



Cas clinique

Agénésie pulmonaire droite associée à un spinabifida chez un nourrisson de 3 mois dans le service de pédiatrie de l'Hôpital du Mali

Right pulmonary agenesis associated with spinabifida in a 3-month-old infant in the paediatric ward of the hôpital du Mali

B Kané*¹, S Togo³, MA Camara², AK Doumbia⁴, BM Touré², O Koné⁵, MA Ouattara³, Y Toloba⁶

Résumé

Introduction : L'agénésie pulmonaire est une anomalie congénitale rare définie par l'absence totale de parenchyme, des bronches et des vaisseaux. Elle est souvent associée à d'autres malformations. Nous rapportons une agénésie pulmonaire droite associée à un spina bifida chez un nourrisson de 3 mois diagnostiqué au service de pédiatrie de l'Hôpital du Mali.

Cas clinique : Il s'agissait d'un nourrisson de 3 mois de sexe féminin admis pour dyspnée aiguë. Il était né par voie basse avec une bonne adaptation. A 3 mois de vie il a présenté une dyspnée après un rhume motivant sa référence à l'hôpital. A l'admission il pesait 4200 g et était apyrétique. Il avait une polypnée et un tirage intercostal. Le murmure vésiculaire était absent dans l'hémithorax droit. Les bruits du cœur étaient déviés à droite. L'examen clinique a trouvé une fossette dans le pli inter fessier. La motricité et la sensibilité étaient bien conservées. Le reste de l'examen clinique était normal. La radiographie du thorax a montré une opacité de l'hémithorax droit. Un traitement associant une oxygénothérapie, perfusion du sérum glucosé 10% en raison de 100 ml/Kg/j et ceftriaxone 100 mg/Kg/j a été instauré. Au bout de 24 heures nous

avons observé une amélioration clinique. Le scanner thoracique a confirmé l'agénésie pulmonaire droite. La TDM lombo-sacrée demandée à la recherche des malformations associées a révélé un spina bifida osseux. Le TOGD et l'échographie cardiaque étaient normaux. L'évolution à court terme a été favorable.

Conclusion : L'agénésie pulmonaire est une anomalie congénitale rare. Elle peut être isolée ou intégrée dans un tableau polymalformatif rendant son pronostic grave. Sa prise en charge est basée sur la surveillance et la préservation du poumon restant.

Mots-clés : Agénésie pulmonaire ; Spina bifida ; Hôpital du Mali.

Abstract

Introduction: Pulmonary agenesis is a rare birth defect defined by the complete absence of parenchyma, bronchi and vessels. It is often associated with other malformations. We report right pulmonary agenesis associated with spina bifida in a 3-month-old infant diagnosed in the pediatric unit of the Mali Hospital.

Clinical case: He was a 3-month-old female infant admitted for acute dyspnea. He was born vaginally with good adaptation. At 3 months of life he presented with dyspnea after a cold motivating his referral to

the hospital. On admission it weighed 4,200 g and was non-pyretic. He had polypnea and an intercostal print. The vesicular murmur was absent in the right hemithorax. The sounds of the heart were diverted to the right. The physical examination found a dimple in the gluteal fold. Motor skills and sensitivity were well preserved. The rest of the clinical examination was normal. The chest X-ray showed opacity of the right hemithorax. A treatment combining oxygen therapy, 10% glucose serum infusion due to 100 ml / kg / day and ceftriaxone 100 mg / kg / day has been established. After 24 hours we observed clinical improvement. The chest CT scan confirmed the right pulmonary agenesis. Lumbosacral CT scan for associated malformations revealed bone spina bifida. TOGD and ultrasound were normal. Short-term developments have been favorable.

Conclusion: Pulmonary agenesis is a rare birth defect. It can be isolated or integrated into a polymalformative table making its prognosis serious. Its management is based on monitoring and preserving the remaining lung.

Keywords: Pulmonary agenesis; spina bifida-pediatric, Hôpital du Mali.

Introduction

L'agénésie pulmonaire est une anomalie congénitale rare définie par l'absence totale de parenchyme, des bronches et des vaisseaux[1,2].

Son étiologie principale est inconnue, alors que des facteurs génétiques, iatrogènes, viraux ainsi qu'une carence en vitamine A au début de la grossesse peuvent entraîner une défaillance du développement du bourgeon pulmonaire primitif provoquant une agénésie pulmonaire unilatérale[2,3].

Elle peut être unilatérale ou bilatérale. L'agénésie pulmonaire bilatérale est extrêmement rare et incompatible avec la vie extra-utérine décrite pour la première fois par Morgagni en 1955[4].

La prévalence de l'agénésie pulmonaire unilatérale varie entre 34 et 100 par 1 million de naissances

vivantes. Environ 70% des cas se présentent du côté gauche[2].

Elle est souvent associée aux malformations cardiovasculaires, gastro-intestinales, urogénitales et musculosquelettiques[5,6].

L'agénésie du poumon droit est le plus souvent associée à des anomalies congénitales et son pronostic est sombre[5].

Nous rapportons un cas d'agénésie pulmonaire droite associée à un spina bifida chez un nourrisson de 3 mois diagnostiqué dans le service de pédiatrie de l'Hôpital du Mali.

Cas clinique

F.O était un nourrisson de 3 mois de sexe féminin admis pour détresse respiratoire aigüe.

La mère était âgée de 30 ans. Elle était primigeste, primipare. Nous avons noté la notion de consanguinité dans le mariage. Les sérologies rubéole, toxoplasmose, syphilis et HIV étaient négatives. Les échographies effectuées pendant la grossesse étaient normales.

F.O est né par voie basse avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine, son poids à la naissance était 3300 g.

Le début de la maladie remonte à 24 heures environ marqué par une rhinorrhée séreuse avec une obstruction nasale, toux sèche, détresse respiratoire et difficulté d'alimentation motivant une consultation dans un cabinet médical privé qui nous le référerait pour une prise en charge.

A l'entrée il pesait 4200 g et la température était à 37.9°C. Les conjonctives étaient bien colorées. La fréquence respiratoire était 60 battements/mn. La saturation à l'oxygène était à 87% sous air. Il y avait un tirage intercostal, sous costal, et un balancement thoraco abdominal. L'auscultation pulmonaire était asymétrique sibilants dans le champ pulmonaire gauche et absence du murmure vésiculaire à droite. Les bruits du cœur étaient déviés à droite avec une tachycardie régulière sans souffle. Les pouls fémoraux étaient bien perçus symétriques. Il y avait une fossette dans le pli interfessier. La sensibilité et la motricité

étaient conservées. Le reste de l'examen clinique était sans grande particularité.

Au total il s'agissait d'un nourrisson de 3 mois, hospitalisé au mois de janvier pour rhinorrhée, toux sèche, détresse respiratoire chez qui l'examen clinique retrouvait une diminution du murmure vésiculaire dans l'hémithorax droit.

L'hypothèse d'une pneumopathie bactérienne droite compliquant une bronchiolite aigüe a été évoquée.

Un traitement associant une désobstruction rhinopharyngée, oxygénothérapie et une perfusion du sérum glucosé 10% en raison de 100 ml/Kg/j a été instauré.

Au bout de 24 heures de traitement nous avons observé une amélioration de la dyspnée, diminution des besoins en oxygène et la reprise de l'alimentation. Une radiographie du thorax réalisée après stabilisation de son état clinique a montré une opacité de l'hémithorax droit (Figure 1).

Pour mieux explorer cette opacité une TDM thoracique a été réalisée. Elle a révélé l'absence du parenchyme de la bronche souche et de l'artère pulmonaire droite confirmant ainsi une agénésie pulmonaire droite (figure 2).

La TDM du rachis lombo-sacré demandée à la recherche des malformations associées a révélé un spina bifida osseux et la 11^e cote en fourchette (Figure 3).

L'échographie cardiaque demandée à la recherche des malformations associées est revenue normale. Le transit œsogastroduodénal n'a pas montré d'anomalie malformative (figure 4).

Après le bilan la famille de F.O a été informée sur sa maladie et sur la pertinence de son suivi. Elle sort de l'hôpital au sixième jour d'hospitalisation avec un planning de suivi.



Figure 1 : radiographie du thorax face : opacité et rétraction de l'hémithorax droit.



Figure 2 : TDM thoracique fenêtre médiastinale montrant une agénésie pulmonaire droite.



Figure 3 : TDM lombo-sacrée montrant un spina bifida osseux et la 11^e cote gauche en fourchette.



Figure 4 : transit œsogastroduodénal normal.

Discussion

L'agénésie est une affection rare avec une incidence rapportée de 1/15000 autopsies[4]. Elle est définie par l'absence complète de bronche, de tissu pulmonaire et des vaisseaux. Elle résulte d'un arrêt de développement lié à des facteurs intervenus avant le 26^e jour de la vie embryonnaire. Elle est deux fois plus fréquente chez le sexe masculin[7].

L'agénésie pulmonaire peut être unilatérale ou bilatérale. L'agénésie pulmonaire bilatérale est extrêmement rare et incompatible avec la vie[2,8]. L'agénésie pulmonaire unilatérale se présente du côté gauche dans environ 70% des cas[2,9].

Elle peut être asymptomatique et le diagnostic fortuit à l'occasion d'une radiographie de thorax même chez l'adulte[7,10]. Ailleurs cette malformation est responsable d'une détresse respiratoire d'intensité variable, d'une dyspnée d'effort. Enfin elle peut être révélée par des affections répétées des voies aériennes supérieures qui sont moins bien tolérées[1,7]. Dans 50% des cas l'agénésie pulmonaire est associée à d'autres malformations : cardiopathies, malformations gastro-intestinales, squelettiques, ou génito-urinaires[6,7]. Elle peut être suspectée en anténatale[7,11]. Cliniquement l'aplatissement thoracique du côté pathologique est inconstant et se révèle que chez le grand enfant et au-delà. Il en est de même que la scoliose. Cette malformation

se traduit radiologiquement par un héli-thorax sombre, rétracté, attirant le médiastin. Le poumon controlatéral est le siège d'une hypervascularisation avec expansion compensatrice et hernie médiastinale antérieure qui peut parfois rendre le diagnostic clinique difficile avec une auscultation pulmonaire le plus souvent normale. L'endoscopie bronchique confirme le diagnostic et permet de différencier l'agénésie où la bronche souche fait suite à la trachée sans carène de l'aplasie où il existe une carène et un moignon bronchique[7,9].

La TDM injectée montre l'absence de l'artère pulmonaire de côté de l'agénésie et recherche une vascularisation systémique anormale. Le pronostic en dehors de la scoliose qui peut nécessiter un traitement chirurgical est fonction des malformations associées du siège droit ou gauche de l'agénésie et de la date d'apparition des signes cliniques[7]. Les décès avant 20 ans restent nombreux. Seuls 10% des patients survivent après 40 ans en cas d'agénésie droite contre 35% en cas d'agénésie pulmonaire gauche. Ce pronostic plus sévère serait dû à un déplacement médiastinal plus important dans les agénésies pulmonaires droites. La mise en place d'une prothèse expansible dans l'héli-thorax vide permet de corriger cette déviation médiastinale[7,9].

Sur le plan médical la prise en charge repose essentiellement sur la surveillance et la préservation du poumon restant[12].

Notre patient était un nourrisson de 3 mois, né par voie basse qui s'était bien adapté à la vie extra utérine. A l'âge de 3 mois il a présenté une détresse respiratoire aigüe sévère. La radiographie du thorax a montré une opacité droite avec une rétraction de l'hémithorax droit. La TDM thoracique et du rachis lombo-sacré ont révélé une agénésie droite associée à une myélodysplasie occulte ou un spina bifida occulte. La myélodysplasie occulte (MDO) est une anomalie médullaire habituellement basse sans hernie du tissu nerveux et à recouvrement cutané normal[13]. Sans avoir la gravité des myéloméningocèle elle est souvent parlante plus ou moins précocement. A part le défaut osseux isolé, fréquent puisqu'il

se trouve dans 10% de la population pédiatrique et dans 25-30% de la population adulte normale[13]. La MDO est asymptomatique et découverte lors d'une radiographie de la région lombaire basse. L'expression clinique est variable : à côté des formes totalement asymptomatiques il peut exister dès la naissance des signes évocateurs d'une anomalie médullaire ; ces signes apparaissent secondairement et s'aggravent. Dès la période néonatale l'attention peut être attirée par une anomalie cutanée en regard du rachis : fossette, fistule, hémangiome touffe de poils. Ultérieurement ce sont des anomalies des membres inférieurs le plus souvent unilatérales (pied bot, pied varus équin), des troubles neurologiques ou enfin une symptomatologie urinaire qui vont orienter vers une pathologie médullaire[13]. L'échographie médullaire chez le nouveau-né mais surtout l'IRM morphologique médullaire éventuellement complétée par l'IRM dynamique qui étudie la mobilité du LCR et de la moelle lombaire en fonction du rythme cardiaque, permet une analyse précise de la malformation[13]. Dans notre observation le patient de sexe féminin a présenté ses symptômes pendant les premiers mois de la vie alors qu'il n'y avait pas de malformation cardiaque associée. Le spina bifida osseux était la seule malformation associée. Il a été recherché systématiquement malgré l'absence des troubles sensitivo-moteurs et sphinctériens. Le diagnostic clinique a été posé lors d'une infection respiratoire saisonnière. La radiographie standard du thorax de face a eu un grand intérêt dans le diagnostic lorsqu'elle a montré un hémithorax opaque. Le scanner thoracique avec injection du produit de contraste a confirmé le diagnostic.

Conclusion

L'agénésie pulmonaire est une malformation congénitale rare. Elle peut être isolée ou s'intégrer dans un tableau poly malformatif. Son diagnostic repose sur la TDM thoracique injectée et la fibroscopie bronchique. Son pronostic dépend de la sévérité des signes fonctionnels, de l'association à

d'autres malformations et de l'atteinte du poumon controlatérale. Sa prise en charge médicale est basée sur la surveillance et la préservation du poumon restant.

*Correspondance

Bourama Kané

bkanebassidiki.bk@gmail.com

Disponible en ligne : 4 Octobre 2020

- 1 : Service de pédiatrie de l'Hôpital du Mali
- 2 : Service d'Imagerie médicale de l'Hôpital du Mali
- 3 : Service de chirurgie thoracique de l'Hôpital du Mali
- 4 : Service d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré Mali
- 5 : Institut de recherche en santé publique Mali
- 6 : Service de pneumologie du CHU du point G. Mali

© Journal of african clinical cases and reviews 2020

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

- [1] Nandan D, Bhatt GC, Dewan V, Pongener I. Complete Right Lung Agenesis with Dextrocardia: An Unusual Cause of Respiratory Distress. *J Clin Imaging Sci* [Internet]. 27 déc 2012 [cité 9 avr 2019];2.
- [2] Das Shukla A, Agrawal N, Chandra A, Anantha S, Chaudhary A. Right-side pulmonary agenesis with atrial septal defect in adult. *Respirol Case Rep* [Internet]. 31 mars 2016 [cité 23 mars 2019];4(2).
- [3] Sadiqi J, Hamidi H. CT features of lung agenesis – a case series (6 cases). *BMC Med Imaging* [Internet]. 30 oct 2018 [cité 24 mars 2019];18.
- [4] Khurram MSA, Rao SP, Vamshipriya A. Pulmonary agenesis: A case report with review of literature. *Qatar Med J*. 23 déc 2013;2013(2):38-40.

- [5] Kumar P, Tansir G, Sasmal G, Dixit J, Sahoo R. Left Pulmonary Agenesis with Right Lung Bronchiectasis in an Adult. *J Clin Diagn Res JCDR*. sept 2016;10(9):OD15-OD17.
- [6] Chawla RK, Madan A, Chawla A, Arora HN, Chawla K. Pulmonary Agenesis. *Indian J Chest Dis Allied Sci*. déc 2015;57(4):251-3.
- [7] DELACOURT C, DEBLIC J, REVILLON Y. Malformations bronchopulmonaires. In: *Pneumologie pédiatrique*. Beatrice Brottier-Flammarion. Paris: Béatrice Bottier; 2009. (Pédiatrie).
- [8] Alice Hadchouel-Duvergé, Khen-Dunlop N, Bertloot L. Malformations congénitales de l'arbre respiratoire. In: *Pneumologie pédiatrique*. Médecine-Science-Lavoisier. Paris: Béatrice Brottier; 2018. (Pédiatrie).
- [9] Tournier G, Couvreur J. Malformations pulmonaires et bronchiques. In: *EMC pédiatrie*. Scientifiques et Médicales-Elsevier. Paris: Elsevier; 1991. p. 8. (Pédiatrie; vol. 065).
- [10] Yetim TD, Bayaroğullari H, Yalçın HP, Arıca V, Arıca SG. Congenital Agenesis of the Left Lung: A Rare Case. *J Clin Imaging Sci* [Internet]. 21 sept 2011 [cité 11 avr 2019];1.
- [11] Meller CH, Morris RK, Desai T, Kilby MD. Prenatal Diagnosis of Isolated Right Pulmonary Agenesis Using Sonography Alone. *J Ultrasound Med*. 1 déc 2012;31(12):2017-23.
- [12] Smahi. Agénésie pulmonaire unilatérale : A propos de 2 cas. *An Médecine Thérapeutique*. janv 2010;2(1):45-8.
- [13] Moutard M. Dysraphies médulaires. Malformations de la charnière. In: *Neurologie pédiatrique*. 2e éd. Paris: Flammarion; 2001. (Médecine-Sciences).

Pour citer cet article :

B Kané, S Togo, MA Camara, AK Doumbia, BM Touré, O Koné et al. Agénésie pulmonaire droite associée à un spinabifida chez un nourrisson de 3 mois dans le service de pédiatrie de l'Hôpital du Mali. *Jaccr Africa 2020; 4(4): 24-29*