



Article
scientifique

Rapport de
cas

2011

Published
version

Open
Access

This is the published version of the publication, made available in accordance with the publisher's policy.

Une cause rare mais sévère d'hémoptysie massive : a propos d'un cas

Zanella, Marie-Céline; Tschpp, Jean-Marie; Fishman, Daniel

How to cite

ZANELLA, Marie-Céline, TSCHPP, Jean-Marie, FISHMAN, Daniel. Une cause rare mais sévère d'hémoptysie massive : a propos d'un cas. In: Revue médicale suisse, 2011, vol. 7, n° 290, p. 813–816. doi: 10.53738/REVMED.2011.7.290.0813

This publication URL: <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:183534>

Publication DOI: [10.53738/REVMED.2011.7.290.0813](https://doi.org/10.53738/REVMED.2011.7.290.0813)



Une CAUSE rare mais sévère d'hémoptysie massive : à propos d'un cas

Rev Med Suisse 2011 ; 7 : 813-6

M.-C. Zanella
J.-M. Tschopp
D. Fishman

Dr Marie-Céline Zanella
Pr Jean-Marie Tschopp
Centre de compétence en pneumologie
et chirurgie thoracique
Département de médecine interne
Dr Daniel Fishman
Département des urgences
CHCVs, Hôpital de Sion
1950 Sion
jean-marie.tschopp@hopitalvs.ch

Nous présentons ici un cas d'hémoptysie sévère survenue à deux reprises chez un patient présentant une anomalie de développement pulmonaire, c'est-à-dire une agénésie de l'artère pulmonaire droite. Ce cas nous rappelle qu'il faut garder à l'esprit les anomalies de développement pulmonaire qui constituent des causes rares d'hémoptysie. De plus, en cas d'absence d'artère pulmonaire, le parenchyme pulmonaire est vascularisé à partir de la circulation systémique et se trouve de ce fait exposé à une pression considérable pouvant provoquer des hémoptysies incontrôlables et nécessiter finalement une pneumonectomie.

Un rappel étiologique sur l'hémoptysie est fait à cette occasion.

INTRODUCTION

L'hémoptysie correspond à une expectoration de sang et on définit l'hémoptysie «avec risque vital» comme étant > 100 ml par 24 h ou provoquant une altération des échanges gazeux ou une instabilité hémodynamique.¹

Nous rapportons ici le cas d'un patient présentant un épisode inaugural d'hémoptysie sévère dans le contexte d'une agénésie de l'artère pulmonaire droite, une étiologie rare d'hémoptysie. Une telle cause, pourtant rare, ne peut être oubliée, car elle implique une approche diagnostique et thérapeutique diffé-

rente. Nous passerons aussi en revue les malformations pulmonaires et rappellerons le diagnostic différentiel à poser en cas d'hémoptysie sévère.

DESCRIPTION DU CAS

Un patient de 44 ans, connu pour un tabagisme actif à 40 UPA et une hypertension artérielle, est adressé aux urgences par son médecin traitant en raison d'un épisode inaugural de toux associé à une hémoptysie d'environ 3 dl, survenue subitement il y a moins de 24 heures. Il est connu pour une dyspnée d'effort depuis l'âge de dix ans, pour laquelle un bilan effectué à cet âge aurait montré une anomalie pulmonaire. On sait clairement que son médecin, dès ce bilan effectué à l'étranger, lui aurait déconseillé tout effort physique violent.

A l'examen clinique, le patient est en état général conservé, afebrile, hypertendu à 152/98 mmHg, tachycarde à 107/min et avec une saturation de 95% à l'air ambiant. Le status respiratoire met en évidence une ampliation symétrique, une auscultation avec de légers râles crépitants fins aux deux bases. L'auscultation cardiaque est normale. La gazométrie montre une alcalose respiratoire hypoxémique ($paO_2=8$ kPa=60 mmHg). Au laboratoire, la formule sanguine et la crase sont dans les normes.

La radiographie du thorax met en évidence une artère pulmonaire gauche de calibre augmenté, un hile droit de petite taille, une trame vasculaire diminuée sur la plage pulmonaire droite, un index cardiaque dans les normes et une absence de suivi de l'artère pulmonaire droite (figure 1). L'ECG ne met en évi-

A rare etiology of massive haemoptysis: a case description

We present here a case of severe haemoptysis occurring 2 times in a man having some anomaly of lung development, i.e. a right pulmonary artery agenesis. We ought to keep in mind these anomalies of lung development which are quite rare. Moreover in absence of pulmonary artery, the ipsilateral lung parenchyma is vascularized by systemic circulation and exposed to very high systemic pressure responsible for very severe haemoptysis requiring sometimes a pneumonectomy to be controlled.

Finally we make a short review on etiology of lung haemoptysis.



Figure 1. Radiographie du patient lors de l'hémoptysie massive

Malgré la scoliose, le hile droit est diminué de volume. On ne trouve pas de trajet de l'artère pulmonaire. Il y a une hypoplasie du poumon droit en comparaison avec le poumon gauche.

dence qu'une tachycardie sinusale. Le CT thoracique confirme l'agénésie de l'artère pulmonaire droite sans autre anomalie (figure 2).

A la bronchoscopie, on observe un piqueté hémorragique au niveau de la bronche lobaire inférieure droite et dans une moindre mesure dans tout l'arbre bronchique droit et la trachée. Curieusement, rien n'est anormal dans l'arbre bronchique gauche. A l'entrée, nous avons évoqué les diagnostics différentiels suivants: maladie de Rendu-Weber-Osler, pathologie immunologique pulmonaire, ou néoplasie. Le patient et les membres de sa famille n'étaient pas connus pour des épistaxis; les anticorps ANCA et anti-membrane basale sont négatifs. L'évolution est favorable grâce à l'administration d'aérosols de vasopressine (Pitressin), avec disparition des hémoptysies en deux jours. Nous poursuivons le traitement antihypertenseur de Rasilez (association d'aliskiren + hydrochlorothiazide).

Le patient rentre à domicile et se présente à nouveau aux urgences six semaines plus tard, pour un nouvel épisode de toux avec hémoptysie massive ayant débuté huit jours après sa sortie d'hospitalisation. Il fume toujours 2 paquets/jour malgré nos mises en garde. Il est hypertendu à 150/80 mmHg. Au status respiratoire, on note des râles grossiers jusqu'à mi-plage postéro-latérale droite avec matité à la percussion. La gazométrie est dans les normes, hormis une hypoxémie légère à 8,7 kPa. La bronchoscopie met en évidence une hémoptysie provenant des lobes inférieur et moyen droits, accompagnée d'un saignement en nappe sur la bronche intermédiaire. Nous complétons le bilan par des fonctions

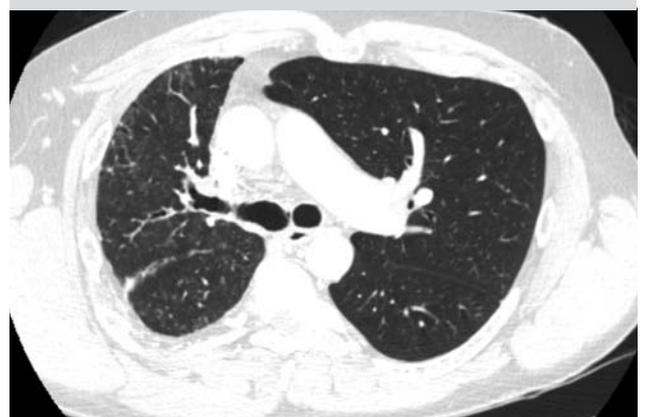
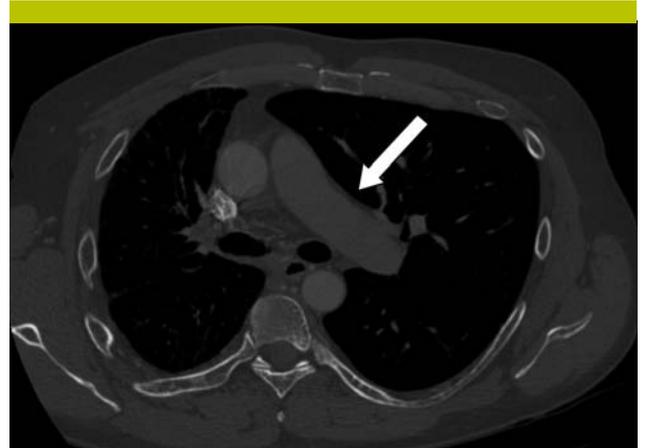


Figure 2. Le CT thoracique confirme l'absence d'artère pulmonaire droite avec une artère pulmonaire gauche agrandie (voir flèche) et un parenchyme pulmonaire droit hypoplasé

pulmonaires complètes qui montrent un syndrome restrictif modéré à sévère avec une capacité totale à 65% de la valeur prédite et un abaissement de DLCO significatif. L'évolution est favorable sous traitement de vasopressine avec disparition des hémoptysies en 48 h. Actuellement, après un suivi de six mois, il n'y a pas eu de récurrence de l'hémoptysie, le patient réussissant à maintenir son abstinence tabagique.

DISCUSSION

Chez ce patient connu pour une agénésie de l'artère pulmonaire droite, les collatérales vascularisant le poumon droit, issues de la circulation systémique sont soumises, de ce fait, à des pressions cinq fois plus élevées que la pression normalement mesurée dans la circulation pulmonaire. Cette anomalie a joué un rôle prépondérant dans ces deux épisodes d'hémoptysie. Reste à expliquer pourquoi ils ont cessé actuellement, alors que nous sommes fort mal armés pour abaisser significativement la pression dans les artères systémiques irriguant le tissu pulmonaire. Comme on le sait,² l'architecture histologique pulmonaire est constituée d'alvéoles aérées en contact intime avec des artères pulmonaires à pression très basse, ne dépassant pas 20 mmHg, même lors d'un effort physique soutenu. En cas d'absence d'artère



pulmonaire, ce tissu sera irrigué forcément par des artères dérivées de la grande circulation. La moindre inflammation des parois des alvéoles peut donc fragiliser le tissu alvéolaire et provoquer des hémoptysies. Pourquoi, dans notre cas, ces épisodes hémoptysiques ont-ils disparu? Il est probable que le tabagisme important du patient ait été la chiquenaude provoquant les deux épisodes d'hémoptysie. On doit remercier le médecin traitant qui a réussi à obtenir une abstention tabagique chez ce gros fumeur.

Les anomalies du développement pulmonaire représentent une cause rare d'hémoptysie. Ces anomalies peuvent être classifiées en anomalies broncho-pulmonaires, vasculaires ou mixtes, et sont principalement dues à un développement embryonnaire anormal.³ Les anomalies vasculaires sont dues à une perturbation de l'angiogenèse et comprennent notamment: l'interruption proximale d'une artère pulmonaire centrale comme chez notre patient, une origine aberrante de l'artère pulmonaire gauche, les anomalies du drainage veineux, les malformations artérioveineuses, ou l'hygrome kystique.

L'agénésie d'une artère pulmonaire est une anomalie congénitale due à l'involution de la partie proximale du 6^e arc aortique avec, souvent, persistance de la connexion de l'artère pulmonaire intrapulmonaire au 6^e arc aortique distal. L'agénésie de l'artère pulmonaire concerne donc plus fréquemment l'artère pulmonaire droite.⁴ En cas d'agénésie de l'artère pulmonaire gauche, on rencontre souvent différentes malformations cardiaques (tétralogie de Fallot, arc aortique droit, canal artériel ouvert, etc.). L'agénésie d'une artère pulmonaire est fréquemment accompagnée d'une hypoplasie pulmonaire touchant les voies aériennes et les bronches homolatérales, avec agrandissement compensateur des vaisseaux pulmonaires controlatéraux. L'apport vasculaire

au poumon ipsilatéral se fait par des collatérales systémiques. Cette vascularisation, habituellement transitoire, persiste sous forme de branches aortiques supra/infra-diaphragmatiques ou d'artères bronchiques qui vascularisent les voies aériennes, la plèvre viscérale et certaines régions du médiastin (figure 3); elles sont soumises à la pression artérielle systémique et sont généralement la source d'hémoptysie. De plus, ces artères ne contribuent guère aux échanges gazeux, le poumon recevant du sang systémique déjà artérialisé.⁴

Cette anomalie de développement reste parfois asymptomatique ou est associée à des symptômes peu spécifiques. Sa prévalence réelle est donc difficile à estimer; Bouros et coll. l'ont estimé à environ 1/200 000.⁵ Certaines études ont démontré que les manifestations les plus fréquentes sont, dans l'ordre: douleur thoracique, épanchement pleural, infections pulmonaires récurrentes, dyspnée d'effort, hémoptysie. On retrouve une hypertension pulmonaire dans 20 à 45% des cas de certaines séries.^{6,7}

Le traitement dépend de la sévérité des symptômes. En cas d'épisodes sévères et récurrents d'hémoptysie et en l'absence d'hypertension artérielle pulmonaire, la pneumectomie est indiquée. L'embolisation artérielle par voie percutanée pourrait permettre de diminuer la fréquence et la sévérité des épisodes d'hémoptysie chez les patients avec une hypertension artérielle pulmonaire, ce qui n'est pas le cas de notre patient. Le traitement définitif de cette anomalie vasculaire reste la pneumectomie avec ou sans transplantation pulmonaire. Il faut penser à ce diagnostic rare que l'on peut soupçonner d'emblée déjà dans le cabinet du praticien, au vu d'une radiographie thoracique montrant un hile pulmonaire sans l'image classique d'artère pulmonaire (figure 1).^{8,9}



Figure 3. Un cas d'agénésie de l'artère pulmonaire droite (A) avec développement (B) d'une artérialisation collatérale à partir des artères de la grande circulation, notamment des artères intercostales

Reproduit avec l'aimable autorisation de: Stark P, Muller NL, Wilson KC. Radiographic appearance of developmental anomalies of the lung. In: UpToDate, Basow DS (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2011. Copyright©2011. UpToDate, Inc.



Tableau 1. Diagnostic différentiel des hémoptysies

Pathologies des voies aériennes	Pathologies du parenchyme pulmonaire	Pathologies vasculaires pulmonaires	Divers
<ul style="list-style-type: none">• Bronchectasies• Néoplasie• Bronchite aiguë ou chronique• Corps étranger• Traumatisme des voies aériennes• Fistules broncho-pulmonaires	<ul style="list-style-type: none">• Infection (tuberculose, pneumonie, abcès pulmonaire)• Maladies immunologiques ou inflammatoires (granulomatose de Wegener, syndrome de Goodpasture, lupus érythémateux disséminé, maladie de Behçet)	<ul style="list-style-type: none">• Hypertension auriculaire gauche (valvulopathie mitrale, dysfonction ventriculaire gauche)• Hypertension artérielle pulmonaire• Embolie pulmonaire• Malformations artérioveineuses• Maladie de Rendu-Osler	<ul style="list-style-type: none">• Diathèse hémorragique• Toxiques (cocaïne)• Amyloïdose• Idiopathique

Finalement, mentionnons les causes classiques d'hémoptysie (tableau 1) pour mémoire. Les pathologies des voies aériennes, telles les bronchectasies ou néoplasies bronchiques, représentent environ 20% des cas d'hémoptysie dans nos pays.^{10,11} Les pathologies du parenchyme pulmonaire, telles les infections, constituent les causes les plus fréquentes d'hémoptysie et représentent 60-70% des cas. Les causes immunologiques (syndrome de Goodpasture, granulomatose de Wegener), les pathologies vasculaires, les malformations artérioveineuses, l'hypertension veineuse pulmonaire due à une insuffisance cardiaque gauche, la sténose mitrale ou l'embolie pulmonaire en sont des causes plus rares. Sept à 30% des cas d'hémoptysie restent d'origine idiopathique.

CONCLUSION

L'agénésie d'une artère pulmonaire est une anomalie congénitale rare qui, si elle ne s'associe pas à des malformations cardiaques, peut rester asymptomatique ou se présenter avec des symptômes peu spécifiques.

Face à un patient présentant une symptomatologie respiratoire récurrente ou, comme le nôtre, une hémoptysie inaugurale, il est donc pertinent d'évoquer parmi les diagnostics différentiels fréquents des étiologies plus rares, puisque leur reconnaissance rapide permet une prise en charge spécifique et évite des complications associées. ■

Implications pratiques

> L'hémoptysie représente un défi très important de médecine d'urgence qu'il ne faut jamais sous-estimer. L'hémoptysie massive peut mettre en danger la survie du patient:

– Dans les formes d'hémoptysie, il ne faut pas seulement songer à des pathologies bronchiques ou pulmonaires, mais à des pathologies immunologiques, voire à des pathologies vasculaires ou cardiaques.

– De plus, les malformations artérielles pulmonaires constituent des causes rares d'hémoptysie, qu'il ne faut jamais oublier. En effet, dans un tel cas, le poumon est vascularisé par la circulation systémique, ce qui peut mettre ces patients grandement en danger.

Bibliographie

- 1 * Ibrahim WH. Massive haemoptysis: The definition should be revised. *Eur Respir J* 2008;32:1131-2.
- 2 Weibel ER. The pathway for oxygen. Structure and function in the mammalian respiratory system. Cambridge, London: Harvard University Press, 1984.
- 3 ** Stark P, Muller NL, Wilson KC. Radiographic appearance of developmental anomalies of the lung. www.uptodate.com
- 4 Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: A case report and review of the literature. *Chest* 2002;122:1471-7. Review
- 5 Bouros D, Pare P, Panagou P, et al. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 1995;108:670-6.
- 6 Shakibi JG, Rastan H, Nazarian I, et al. Isolated unilateral absence of the pulmonary artery: Review of the world literature and guidelines for surgical repair. *Jpn Heart J* 1978;19:439-51.
- 7 Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology* 2008;247:632-48. Review
- 8 Campbell KR, Krasuski R, Wang A, O'Laughlin MP, Harrison JK. Congenital agenesis of the right pulmonary artery. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000;51:460-3.
- 9 Simsek PO, Ozcelik U, Celiker A, et al. A case of congenital agenesis of the right pulmonary artery presenting with hemoptysis and mimicking pulmonary hemosiderosis. *Eur J Pediatr* 2009;168:217-20.
- 10 * Bidwell JL, Pachner RV. Hemoptysis: Diagnosis and management. *Am Fam Physician* 2005;72:1253-60. Review.
- 11 Hirshberg B, Biran I, Glazer M, Kramer MR. Hemoptysis: Etiology, evaluation, and outcome in a tertiary referral hospital. *Chest* 1997;112:440-4.

* à lire

** à lire absolument