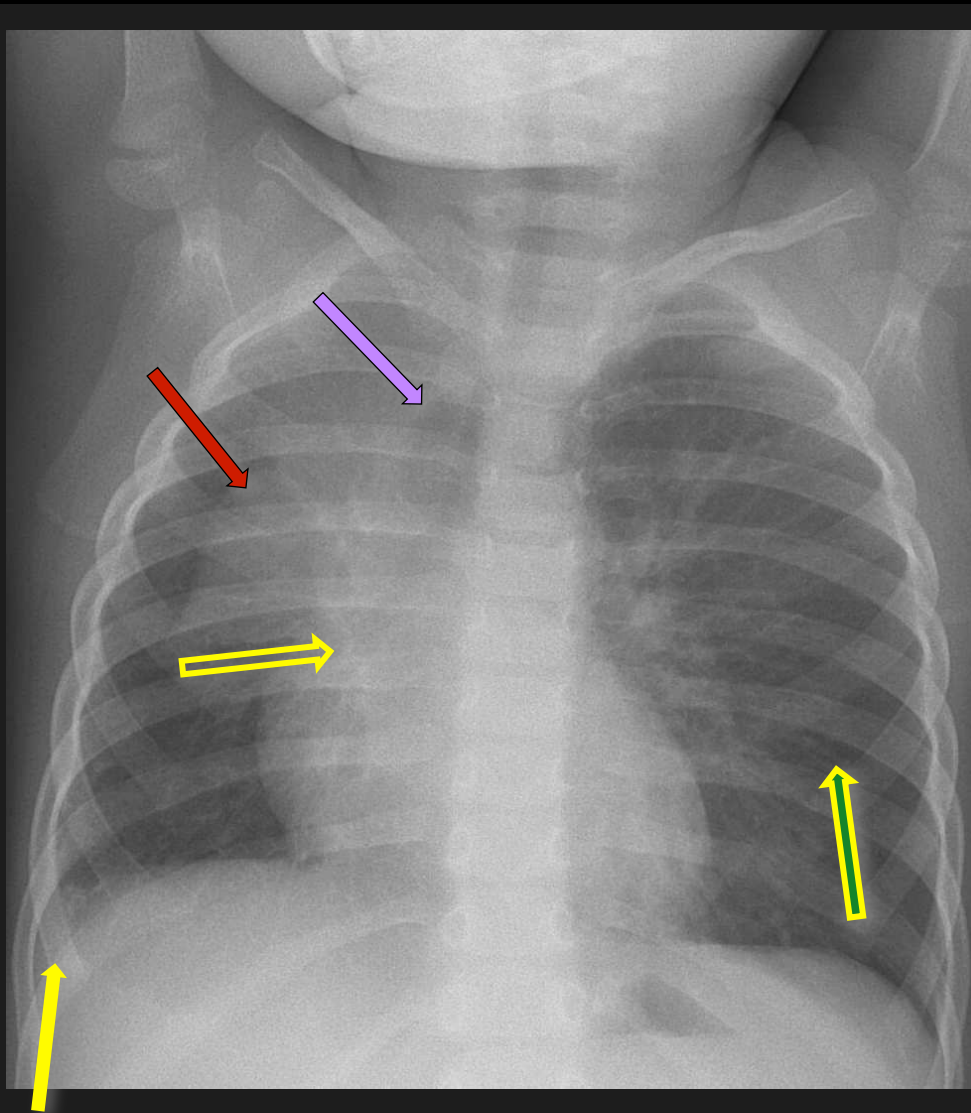


Fillette 4 ans . Infections pulmonaires à répétition . Origine asiatique . Adoptée en France .  
Hépatite B chronique



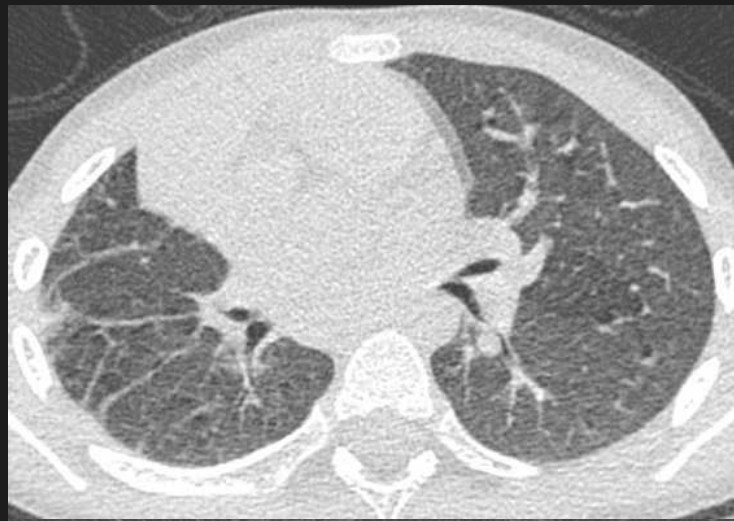
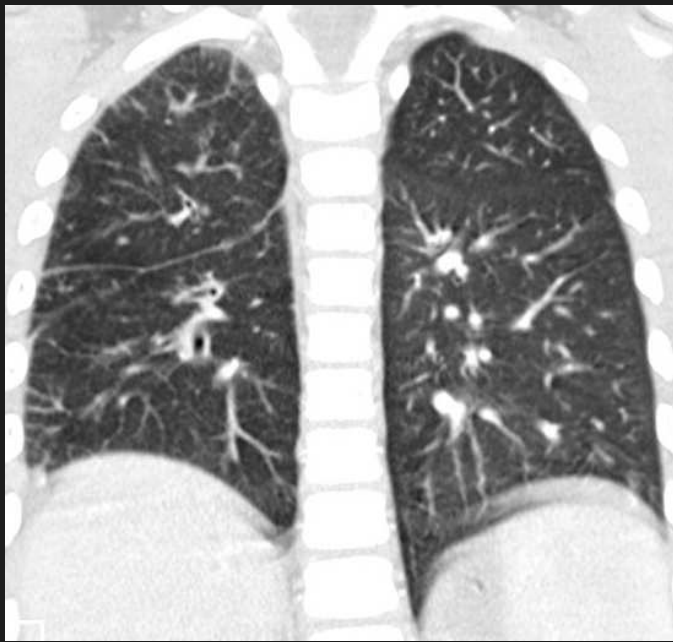
Quelles sont les principales anomalies observables sur le cliché thoracique de face



- cul de sac pleural D émoussé
- opacité para-médiastinale D "en voile latine" : thymus normal pour l'âge
- hyperexpansion du poumon G (inflation aérique compensatrice de la réduction volumique du poumon droit)
- déviation cardio-médiastinale vers la droite
- hernie parenchymateuse pulmonaire gauche trans-médiastinale

Marion GRANDHAYE IHN

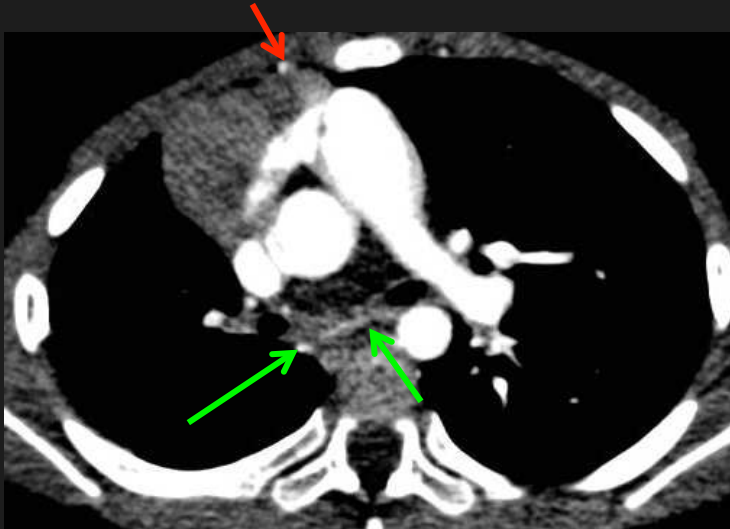
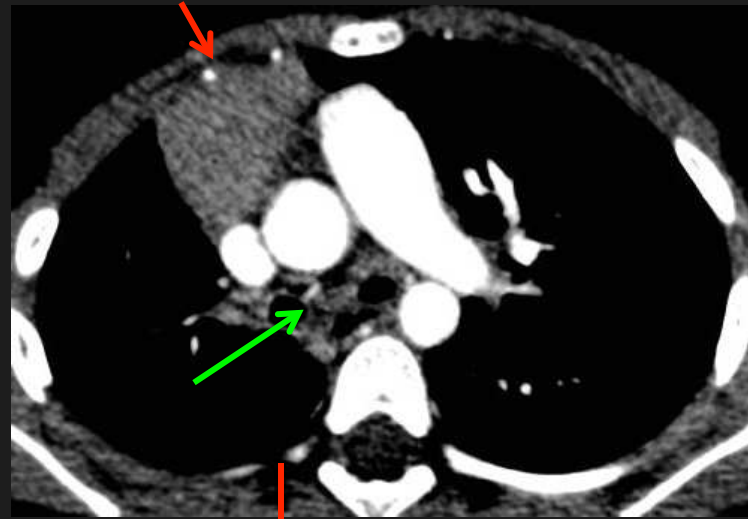
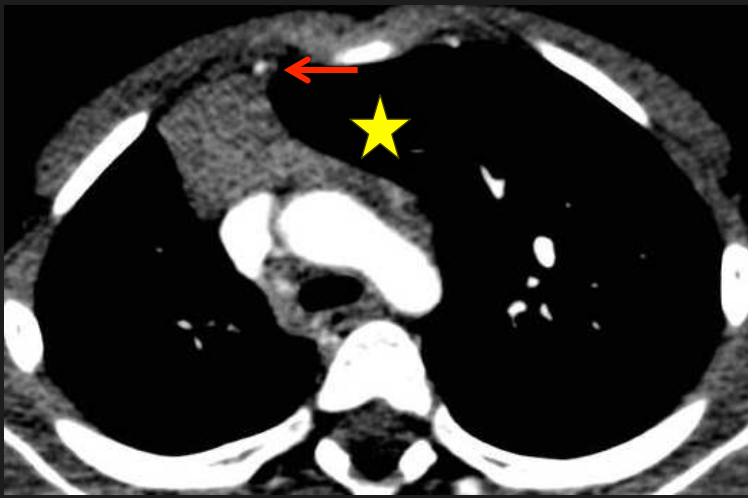
Obs. Service de Radiopédiatrie  
Pr M. Claudon



-Le scanner confirme la petite taille des structures artérielles (satellites des bronches segmentaires) de la pyramide basale droite)

-la déviation du médiastin vers la droite

-l'hypoplasie du poumon droit



-l'angioscanner montre clairement :

.la masse thymique

.la hernie parenchymateuse pulmonaire gauche ★

.la présence d'une artère thoracique interne droite dilatée et d'une vascularisation systémique médiastino-hilaire droite hypertrophiée

**.l'absence de branche droite de l'artère pulmonaire**

# Agénésie d'une branche de l'artère pulmonaire

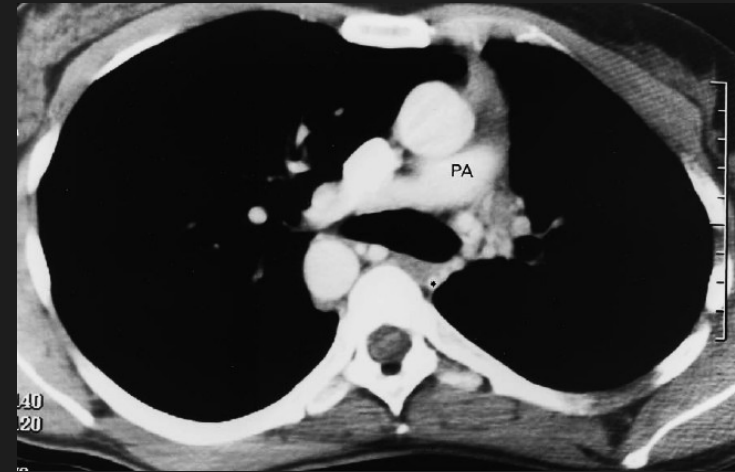
## Généralités

Anomalie congénitale **rare**

1/200 000 naissances

Le plus souvent agénésie de la branche droite de l'artère pulmonaire ;

Fréquemment associée à d'autres anomalies cardiaques ( tétralogie de Fallot, transposition des gros vaisseaux, anomalie de septum, canal artériel et arche aortique droit), **gastro-intestinales**, **génito-urinaires** ou **des membres** si diagnostic dans l'enfance



agénésie de la branche gauche de l'AP

## Clinique

**Souvent asymptomatique en l'absence d'autres anomalies**

- infections pulmonaires fréquentes
- douleur thoracique
- dyspnée
- hémoptysie (circulation systémique vicariante)
- HTAP



agénésie de la branche droite de l'AP

# Imagerie

## Radiographie standard

-déviation médiastinale du côté de l'agénésie

-asymétrie de vascularisation

-distension gazeuse parfois majeure du poumon controlatéral avec hernie médiastinale antérieure



agénésie de la  
branche **droite**

agénésies de la branche **gauche**

# Scanner

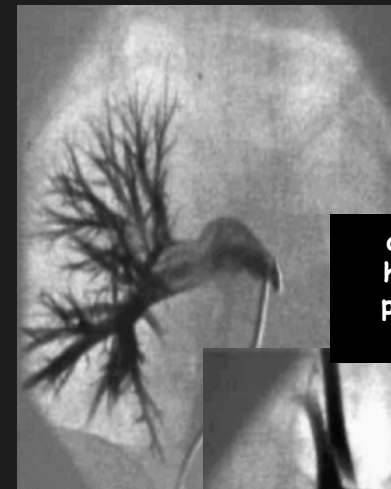
a remplacé l'angiographie car il permet d'obtenir de façon atraumatique :

-le **diagnostic positif** d'agénésie d'une branche de l'artère pulmonaire

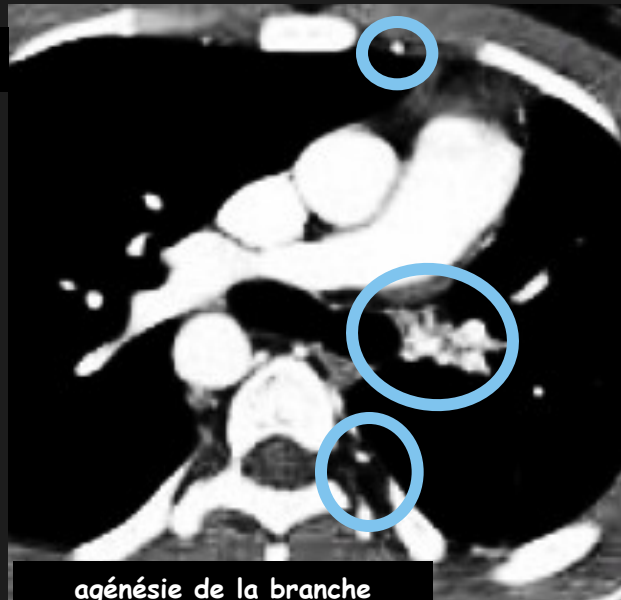
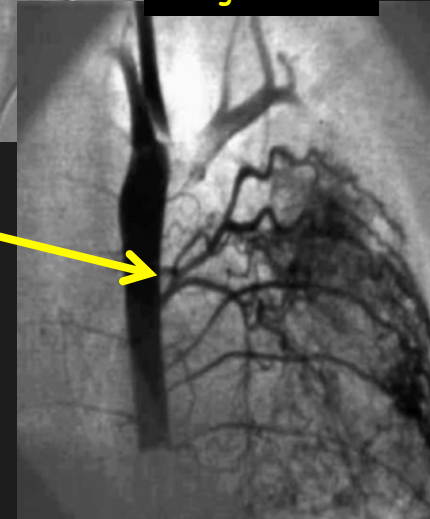
-le **bilan morphologico-fonctionnel** de l'arbre artériel pulmonaire et des **suppléances systémiques** ( artères bronchiques , intercostales , thoraciques internes ... etc )

- Etude de la vascularisation systémique de vicariance

- Analyse du poumon



agénésie-  
hypoplasie  
pulmonaire  
**gauche**



agénésie de la branche  
artérielle pulmonaire **gauche**



agénésie de la branche  
artérielle pulmonaire **droite**

# Traitement

## Surveillance

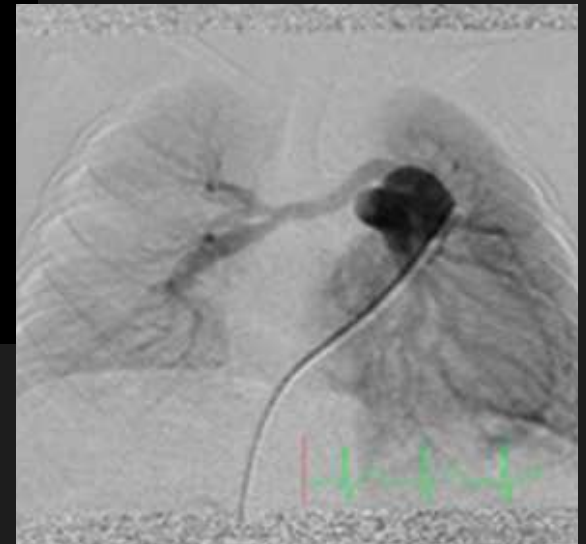
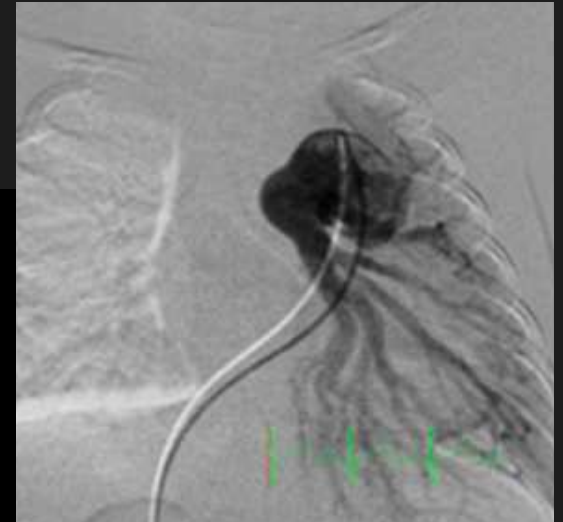
## Traitement étiologique

Prise en charge **chirurgicale précoce** dans l'enfance car les branches distales sont normales alors qu'à l'âge adulte, il apparaît une fibrose associée à une hypervascularisation systémique vicariante

## Complications

Embolisation sélective d'une artère systémique vicariante hypertrophiée en cas d'hémoptysie

Pneumonectomie



## Take home message

- l'**agénésie d'une branche principale de l'artère pulmonaire** ,généralement la droite ,est une anomalie rare
- chez l'enfant elle peut accompagner d'autres malformations , notamment cardio-vasculaires
- chez l'adulte , elle est souvent a ou paucisymptomatique et découverte par l'imagerie : radiographie (cardio)-thoracique , scanner thoracique
- le **développement d'une circulation systémique vicariante** à partir des artères bronchiques , intercostales , diaphragmatiques , thoraciques internes est bien mis en évidence au scanner . Il explique les hémoptysies qui peuvent être sévères et nécessiter une embolisation
- toute asymétrie volumique des héli-thorax avec bascule du médiastin vers le côté hypoplasique et inflation aérique avec signes de distension controlatéraux doit faire penser à cette pathologie .
- le principal diagnostic différentiel chez l'enfant est un **corps étranger inhalé bronchique proximal ancien**
- l'angioscanner thoracique lève toute ambiguïté diagnostique et fait le bilan anatomique des circulations pulmonaire et systémique