

# AGENESIE DE LA VALVE PULMONAIRE DECOUVERTE CHEZ UN ADULTE DE 29 ANS

BAH MB, Baldé MD, Baldé EY, Beavogui Mariam, Barry IS, Balde MA, Sylla IS, Koné A, Diallo M, Diakité S  
Service de cardiologie, hôpital Ignace Deen (Guinée)

## Introduction

L'agénésie de la valve pulmonaire est une anomalie congénitale rare, définie par une absence totale ou une hypoplasie sévère des sigmoïdes pulmonaires. Dans la majorité des cas, elle s'associe à d'autres anomalies, en particulier une communication inter ventriculaire isolée . De nos jours, elle peut être facilement diagnostiquée par une échographie Doppler cardiaque en raison de ses caractéristiques échographiques typiques. Nous rapportons l'observation d'un patient de 29 ans porteur d'une agénésie de la valve pulmonaire associée à une communication interventriculaire.

## Observation

Il s'agissait d'un patient de 29 ans, Guinéen, sans antécédents particuliers qui a consulté pour une dyspnée d'effort. Le début remonterait à l'âge de 5 ans selon les parents marqué par une dyspnée d'effort limitant ses performances physiques et calmée par l'accroupissement. A l'âge de 16 ans, il avait consulté un médecin généraliste qui aurait évoqué une cardiopathie congénitale, mais à l'époque le diagnostic n'avait pas été affiné. Il est tabagique en raison de 16 Paquets année (PA).

L'examen physique retrouvait une tension artérielle à 120 /70mmhg une fréquence cardiaque à 61 battements/ minutes; la SpO2 en air ambiant à 85%. Il présentait une cyanose labiale associée à un hippocratisme digital. L'auscultation notait un souffle systolo-diastolique de 4/6 au foyer pulmonaire.

L'électrocardiogramme(figure 1) inscrivait un rythme sinusal régulier; une hypertrophie ventriculaire droite. La radiographie du thorax de face (figure 2) avait montré un bombement de l'arc moyen gauche, une pointe sus diaphragmatique du cœur associé à une hypo vascularisation périphérique.

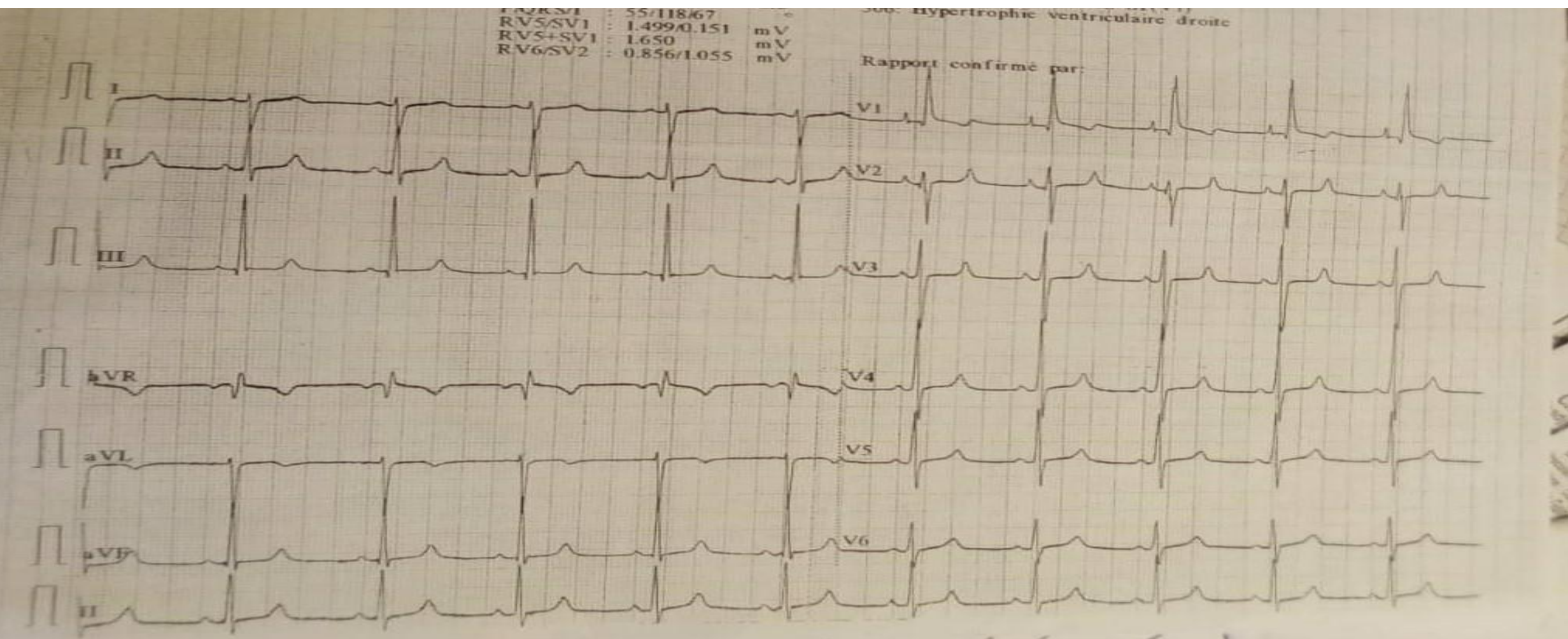


Fig 1 ECG inscrivait une hypertrophie ventriculaire droite

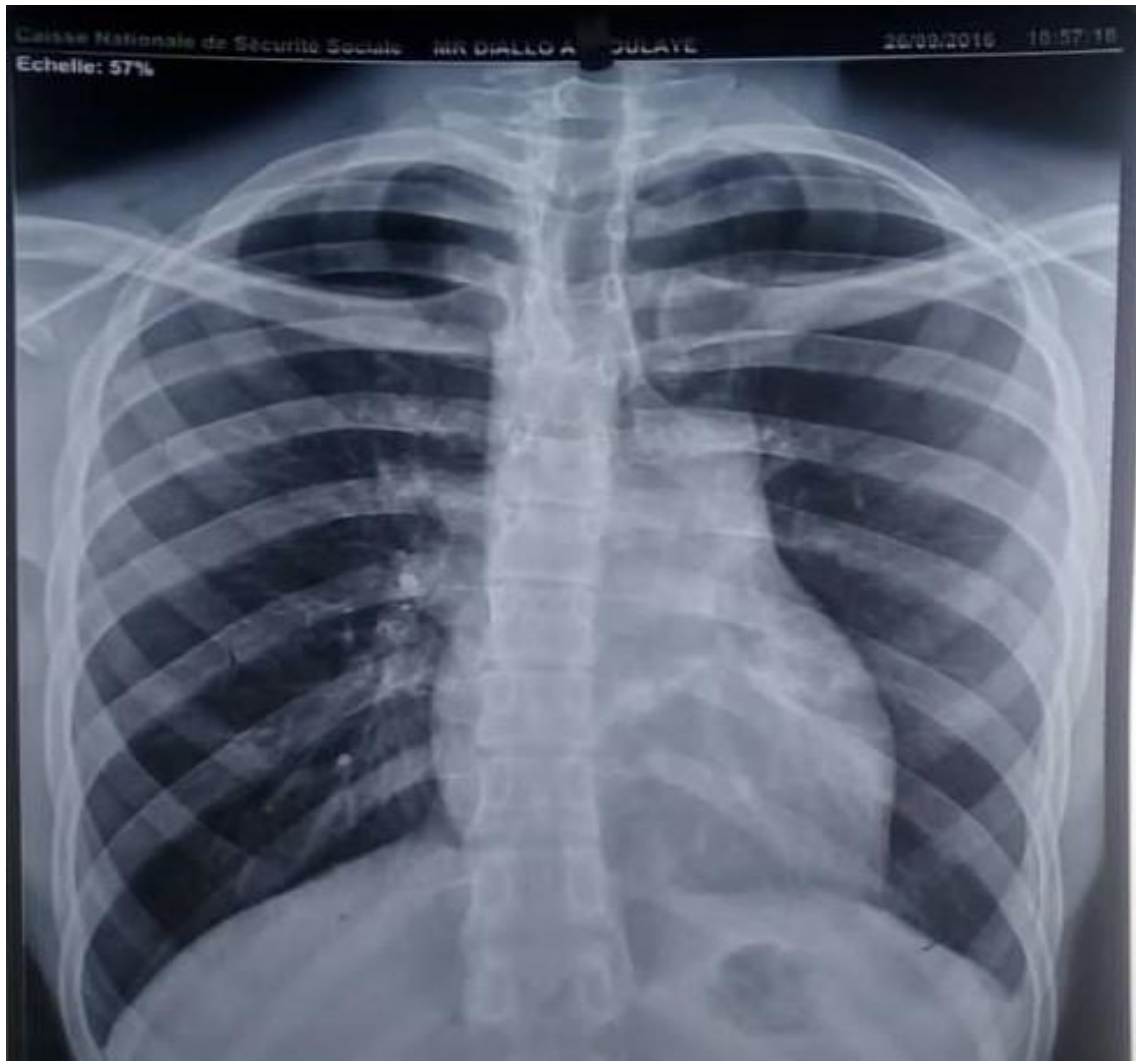


Fig 2: Rx thorax de face montrant un bombement de l'arc moyen gauche Et une hypovascularisation périphérique

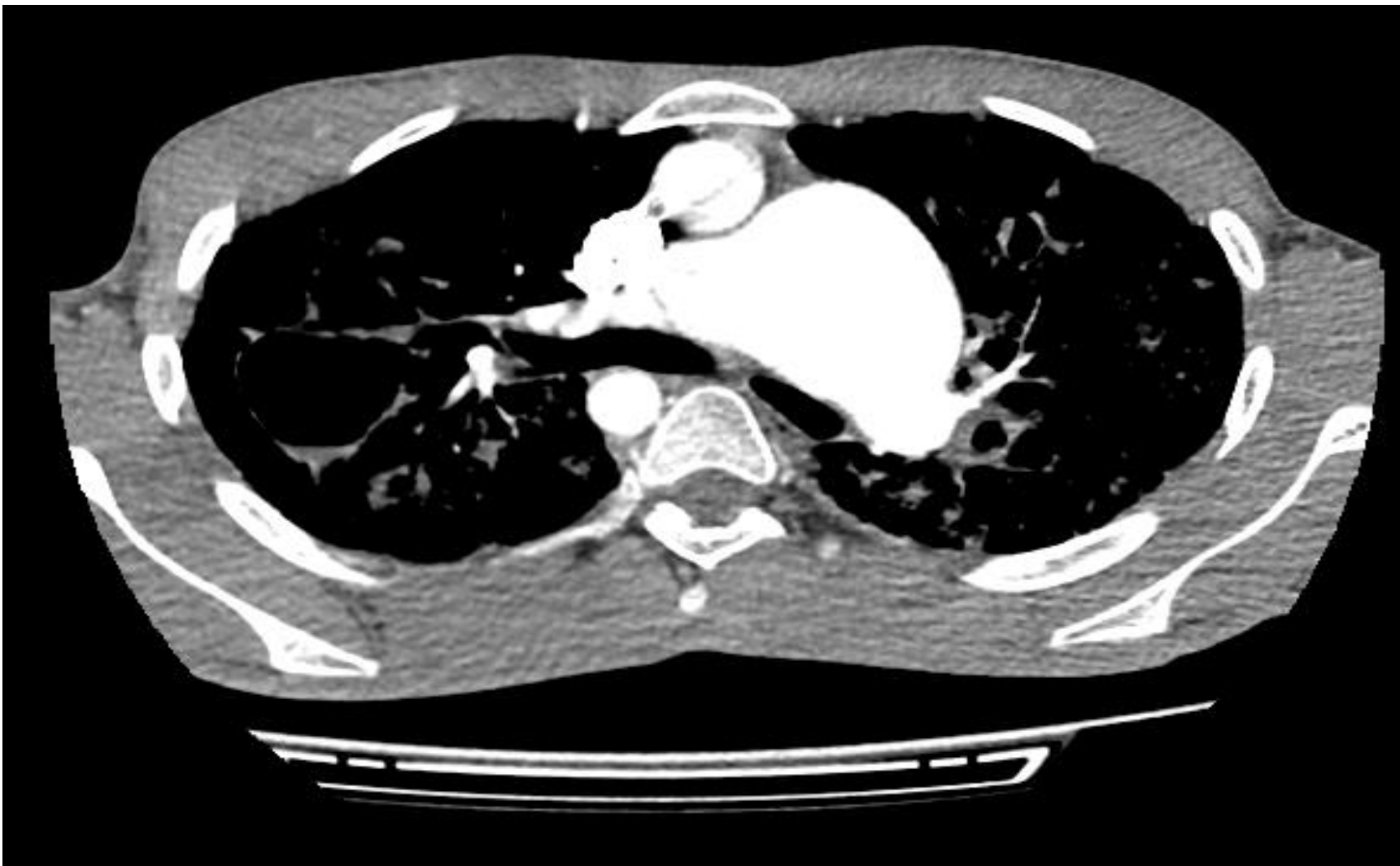


Fig 5: Angioscanner thoracique avec une dilatation du tronc de l'AP

L'échocardiographie (fig. 3 et 4) avait mis en évidence une dilatation du ventricule droit(VD), une communication interventriculaire sous aortique de 18 mm avec shunt bidirectionnel, une agénésie de la valve pulmonaire avec un tronc et des branches pulmonaires dilatés ainsi qu'une sténose pulmonaire serrée avec un gradient maximal VD/AP à 134mmHg. Il existait une insuffisance pulmonaire importante. L'aorte était dextroposée à environ 50 %. Il existe une continuité mitro-aortique. L'exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) n'avait pas montré de troubles ventilatoires obstructifs. L'indice de Tiffeneau était supérieur à 70 %.

L'angioscanner (fig 5) avait montré une importante dilatation du tronc de l'artère pulmonaire mesurée à 65mm de diamètre antéro-postérieur, 89mm de diamètre transverse et 82mm de diamètre cranio-caudal.

Le patient a été suivi en ambulatoire sous Propranolol 80 mg par jour. Il était en attente de la chirurgie.

L'évolution était relativement bonne, le malade était autonome et ne présentait pas de signes d'insuffisance cardiaque ni de malaise anoxique.

## Discussion

L'agénésie de la valve pulmonaire est une anomalie congénitale rare caractérisée par une hypoplasie des sigmoïdes pulmonaires. Le cas que nous rapportons est celui d'un patient jeune, âgé de 29 ans. Cela dénote le retard diagnostique des cardiopathies congénitales en Guinée.

La tolérance clinique est le plus souvent mauvaise associant des signes respiratoires par compression bronchique secondaire aux artères pulmonaires anévrysmales à des signes d'insuffisance cardiaque dans l'agénésie pulmonaire sans CIV. Cette malformation peut être parfois relativement tolérée et découverte à l'âge adulte dans la forme avec CIV. L'association de signes d'hypoxie chronique et de souffle systolo-diastolique au foyer pulmonaire évoque le diagnostic.

La radiographie pulmonaire de face a été contributive au diagnostic en montrant un bombement de l'arc moyen gauche en rapport avec une dilatation de l'artère pulmonaire associé à une hypo vascularisation périphérique. L'exploration fonctionnelle respiratoire est nécessaire pour confirmer une insuffisance respiratoire dont la sévérité dépend de la précocité du diagnostic. Celle de notre patient n'a pas montré de troubles ventilatoires obstructifs. Même si l'échographie constitue la clé du diagnostic, elle reste cependant moins performante que l'angioscanner pour les mesures de l'artère pulmonaire et ses branches. L'angioscanner a aussi l'avantage de faire une étude précise de l'arbre trachéo-bronchique et des différents niveaux de compression. Dans notre cas, l'échographie a confirmé le diagnostic en montrant une hypoplasie des sigmoïdes pulmonaires, une CIV sous aortique, une dilatation des artères pulmonaires, une sténose pulmonaire sévère associée à une fuite moyenne; l'angioscanner n'avait pas montré de compression bronchique.

Le traitement chirurgical comprend l'ouverture de l'anneau pulmonaire, la fermeture de la CIV et la réduction par plastie des artères pulmonaires anévrysmales. Notre patient est sous un traitement médical et est en attente d'une évacuation sanitaire pour une cure chirurgicale complète

## Conclusion

L'agénésie de la valve pulmonaire avec communication interventriculaire est une cardiopathie congénitale rare. La tolérance clinique dépend de la sévérité de la compression bronchique. Cette tolérance clinique relative ainsi que l'absence de formation sur le dépistage des cardiopathies congénitales sont responsables d'un retard diagnostique dans notre contexte. L'échographie doppler cardiaque est l'examen de référence pour poser le diagnostic.

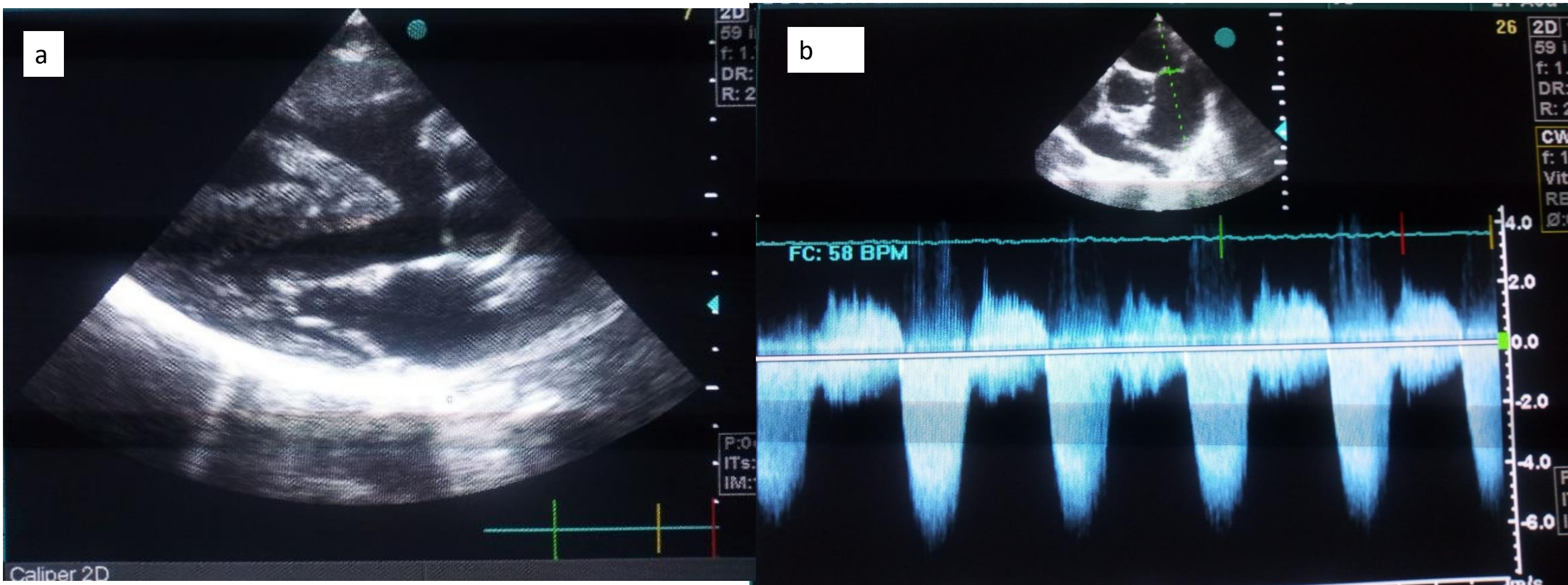


Fig 3: ETT montrant en (a) une CIV sous aortique et une aorte dextropsée, en (b) une image doppler continu sur la voie pulmonaire avec Vmax à 5,76m/s et une fuite

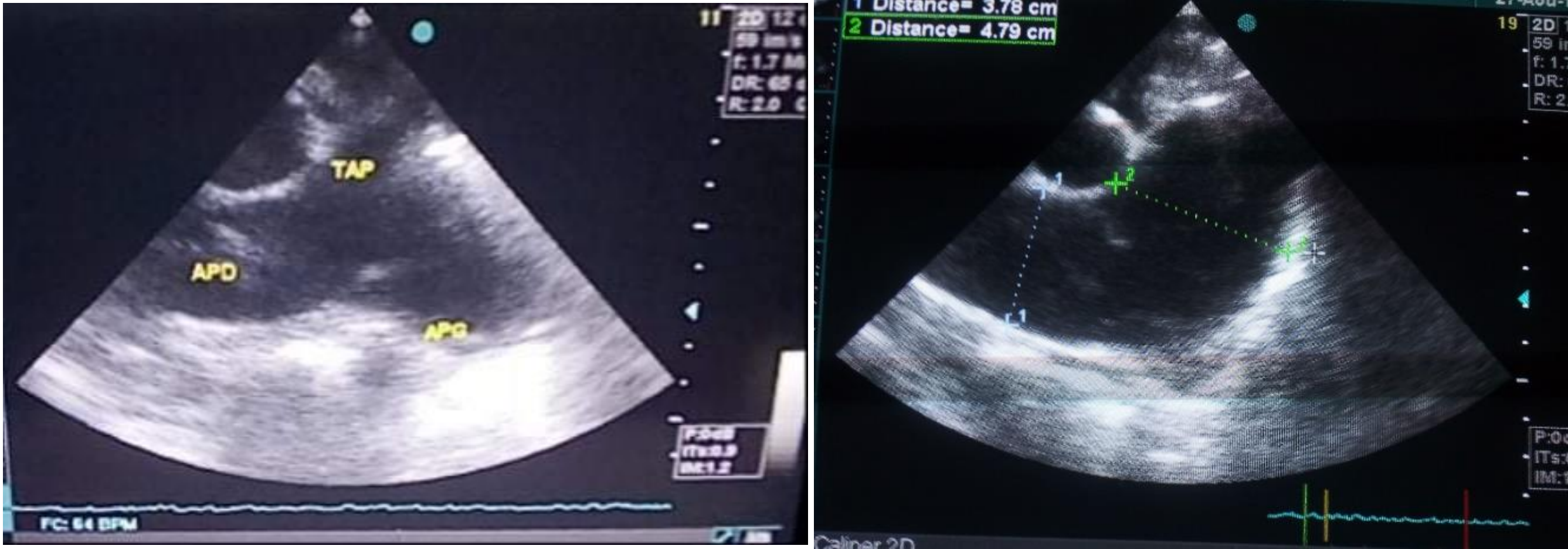


Fig 4: ETT montrant la bifurcation de l'AP avec une dilatation du tronc et des 2 branches de l'AP