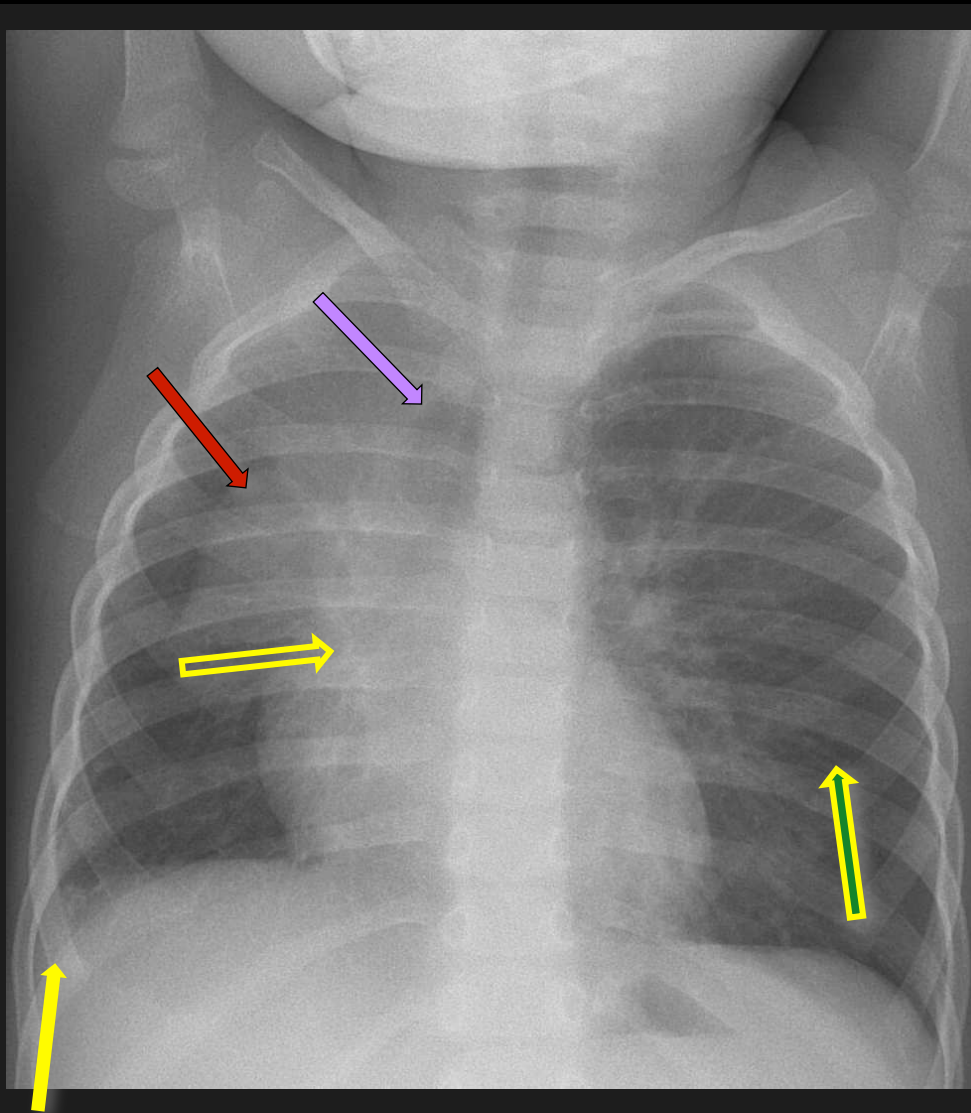


Fillette 4 ans . Infections pulmonaires à répétition . Origine asiatique . Adoptée en France .
Hépatite B chronique



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

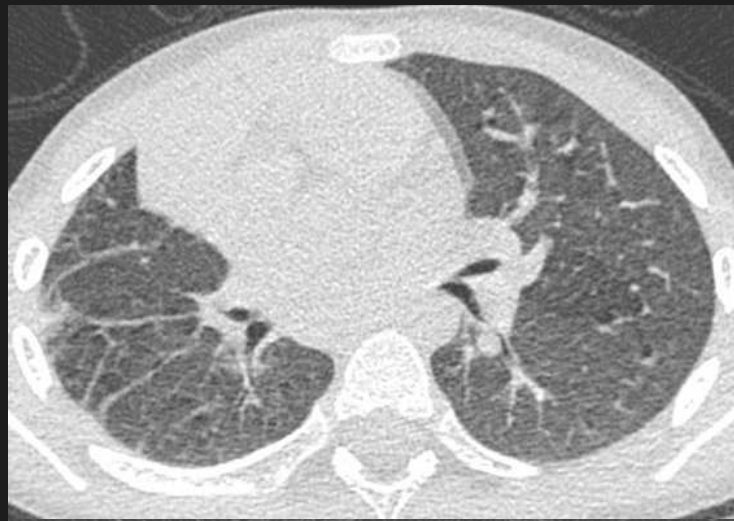
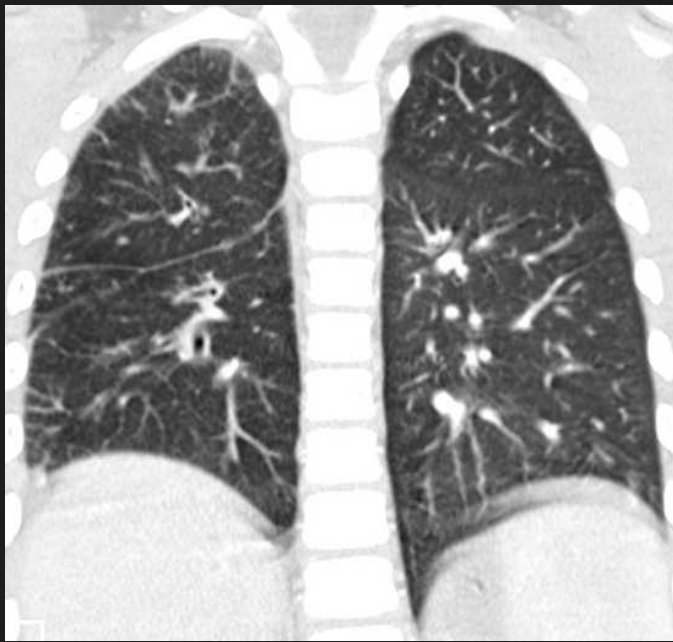
-hyperexpansion du poumon G (inflation aérique compensatrice de la réduction volumique du poumon droit)

-déviation cardio-médiastinale vers la droite

-hernie parenchymateuse pulmonaire gauche trans-médiastinale

Marion GRANDHAYE IHN

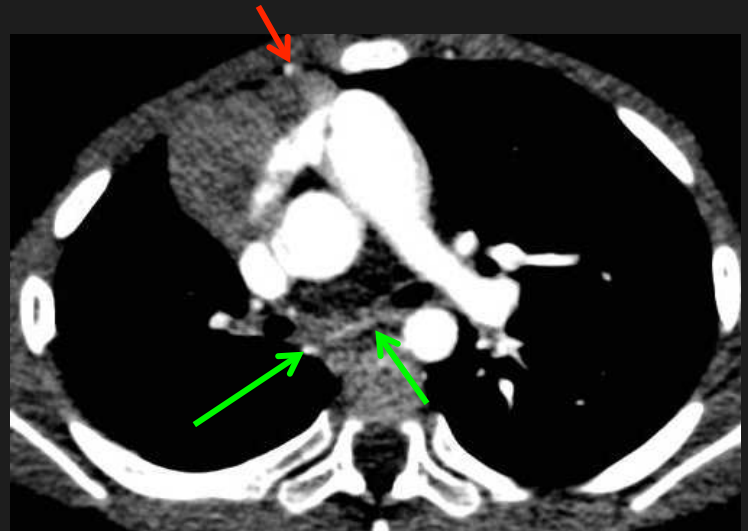
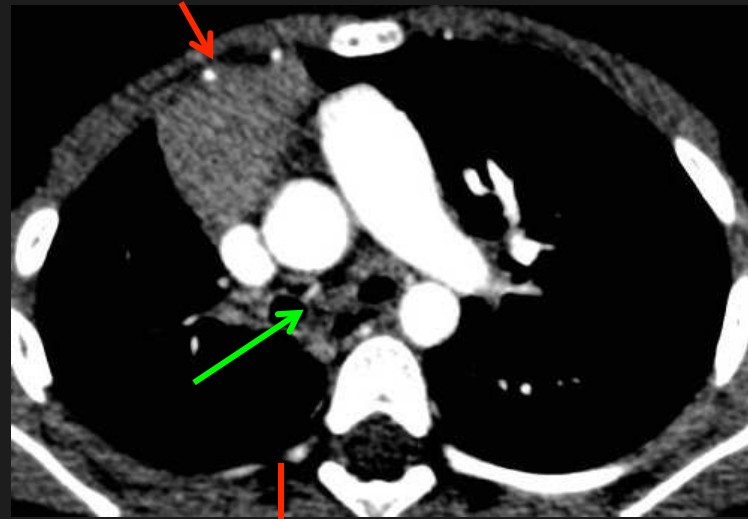
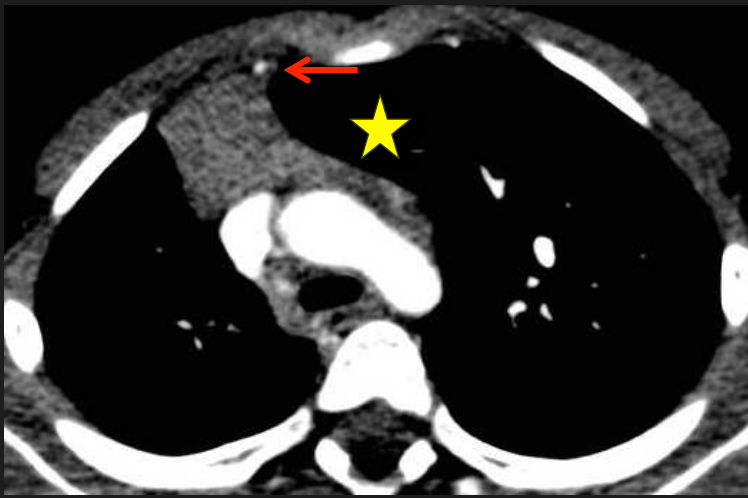
Obs. Service de Radiopédiatrie
Pr M. Claudon



-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

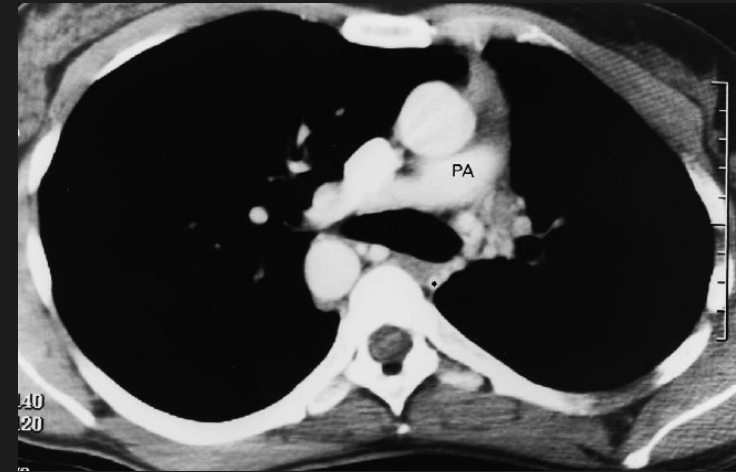
Généralités

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



agénésies de la branche **gauche**



agénésie de la
branche **droite**

Scanner

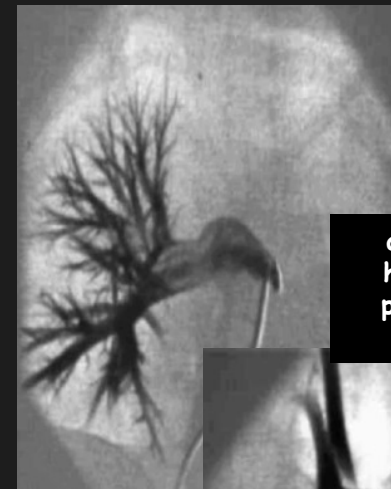
a remplacé l'angiographie car il permet d'obtenir de façon atraumatique :

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

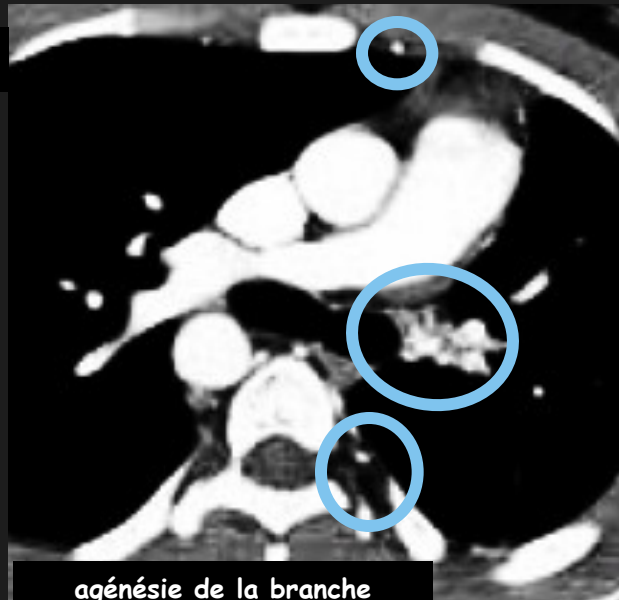
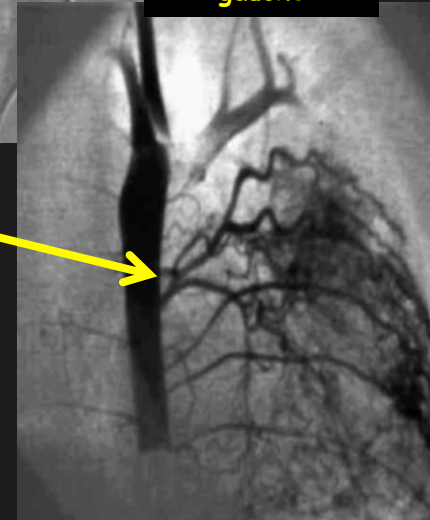
-le **bilan morphologico-fonctionnel** de l'arbre artériel pulmonaire et des suppléances systémiques (artères bronchiques , intercostales , thoraciques internes ... etc)

- 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

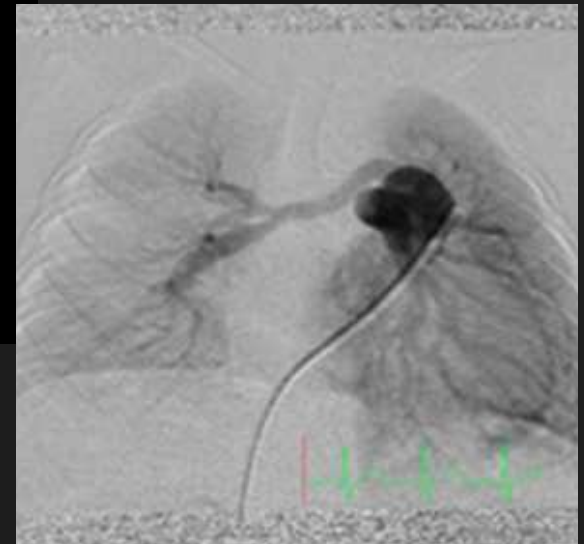
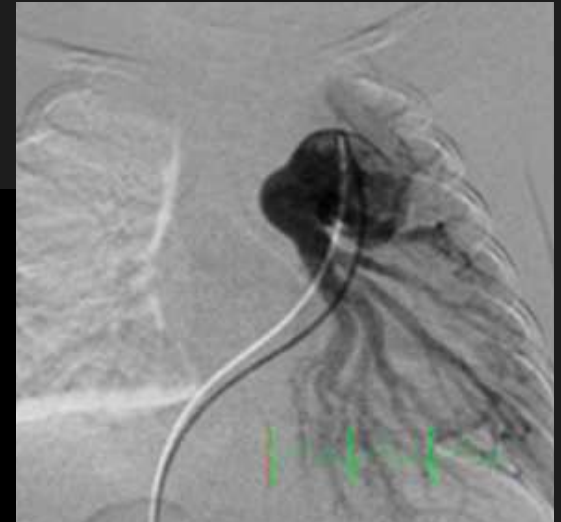
Traitement étiologique

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