

CHAPITRE V

LÉSIONS DE L'ORIFICE DE L'ARTÈRE PULMONAIRE

A. — RÉTRÉCISSEMENT DE L'ARTÈRE PULMONAIRE

Ce rétrécissement peut être *congénital* ou *acquis*. Le premier cas est bien plus fréquent et s'accompagne toujours de malformation cardiaque ou de communications entre les deux cœurs. Le rétrécissement acquis constitue une rareté pathologique dont l'existence, tout d'abord contestée, a été mise hors de doute par C. Paul⁽¹⁾, puis par Woillez et son élève Solmon⁽²⁾, enfin par Duguet et Landouzy⁽³⁾. Depuis lors, un certain nombre d'observations ont été publiées, et les lésions acquises de l'orifice pulmonaire ont fait le sujet de quelques travaux parmi lesquels il convient de citer la thèse de Vimont⁽⁴⁾ et le mémoire de Ed. Chrétien⁽⁵⁾. D'ailleurs, la réalité de l'endocardite localisée au niveau de l'orifice pulmonaire pendant la vie extra-utérine, signalée par Bernard dès 1856, se trouve confirmée par les observations de Meynet⁽⁶⁾, de Mayer⁽⁷⁾ de Schwalbe⁽⁸⁾, de Chaplin⁽⁹⁾, de Fraenkel⁽¹⁰⁾, et doit être considérée comme indiscutable. La conséquence presque constante de cette endocardite est la production d'une sténose pulmonaire; l'insuffisance des sigmoïdes est tout à fait exceptionnelle.

Anatomie pathologique. — Le rétrécissement de l'artère pulmonaire peut siéger au niveau des valvules sigmoïdes de ce vaisseau, ou plus rarement au-dessous de l'orifice artériel sur le trajet de l'infundibulum. Dans quelques cas exceptionnels (Villigk, T. Crudeli, Boncour), le rétrécissement acquis porte sur le vaisseau lui-même en aval des insertions valvulaires; il s'agit alors d'une endartérite avec athérome de l'artère pulmonaire et non pas d'une lésion cardiaque. Romberg⁽¹¹⁾ a appelé l'attention sur les faits de ce genre et publié une observation de sclérose d'une grande partie de l'artère. Il fait remarquer que ce sont là presque toujours trouvailles d'autopsie. Nous verrons au contraire la fréquence de l'étroitesse de l'artère pulmonaire dans le cas de rétrécissement congénital.

Le rétrécissement siégeant *au niveau des valvules sigmoïdes* est la variété de beaucoup la plus fréquente (22 fois sur 52 cas; Vimont). Il est presque constamment le résultat de la soudure latérale des valvules, ce qui explique son aspect

(1) C. PAUL. *Soc. méd. des hôp.*, 11 août 1871.

(2) SOLMON. *Du rétrécissem. pulmon. acquis*. Thèse de Paris, 1872.

(3) DUGUET et LANDOUZY. *Soc. méd. des hôp.*, novembre 1878. — DUGUET. *Id.*, 1882.

(4) VIMONT. Thèse de Paris, 1882.

(5) ED. CHRÉTIEN. *Revue de méd.*, août 1895.

(6) MEYNET. *Gaz. méd. de Lyon*, 1867.

(7) MAYER. *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, Bd XXIV, 1879.

(8) SCHWALBE. *Arch. de Virchow*, février 1890.

(9) CHAPLIN. *Pathol. Society of London*, janvier 1892.

(10) FRAENKEL. *Soc. de méd. int. de Berlin*, janvier 1895.

(11) ROMBERG. *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, mai 1891.

à peu près identique dans tous les cas. Cette fusion des valvules par leurs bords contigus détermine la formation d'une sorte de diaphragme percé en son centre d'un orifice de dimensions variables, donnant accès dans le vaisseau au sang chassé par la systole du ventricule droit.

La pression qui s'exerce à chaque systole sur la face ventriculaire de ce diaphragme a pour effet de refouler ses portions centrales vers l'intérieur de l'artère pulmonaire et de lui donner la forme générale d'une voûte à concavité tournée vers le ventricule et offrant à son point culminant un pertuis tantôt arrondi, tantôt plus ou moins manifestement triangulaire, tantôt disposé sous forme de fente linéaire, et d'un diamètre très variable.

Si l'on regarde par l'artère pulmonaire, transversalement sectionnée à deux centimètres au-dessus de son ouverture dans le ventricule, on voit aussitôt la convexité du diaphragme bombant dans la lumière du vaisseau et séparée de sa paroi par une profonde rainure circulaire : disposition qui a pu être comparée à celle du col utérin dans la cavité vaginale. On retrouve, parfois, vers la base de ce dôme les vestiges des trois valvules sigmoïdes sous forme de dépressions séparées par trois brides fibreuses insérées sur la paroi artérielle.

Le tissu des valvules offre des altérations plus ou moins prononcées du fait même de l'endocardite, cause du rétrécissement : tantôt elles sont simplement épaissies, modérément indurées, scléreuses, et la soudure de leurs bords laisse libre en partie leur région moyenne, de telle sorte qu'elles ont encore une souplesse suffisante pour réaliser l'occlusion du vaisseau au moment de la diastole ventriculaire; tantôt elles sont tout à fait rigides, transformées en tissu fibro-cartilagineux, ou même ossifiées par induration calcaire : l'orifice situé au sommet de la voûte reste dès lors constamment béant et l'insuffisance s'ajoute au rétrécissement (Speer, Mannkopff, Vimont).

Rarement l'anneau fibreux d'insertion de l'artère pulmonaire participe aux altérations qui produisent la sténose; on le trouve cependant induré et rétréci, dans quelques cas, alors qu'il s'agit de lésions intéressant à la fois les valvules et l'infundibulum.

Dans un certain nombre d'observations, on a noté la présence de végétations endocardiaques plus ou moins volumineuses coexistant avec la soudure et l'induration valvulaires et contribuant à diminuer la lumière de l'orifice pulmonaire. Plus rarement ces végétations implantées sur la face convexe des valvules paraissent être par leur volume la cause presque exclusive du rétrécissement (Whitley, Chaplin). On peut, en pareil cas, rencontrer à côté de ces proliférations végétantes, et comme conséquence du même processus d'endocardite, des pertes de substance intéressant les sigmoïdes dans une étendue variable.

Schwalbe⁽¹⁾ a signalé un cas de gomme de l'origine de l'artère; Sabrazès et Brengues⁽²⁾, un tubercule gros comme un pois, à la base de l'une des sigmoïdes; des tumeurs semblables pourraient, en proéminant vers l'intérieur du vaisseau, déterminer un certain degré de rétrécissement.

Lorsque le rétrécissement siége *au niveau de l'infundibulum* (rétrécissement *préartériel* de C. Paul), il offre une grande analogie avec le rétrécissement sous-aortique décrit par Vulpian, et, comme lui, reconnaît pour cause une endocardite ventriculaire intéressant à la fois la séreuse qui revêt l'infundibulum et la couche sous-jacente du myocarde.

(1) SCHWALBE. *Loc. cit.*

(2) SABRAZÈS et BRENGUES. *Soc. méd. des hôp.*, 27 octobre 1899.

Parfois cette endocardite se propage jusqu'aux valvules sigmoïdes pour y déterminer des lésions semblables à celles que nous avons étudiées, mais d'ordinaire peu considérables : on a affaire alors à une forme mixte de rétrécissement, à la fois préartériel et valvulaire. Plus souvent, l'infundibulum est seul lésé en pareil cas; ses parois, transformées en tissu fibreux, rétractile, analogue au tissu cicatriciel, présentent différentes variétés de coarctation. Tantôt il se montre rétréci sur toute sa hauteur et transformé en une sorte de canal fibreux de calibre sensiblement uniforme; plus fréquemment ce canal présente, sur un ou plusieurs points, des étranglements dont quelques-uns peuvent « tout au plus admettre une plume à écrire » (Elliotson); tantôt, enfin, il n'offre d'induration et de rétraction cicatricielle que dans une zone limitée, et l'on rencontre alors, à une distance variable au-dessous des sigmoïdes, une sorte d'anneau étroit en amont et en aval duquel l'infundibulum a subi une dilatation manifeste : cette disposition a été assez justement comparée à un sablier.

On a pu observer, coexistant avec cette variété de rétrécissement acquis, une communication interventriculaire : les cas de Bual, Heslop, Dittrich, Whitley, Bock, en font foi. Cette perforation de la cloison ventriculaire, qui d'ordinaire accompagne et caractérise, comme nous le verrons, le rétrécissement congénital, est ici, d'après C. Paul, contemporaine du rétrécissement acquis et reconnaît pour cause une myocardite ayant entraîné une perte de substance du septum. L'observation publiée par Ed. Chrétien (*loc. cit.*) offre un intérêt tout particulier en ce sens qu'elle semble avoir pris sur le fait le mécanisme de ces pertes de substance de la cloison interventriculaire accompagnant le rétrécissement acquis. Il s'agit d'un homme de 79 ans porteur d'un rétrécissement pulmonaire préartériel acquis, avec lésion d'ancienne endo-myocardite, ulcération au-dessus du rétrécissement et anévrysme de l'*undefended space* de Peacock proéminent vers le ventricule gauche. Un degré de plus et l'excès de pression du ventricule droit, consécutif à la sténose pulmonaire, amenait la perforation de la portion supérieure de la cloison refoulée vers la cavité gauche.

Lésions concomitantes ou secondaires. — La sténose pulmonaire, quelles que soient sa forme et son origine, entraîne à peu près constamment une série de modifications secondaires portant sur le cœur, sur l'arbre artériel pulmonaire, et sur les poumons.

Au niveau du cœur, par suite du mécanisme déjà maintes fois signalé de la rétro-hypertrophie, il se produit une augmentation considérable du volume du cœur droit, constituée presque exclusivement par l'hypertrophie ventriculaire, dont les parois acquièrent une épaisseur égale et parfois même supérieure à celle du ventricule gauche : elle atteignait 22 millimètres dans un cas de Féréol⁽¹⁾. Les colonnes charnues, les piliers de la tricuspide, participent à cette hypertrophie; l'oreillette droite subit, bien que dans de moindres proportions, un développement parallèle. Au bout d'un temps variable, à l'hypertrophie des parois vient s'ajouter la dilatation des cavités droites, toujours plus marquée pour l'oreillette; la valvule tricuspide subit alors une sorte d'allongement proportionnel qui prévient, pendant un certain temps, l'inocclusion de l'orifice auriculo-ventriculaire alors même qu'il participe à la dilatation progressive du ventricule.

⁽¹⁾ FÉREOL. *Soc. méd. des hôp.*, 11 mars 1881.

La conformation extérieure du cœur se trouve modifiée du fait de l'augmentation de volume du cœur droit qui arrive à égaler le cœur gauche, et, le plus souvent même, à le déborder dans tous les sens, si bien que c'est le cœur gauche qui semble appendu au cœur droit. La pointe de l'organe est alors formée aux dépens du ventricule droit; dans les cas moins anciens ou moins prononcés, elle se montre arrondie, mousse, et constituée en proportions égales par le sommet des deux ventricules.

La cloison *interventriculaire* n'offre plus sa convexité normale tournée vers la cavité du ventricule droit; elle est refoulée, et parfois même affecte une disposition inverse de la normale, formant une voussure proéminente dans le ventricule gauche. On constate à son niveau, dans un certain nombre de cas, des perforations de dimensions plus ou moins considérables, établissant la communication entre les deux ventricules et siégeant le plus souvent à sa partie supérieure, dans la région que Peacock a dénommée *undefended space*. Dans un cas de Claisse⁽¹⁾, on notait l'absence presque totale de cloison entre les cavités droites et gauches chez un enfant de 9 ans. Nous avons vu que ces perforations du septum, presque toujours associées au rétrécissement pulmonaire congénital, ne sont pas néanmoins exclusives du rétrécissement acquis : nous aurons, du reste, à y revenir.

Plus rarement, et presque toujours alors il s'agit d'une sténose congénitale, on observe la communication inter-auriculaire. On peut, lorsqu'elle n'est constituée que par une simple fente, se demander si elle affecte une relation quelconque avec la sténose pulmonaire, puisqu'on rencontre parfois cette inocclusion du trou de Botal chez des sujets sains; mais dans quelques faits, comme celui de Pic⁽²⁾, il s'agissait d'un large orifice, d'une absence de toute la portion postérieure de cette cloison.

Le cœur gauche présente d'ordinaire des modifications inverses : la sténose pulmonaire réduisant le débit du sang qui lui est apporté par les veines pulmonaires, le cœur gauche diminue de volume et s'adapte, par une atrophie relative, au moindre fonctionnement qui lui est dévolu. L'aorte, elle-même, semble parfois participer à cette atrophie (Meynet, Speer, Mannkoff).

Du côté de l'*artère pulmonaire*, au lieu de la réduction de calibre qui semblerait devoir être la conséquence naturelle de la sténose siégeant à son orifice, on observe au contraire, presque constamment, lors de rétrécissement acquis, une dilatation plus ou moins marquée, et pouvant atteindre des proportions considérables (12 centimètres de circonférence : Philhouse). Cette dilatation porte, en général, d'une façon plus particulière sur le tronc même de l'artère, qui vient ainsi se mettre en rapport intime avec la paroi thoracique. De là résulte l'intensité toute particulière, en pareil cas, de la transmission des bruits pathologiques à l'oreille de l'observateur.

Sans insister sur les multiples théories invoquées pour expliquer cette dilatation du vaisseau en aval du point rétréci, on doit admettre, avec Potain et Rendu, qu'elle est la conséquence, non pas de conditions purement mécaniques, mais d'une endartérite concomitante de l'endocardite qui a déterminé la soudure valvulaire; l'artère se laisse distendre par suite de la perte de son élasticité.

Dans un grand nombre de cas, on rencontre au niveau des *poumons* des lésions qui ont depuis longtemps appelé l'attention des observateurs.

⁽¹⁾ CLAISSE. *Soc. anat.*, 25 novembre 1894.

⁽²⁾ PIC. *Soc. des sc. méd. de Lyon*, 26 juillet 1895.

Parfois il s'agit de noyaux d'infarctus hémoptoïques (Whitley); mais l'altération la plus commune, et qui offre un intérêt tout particulier, est la tuberculose pulmonaire. La fréquence de la phtisie dans le rétrécissement pulmonaire congénital, signalée de longue date et nettement établie par Stölker, a été mise en lumière également dans le rétrécissement acquis par les travaux de Lebert, de Normann Chevers, C. Paul, Solmon, Straus, Duguet, etc. C'est un fait aujourd'hui devenu classique.

Les discussions relatives à la forme clinique de cette phtisie, tuberculose nodulaire ou pneumonie caséuse, ont perdu la plus grande partie de leur intérêt du fait même de la présence constante du bacille de Koch; ce qu'il convient de déterminer, ce sont les conditions d'opportunité pour le développement du bacille créées par le rétrécissement pulmonaire. Il semble que la réduction et le ralentissement de la circulation dans le réseau de l'artère pulmonaire amènent, soit des modifications de terrain, soit des perturbations dans les échanges gazeux intra-alvéolaires, qui favorisent l'implantation et la prolifération du germe pathogène introduit par la voie broncho-pulmonaire ou par la voie sanguine. On pourrait supposer qu'il ne s'agit en pareil cas que de l'influence prédisposante banale de toute débilitation générale à l'égard de la bacillose; mais sa grande fréquence au cours de la sténose pulmonaire, son apparition dans le cas de compression de l'artère par une tumeur ou un anévrysme aortique (G. Sée), c'est-à-dire lors de modifications circulatoires analogues à celles de la sténose, enfin l'influence toute contraire de la sténose mitrale et l'enrayement de la tuberculose par ce rétrécissement qui crée des conditions de pression et de stase pulmonaire exactement inverses, semblent autant d'arguments en faveur d'une action directe et toute spéciale.

La coexistence avec le rétrécissement pulmonaire d'une malformation cardiaque, telle que persistance du trou de Botal ou du canal artériel, et surtout communication plus ou moins large des deux ventricules par une perforation de la cloison, a été invoquée comme caractérisant l'origine congénitale du rétrécissement; mais si la présence de lésions semblables peut fournir une présomption en faveur d'une endocardite fœtale, elle ne saurait cependant être considérée comme un criterium certain. On conçoit, en effet, que chez un sujet porteur d'une malformation congénitale, puisse ultérieurement se développer une endocardite des cavités droites, ou une endartérite pulmonaire entraînant la survenance d'un rétrécissement acquis, soit au niveau des valvules, soit sur le trajet de l'infundibulum; enfin, nous avons vu que la perforation elle-même du septum interventriculaire a pu être rapportée à une endo-myocardite de l'enfance ou de l'âge adulte. Des faits de Vulpian, C. Paul, Solmon, Féréol, semblent confirmer la réalité du rétrécissement pulmonaire acquis coexistant avec une malformation cardiaque, parfois contemporaine, plus ordinairement congénitale. Aussi peut-on, avec Vimont, résumer le débat en disant que l'absence de communication inter-auriculaire ou interventriculaire appartient au rétrécissement acquis, mais que pareille communication, lorsqu'elle existe, rend probable, sans affirmer en rien la nature congénitale de la lésion.

Tout autre est l'importance de la persistance plus ou moins complète du canal artériel, ou encore du rétrécissement et de l'atrophie du tronc de l'artère pulmonaire, qui se présente sous l'aspect d'une sorte de cordon fibreux mince et effilé, contrastant avec la dilatation habituelle du vaisseau en aval de la sténose

acquise de son orifice. Ce sont là des témoignages anatomiques certains de la nature congénitale de la lésion.

Étiologie. — Si la cause immédiate des lésions qui entraînent le rétrécissement pulmonaire consiste dans une endocardite localisée au cœur droit, ou dans une endartérite pulmonaire, la raison déterminante de cette endocardite échappe le plus souvent. On sait combien sont rares chez l'adulte, comparativement à ce qui se passe chez le fœtus, les phlegmasies du cœur droit, et nous ignorons complètement les raisons qui président à cette détermination exceptionnelle dans les cas où elle vient à se produire.

Hanot⁽¹⁾ s'est demandé si la sténose pulmonaire n'est pas, dans quelques cas, une manifestation d'hérédité tuberculeuse hétéromorphe, comme le rétrécissement aortique congénital de la chlorose, et, dirions-nous aujourd'hui, comme le rétrécissement mitral pur congénital.

On a pu parfois incriminer le traumatisme; le cas de Dittrich, partout cité, en est un exemple, la sténose de l'infundibulum pulmonaire ayant suivi de près un coup de pied de cheval sur la région précordiale. Il existe quelques autres cas analogues.

Le rhumatisme semble assez rarement pouvoir être mis en cause; il en est de même de la goutte, ou de l'alcoolisme, en dépit de quelques faits dans lesquels l'abus des spiritueux a été noté (O. Israël): on peut, à bon droit, penser à une simple coïncidence. Le rhumatisme semblerait être plus fréquemment cause du rétrécissement pré-artériel infundibulaire (Barié).

Les maladies infectieuses aiguës s'accompagnent parfois d'endocardite végétante de l'artère pulmonaire (Schwalbe, Chaplin, Luzet et Ettliger) et l'on doit sans doute rapporter le plus souvent à quelque fièvre éruptive, à une bronchopneumonie, surtout à un accident infectieux puerpéral, la lésion pulmonaire dont le début aura pu passer inaperçu. Kerschensteiner⁽²⁾ a constaté la présence du pneumocoque au niveau des sigmoïdes pulmonaires, et Castaigne⁽³⁾ de staphylocoques chez un dothiéntérique: mais il s'agissait d'endocardite aiguë ulcéro-végétante sans rétrécissement pulmonaire encore constitué. Peut-être la syphilis pourrait-elle être incriminée dans quelques faits d'altérations de l'artère pulmonaire (Schwalbe).

Le rétrécissement pré-artériel infundibulaire paraît plus fréquent chez la femme: 6 fois sur 9 cas.

Symptômes. — Phénomènes généraux. — Ils sont en général très peu marqués et n'offrent qu'une minime valeur au point de vue du diagnostic de la lésion.

Il existe d'ordinaire, dès le début, de l'essoufflement, plus prononcé lors des efforts musculaires; si bien que les malades ne peuvent que difficilement, dans l'enfance, prendre part aux jeux qui nécessitent la course ou un développement de force, et, plus tard, se livrer à un travail corporel un peu pénible. Ils éprouvent bientôt une oppression permanente accompagnée de toux sèche, quinteuse, parfois suivie d'hémoptysie; les mouvements violents, la marche rapide, les efforts, déterminent des crises paroxystiques. Assez souvent on observe de la dyspepsie flatulente.

Les battements cardiaques demeurent réguliers. Les phénomènes de stase

⁽¹⁾ HANOT. *Gaz. hebdomadaire*, 19 mai 1896.

⁽²⁾ KERSCHENSTEINER. *Münch. med. Woch.*, 1897.

⁽³⁾ CASTAIGNE, *Soc. anat.*, février 1898.