

# ANÉVRYSMES GÉANTS DE L'ARTÈRE PULMONAIRE :

## CAS CLINIQUE ET PROPOSITION D'UN ALGORITHME DE DIAGNOSTIC ET DE PRISE EN CHARGE

RADERMECKER A (1), STIENNON L (2), LEROUX A (3), SOOKNUNDEN M (4), DUYSINX B (5), GUIOT J (6), DAVIN L (7), SAKALIHASAN N (8), RADERMECKER MA (9), DEFRAIGNE JO (10)

**RÉSUMÉ :** L'anévrisme de l'artère pulmonaire est une pathologie rare, qui répond à de multiples étiologies et autant de physiopathologies différentes. L'identification de sous-groupes constituant des entités cliniques homogènes est un prérequis pour préciser la prise en charge médico-chirurgicale optimale. Nous rapportons un cas d'anévrisme géant de l'artère pulmonaire principale, sans hypertension artérielle pulmonaire, mais associé à une dysplasie/dysfonction de la valve pulmonaire. Cette association pourrait être, dans certains cas, congénitale et liée à une anomalie de la morphogénèse de la valve et de la racine pulmonaire, association qui crée les conditions pour le développement d'un anévrisme. Asymptomatiques dans les formes mineures, les anévrismes pulmonaires peuvent être causes de symptômes ou de complications graves dans les formes très développées et entraînent souvent, par insuffisance pulmonaire, une dysfonction ventriculaire droite. Nous suggérons une classification claire de cette pathologie mal connue et, sur base de la littérature et de notre expérience personnelle, nous proposons un algorithme de prise en charge médico-chirurgicale.

**MOTS-CLÉS :** Artère pulmonaire - Anévrisme - Valve pulmonaire dysplasique

### GIANT PULMONARY ARTERY ANEURYSMS. CASE REPORT AND PROPOSAL OF MANAGEMENT ALGORITHM

**SUMMARY :** Pulmonary artery aneurysm is a rare and multiform pathology related to multiple etiologies and therefore different pathophysiological mechanisms. Delineating homogenous sub-groups is a pre-requisite to refine medico-surgical management. The case of a giant PAA without pulmonary hypertension but associated to a dysplastic pulmonary valve is reported. This association could be in some instances the result of a congenital anomaly in the development of both the pulmonary valve and the root creating the conditions for further development of a pulmonary artery aneurysm. Whilst minor forms are usually asymptomatic, they can lead to lethal complications in huge sizes and are frequently associated via pulmonary valve insufficiency to right ventricular dysfunction. This specific association is discussed and a diagnostic algorithm for nosologic classification and management is proposed.

**KEYWORDS :** Pulmonary artery - Aneurysm - Dysplastic pulmonary valve

## INTRODUCTION

Les anévrismes de l'artère pulmonaire (AP) représentent une pathologie protéiforme dont la prévalence est de 1/14.000 sur base des séries autopsiques de Deterling et Clagett (1). Elle est donc très rare, malgré une littérature qui ne fait guère la distinction entre des formes aussi différentes que les faux et les vrais anévrismes, les lésions centrales (AP et ses branches) ou périphériques (intra-pulmonaires). Cette revue montre que ces anévrismes peuvent être rencontrés dans la pratique de multiples spécialités

médicales (pneumologie, cardiologie, infectiologie, cardio-pédiatrie, maladies systémiques/inflammatoires, ...) et que seule une minorité de cas sont redevables d'un traitement interventionnel, endovasculaire ou chirurgical.

En outre, l'intérêt du cas clinique que nous rapportons réside autant dans la présentation morphologique d'un anévrisme géant de l'AP centrale que dans ses répercussions progressives sur la fonction ventriculaire droite et sa prise en charge chirurgicale radicale. La fréquente association, telle que rencontrée au travers de cette observation clinique d'une dilatation de l'AP, sans hypertension artérielle pulmonaire, mais avec une anomalie morphologique de la valve pulmonaire, suggère une anomalie développementale intrinsèque de la racine pulmonaire dans la physiopathologie de ce sous-type d'anévrisme.

## CAS CLINIQUE

Il s'agit d'un homme de 72 ans qui a consulté en cardiologie il y a 3 ans pour une dyspnée d'effort survenant à la marche en côte. Il rapporte qu'il aurait été suivi dans l'enfance pour un léger souffle au bord gauche du sternum. Il n'a pas d'antécédents chirurgicaux. Sur le plan médical, on relève un tabagisme de 15 paquets/année sans Broncho-Pneumopathie Chronique

(1) Etudiante en Médecine, Master 2, Liège Université, Belgique.

(2) Assistante, (4) Chef de Clinique adjoint, (8) Chef de Clinique, (10) Chef de Service, Service de Chirurgie cardio-vasculaire et thoracique, CHU Liège, Belgique.

(3) Assistante, Service de Chirurgie, UCL Mont-Godinne, Belgique.

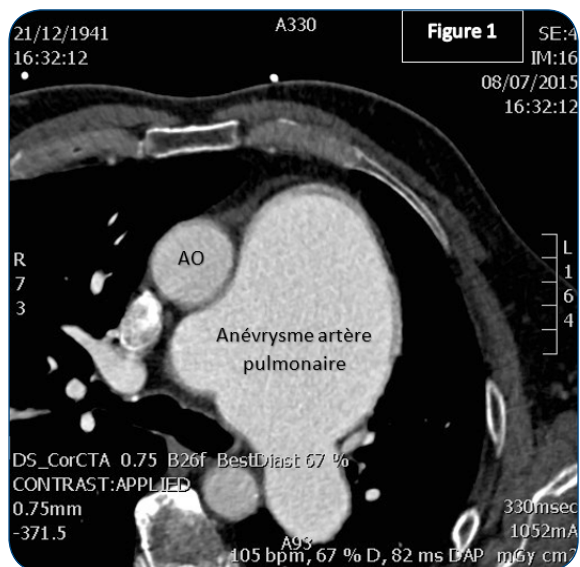
(5) Chef de clinique, Service de Pneumologie, CHU Liège, Belgique.

(6) Chef de clinique adjoint, Service de Pneumologie Allergologie, CHU Liège, Belgique.

(7) Chef de clinique, Service de Cardiologie, CHU Liège, Belgique.

(9) Chef de clinique, Service de Chirurgie cardiovasculaire et Département d'Anatomie humaine, CHU/Ulège, Belgique.

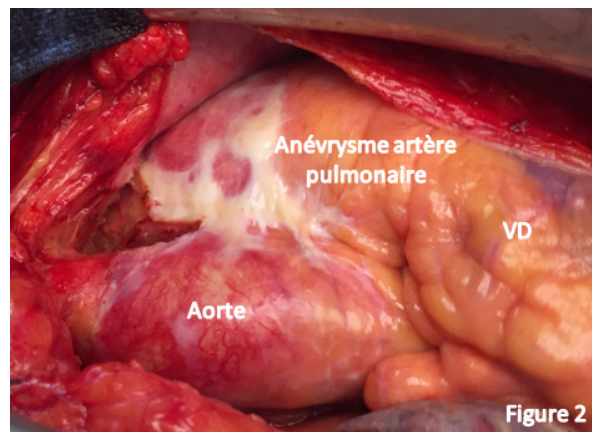
**Figure 1.** Angio CT thoracique, avec injection de produit de contraste iodé montrant un tronc de l'artère pulmonaire à 90 mmHg, avec mise en évidence de l'anévrysme



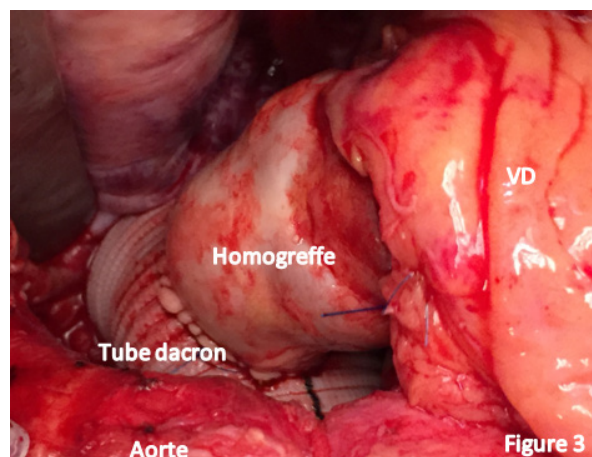
Obstructive (BPCO). Il n'y a pas d'autres facteurs de risque cardiovasculaire et l'anamnèse n'évoque aucune atteinte systémique. Il n'y a pas d'histoire familiale remarquable.

A l'examen clinique, il présente une érythrocyanose de la face et de la région cervicale, avec, à l'auscultation, un souffle systolo-diastolique 2/6 dans l'aire pulmonaire. Il n'y a pas de signe d'insuffisance cardiaque droite. L'échographie cardiaque identifie une dilatation importante de l'AP principale ( $\pm 80$  mm) et une valve pulmonaire anormale (dysplasique) associée à une régurgitation pulmonaire modérée. Le ventricule droit est dilaté, avec un début d'altération de sa fonction (TAPSE ou « Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion »  $< 18$  mm). Aucun shunt cardiaque n'est décelé. L'angio-IRM confirmera un anévrysme de 80 mm du tronc principal de l'AP et une dilatation à 40 et 36 mm pour les branches pulmonaires droite et gauche. Cet examen renseigne, en outre, sur la dilatation du ventricule droit comme traduction d'une surcharge en volume significative. A ce moment, le patient semblait déjà candidat à la chirurgie et le cathétérisme complet, effectué dans la foulée, ne démontrait pas d'hypertension artérielle pulmonaire (Pression Artérielle Pulmonaire (PAP) systolique à 30 mmHg) et excluait une coronaropathie. Pour des raisons personnelles, le patient a souhaité remettre à plus tard son intervention. Il est revu après 2 ans, dans un contexte d'aggravation symptomatique. A ce moment, la dyspnée est plus marquée (stade

**Figure 2.** Mobilisation de l'arche aortique et des artères pulmonaires, avec mise en évidence de l'anévrysme de l'artère pulmonaire



**Figure 3.** Homogreffe pulmonaire interposée entre l'infundibulum du ventricule droit et la prothèse dans une configuration en T



II NYHA) et le souffle systolo-diastolique reste inchangé; par contre, on note, à l'inspection clinique, une voussure pulsatile de la partie haute de l'hémi-thorax gauche. L'échographie montre une progression de la régurgitation pulmonaire, avec une surcharge en volume sévère du ventricule droit. La PAP systolique, estimée sur base de la régurgitation tricuspiddienne, est à  $\pm 40$  mmHg. Un angio CT thoracique, avec injection de produit de contraste iodé, montre, désormais, un tronc de l'AP à 90 mmHg (Figure 1).

La chirurgie est réalisée via une sternotomie médiane et sous Circulation Extra-Corporelle (CEC) normothermique. On mobilisera complètement l'arche aortique et les artères pulmonaires (Figure 2). Après clampage aortique et cardioplégie, le tronc de l'AP est transéqué. La valve pulmonaire est très dysplasique, avec

des cuspides épaissies et rétractées, et on note des triangles musculaires inter-valvulaires très larges. L'AP et ses branches sont complètement réséquées et envoyées pour analyses. La reconstruction consiste en la suture d'un tube de Dacron de 30 mm pour reconstruire, d'un hile à l'autre, les branches pulmonaires. Une homogreffe pulmonaire est interposée entre l'infundibulum du ventricule droit et la prothèse dans une configuration en T (Figure 3). La sortie de CEC et les suites opératoires seront simples. Le patient est revu régulièrement après la chirurgie et est très amélioré au plan fonctionnel. L'analyse anatomo-pathologique montrera des plaques étendues de dégénérescence myxoïde au niveau de la paroi pulmonaire.

## DISCUSSION

Par définition, un anévrysme correspond à la dilation d'un vaisseau entreprenant ses trois couches constitutives (intima, média, adventice) et dont le diamètre est augmenté de 50 % par rapport au diamètre du vaisseau normal (2). Pour l'artère pulmonaire, le consensus considère la valeur de 40 mm pour parler d'anévrysme (2-4).

## PHYSIOPATHOLOGIE ET COMPLICATIONS

La croissance d'un anévrysme, quel qu'il soit, dépend physiquement de la pression et du rayon du vaisseau au site anévrysmal (Loi de la Laplace :  $T = (P \times r)$ ). L'augmentation de la tension pariétale expliquera, donc, la croissance inéluctable de l'anévrysme. Bien sûr, la résistance de la paroi à cette augmentation de tension pariétale sera dépendante de l'étiopathogénie. Comme au niveau aortique, un volumineux anévrysme de l'AP peut se compliquer de dissection ou de rupture (4). Ces complications, généralement fatales, sont souvent associées à des douleurs thoraciques, une tamponnade cardiaque et des hémoptysies. Le plus souvent, ces anévrysmes deviennent symptomatiques par compression des structures environnantes du médiastin moyen : toux et dyspnée par compression trachéo-bronchique, raucité vocale par atteinte du nerf laryngé récurrent gauche, ou encore, compression coronaire (4-6). Lorsque la pathologie s'associe à une dilatation secondaire de l'anneau pulmonaire et/ou, comme dans notre cas, à une dysplasie de l'artère pulmonaire, le patient peut développer une dysfonction ventriculaire droite (7).

## DIAGNOSTIC

Le diagnostic d'anévrysme peut être suggéré par la radiographie du thorax (débord de l'arc

moyen gauche). L'échographie cardiaque suggérera le diagnostic, mais l'évaluation précise de la pathologie dépend, de nos jours, de l'angio CT pulmonaire avec contraste ou de la RMN (8). L'angio CT permet de mesurer la taille effective de l'anévrysme et son extension; elle est également susceptible de faire la part entre faux et vrais anévrysmes et d'expliquer le mécanisme de complications éventuelles.

## TABLEAU NOSOLOGIQUE AVEC ALGORITHME D'ORIENTATION

Le traitement de cette pathologie, qui est souvent découverte fortuite (4, 8), doit dépendre de l'étiopathogénie. Il nous semble utile que la démarche diagnostique intègre l'histoire clinique et les données objectives de l'examen clinique, les détails de l'imagerie angio CT +C (morphologie et topographie de la/des lésion(s)), les données cardiologiques et pneumologiques (status pulmonaire, fonction de la valve pulmonaire et du ventricule droit (VD)), et l'estimation des pressions pulmonaires. On recherchera donc, avec une attention toute particulière, les réponses aux questions suivantes :

### 1) Au cours de l'anamnèse :

- Existe-t-il une histoire familiale d'anévrysme (hérédité/maladie génétique) ?

- Existe-t-il une notion de traumatisme ou de cathétérisme pulmonaire ?

- Y a-t-il des antécédents de maladies infectieuses (tuberculose, endocardite, HIV...) ?

- Le patient présente-t-il des signes systémiques (altération de l'état général, fièvre, vascularite, ...) ?

### 2) L'anévrysme découvert est-il central ou périphérique (intra-pulmonaire) :

- S'agit-il d'un vrai ou d'un faux anévrysme ?

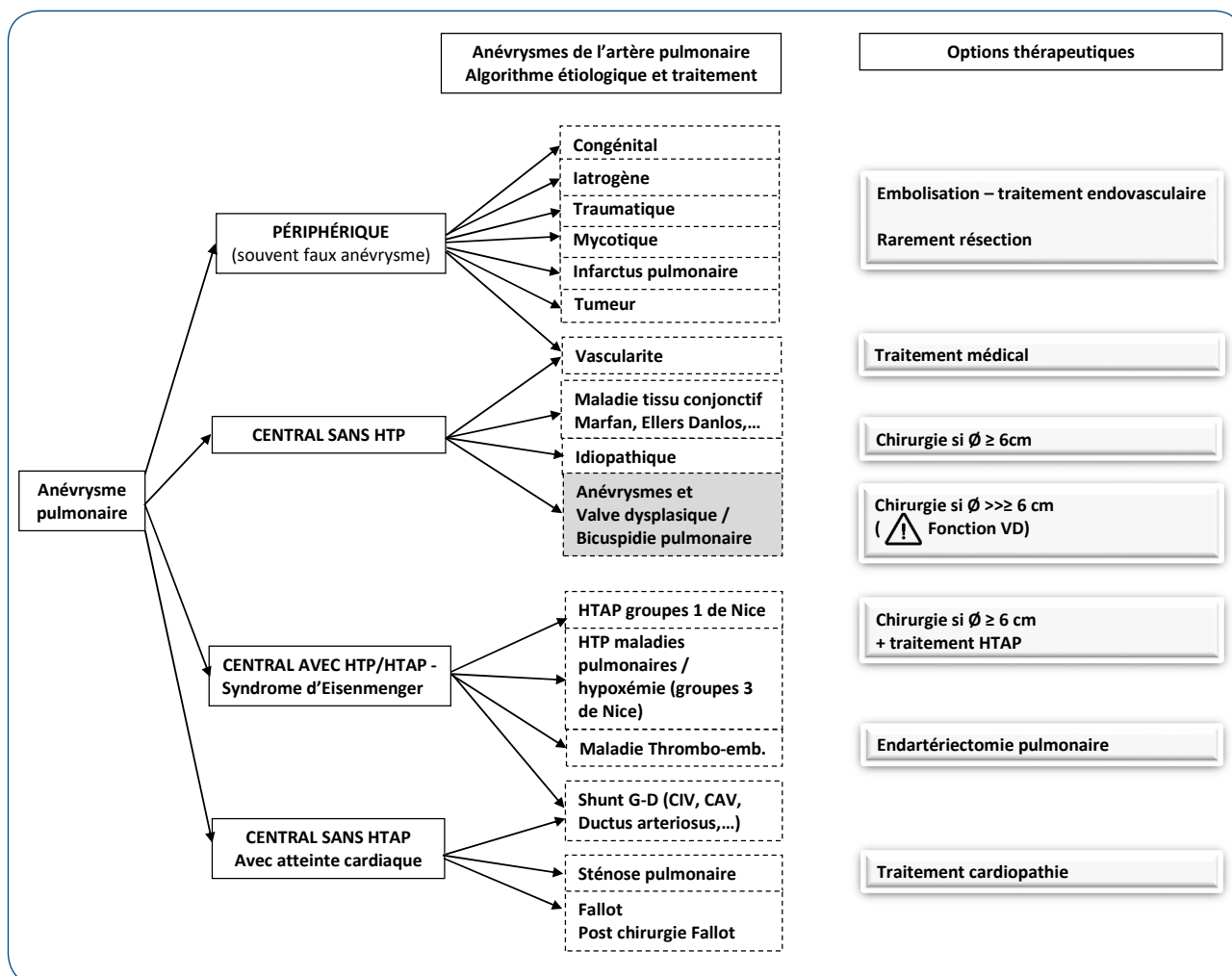
### 3) Existe-t-il ou non une hypertension (artérielle) pulmonaire ?

### 4) Existe-t-il une pathologie cardiaque congénitale avec shunt gauche/droit ou de type sténose pulmonaire ou de type maladie de Fallot opérée ou non ?

### 5) Y a-t-il une anomalie primitive de la valve sigmoïde pulmonaire ?

L'intégration de ces 5 points est réalisée dans le tableau nosologique que nous proposons. Il permet de qualifier la pathologie en sous-groupes spécifiques dont l'histoire naturelle est différente et dont la prise en charge thérapeutique est, dès lors, spécifique (Tableau I).

**Tableau I. Tableau nosologique permettant de qualifier la pathologie en sous-groupes pour une prise en charge thérapeutique spécifique**



## COMPLICATIONS ET TRAITEMENTS SPÉCIFIQUES

Les faux anévrysmes périphériques et les malformations vasculaires congénitales du poumon exposent à un risque de rupture et peuvent justifier, selon les cas, une résection pulmonaire (tuberculose, anévrysme de Rasmussen) ou une embolisation par cathétérisme interventionnel (faux anévrysmes traumatiques, malformations pulmonaires, anévrysmes mycotiques,...) (4).

Les formes associées à une hypertension pulmonaire sont de plus mauvais pronostic et doivent être traitées, en général, chirurgicalement à partir de 50 mm. Le traitement médical de l'hypertension pulmonaire est bien évidemment requis (4, 9).

Dans certaines vasculites (maladie de Behcet, syndrome de Hughes Stovin), le traitement

médical existe et est susceptible de faire régresser l'anévrysme (10).

D'une façon générale, pour les formes idiopathiques ou une atteinte connue des tissus conjonctifs, le traitement chirurgical est indiqué à partir de 6 cm (11) ou en présence de croissance accélérée ou, enfin, de symptômes. De nombreuses observations cliniques suggèrent, toutefois, que le taux de rupture est faible à cette taille et que le suivi longitudinal peut être préconisé (12, 13).

Dans notre observation clinique, nous identifions l'association d'une anomalie morphologique (dysplasie) de la valve sigmoïde pulmonaire et d'une ectasie de l'AP qui n'est pas sans rappeler, sur le versant gauche, la bicuspidie aortique associée à une aortopathie et au développement d'anévrysme (14, 15). Cette association pourrait être en relation avec



un déficit embryologique des cellules des crêtes neurales des arcs pharyngiens III, IV, VI (16). Dans la littérature, elle a souvent été incluse dans l'étiopathogénie «idiopathique» dont le diagnostic ne devrait être posé qu'après exclusion de toute autre cause, notamment les maladies de la matrice extracellulaire (syndrome de Marfan, maladie de Ehlers-Danlos,...).

Le risque de rupture ou de complication semble effectivement faible sur base d'une expérience locale de 4 cas similaires et de la littérature (4). L'indication opératoire est, dans cette association, fréquemment posée par la dysfonction ventriculaire droite. La chirurgie consistera idéalement en une résection de l'anévrisme et une reconstruction de l'artère pulmonaire principale et de ses branches, avec ou sans remplacement de la valve pulmonaire (4, 17). Les anévrismoraphies simples exposent au risque de récurrence. Dans le cas présent, une reconstruction complète incluant le remplacement de la valve par homogreffe était nécessaire.

## CONCLUSION

Nous avons présenté un cas d'anévrisme pulmonaire géant, associé à une dysplasie de la valve pulmonaire. Il s'agit d'une entité nosologique relativement récente. Elle résulterait, d'une part, d'une anomalie congénitale en relation avec l'embryogenèse de la racine pulmonaire, expliquant la fragilité pariétale intrinsèque, et, d'autre part, de l'exposition de la paroi à un stress hémodynamique anormal en relation avec la dysfonction (même mineure) de la valve sigmoïde pulmonaire (18). L'une entraîne l'autre dans une physiopathologie qui rend autant compte de la dilatation pulmonaire que de la dysfonction droite. Le risque de complication aiguë de ce type d'anévrisme est faible pour des tailles inférieures à 6-7 cm. La chirurgie est le seul traitement existant.

## BIBLIOGRAPHIE

- Deterling RA, Clagett T.— Aneurysm of the pulmonary artery: review of the literature and report of a case. *Am Heart J*, 1947, **34**, 471-499.
- Jonston KW, Rutherford RB, Tilson MD, et al.— Suggested standards for reporting on arterial aneurysms. *J Vasc Surg*, 1991, **13**, 452-458.
- Orman G, Sinan Guvenc T, Balci B, et al.— Idiopathic pulmonary artery aneurysm. *Ann Thorac Surg*, 2013, **95**, 33-34.
- Kreibich M, Siepe M, Kroll J, et al.— Aneurysm of the pulmonary artery. *Circulation*, 2015, **131**, 310-316.
- Vaseghi M, Lee JS, Currier JW.— Acute myocardial infarction secondary to left main coronary artery compression by pulmonary artery aneurysm in pulmonary arterial hypertension. *J Invasive Cardiol*, 2007, **19**, 375-377.
- Tomás E, Madueño F, Velázquez A.— Bronchiectasis due to pulmonary artery aneurysm. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2013, **17**, 176-178.
- Garcia A, Byrne J, Bueno R, et al.— Aneurysm of the main pulmonary artery. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*, 2008, **14**, No. 6.
- Restrepo CS, Carswell AP.— Aneurysms and pseudoaneurysms of the pulmonary vasculature. *Semin ultrasound CT*, 2012, **33**, 552-566.
- Boyd LJ, McGavack TH.— Aneurysm of pulmonary artery: review of the literature and report of two new cases. *Am Heart J*, 1939, **18**, 562-578.
- Tunaci A, Berkmen YM, Gökmen E.— Thoracic involvement in Behçet's disease: pathologic, clinical, and imaging features. *AJR Am J Roentgenol*, 1995, **164**, 51-56.
- Deb S, Zehr K, Shields R.— Idiopathic pulmonary artery aneurysm. *Ann Thorac Surg*, 2005, **80**, 1500-1502.
- Van Rens M.Th, Westermann C.J.J, Postmus PE, et al.— Untreated idiopathic aneurysm of the pulmonary artery; long-term follow-up. *Respir Med*, 2000, **94**, 404-405.
- Veldtman GR, Dearani JA, Warnes CA.— Low pressure giant pulmonary artery aneurysms in the adult: natural history and management strategies. *Heart*, 2003, **89**, 1067-1070.
- Goda M, Budts W, Troost E, Meyns B.— Bicuspid pulmonary valve with atrial septal defect leading to pulmonary aneurysm. *Ann Thorac Surg*, 2012, **93**, 1706-1708.
- Jamis Down C, Barbier G, Watkins M, et al.— Bicuspid pulmonic valve and pulmonary artery aneurysm. *Cardiol Res*, 2014, **5**, 83-84.
- Jain R, Engleka KA, Rentschler S, et al.— Cardiac neural crest orchestrates remodeling and functional maturation of mouse semilunar valves. *J Clin Invest*, 2011, **121**, 422-430.
- Vistarini N, Aubert S, Gandjbakhch I, et al.— Surgical treatment of pulmonary artery aneurysm. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2007, **31**, 1139-1141.
- Bissell MM, Loudon M, Neubauer S, et al.— Abnormal haemodynamic flow patterns in bicuspid pulmonary valve disease. *Front Physiol*, 2017, **8**, 374.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Prof. Marc A. Radermecker, Service de Chirurgie cardiovasculaire et thoracique, CHU Liège, 4000 Liège, Belgique.  
Email : [mradermecker@chuliege.be](mailto:mradermecker@chuliege.be)