, H. Marton Absence of unilateral pulmonary circulation, detected by perfusion Scintigraphy of the lung, and its clinical significance .Orv Hetil 1996 Feb 25 ; 137 (8) : 412-4

13- J. Turiaf, R. Georges, J.P. Battesti, J.C. Cachin Poumon cœur 1966 ; 2 (2) : 163 - 200