

Malformations Vasculaires Pulmonaires

mostafa.elhajjam@aphp.fr

HEGP, 21 janvier 23

Objectifs

Connaitre les principales anomalies des vaisseaux pulmonaires

Savoir différencier

- ➔ Les simples variantes du normal
- ➔ Des anomalies potentiellement graves

Anomalies potentiellement graves

- Shunts G-D / G-G / D-G

Risque d'HTP, d'insuffisance cardiaque à haut débit
Embolies systémiques cruoriques ou septiques

- Détresse respiratoire / Compression trachéo-bronchique

- Hémoptysie – Hémothorax / Rupture vasculaire

- Complications chirurgicales

Prise en charge découle



- d'un diagnostic précis (TDM, IRM, Echo-Doppler Cardio-Vx)
- et des anomalies associées (Sd Polymalformatif)

Malformations thoraciques

Bronches - Parenchyme

- Atrésies bronchiques
- Agénésie / aplasie
- Bronches œsophagiennes
- Bourgeons ectopiques ou surnuméraires
 - Diverticules trachéo-bronchiques
 - Bronches trachéales
 - Bronches cardiaques accessoires
- Bronches déplacées
 - Bridging bronchus
- Kystes bronchogéniques
- Malformations congénitales des voies aériennes pulmonaires (MAKP)
- Emphysème lobaire congénital
- Syndromes hétérotaxiques / Situs inversus

Vaisseaux

- **Anomalies des artères systémiques**
 - Truncus arteriosus
 - Fenêtre aorto-pulmonaire
 - Canal artériel
 - Séquestration broncho-pulmonaire
 - Apport artériel systémique anormal au poumon normal
- **Anomalies des artères pulmonaires**
 - Variante de nombre : interruption d'une artère pulmonaire
 - Anomalie de naissance : artère pulmonaire gauche rétrotrachéale
 - Rétrécissement: atrésie et sténose
- **Anomalies des veines pulmonaires**
 - Variante de nombre
 - Anomalie de drainage
 - Anomalie de trajet
 - Anomalie de calibre

- Atrésie bronchique
- Malformations adénomatoïdes kystiques
- Séquestrations
- MAVP

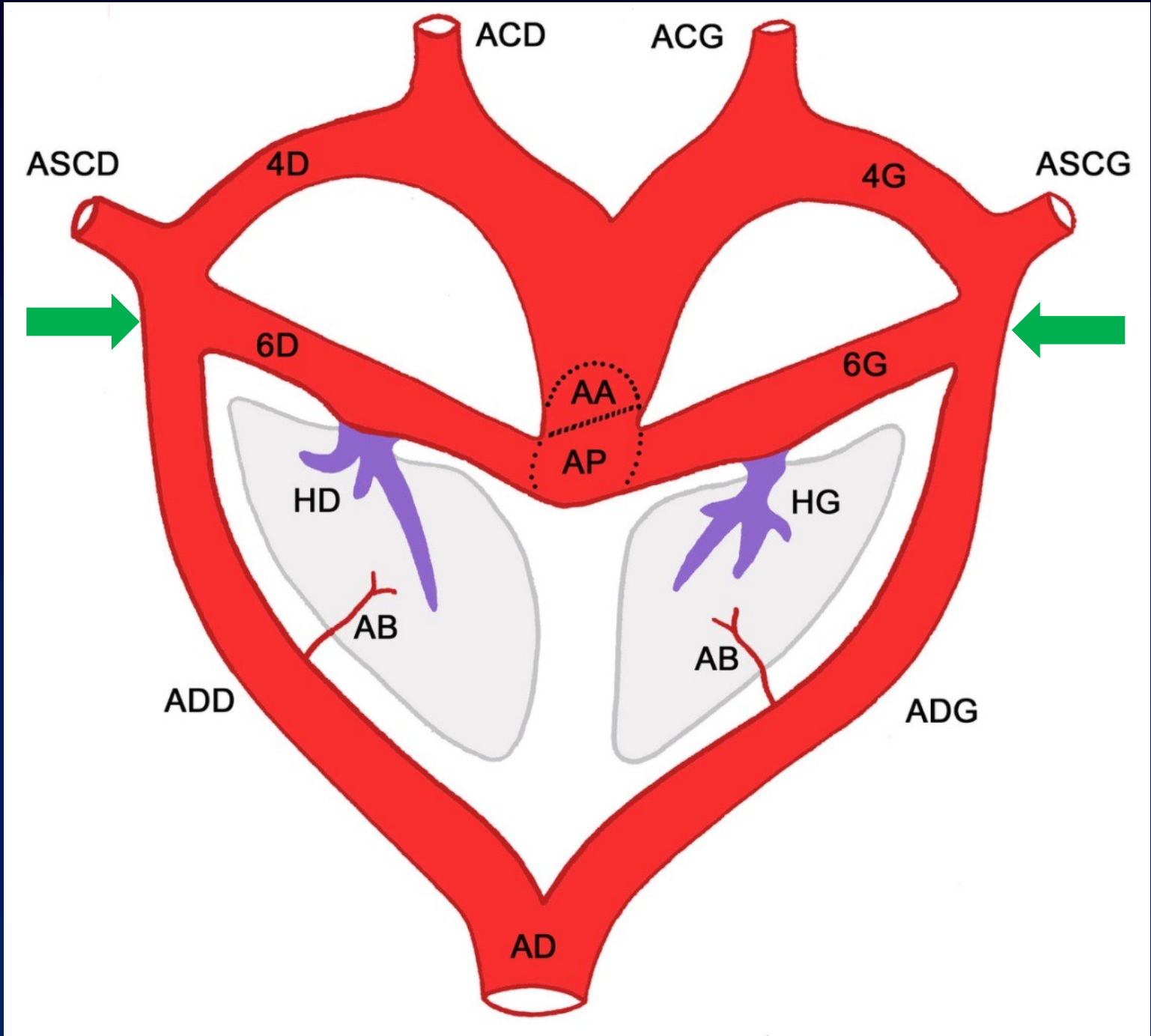
= 90 % des malformations observées en clinique

Anomalies Artérielles Pulmonaires

Malformations Artério-Veineuses Pulmonaires

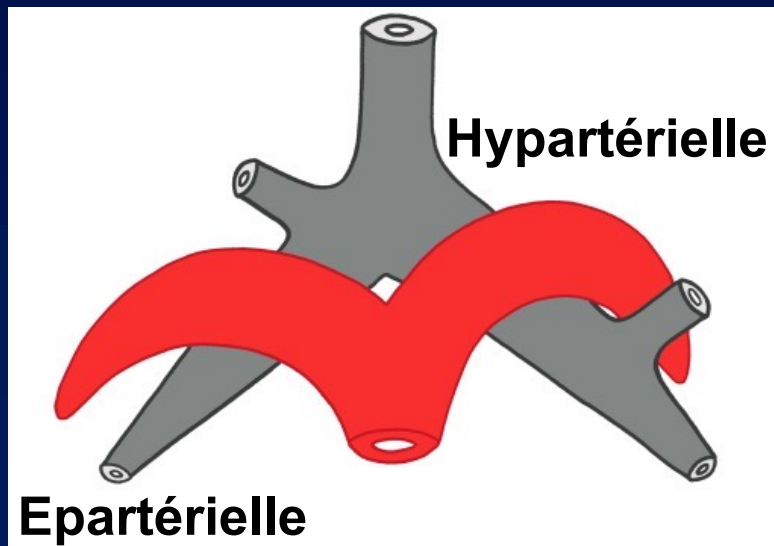
Anomalies Veineuses Pulmonaires

6^{ème} arc aortique



Anisomérisme

3 lobes droits
2 lobes gauches



Anomalies Artérielles Pulmonaires

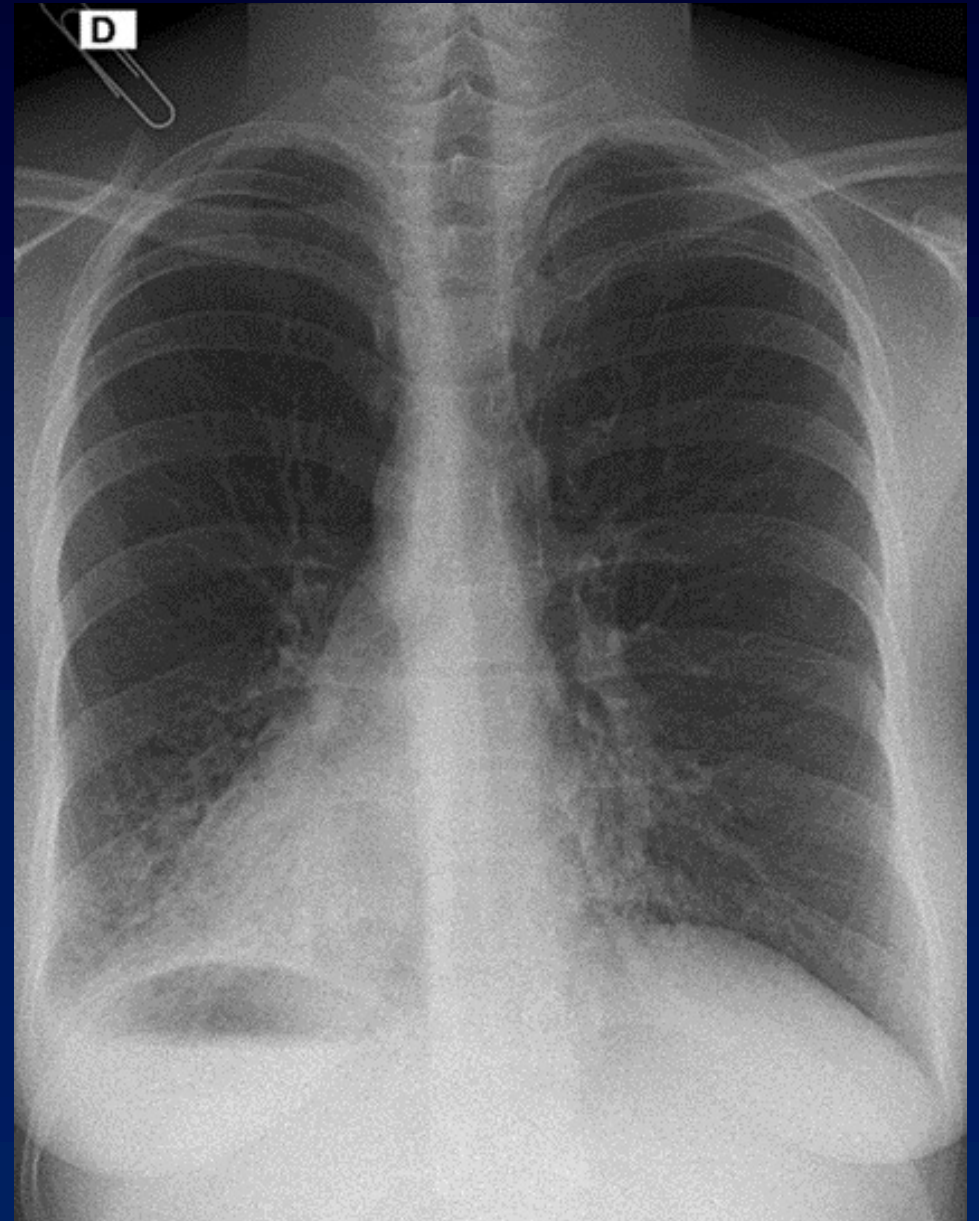
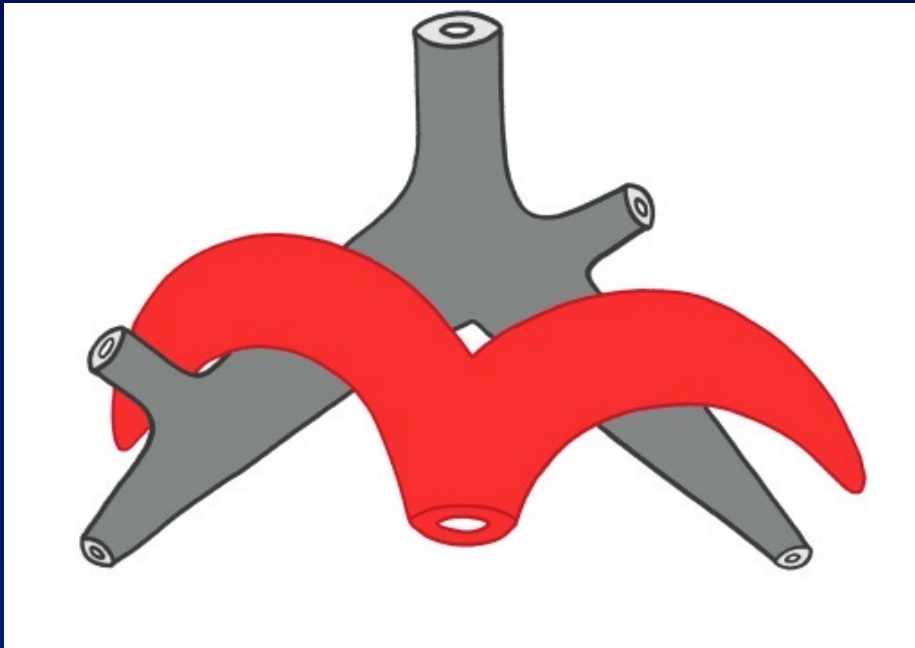
Variantes proximales des artères pulmonaires

Situs Inversus

Inversion ds le plan sagittal

0.000005% à 0.001%

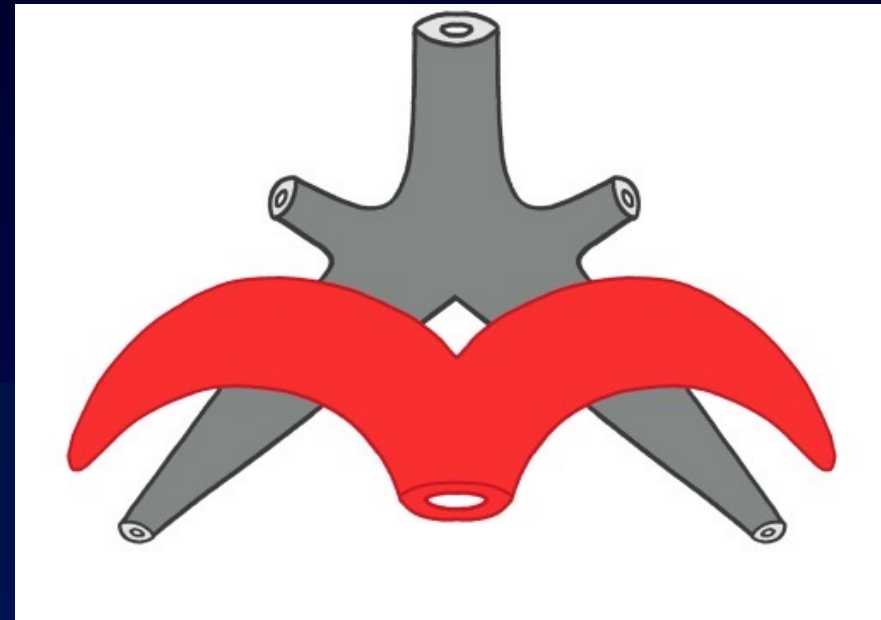
Kartagener chez 20 %



Dextro-isomérisme

3 lobes de chq côté
APs épartérielles

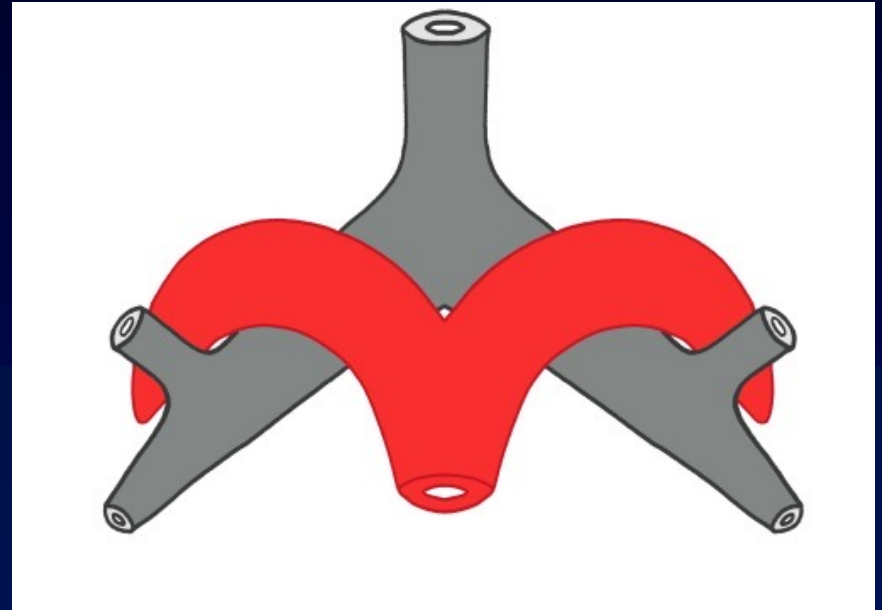
<1% adultes asymptomatiques

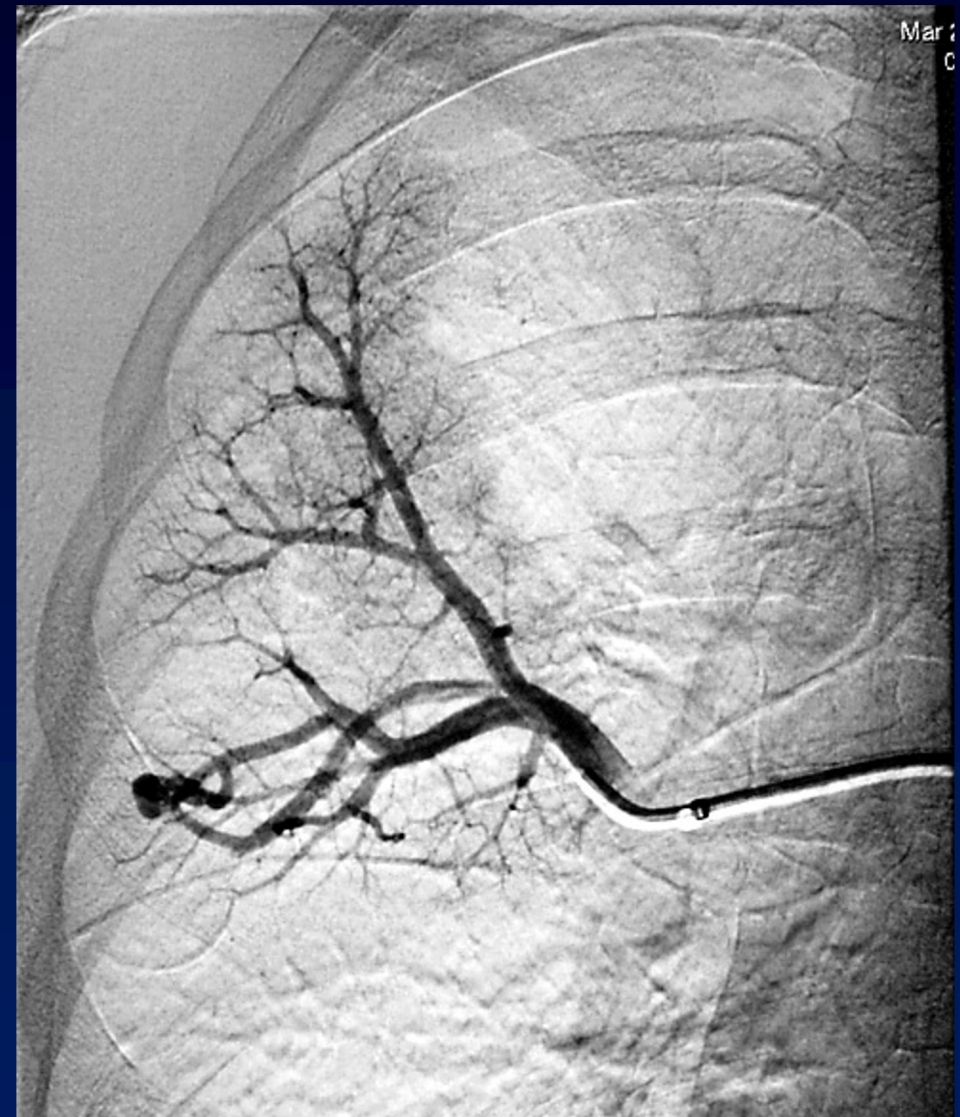


Lévo-isomérisme

2 lobes de chq côté
APs hypartérielles

Adultes asymptomatiques
Pas rares



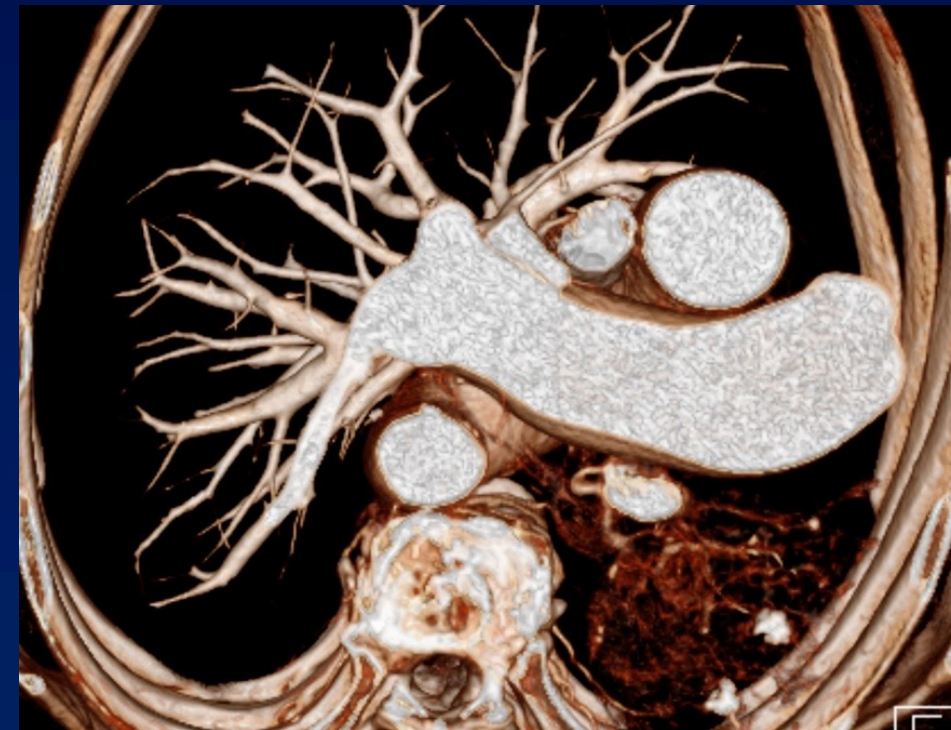
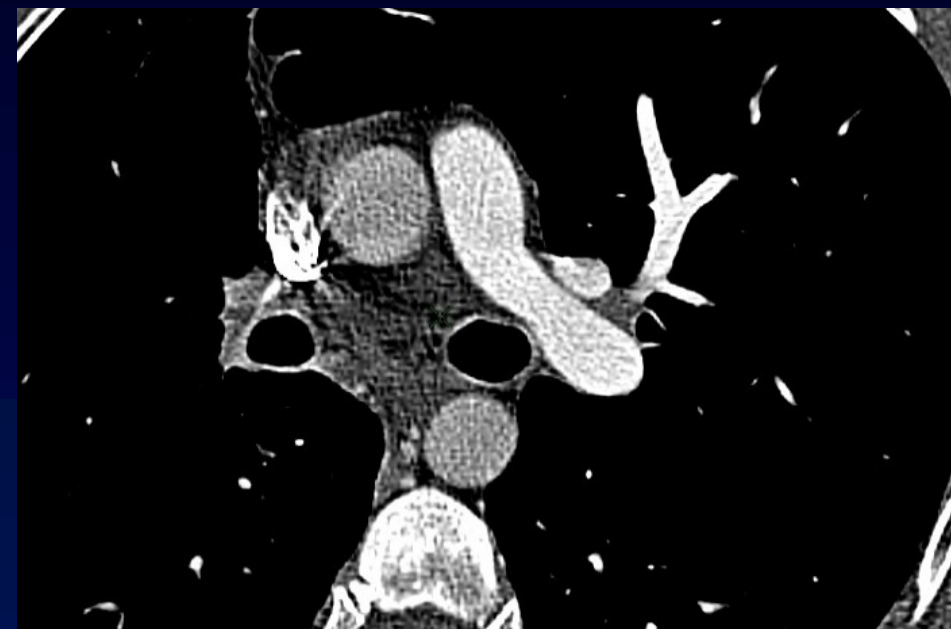
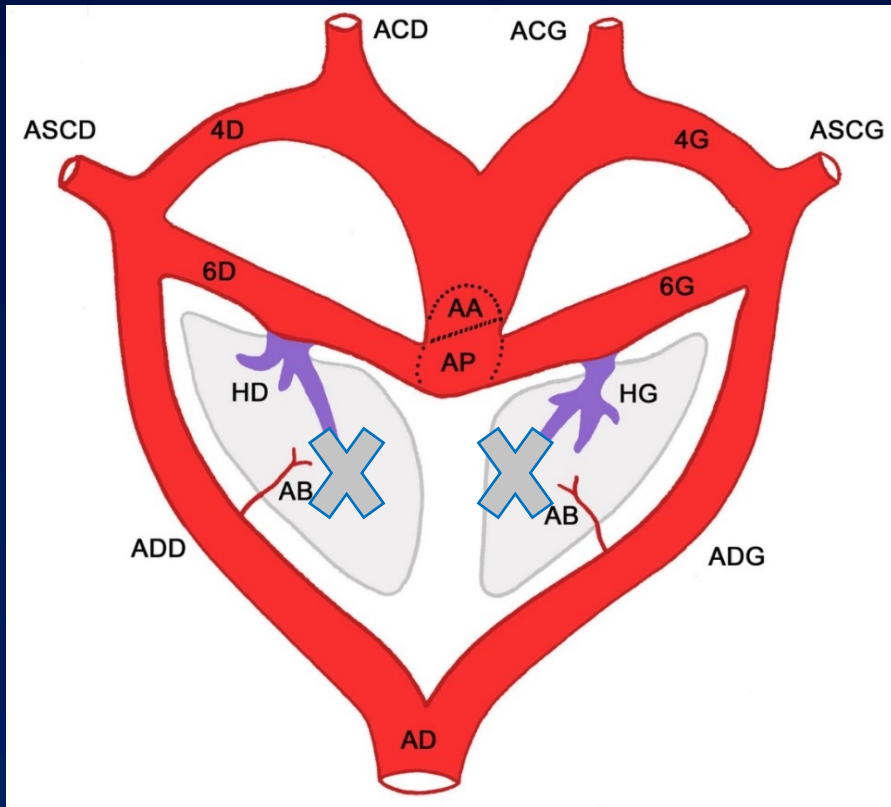


MAVP simple du sous-segment externe de S2 droit
L'artère scissurale ventrale du lobe supérieur droit naît 2cm au-delà du tronc apico-dorsal (A1-3)
L'angiographie sélective confirme la voie d'accès vers la MAVP

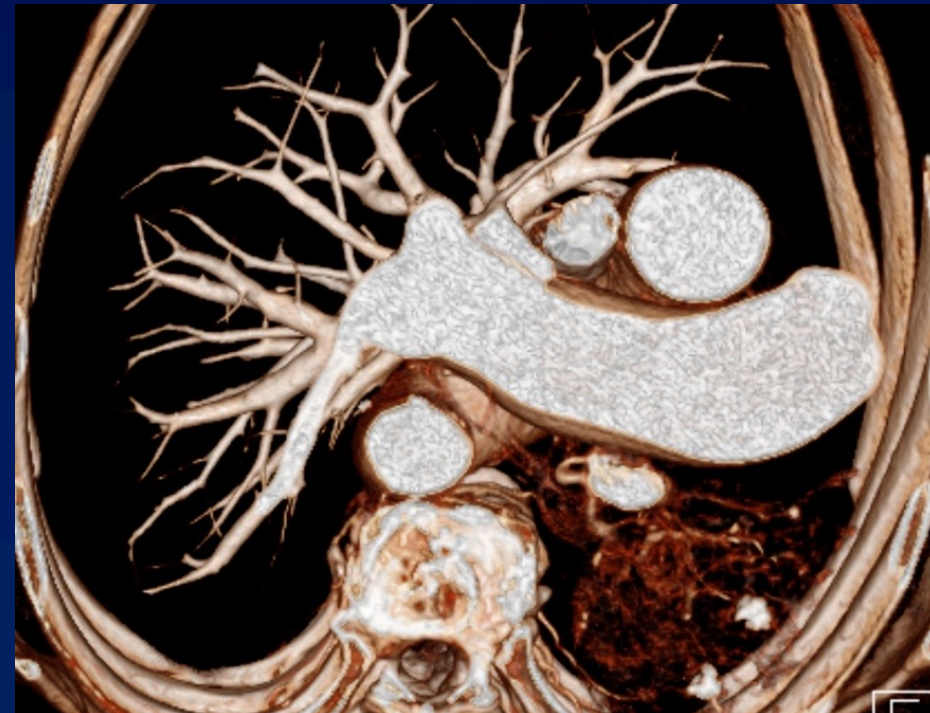
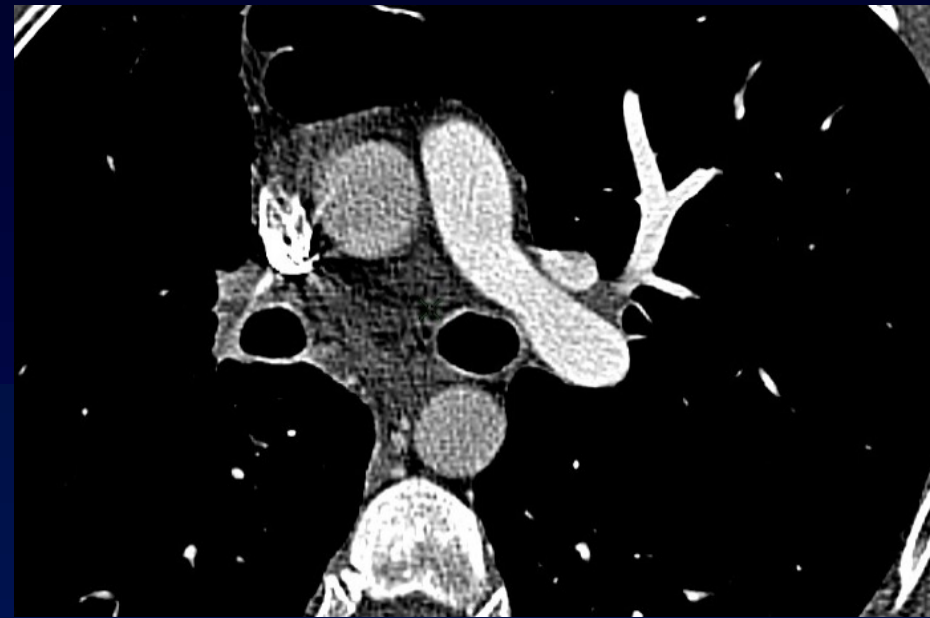
Anomalies Artérielles Pulmonaires

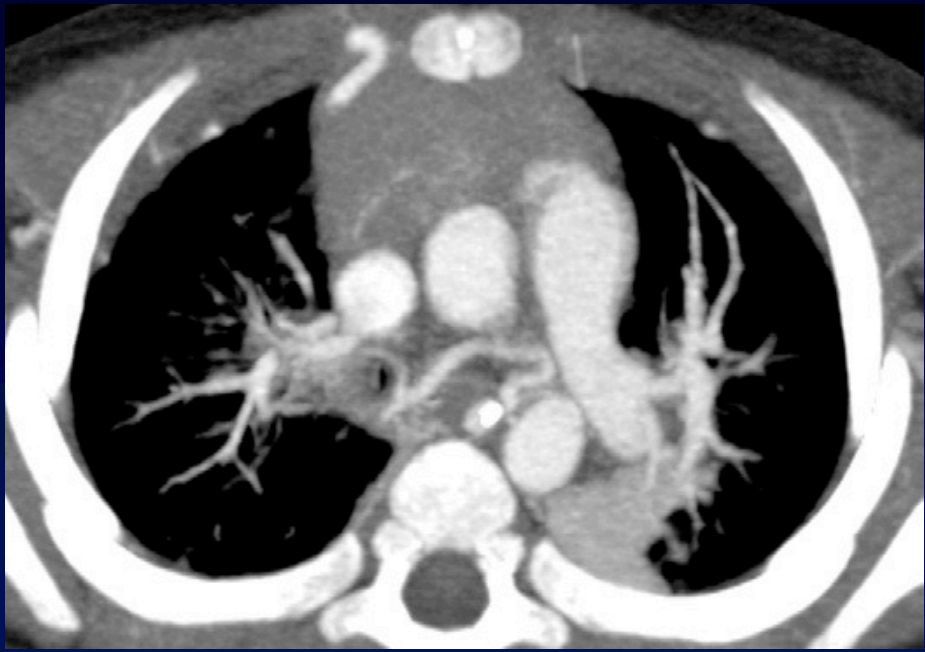
Atrésie artérielle pulmonaire unilatérale
Agénésie artérielle pulmonaire

- Involution 6^{ème} arc aortique
- Artères bronchiques ou canal artériel
- D : plus fréquent et isolé
- G : anomalies CV (T.Fallot...)



- Hémoptysies, pfs fatales : 10-20%
- HT pulmonaire : 25-40%
Infections pulmonaires récurrentes
Dyspnée légère
Tolérance à l'exercice limitée
- Mortalité : 7%
- Chirurgie : 15%
Pneumectomie ou revascularisation

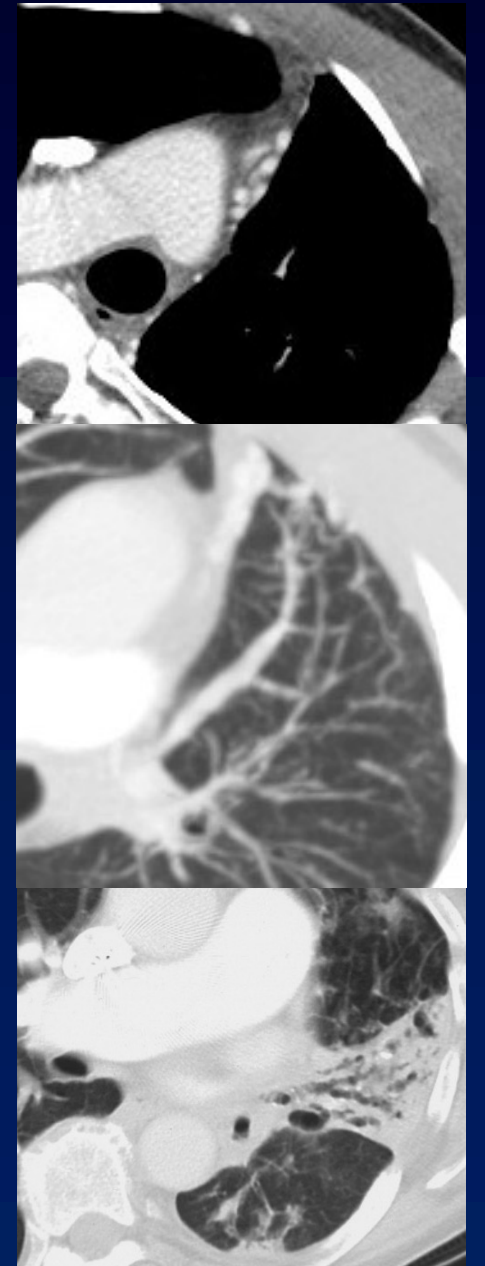
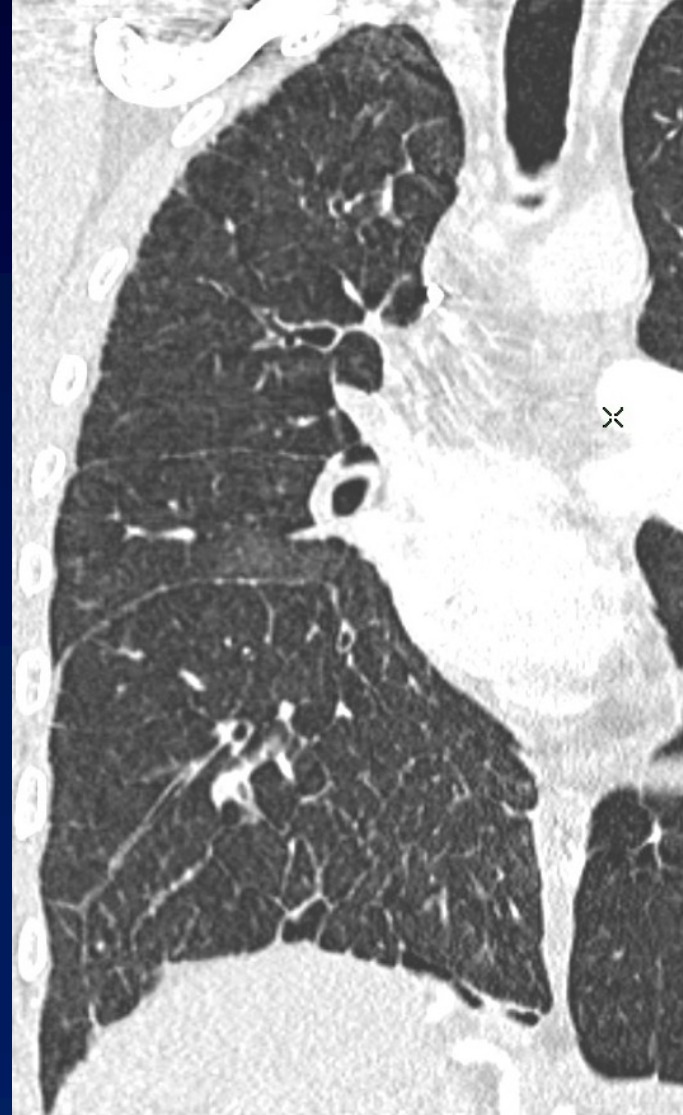




Agénésie Artérielle Pulmonaire Droite
Reprise par l'Artère Mammaire Interne
➡ **Poumon Systémique**

TDM

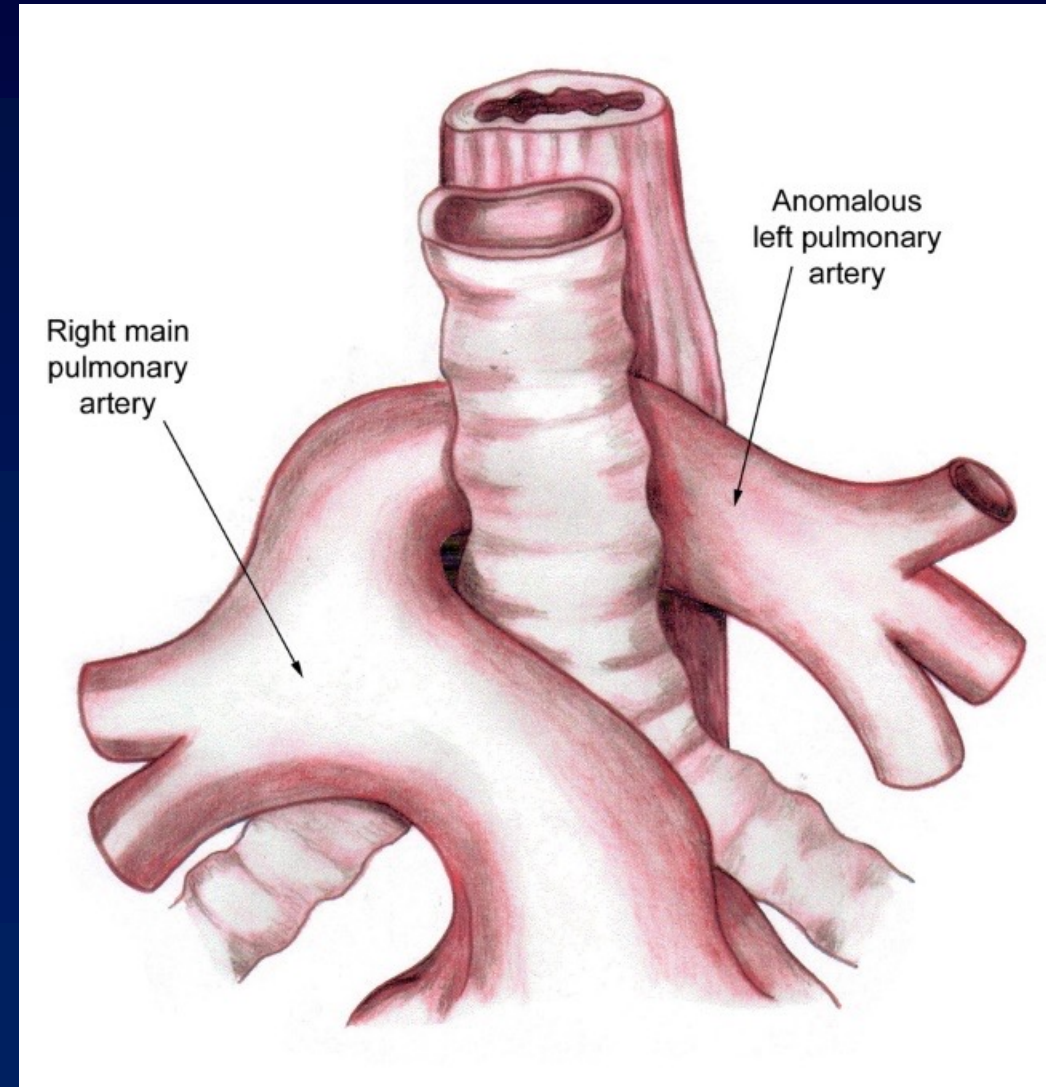
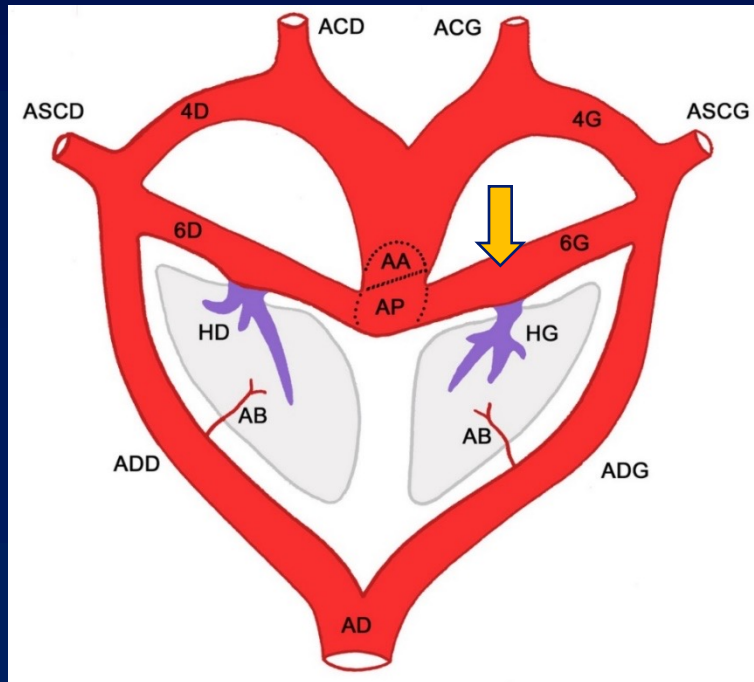
- Septa et parois bronchiques épaissis
= artères systémiques (shunts G-G)
- Epaissement pleural
- Empreintes costales
- **Bronchectasies** / remaniements fibreux
= infections récurrentes
- Poumon homolatéral hypoplasique
(lobation, segments et
anatomie bronchique normaux)



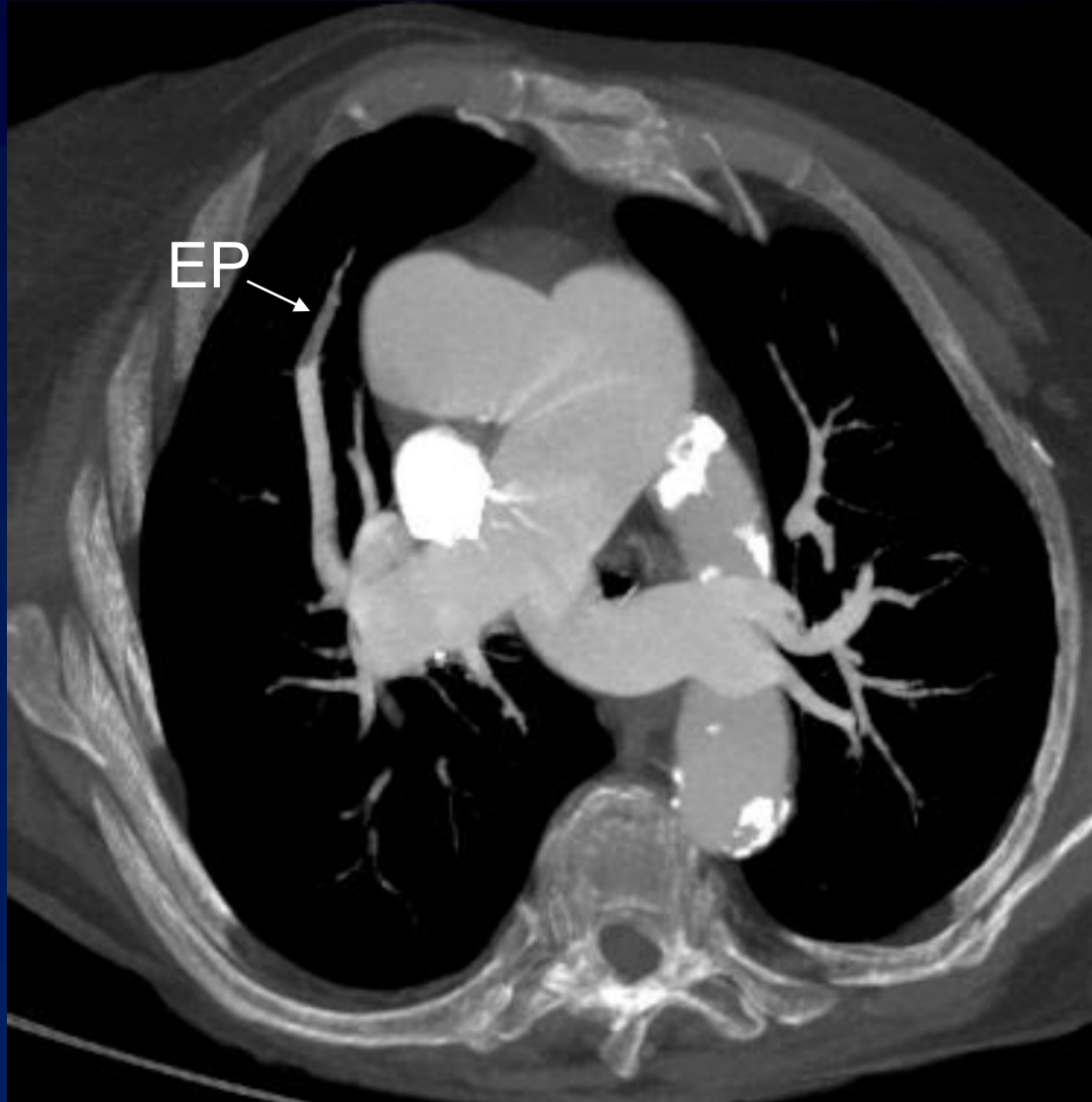
Anomalies Artérielles Pulmonaires

Artère Pulmonaire Gauche Rétro-Trachéale

Agénésie ou oblitération
6^{ème} arc aortique gauche
APG nait de la paroi post APD



Type I : Carène en place T4-T5
Isolée, adulte asymptomatique

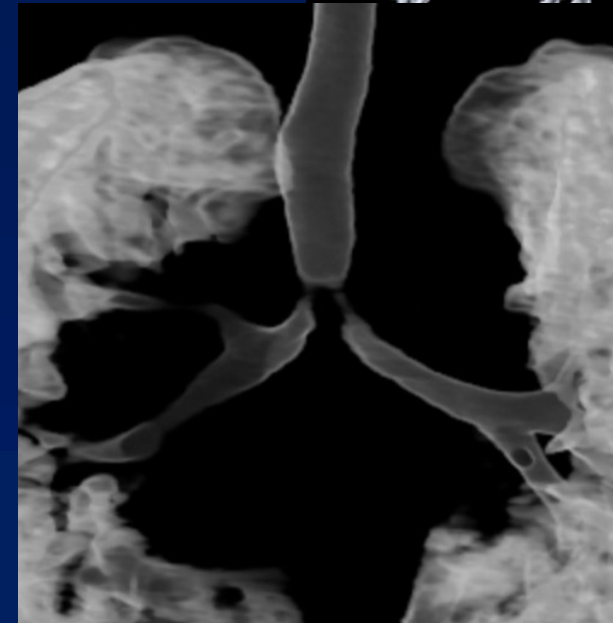
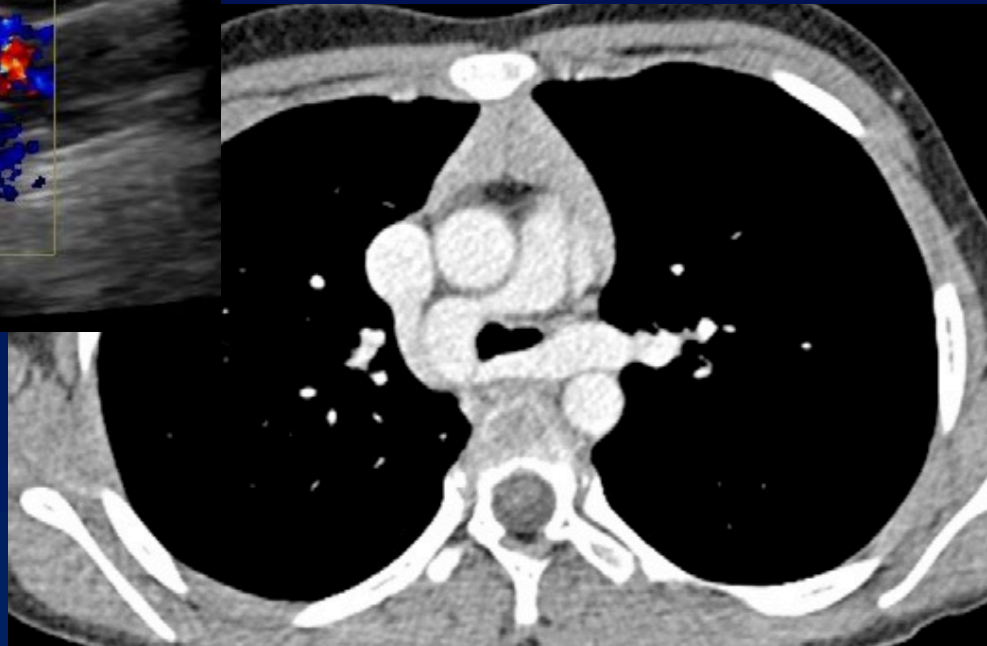
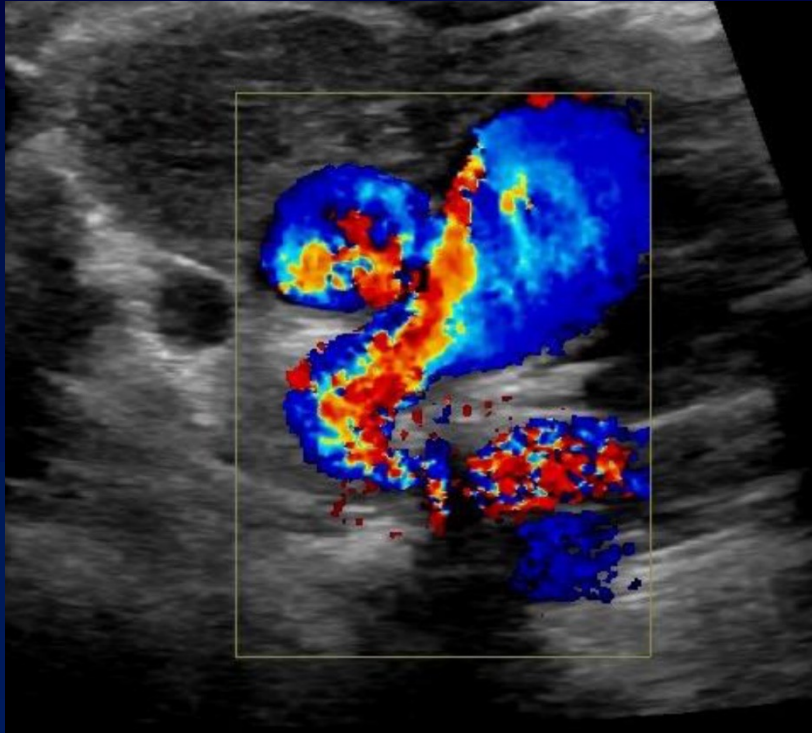


Type II: Carène T6, sténose longue par anneaux trachéaux complets

Carène en T.  **Ring-Sling complex**

Autres anomalies congénitales

Mauvais pronostic. Période néo-natale



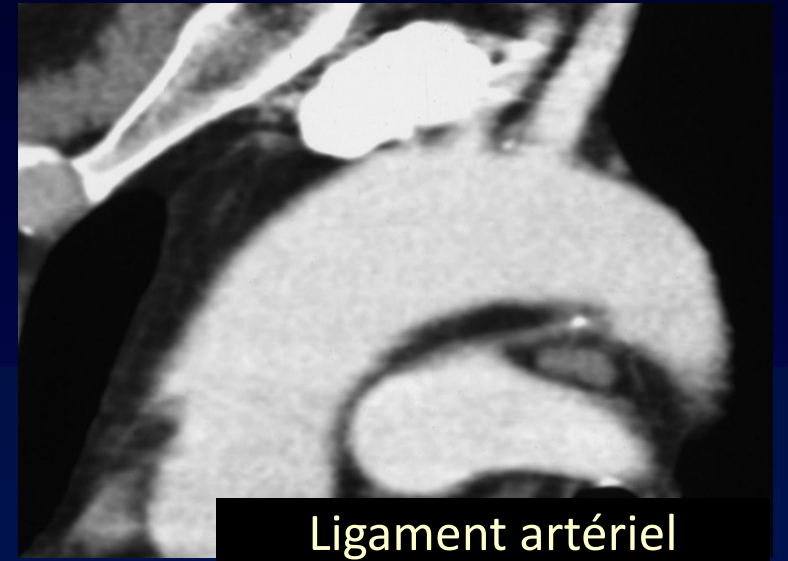
Anomalies Artérielles Pulmonaires

**Persistance du canal artériel
Ductus arteriosus**

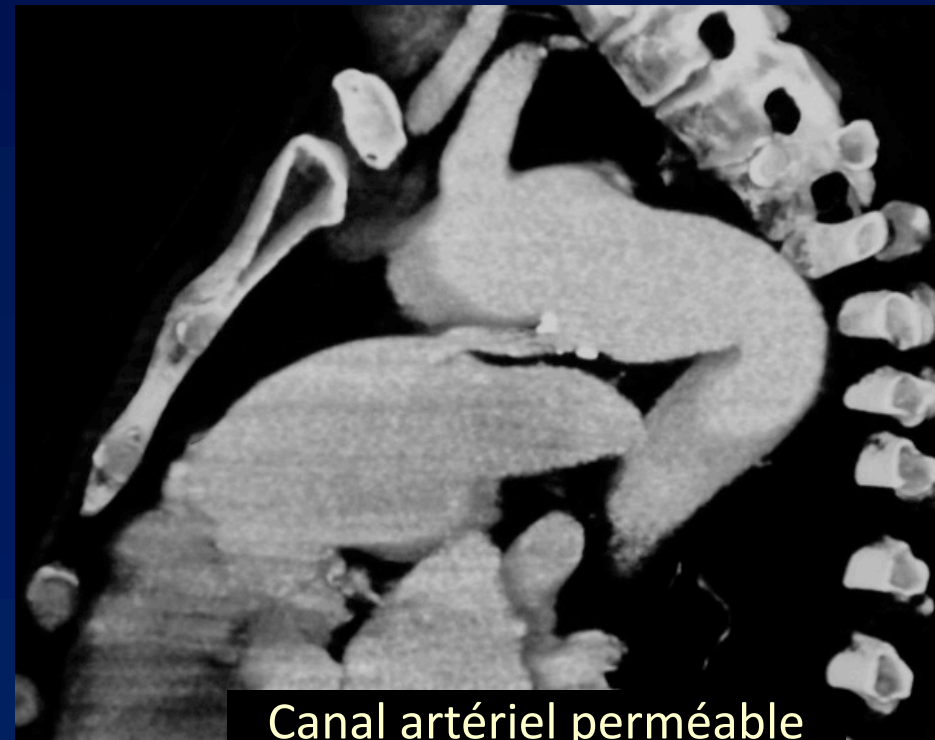
- Fermeture fct 18 à 24 h après la naissance
et anatomiquement à 1 mois

⇒ **ligament artériel**

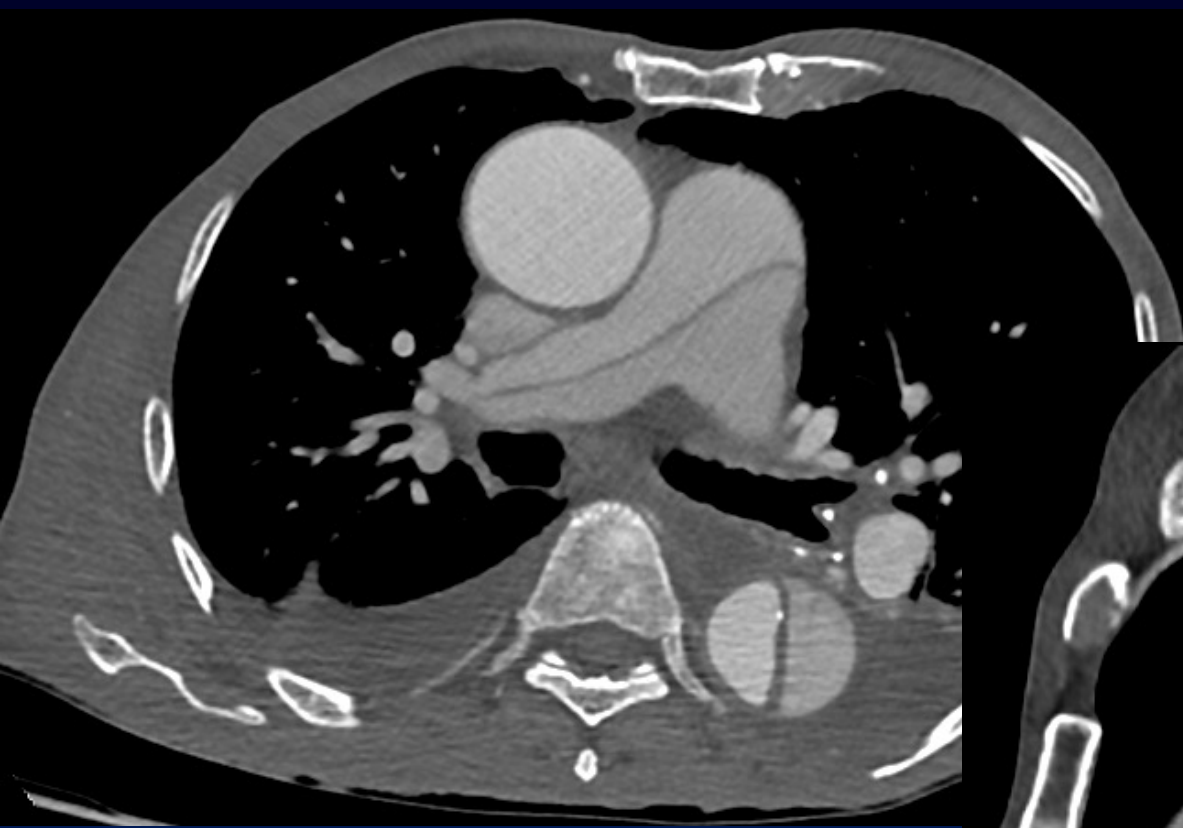
- **Canal artériel perméable** (3 mois)
(1/2000)
- Malformations cardiaques (3 à > 50%)
- 3ème cause des shunts G-D
- Dilatation des APs plus marquée à G
- Traitement (VATS vs percutané)
- Diverticule (> 3cm → chirurgie)



Ligament artériel



Canal artériel perméable



**Double dissection
Ao-AP**



**Propagation de la dissection
Ao → AP via le Canal Artériel**

Anomalies Artérielles Pulmonaires

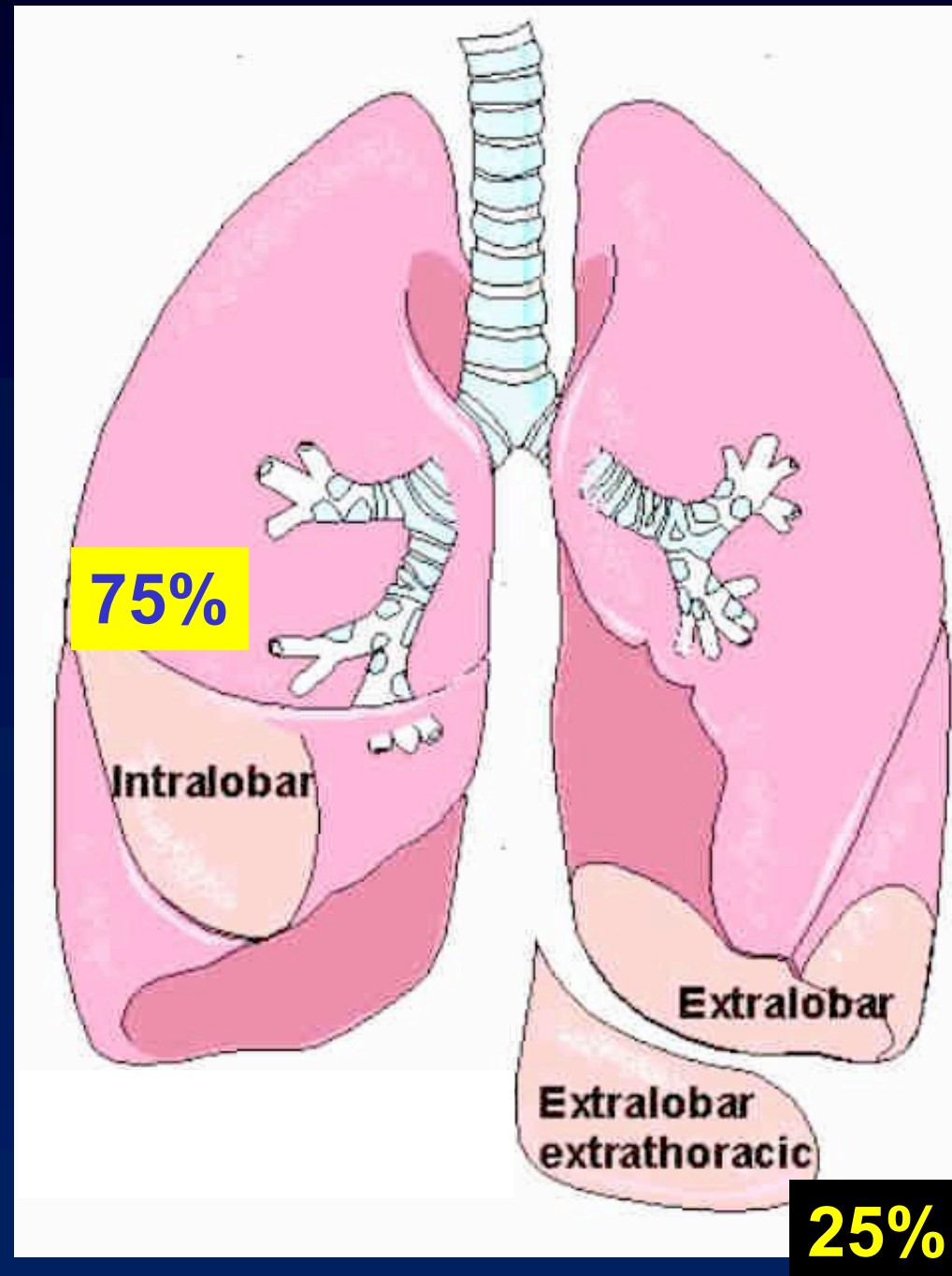
Spectres des séquestrations

L'artérialisation pulmonaire systémique

MAPCAs = Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries

Séquestration pulmonaire

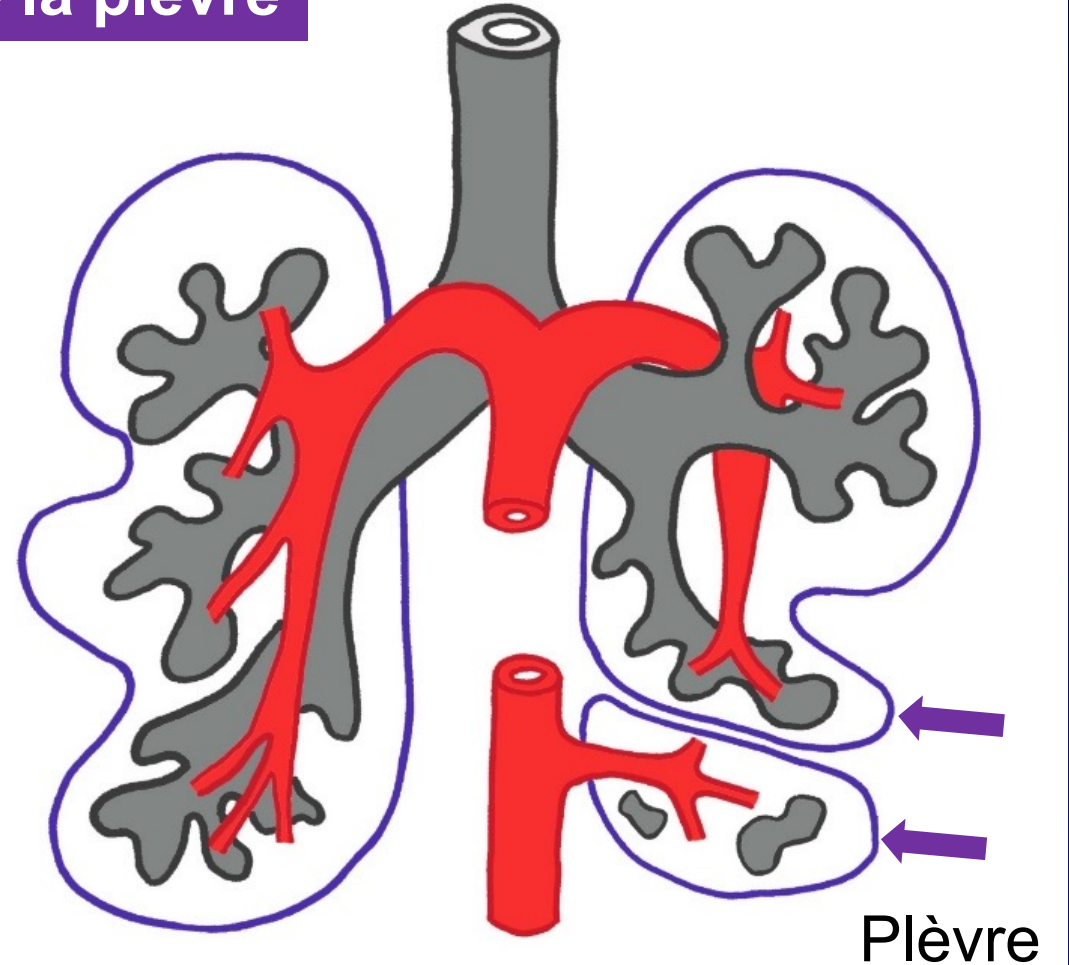
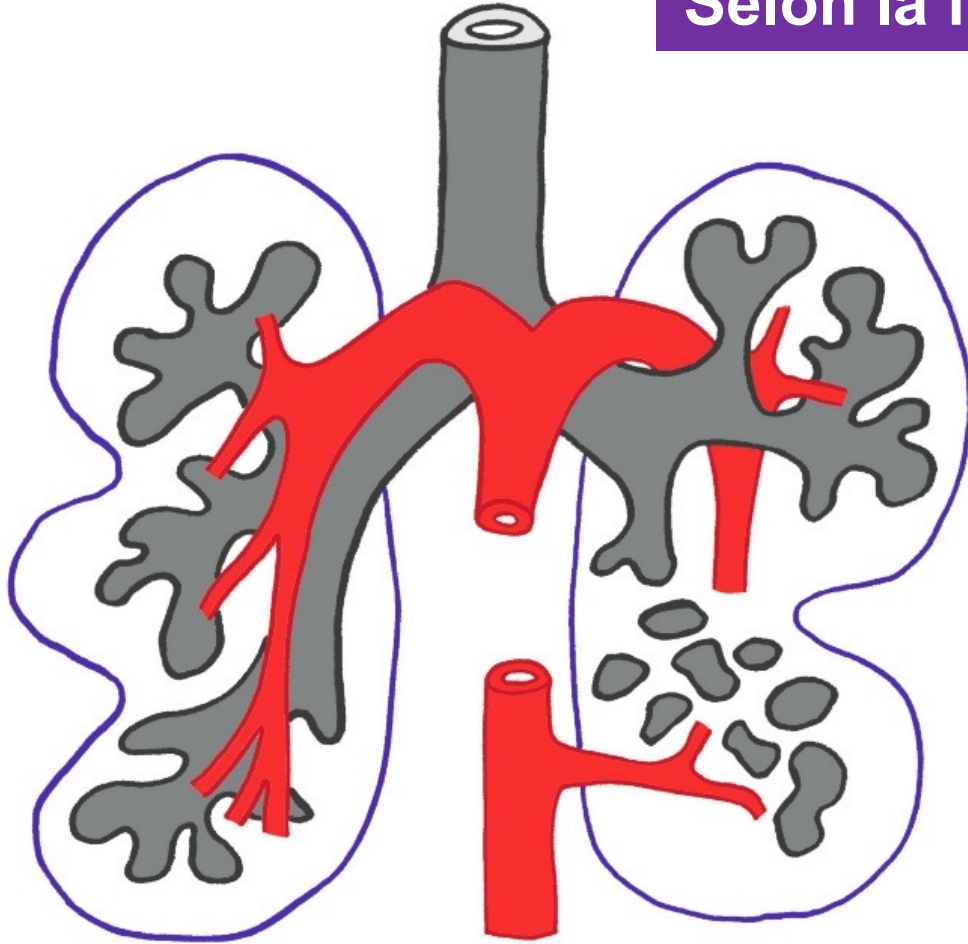
- Anomalie congénitale de l'intestin primitif
- Bourgeon pulmonaire accessoire qui migre distalement / bourgeon normal suivant la migration de l'œsophage
- +/- déconnecté de ses structures artérielles pulmonaires et/ou bronchiques



Séquestration Intra-Lobaire

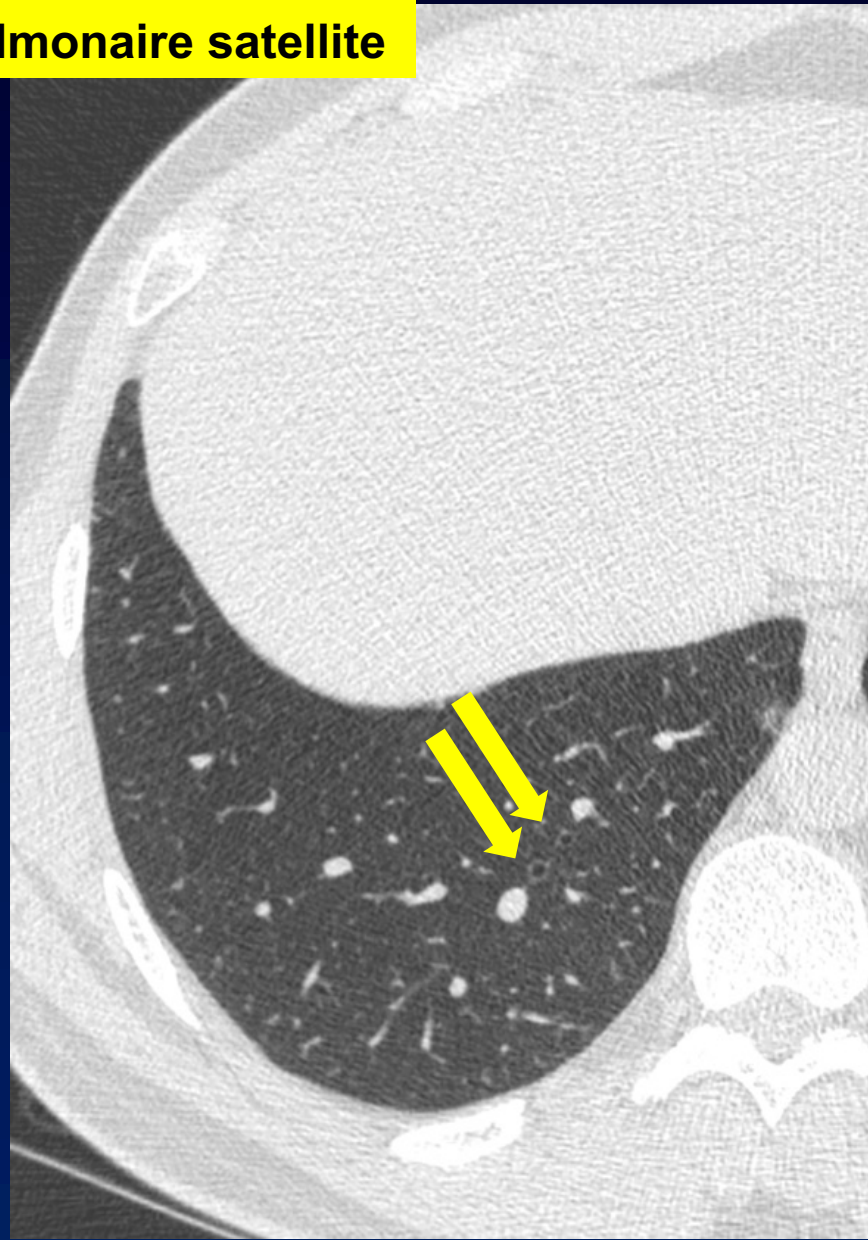
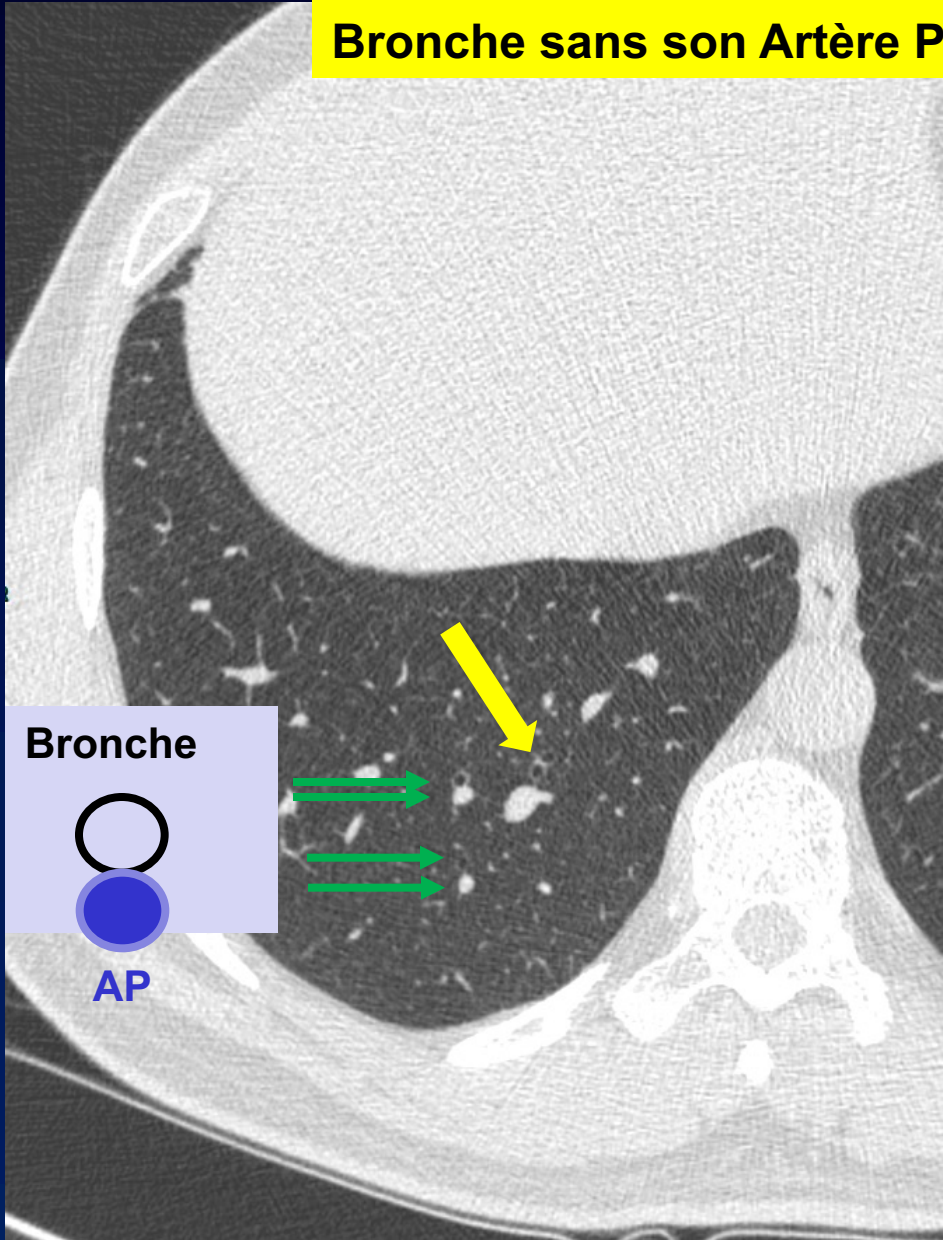
Séquestration Extra-Lobaire

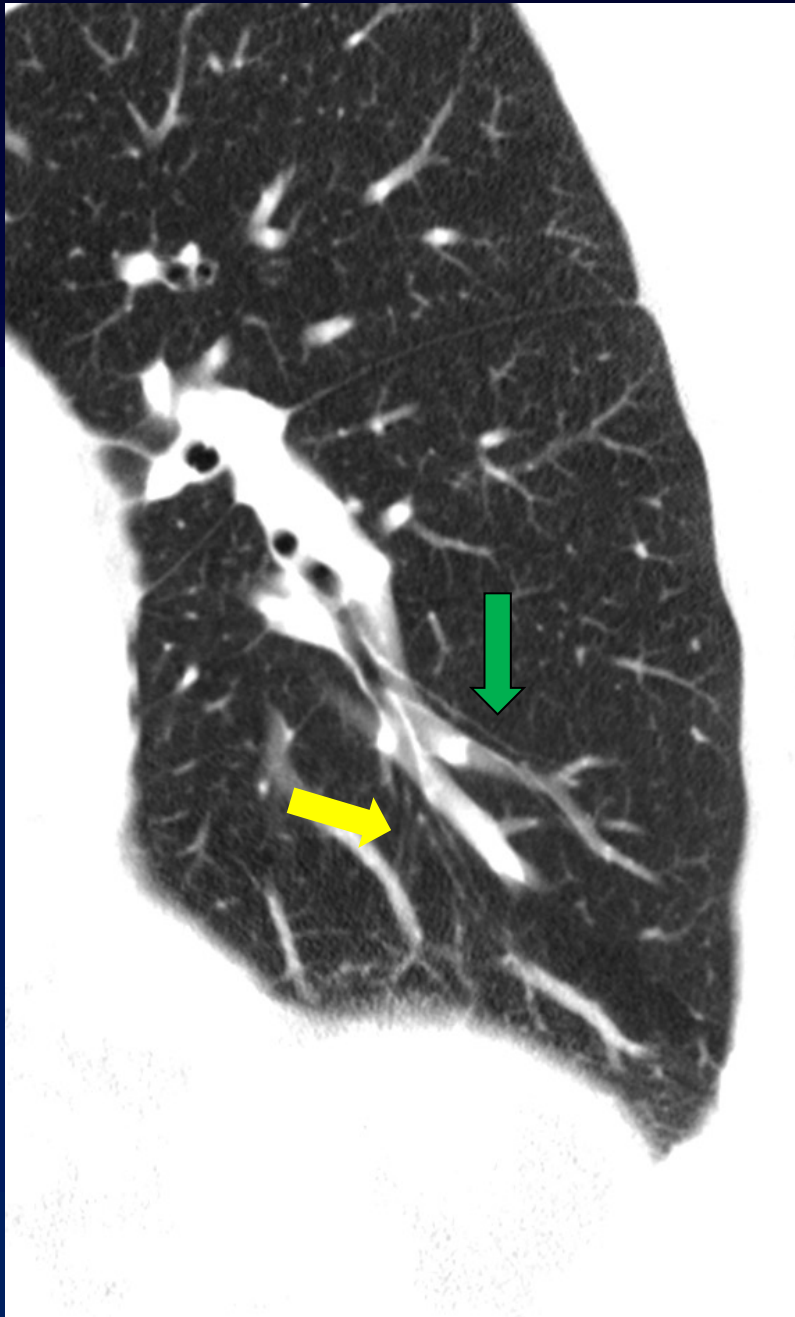
Selon la fermeture de la plèvre

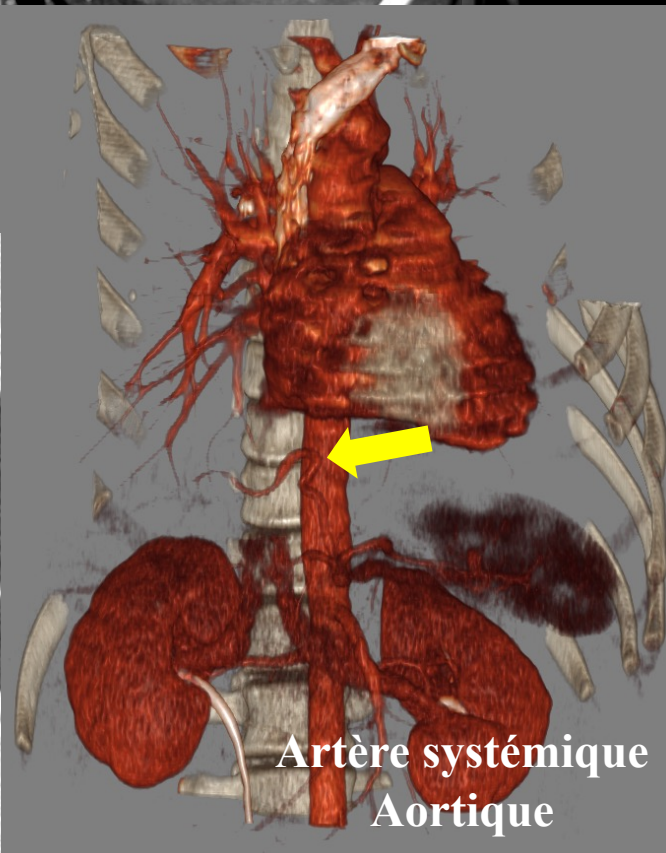
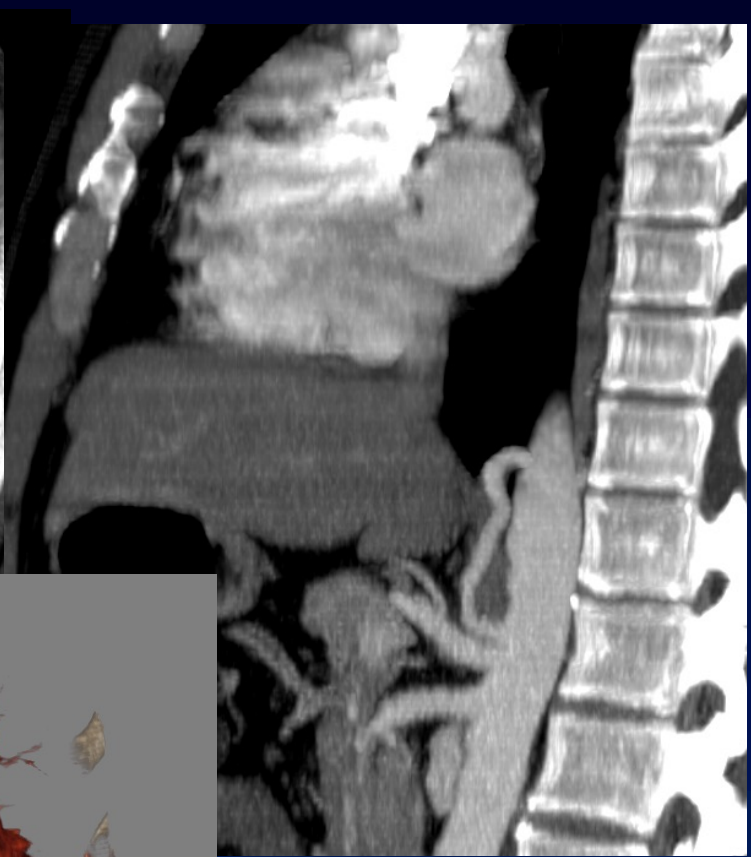
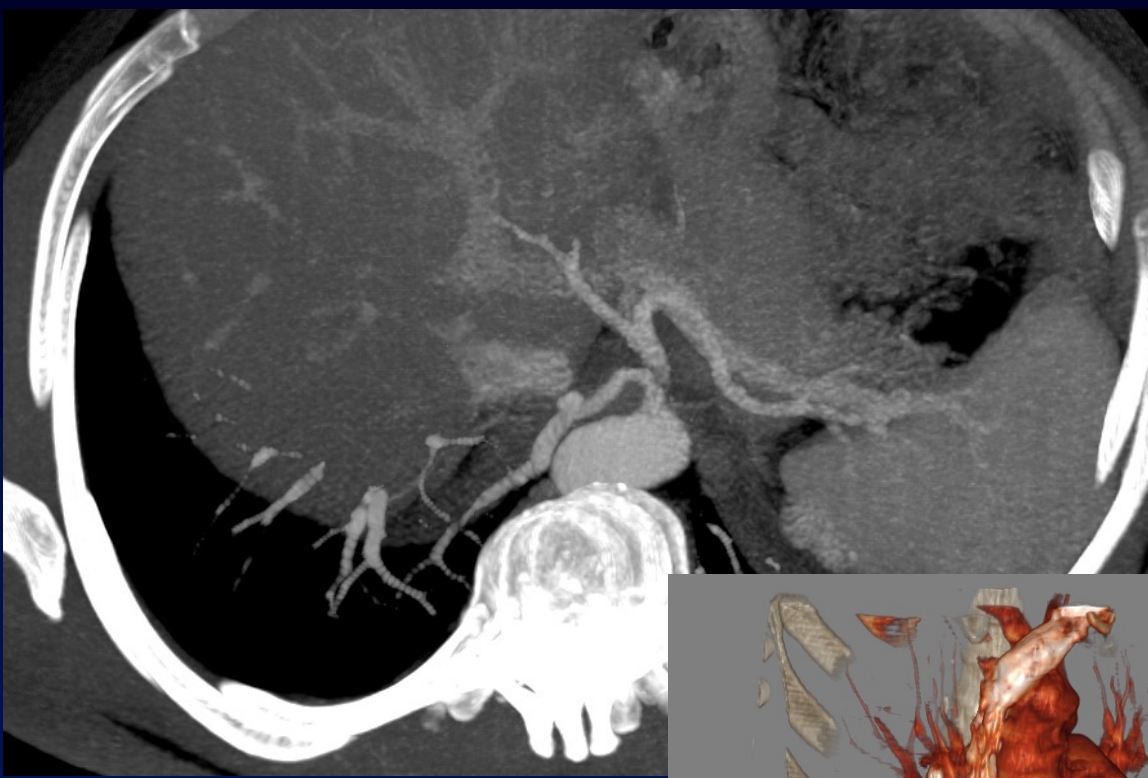


Vascularisée par un vx splanchnique

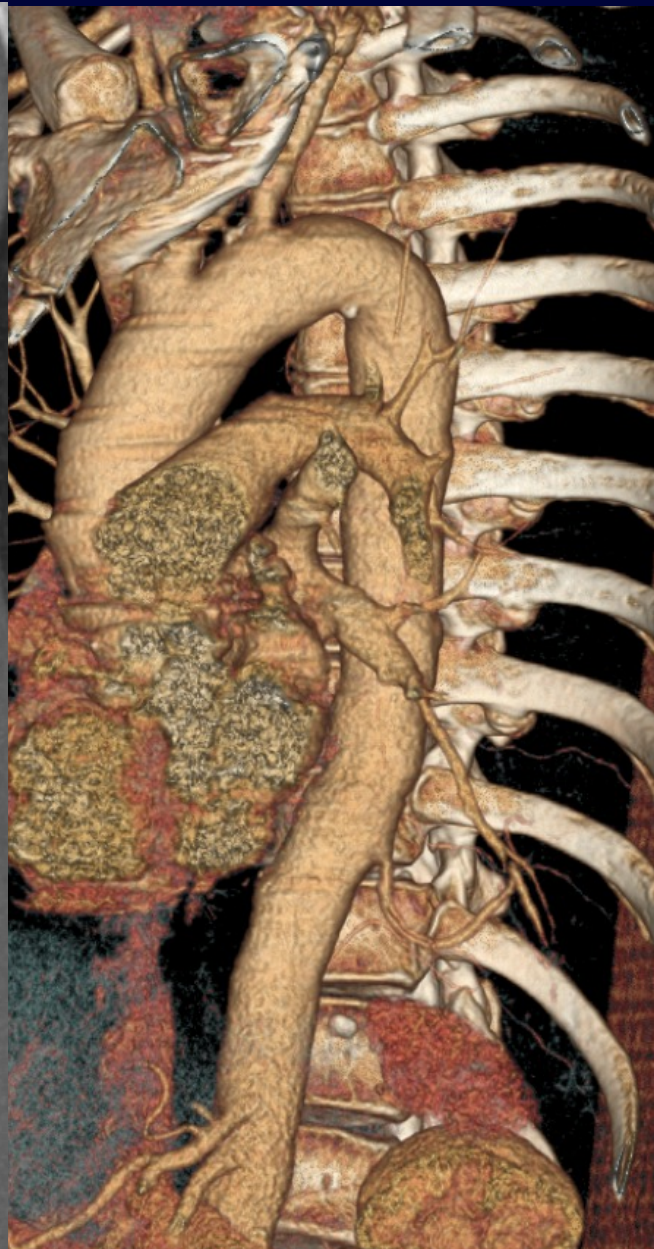
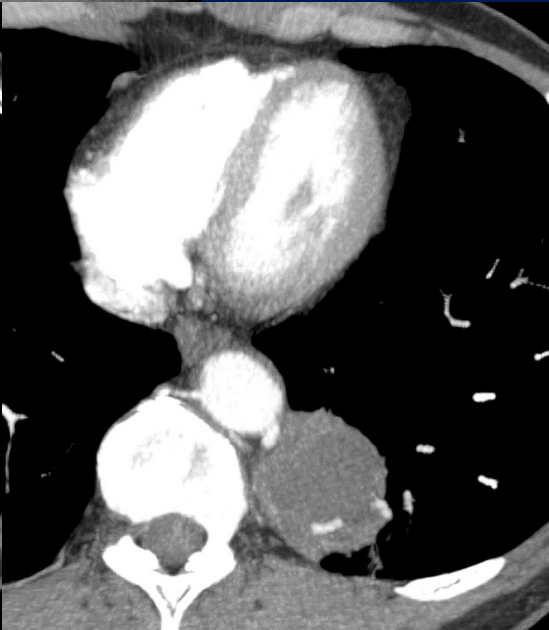
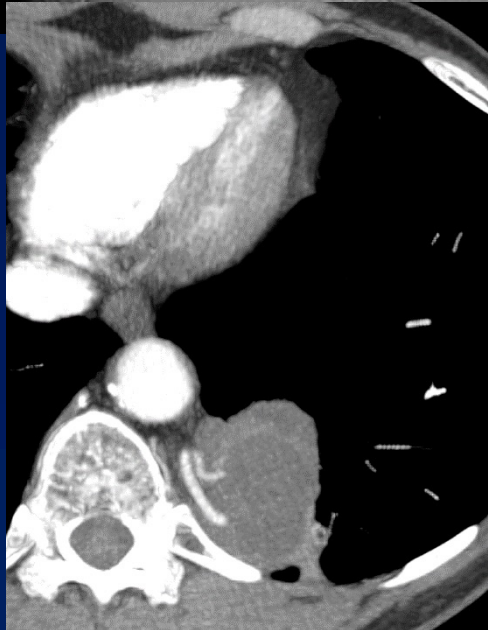
Bronche sans son Artère Pulmonaire satellite

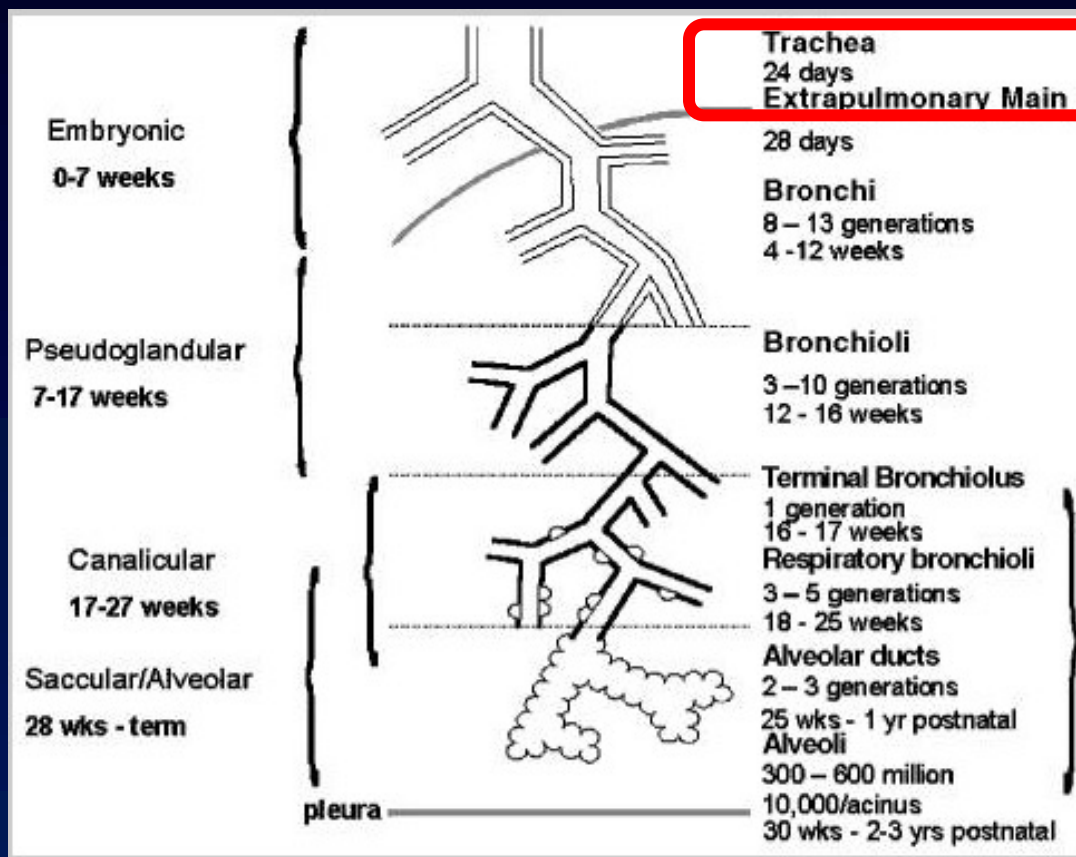






**Séquestration
Intralobaire
Pryce I**





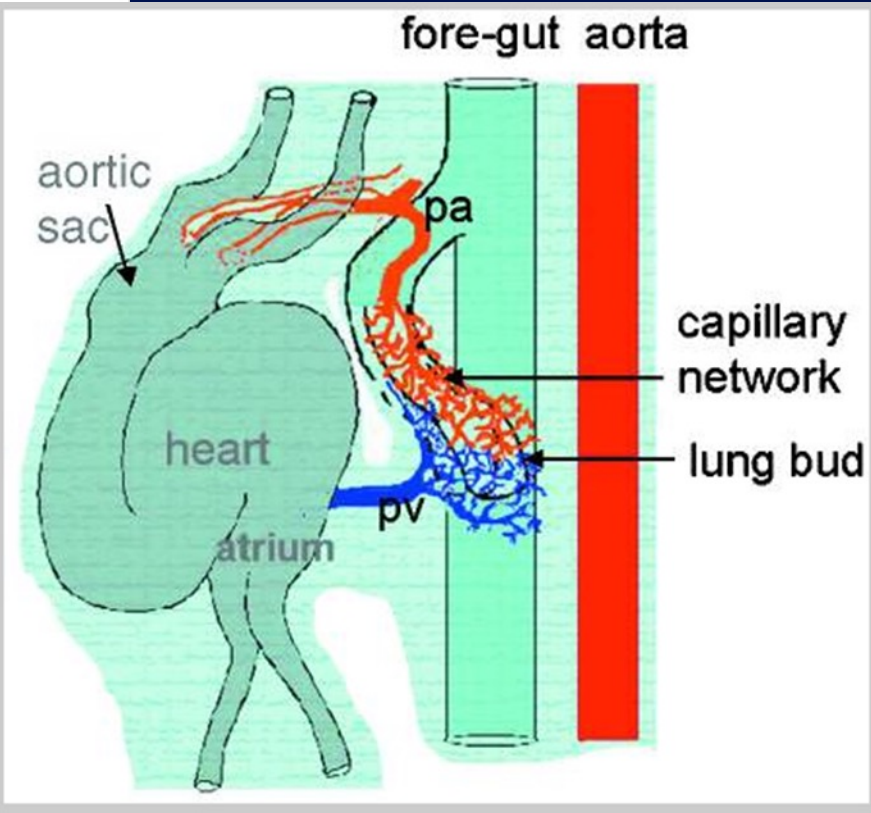
28^{ème} jour

Groupe de cellules endothéliales
Et musculaires lisses autour des
bourgeons bronchiques

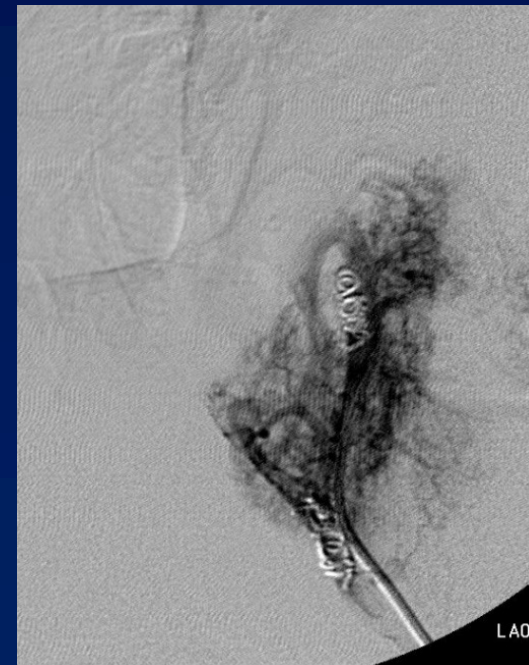
32^{ème} jour

Plexus capillaires de Huntington

**La bronche
Solo !**



- Rare régression spontanée
- Traitement habituellement chirurgical
- Embolisation avant la chirurgie discutée
 - hémoptysies
 - hémothorax
 - shunt important

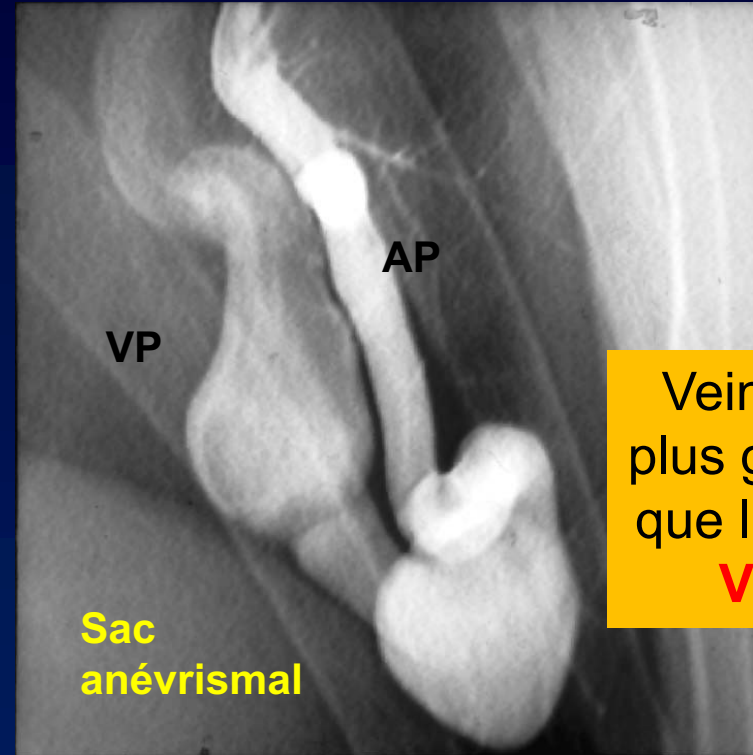
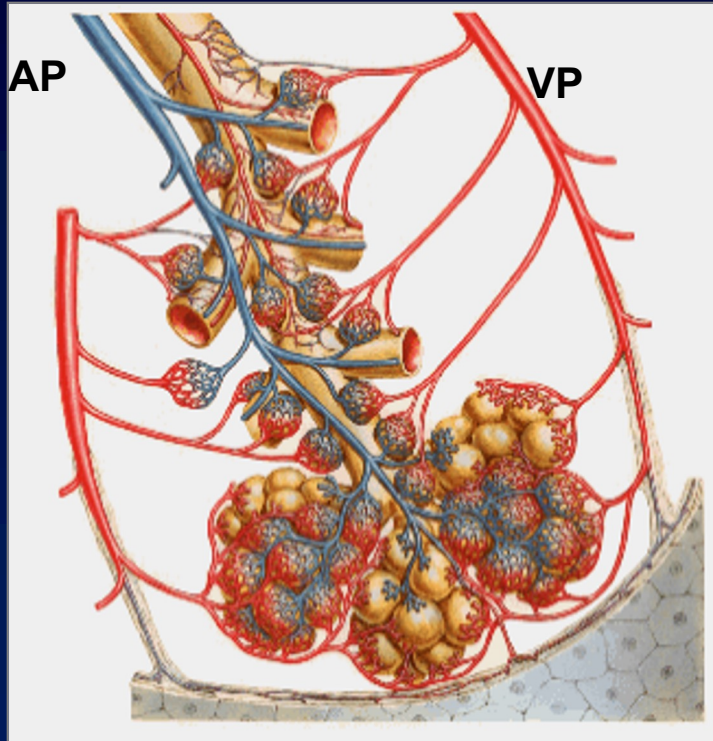


Anomalies Artérielles Pulmonaires

Malformations Artério-Veineuses Pulmonaires

Anomalies Veineuses Pulmonaires

Fistule ou Malformation Artério-Veineuse Pulmonaire (FAVP = MAVP)



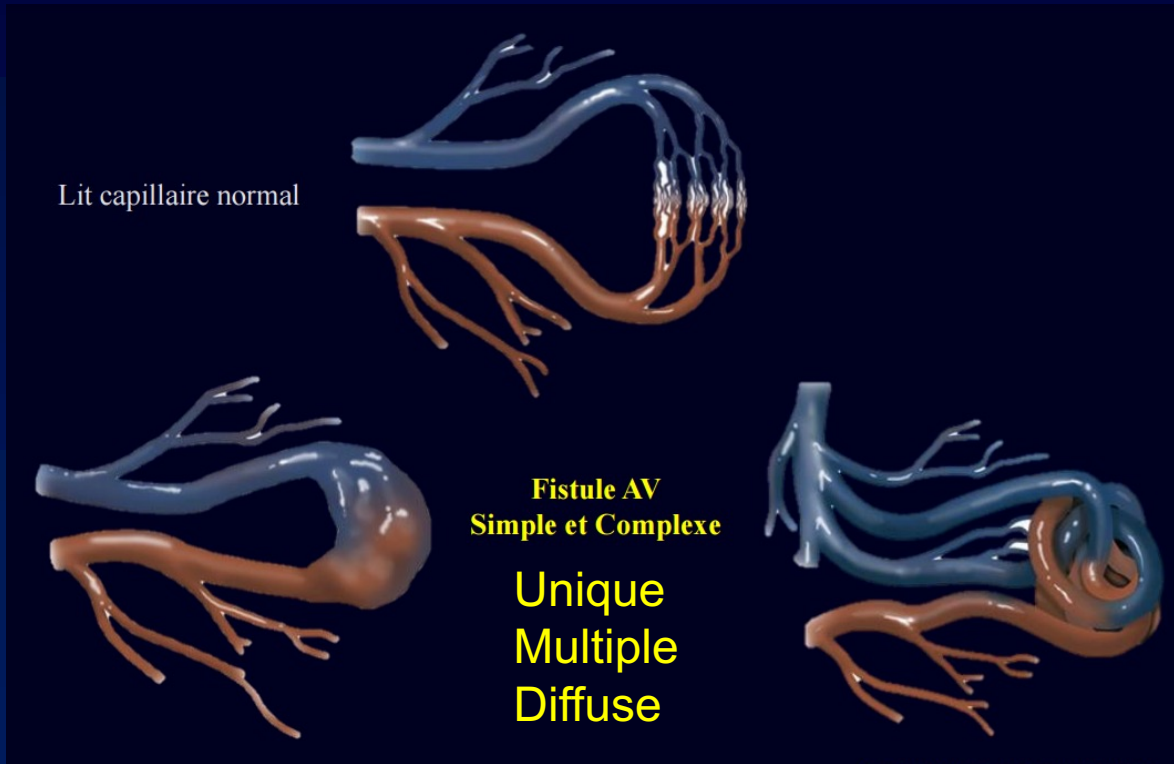
Veine tjrs
plus grosse
que l'Artère
V>A

Incidence de 15 à 35% dans la MRO
Type I – Mutation Endogline

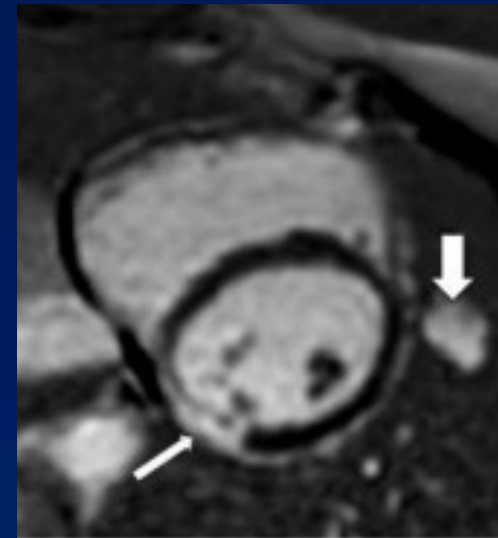
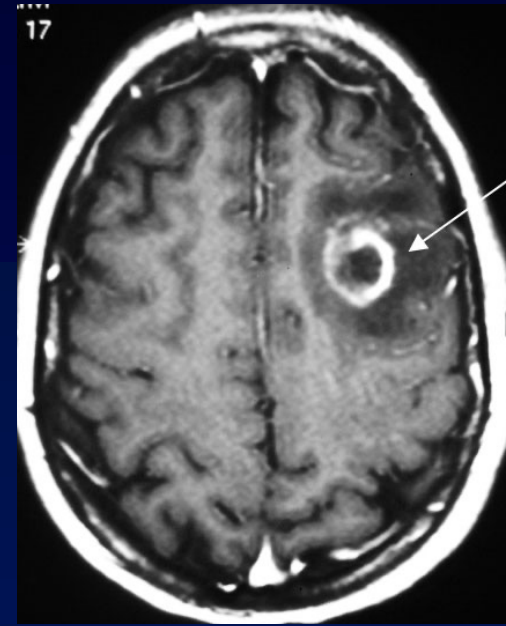
Conséquences :

- **Shunt droit-gauche** : polyglobulie, hypoxémie, hippocratisme
- Disparition du **filtre pulmonaire** : Embolies systémiques cruoriques, septiques, gazeuses

Embolie paradoxale systémique

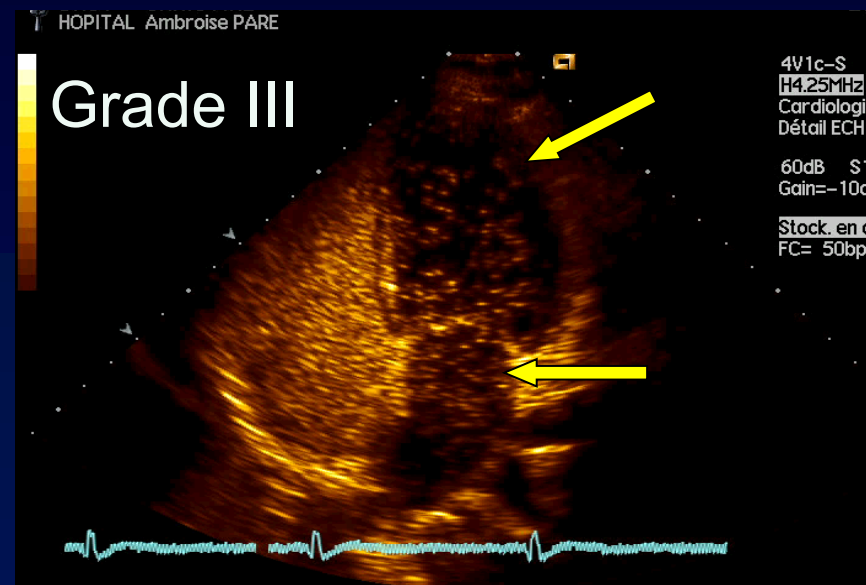
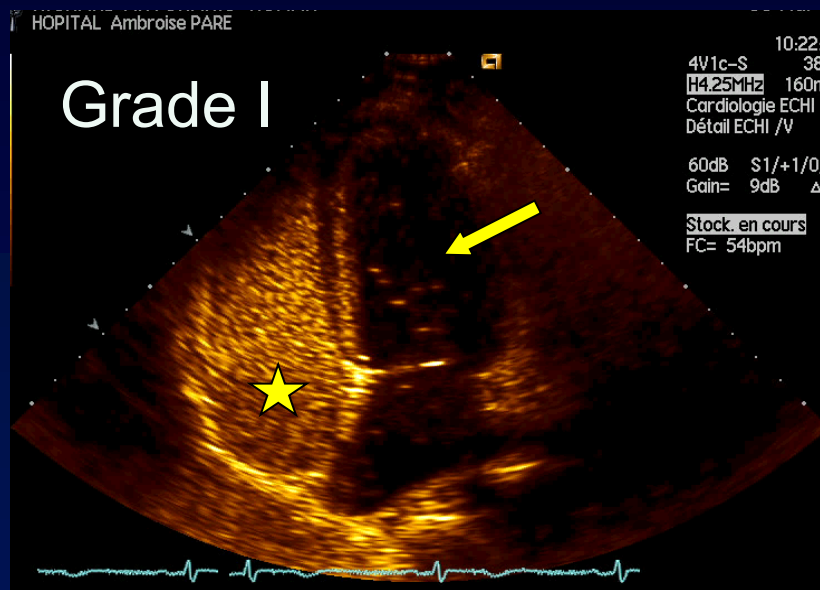


Abcès cerveau



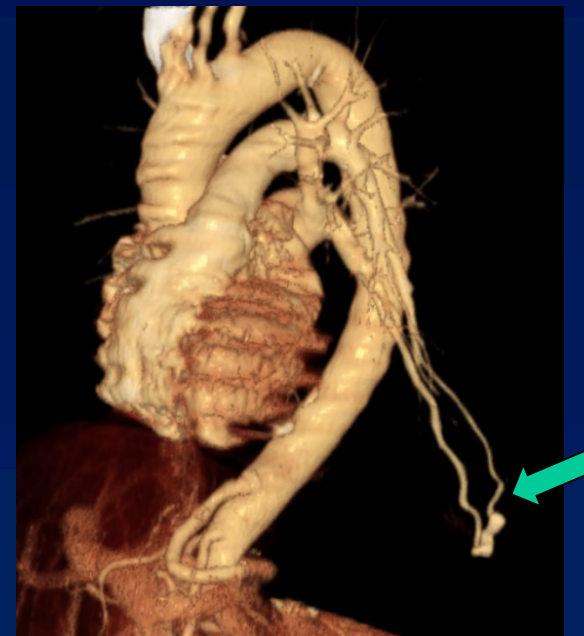
Infarctus Myocarde

Echocardiographie trans-thoracique de contraste (ECTT)

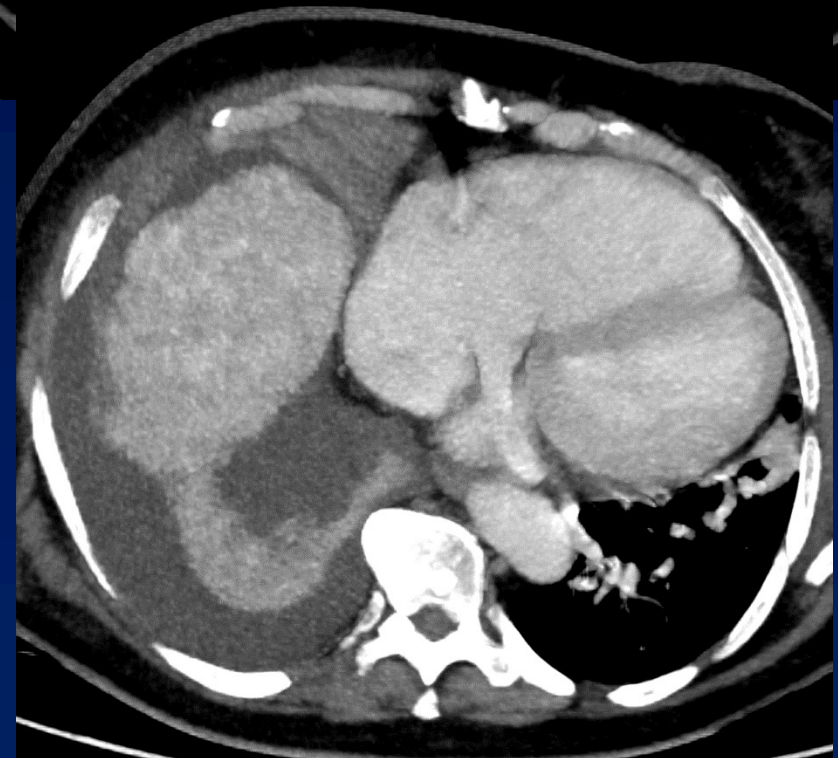
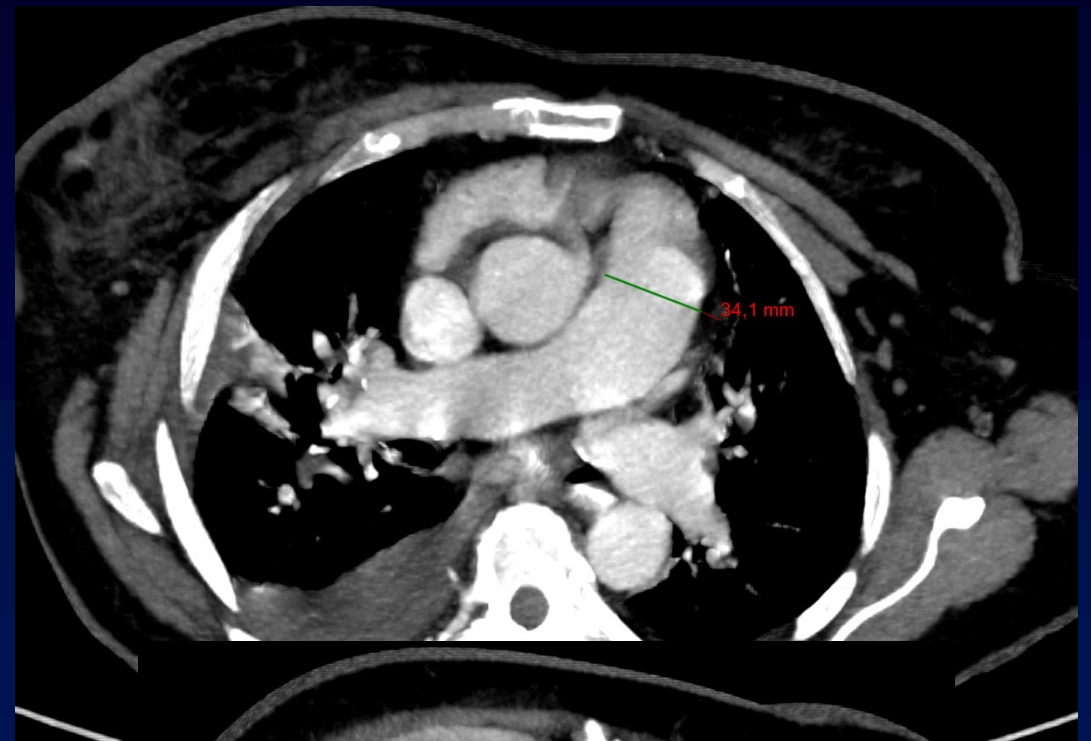
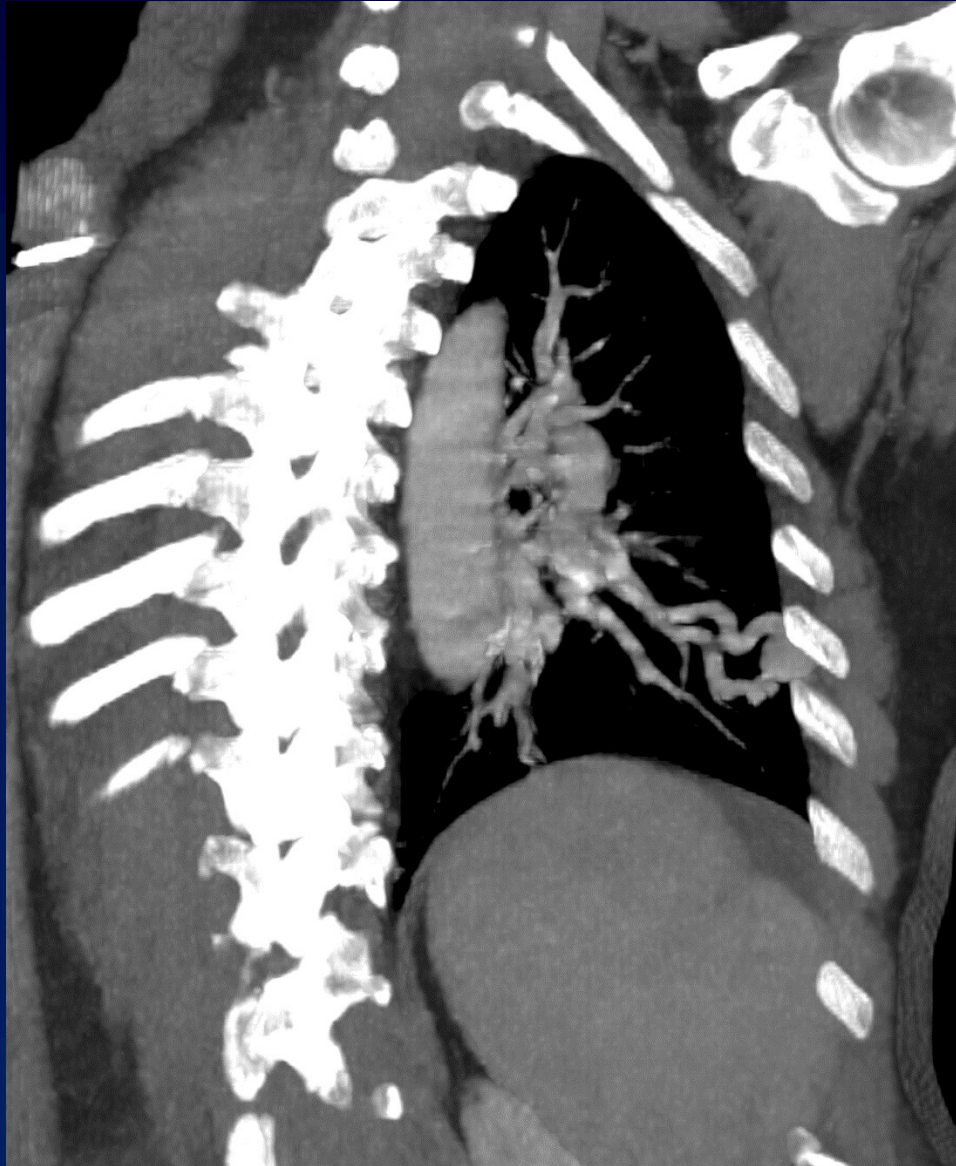


Angio-TDM

Architecture
Calibre artère
afférente



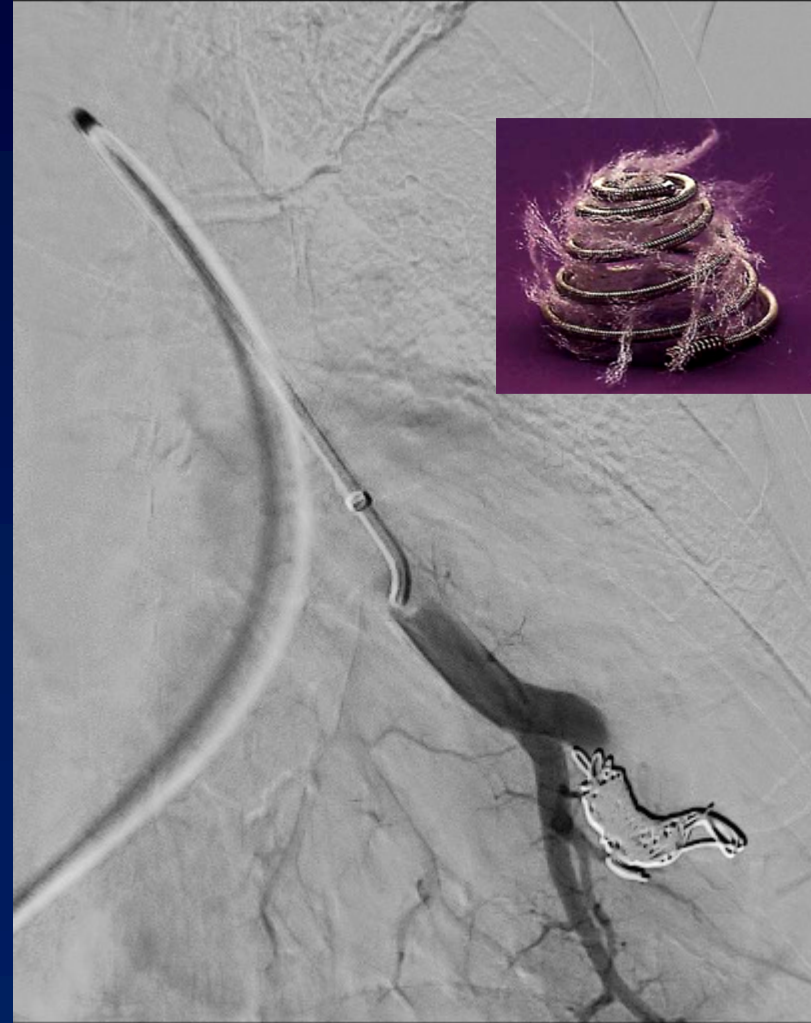
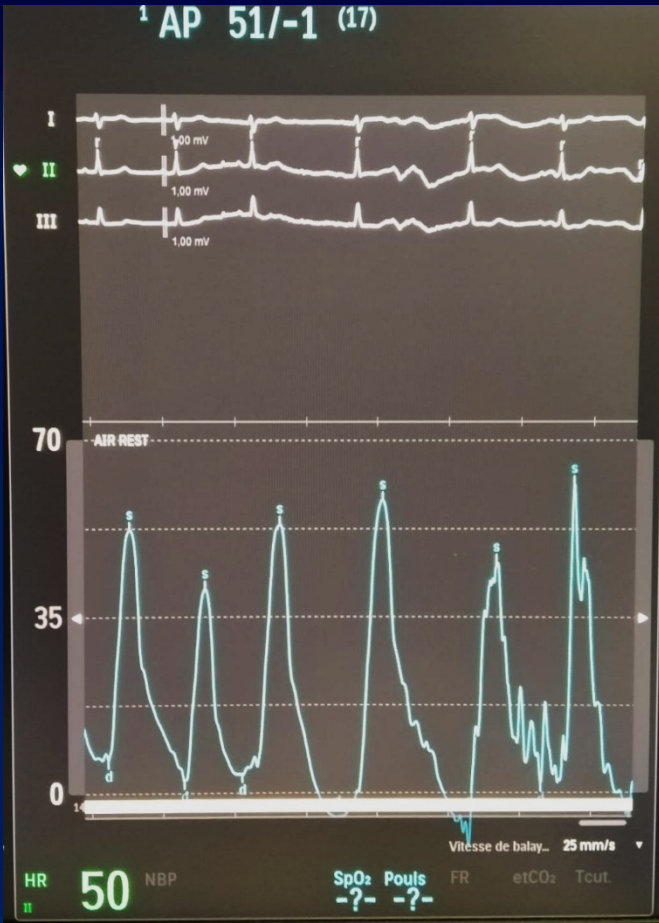
F, 64 ans, MRO MAVP A8G



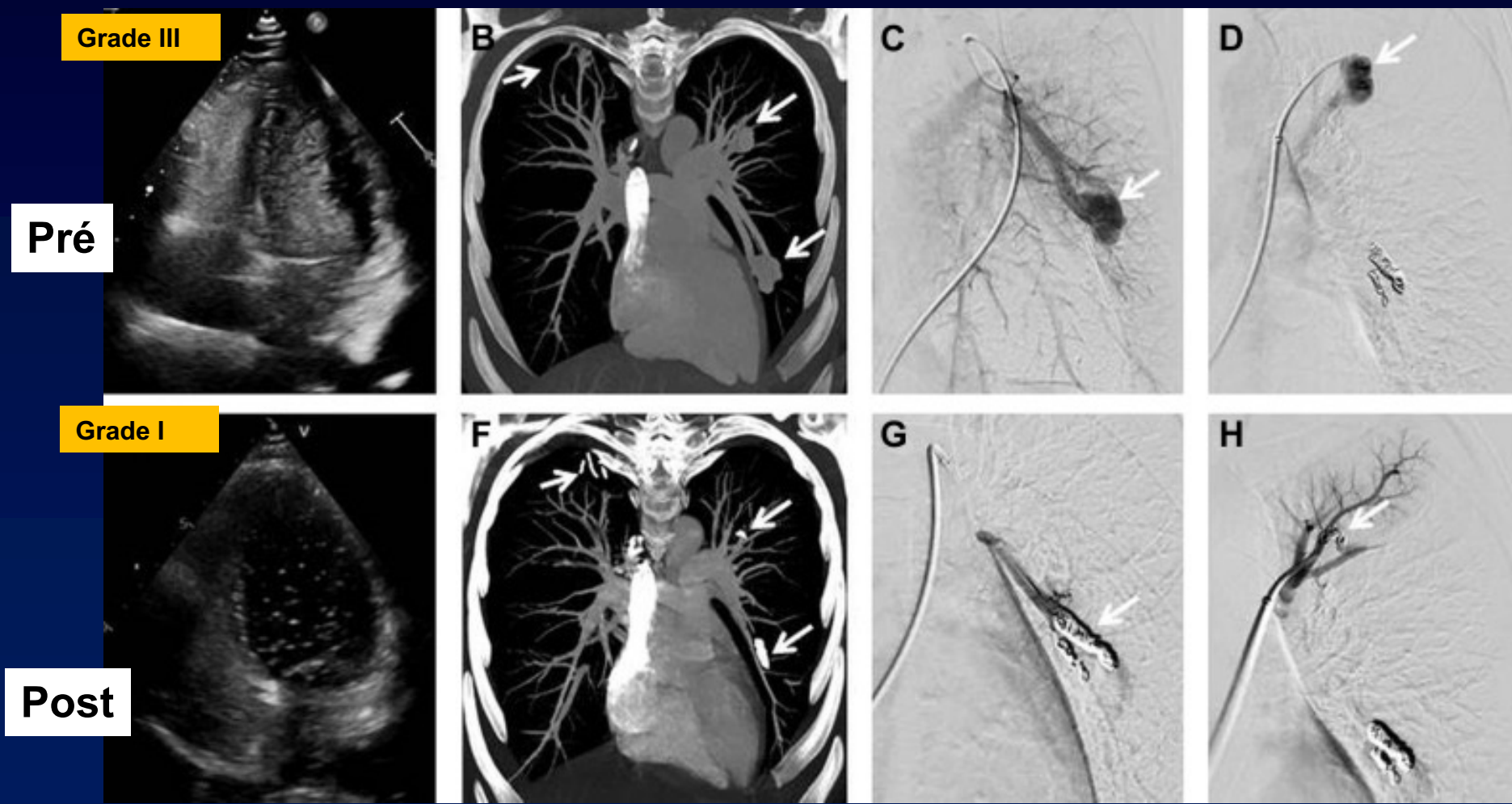
IC et HTP secondaire à l'atteinte hépatique majeure (shunts)



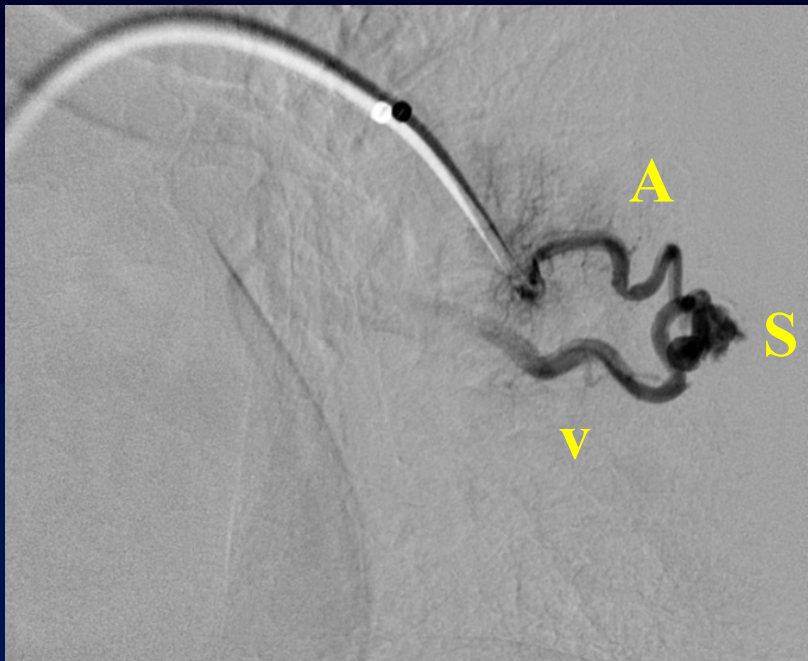
Embolisation car risque de rupture de la MAVP



Embolisation de 3MAVP



C Karam, N Mansencal, E Puymirat, E Charpentier, A Palmyre 5, T Chinet , M El Hajjam
Myocardial Infarction leads to Diagnosis and Treatment of a Rare Disease
Chest . 2022 Jul;162(1):e49-e52. doi: 10.1016/j.chest.2022.01.066.



Title: Safety and efficacy of
microcatheterization and microcoiling in
PAVMs

PHYSICIAN

Mostafa EL HAJJAM M.D



LOCATION

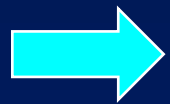
Department of Radiology
Ambroise Paré Hospital
Boulogne – 92100 - France

Anomalies Artérielles Pulmonaires

Malformations Artério-Veineuses Pulmonaires

Anomalies Veineuses Pulmonaires

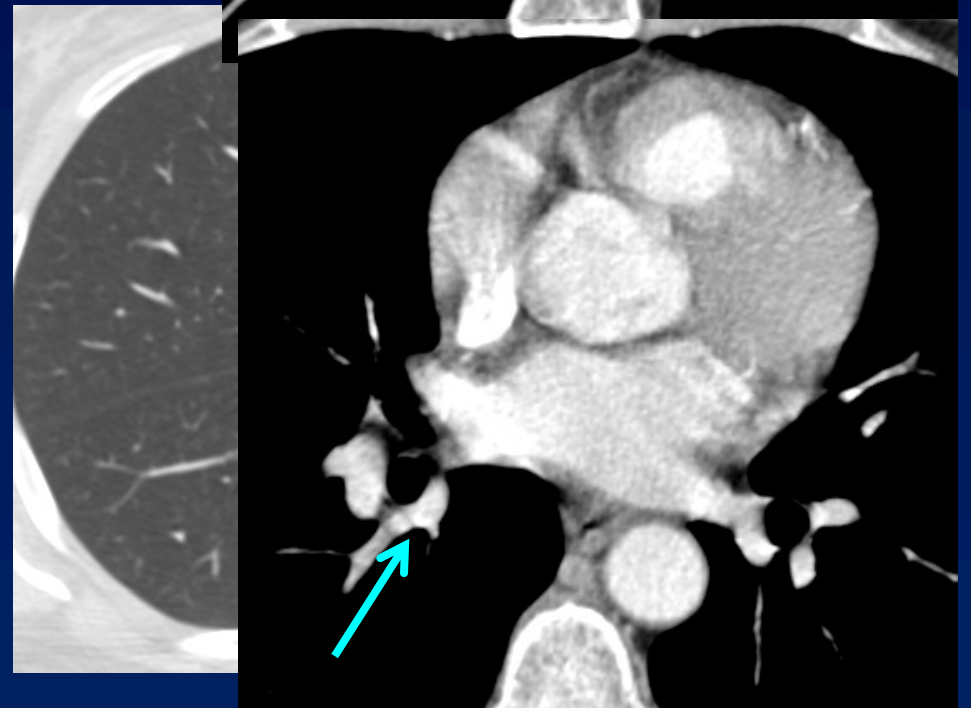
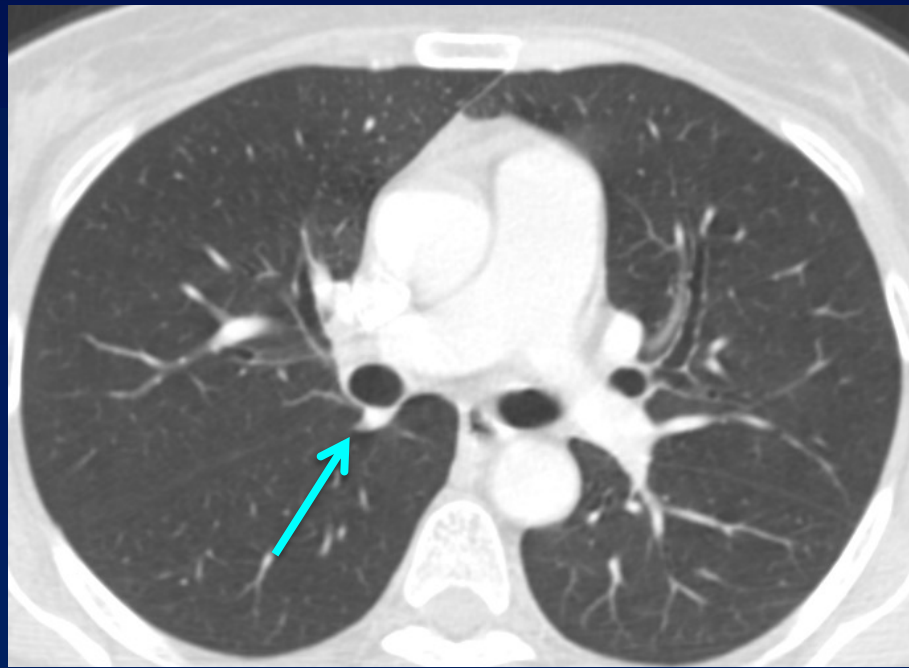
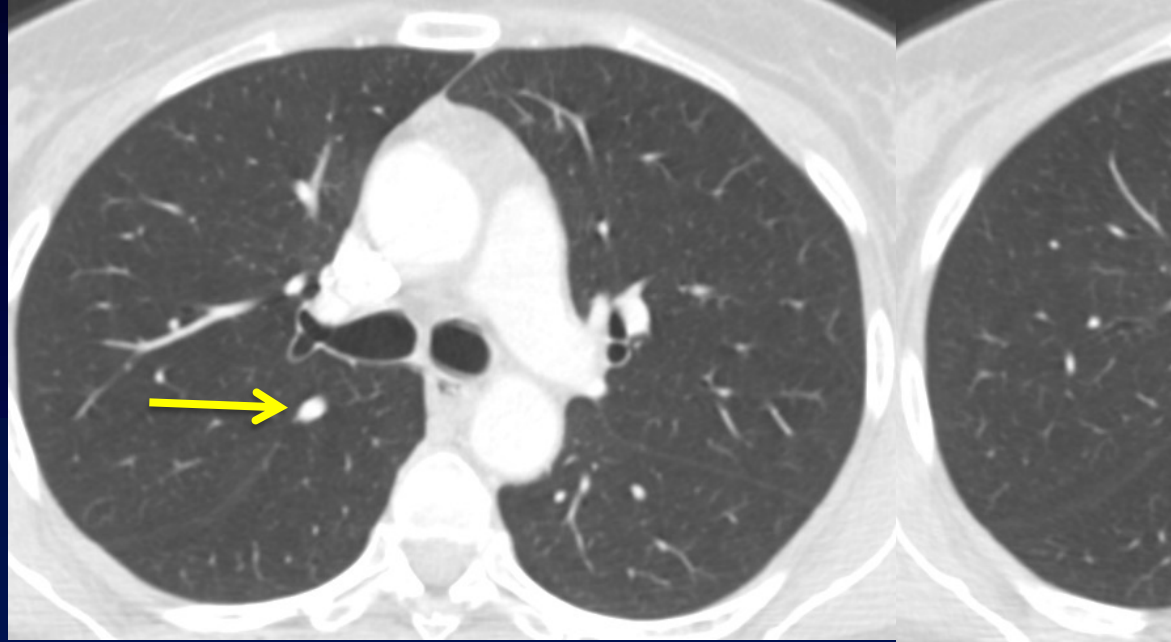
- **Variantes du retour veineux pulmonaire sans caractère pathogène**
(variante de nombre / drainage veineux ectopique)
- **Les Retours Veineux Pulmonaires Anormaux RVPA**



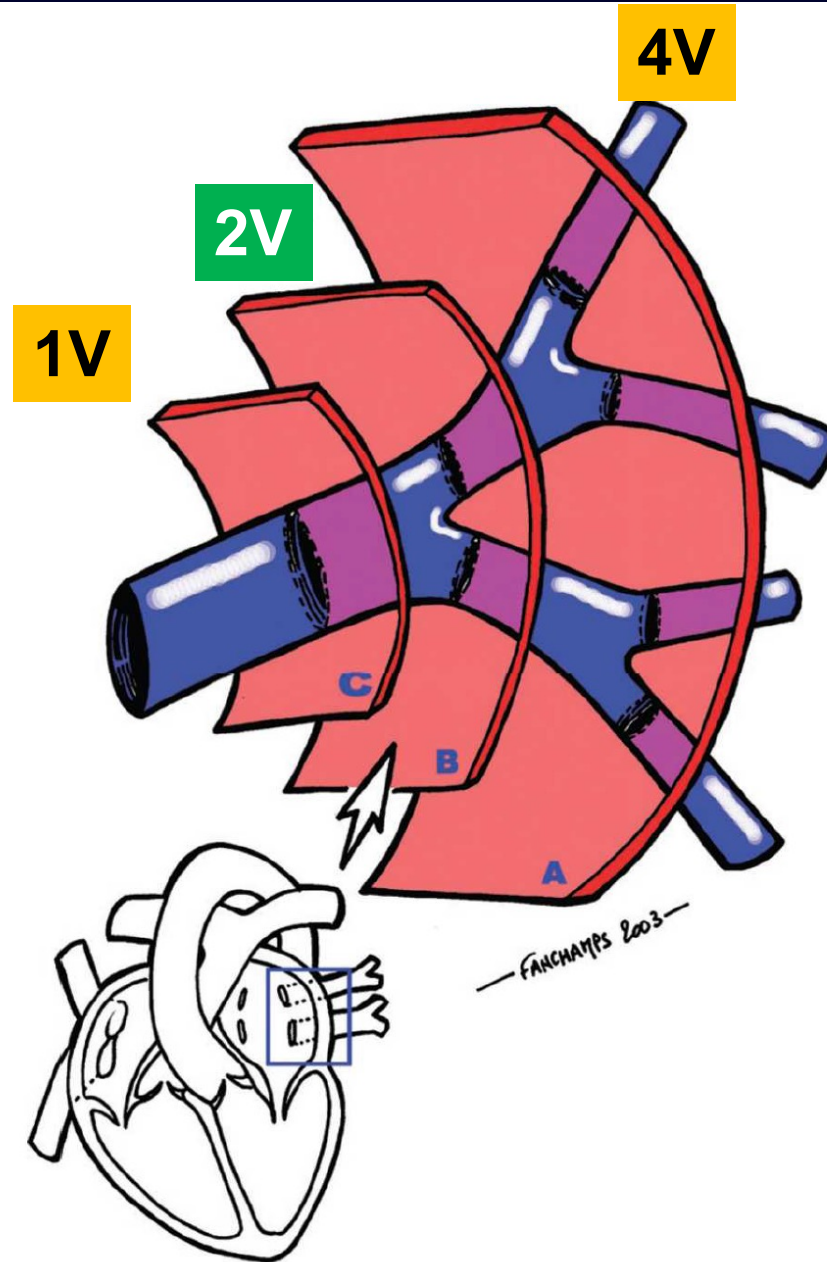
Doivent être signalés en particulier lors de chirurgie homo ou controlatérale

V3 ECTOPIQUE

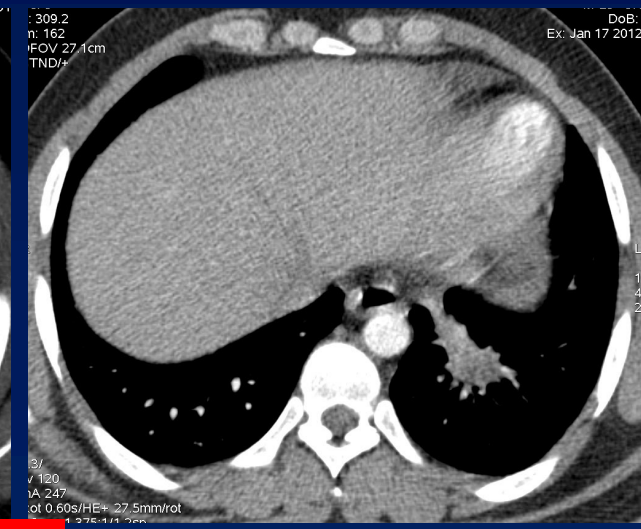
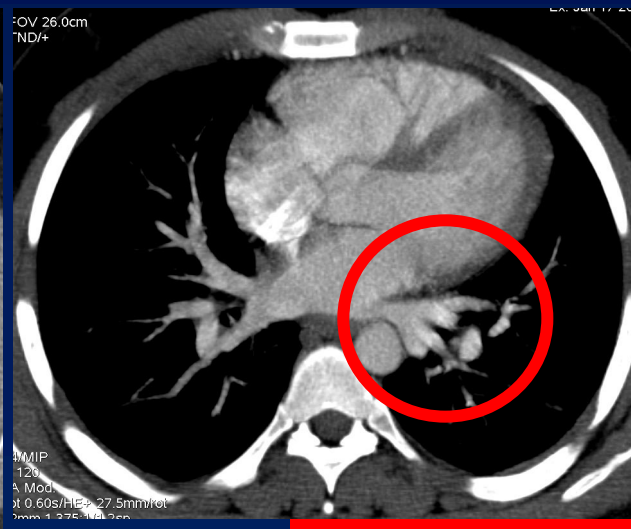
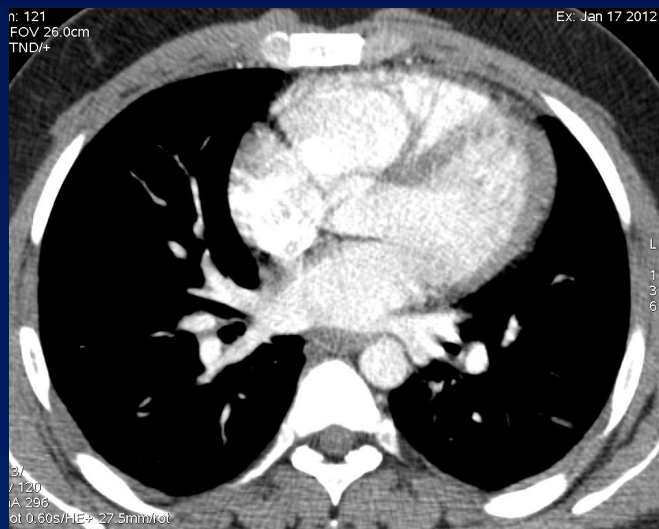
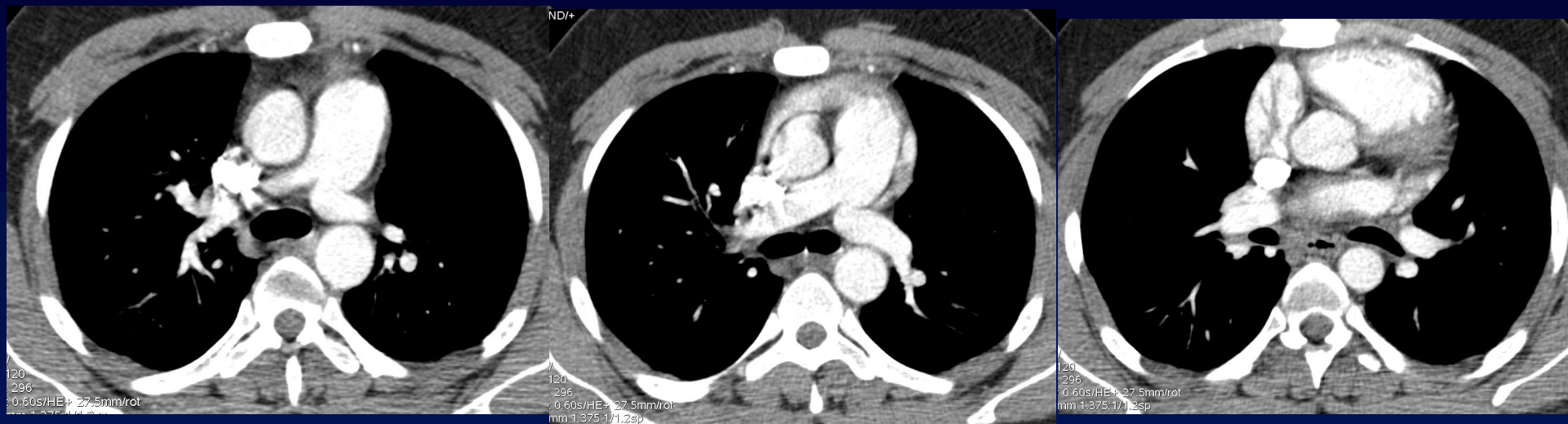
Trajet
Retro-bronchique
descendant
de la V3
vers la VPID



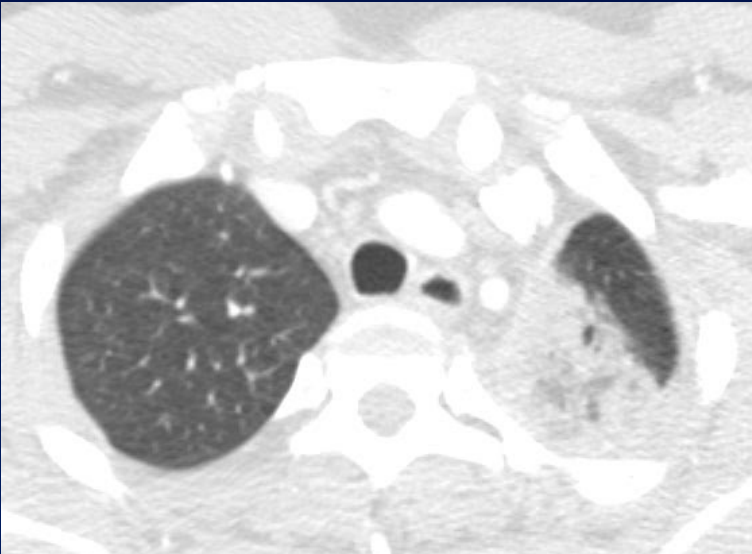
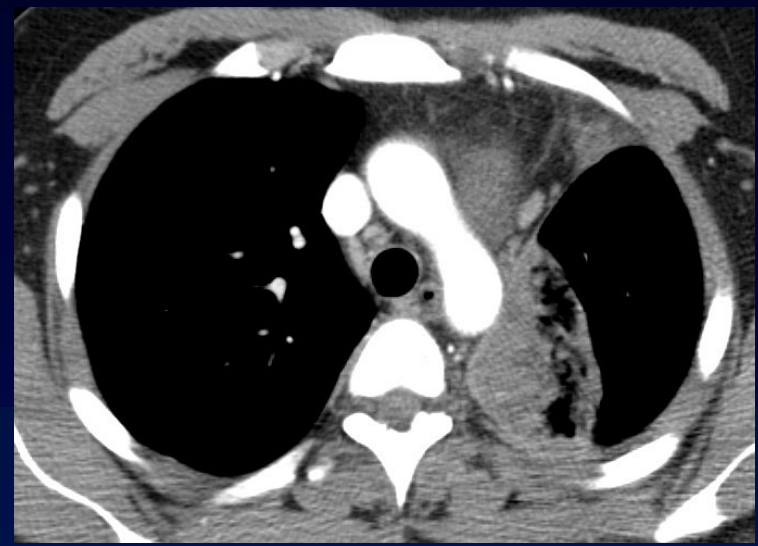
**Degré d'incorporation
des veines pulmonaires
dans l'Atrium Gauche**



Bilan préopératoire d'un adénocarcinome du LIG



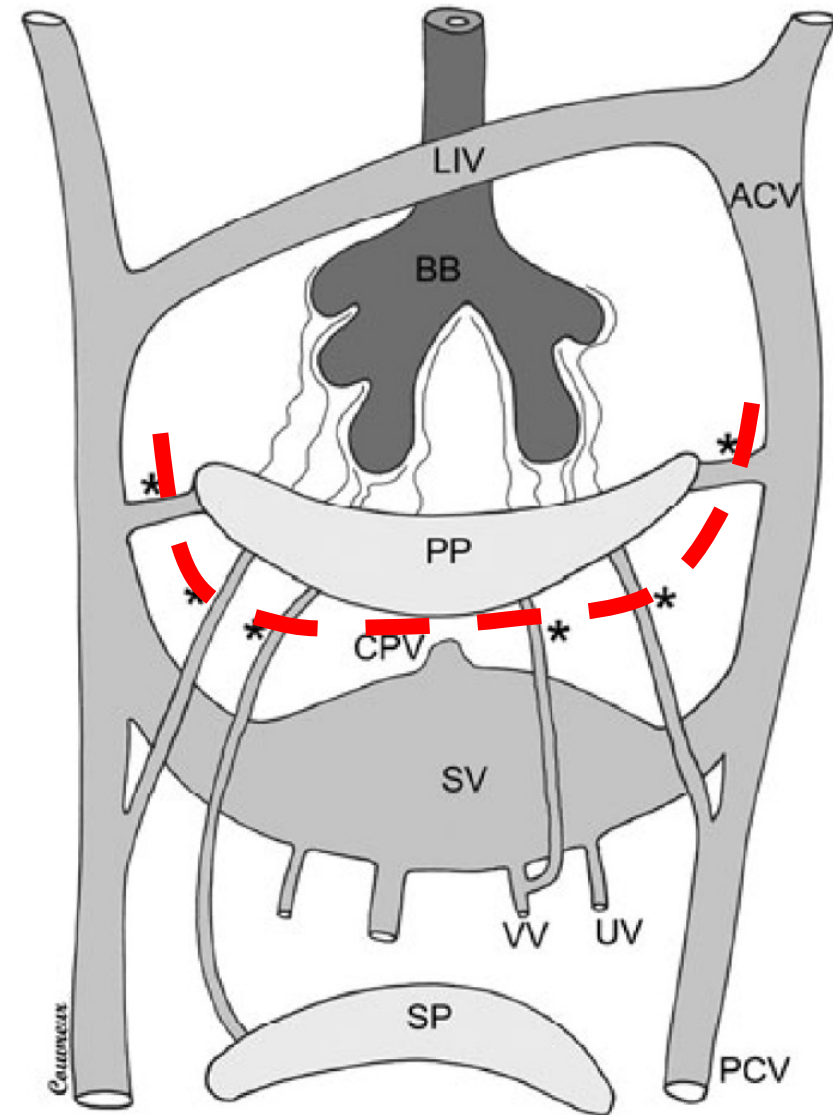
VPG unique



Lobectomie Inférieure gauche
Scanner J7: Infarctus veineux du culmen
VPG unique - ligature accidentelle de la veine culminale

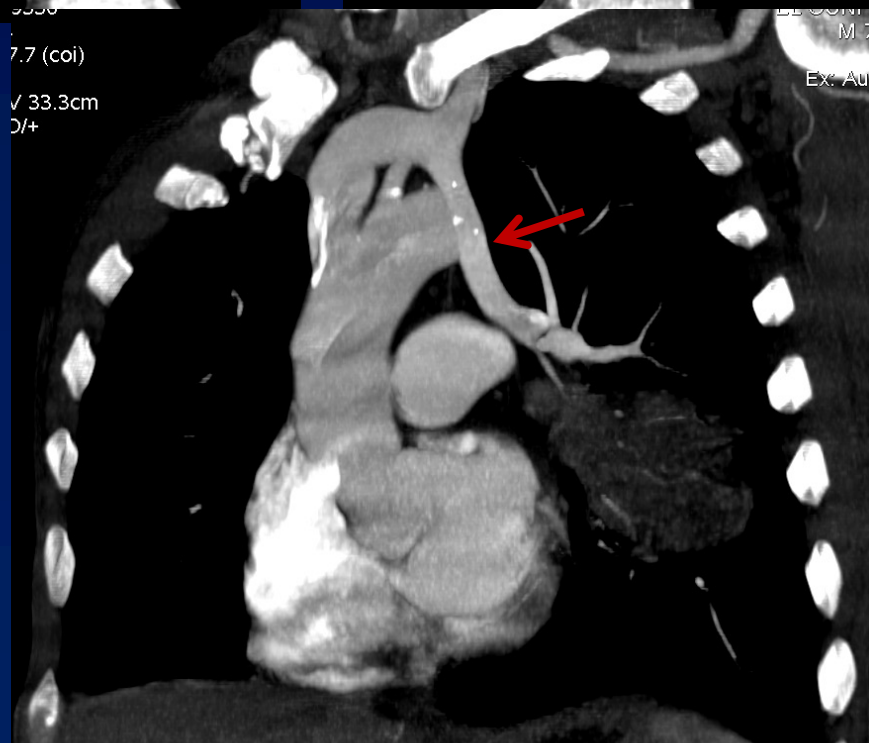
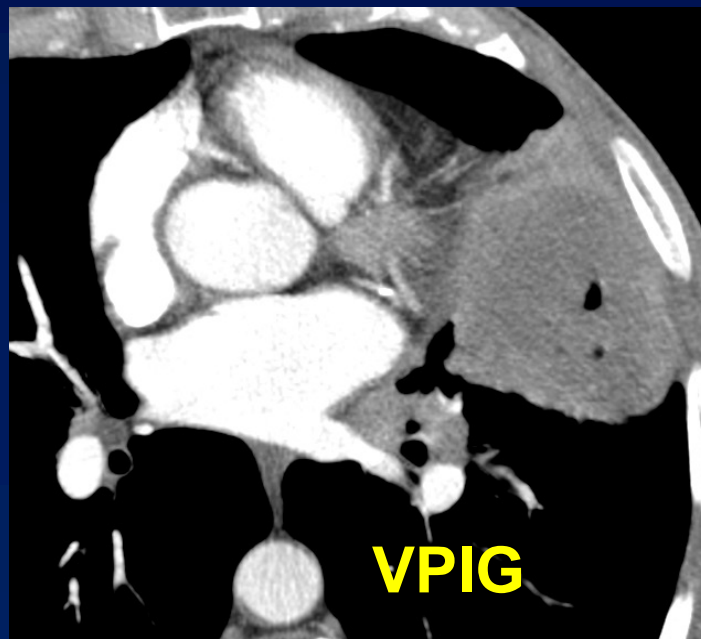
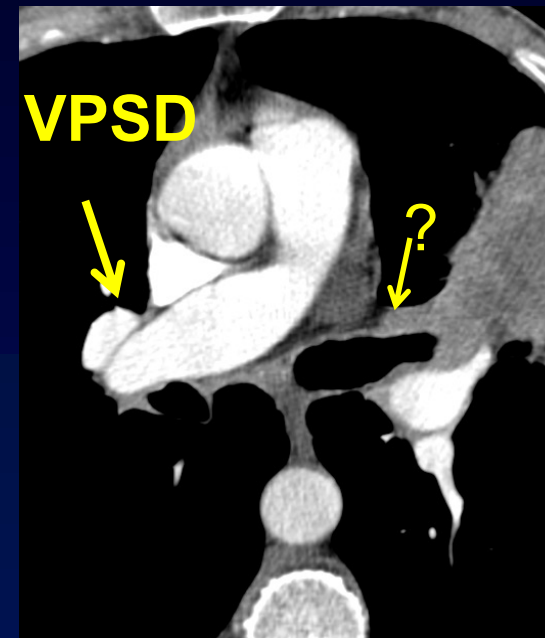
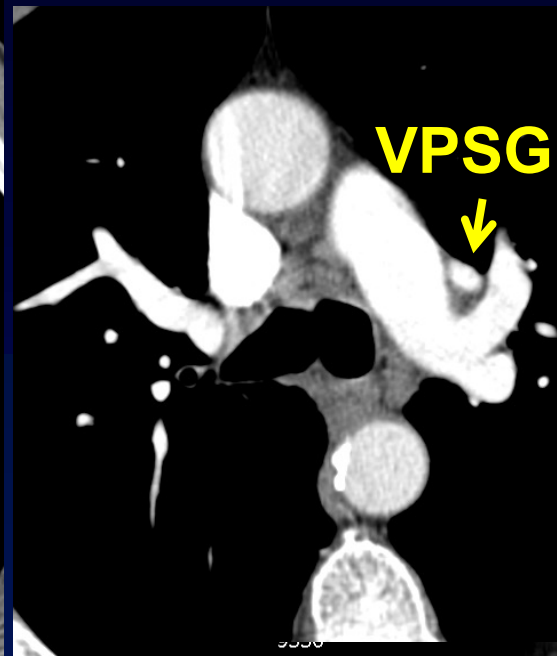
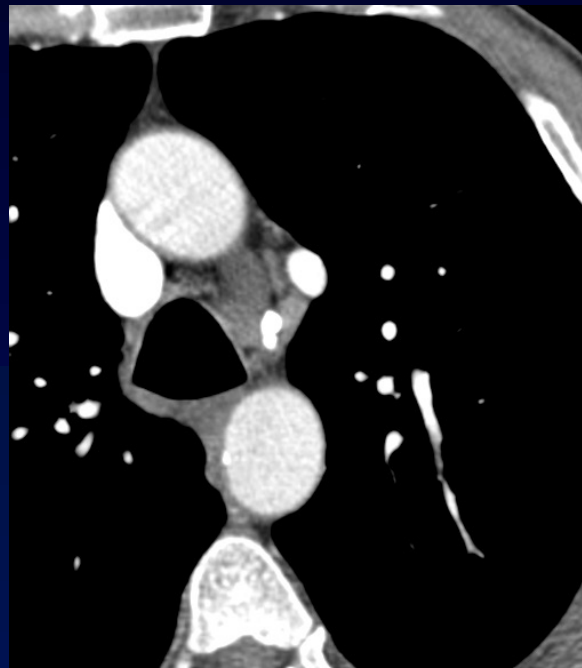
Retour Veineux Pulmonaire Anormal

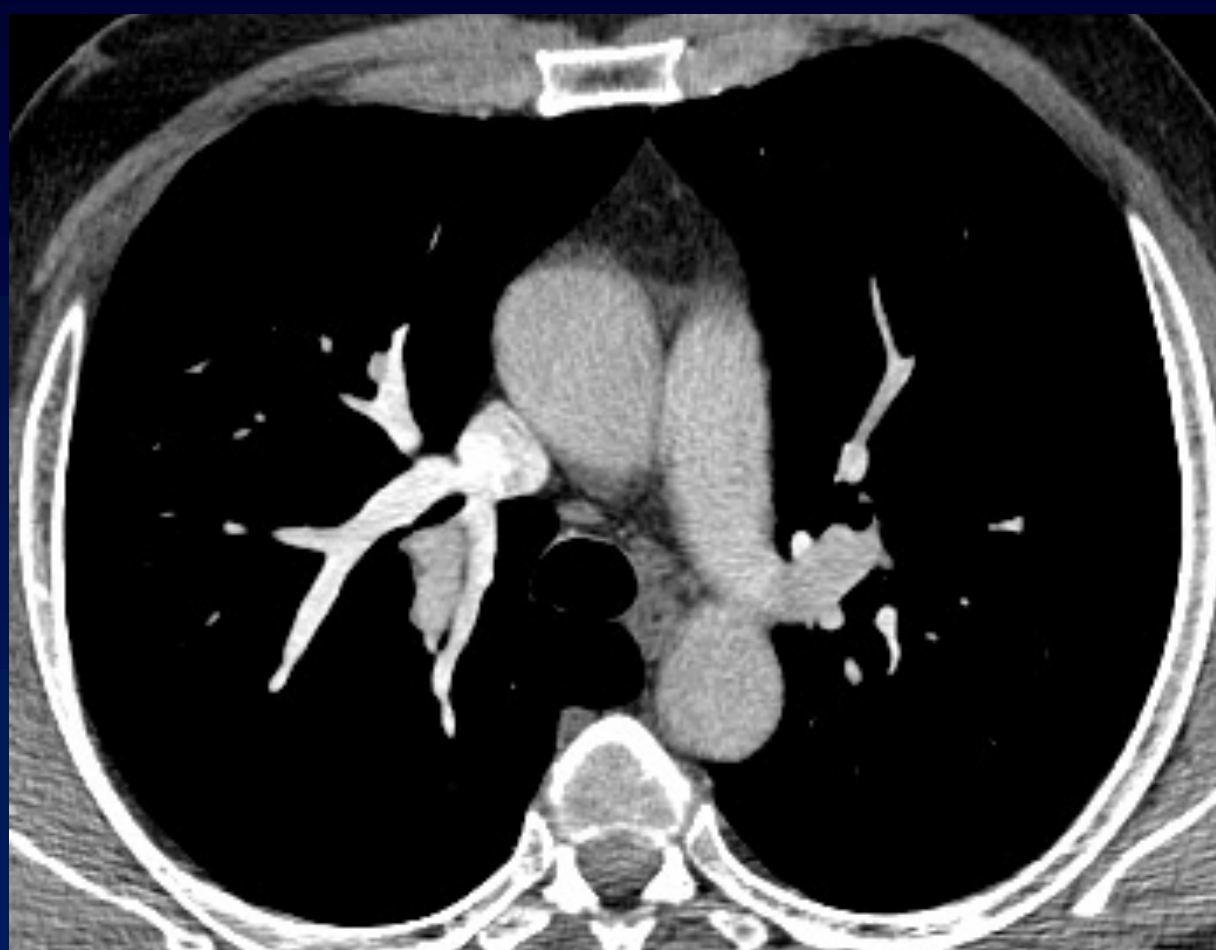
Plexus pulmonaire
Drainé dans les veines systémiques
Et plexus splanchnique



**Gestion
d'un CBP**

**Avec RVPA
LSG**



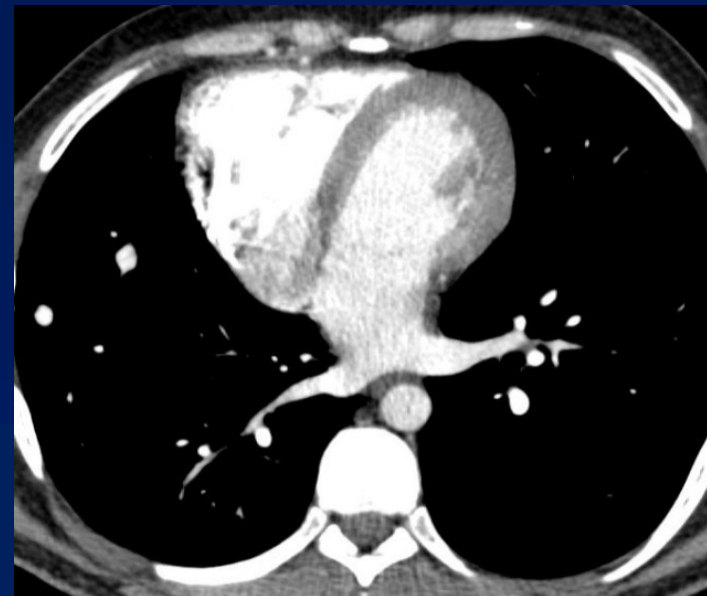
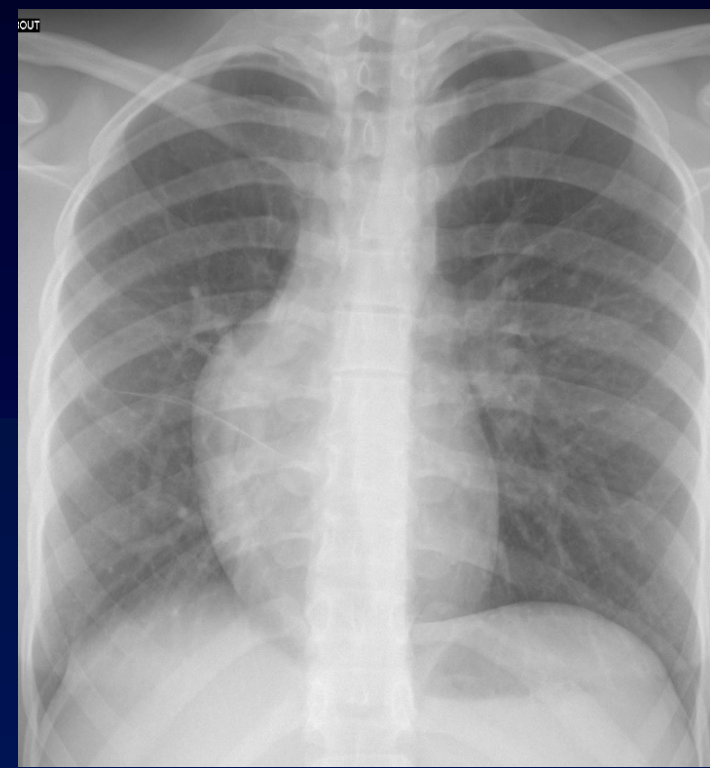


Retour veineux pulmonaire anormal du lobe supérieur droit se drainant directement dans la veine cave supérieure. W
Bilan préopératoire de pneumonectomie gauche

Syndrome de Halasz ou du cimenterre

- Drainage anomal → VCI
- 1-5% de tous les RVPAPs
- Tout poumon D: 60-80%

Un à deux lobe(s) D: 20-40%



Conclusion

- Les anomalies vasculaires pulmonaires sont **rares**
 - Variantes sans conséquence pathologique
 - Isolées ou ds le cadre d'un syndrome poly-malformatif
 - Asymptomatique ou Parlantes
- Rechercher les différents types d'anomalies et les lister
- **A mentionner dans compte-rendu Imagerie**
 - Pneumologue : fibroscopie / ponction / LBA / thérapeutique endo
 - Chirurgien : résection / transplantation
 - Anesthésiste : intubation
 - Radiologue Interventionnel : Gestes Endovx