

Broncho-pneumopathies récidivantes quel diagnostic ?

Ajmi. H ⁽¹⁾, Gaha. M ⁽²⁾, Tfifha M. ⁽¹⁾, Mabrouk. S ⁽¹⁾, Hassayoun. S ⁽¹⁾, Zouari. N ⁽¹⁾,
Chemli. J ⁽¹⁾, Abroug. S ⁽¹⁾

¹ Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Sousse 4054, Tunisie

² Service de Radiologie, CHU Sahloul, Sousse 4054, Tunisie

Cas clinique :

M est un enfant, de sexe masculin, issu de parents consanguins et ayant des antécédents de broncho-pneumopathies récidivantes (BPR). Il avait été hospitalisé pour dyspnée et fièvre. L'examen clinique, à l'admission, avait trouvé un enfant fébrile à 38,7°C, eutrophique, polypneïque, présentant des signes de lutte et une tachycardie à 129 bpm. L'auscultation cardio-pulmonaire avait isolé un souffle systolique au foyer pulmonaire et des râles bronchiques diffus. Une radiographie thoracique lui a été faite (Figure 1).



Figure 1 : Radiographie thoracique de face

Devant la notion de BPR et de souffle à l'auscultation cardiaque, une échocardiographie faite avait montré une Communication inter-auriculaire (CIA) associée à une dilatation des cavités cardiaques droites et à une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) sans shunt intracardiaque. A distance de l'épisode aigu, la radiographie avait montré la persistance du même aspect radiologique. On a alors complété par une angio-tomodensitométrie (angio-TDM) thoracique (Figure 2, 3).



Figure 2 : Radiographie thoracique de face

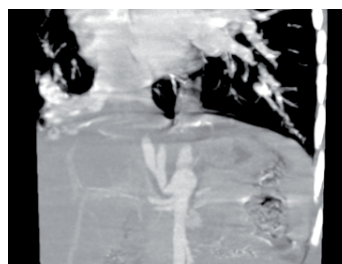


Figure 3 : reconstruction scanographique abdominothoracique dans le plan frontal en mode MIP

Quel est votre diagnostic ?

Hypothèses diagnostiques :

1. Abscès pulmonaire
2. Séquestration pulmonaire
3. Kyste hydatique pulmonaire
4. Malformation de Cimeterre
5. Kyste bronchogénique

Auteur Correspondant :

Dr. Houda AJMI

E-mail: houda.ajmi@rns.tn

Le syndrome de Cimenterre: Une cause rare de broncho-pneumopathie récidivante chez l'enfant

Scimitar syndrome: A rare cause of recurrent bronchopneumonia in children

Ajmi. H ⁽¹⁾, Gaha. M ⁽²⁾, Tfiha M. ⁽¹⁾, Mabrouk. S ⁽¹⁾, Hassayoun. S ⁽¹⁾, Zouari. N ⁽¹⁾,
Chemli. J ⁽¹⁾, Abroug. S ⁽¹⁾

¹ Service de Pédiatrie, CHU Sahloul, Sousse 4054, Tunisie

² Service de Radiologie, CHU Sahloul, Sousse 4054, Tunisie

Cas clinique :

M est un enfant, de sexe masculin, issu de parents consanguins et a des antécédents de broncho-pneumopathies récidivantes (BPR). Il avait été hospitalisé pour dyspnée et fièvre. L'examen clinique, à l'admission, avait trouvé un enfant fébrile à 38,7°C, eutrophique, polypneïque, présentant des signes de lutte et une tachycardie à 129 bpm. L'auscultation cardio-pulmonaire avait isolé un souffle systolique au foyer pulmonaire et des râles bronchiques diffus. Une radiographie thoracique lui a été faite (Figure 1).



Figure 1 : Radiographie thoracique de face montrant une opacité pulmonaire droite mal limitée associée à une surcharge hilare gauche d'origine vasculaire.

Devant la notion de BPR et de souffle à l'auscultation cardiaque, une échocardiographie faite avait montré une Communication inter-auriculaire (CIA) associée à une dilatation des cavités cardiaques droites et à une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) sans shunt intracardiaque. A distance de l'épisode aigu, la radiographie avait montré la persistance du

même aspect radiologique. On a alors complété par une angio-tomodensitométrie (angio-TDM) thoracique (Figure 2, 3).



Figure 2 : Reconstruction dans le plan frontal en mode MIP montrant l'abouchement du RVPAP-droit dans la portion supra-diaphragmatique de la veine cave inférieure

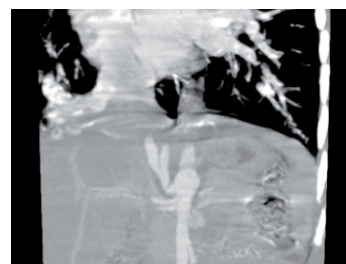


Figure 3 : Reconstruction dans le plan frontal en mode MIP montrant la naissance d'une artère systémique aberrante à partir de l'aorte abdominale et se bifurquant rapidement

Quel est votre diagnostic ?

Hypothèses diagnostiques :

1. Abscess pulmonaire

Auteur Correspondant :

Dr. Houda AJMI

E-mail: houda.ajmi@rns.tn

2. Séquestration pulmonaire
3. Kyste hydatique pulmonaire
4. Malformation de Cimetterre
5. Kyste bronchogénique

Diagnostic :

La radiographie thoracique montre l'existence d'une opacité pulmonaire droite mal limitée associée à une surcharge hilare gauche d'origine vasculaire.

L'angio TDM thoracique montre l'existence d'une malformation vasculaire de type retour veineux pulmonaire anormal partiel (RVPAP) droit se drainant dans la veine cave inférieure, associée à une vascularisation systémique pulmonaire aberrante naissant de l'aorte abdominale. Cette association rentre dans le cadre du syndrome de Cimetterre.

Discussion :

Le syndrome de cimetterre est une malformation vasculaire rare décrite pour la première fois par Cooper en Londres en 1836 au cours d'une autopsie d'un enfant [1]. Elle survient chez 2/100000 naissances [2] et représente 0,5 à 1% de toutes les malformations cardiaques [3]. Elle est définie comme un RVPAP qui s'abouche dans la veine cave inférieure, dans la jonction cavo-atriale ou plus bas dans l'atrium [2]. Dans 2/3 des cas ce RVPAP draine la totalité du poumon droit. Dans 1/3 des cas il draine seulement la partie inférieure du poumon droit [2]. Cette malformation est fréquemment associée à d'autres malformations tel qu'une hypoplasie pulmonaire droite, une lobulation pulmonaire droite anormale, un poumon en fer à cheval, une hernie diaphragmatique, une dextrocardie, une hypoplasie de l'artère pulmonaire droite, une CIA, ou à une vascularisation systémique du lobe inférieure droit [2].

Cliniquement, elle réalise, selon l'âge, 2 formes : Une forme infantile diagnostiquée chez l'enfant généralement avant l'âge de 1 an. Le tableau clinique, dans cette forme, est dominé par des symptômes cardio-respiratoires associant des infections pulmonaires récidivantes, des signes d'insuffisance cardiaque et une HTAP importante.

La deuxième forme est la forme de type adulte, ou contrairement à la forme pédiatrique, le patient est souvent asymptomatique, la circulation pulmonaire est peu perturbée avec souvent des pressions artérielles pulmonaires normales ou peu élevées et le pronostic est meilleur [2]. La sévérité du tableau clinique chez la population pédiatrique revient en grande partie à l'existence d'une importante vascularisation systémique pulmonaire provenant de l'aorte abdominale. Celle-ci réalise un shunt gauche-droite important responsable de l'insuffisance cardiaque et de l'HTAP [2].

Le diagnostic de cimetterre est suspecté sur la radiographie thoracique. Le RVPAP droit réalise un aspect incurvé vers le dedans ressemblant à l'aspect

du sabre turc « Cimetterre » d'où cette appellation [4]. L'échocardiographie peut aider à établir le diagnostic mais dans 33% des cas, elle peut méconnaître le diagnostic [5]. Elle peut montrer l'existence de CIA et l'absence de veines pulmonaires droites se drainant dans l'oreillette gauche. L'évaluation anatomique détaillée de la malformation nécessite une angiocardio-graphie invasive, angio TDM thoracique ou une angio IRM cardiaque [4]. L'échocardiographie avec-Doppler définit bien les anomalies intracardiaques et évalue le retentissement hémodynamique de la malformation. Cependant, elle est limitée par son petit champ de vision, une fenêtre acoustique variable, incapacité à pénétrer l'air et l'os, et la difficulté à délimiter les structures vasculaires extracardiaques dans leur intégralité [4]. Le cathétérisme cardiaque et l'angiographie sont des modalités invasives qui permettent une étude de l'hémodynamique tout en définissant clairement l'anatomie dans les structures qui sont accessibles au cathétérisme [4]. Dans le syndrome de cimetterre, l'angio-IRM et l'angio-TDM sont des précieux examens pour pallier aux lacunes de l'échocardiographie et de l'angiographie, en particulier en ce qui concerne l'étude vasculaire extracardiaque. Elles représentent des examens de références pour l'analyse morphologique du parenchyme pulmonaire, de l'arbre bronchique, de l'anatomie vasculaire pulmonaire et systémique [4].

Le traitement curatif du syndrome de cimetterre se base sur la tunnelisation via la CIA ou la réimplantation de ce RVPAP dans l'atrium gauche selon plusieurs techniques [2]. L'indication chirurgicale se pose sur l'existence d'un rapport débit pulmonaire/débit systémique supérieur à 1.5 [2]. L'embolisation de la vascularisation systémique aberrante avant la chirurgie est nécessaire. Elle améliore significativement l'état hémodynamique et clinique des malades et ainsi améliore ainsi le résultat chirurgical [2].

Conflit d'intérêt :

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt en relation avec cet article

Références :

- [1]. Cooper G: Case of malformation of the thoracic viscera. Lond Med Gaz 1836;18:600-601
- [2]. Gudjonsson U, Brown JW. Scimitar syndrome. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2006;56-62.
- [3]. Sehgal F, Loughran-Fowlds A. Scimitar syndrome. Indian J Paediatr 2005;72:249-51
- [4]. El-Medany S, El-Noueam K, Sakr A. Scimitar syndrome: MDCT imaging revisited. The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine 2011;42, 381-387
- [5]. Wong ML, McCrindle BW, Mota C, Smallhorn JF. Echocardiographic evaluation of partial anomalous pulmonary venous drainage. J Am Coll Cardiol 1995;26:503-7.