

# Retours veineux Pulmonaires Anormaux

Caroline Ovaert

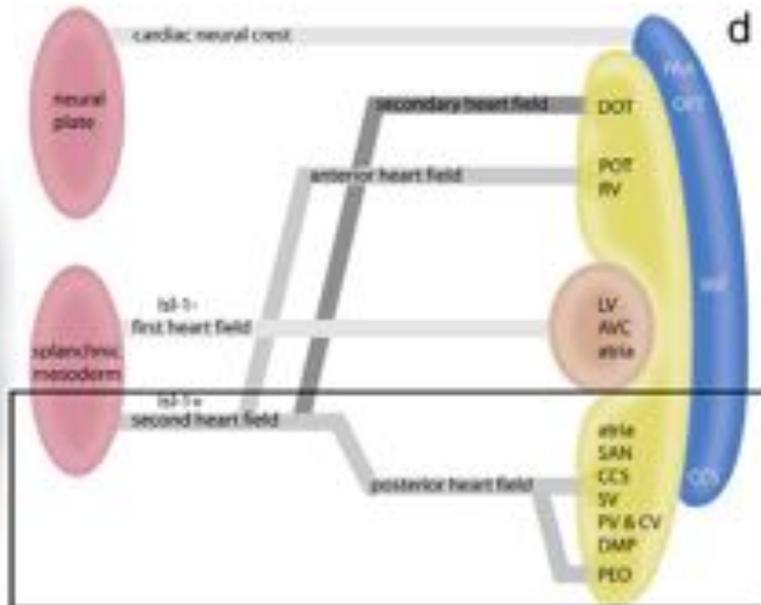
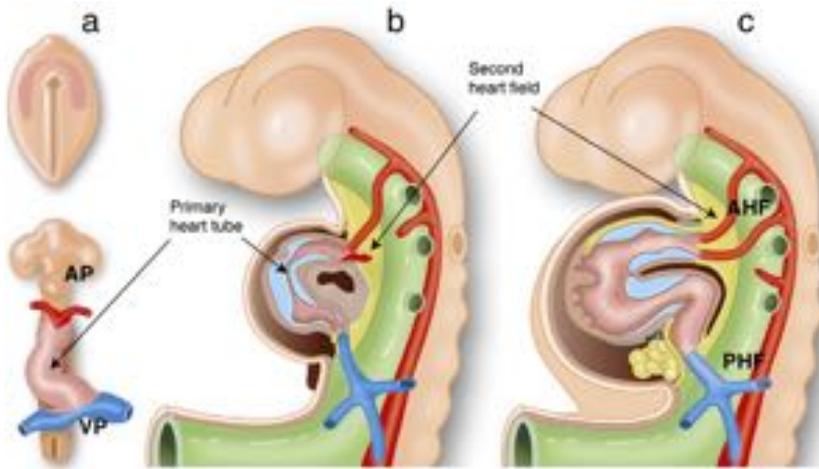
Cardiologie pédiatrique

Timone enfants, Marseille

# Introduction

- Peu fréquent
- Diagnostic pré- et postnatal pas toujours facile
- Présentation extrêmement variée
  - RVPA total
  - RVPA partiel
  - Syndrome de Cimeterre

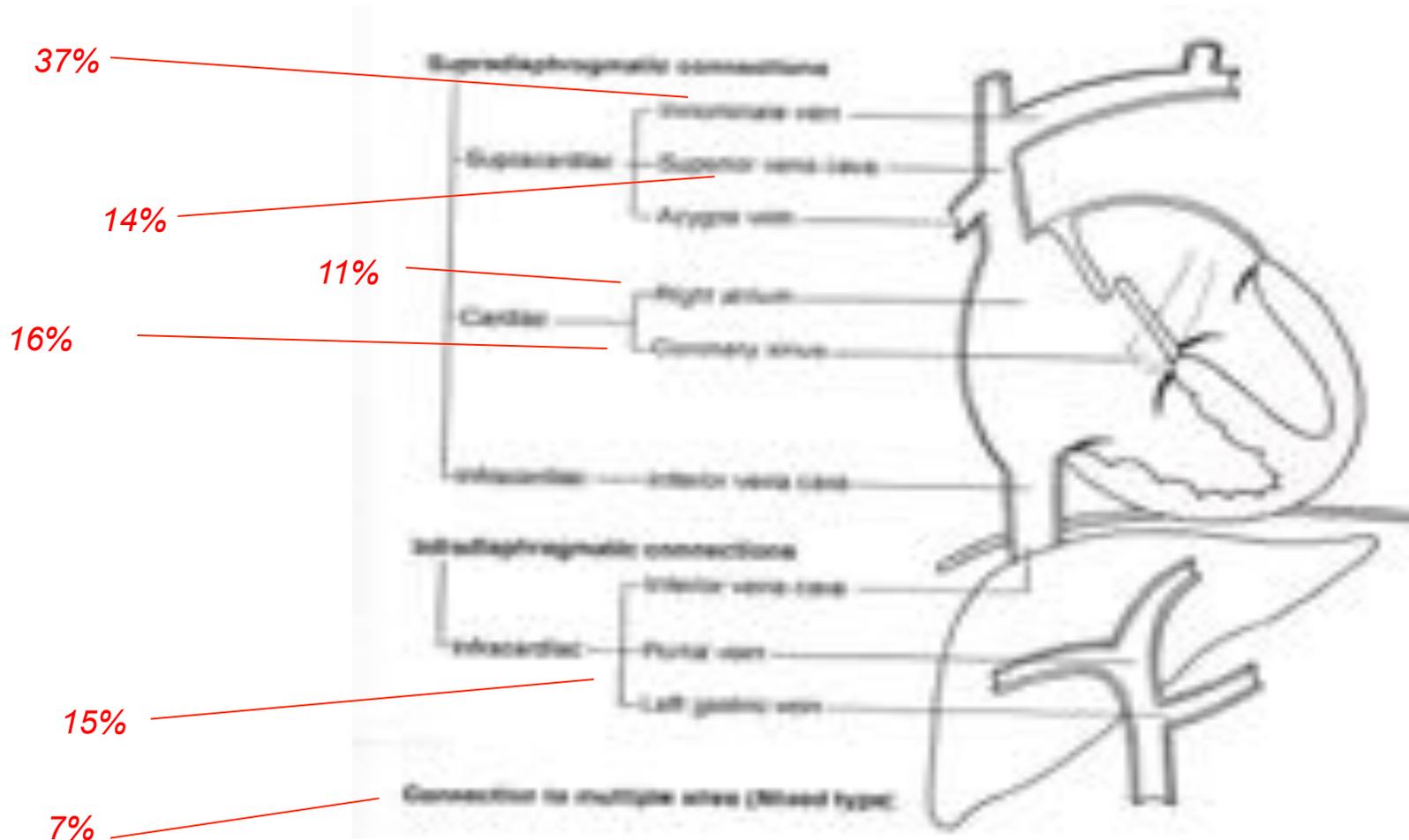
# Embryologie



Retour veineux  
Pulmonaire Anormal  
Total

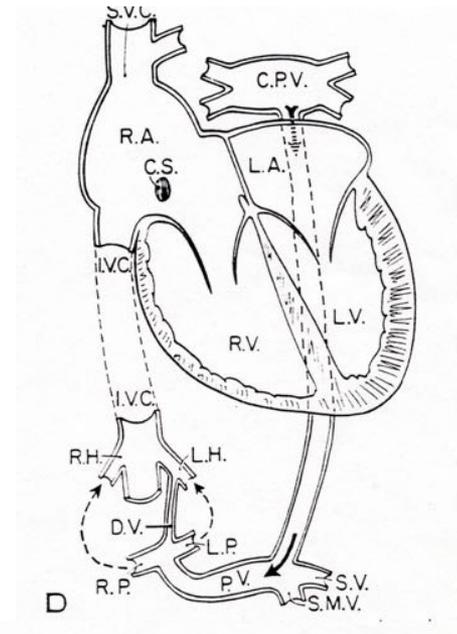
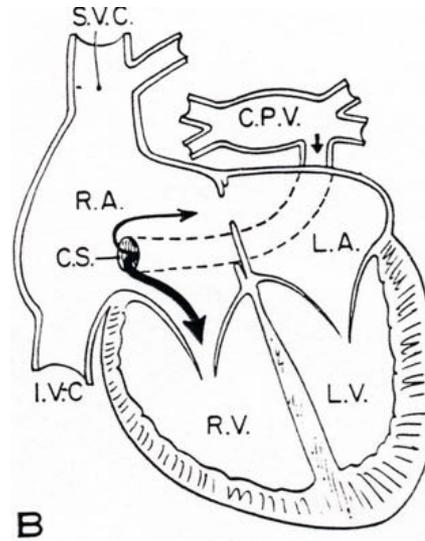
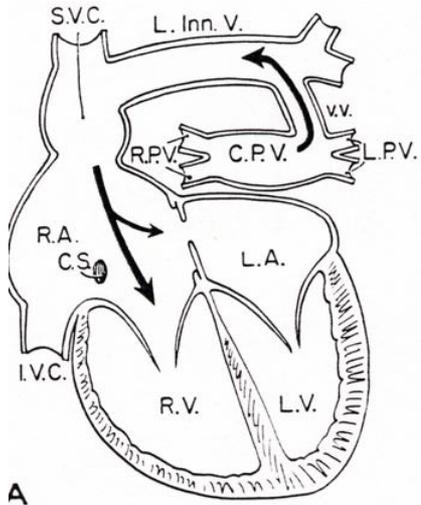
# RVPA totaux

## Classification anatomique

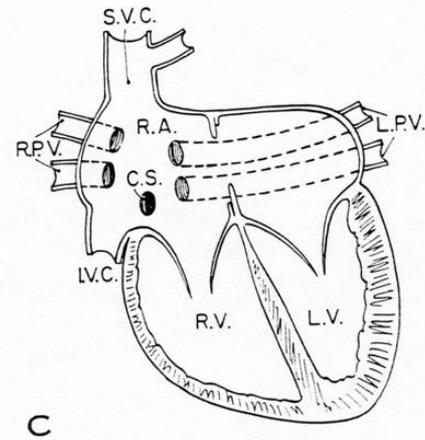
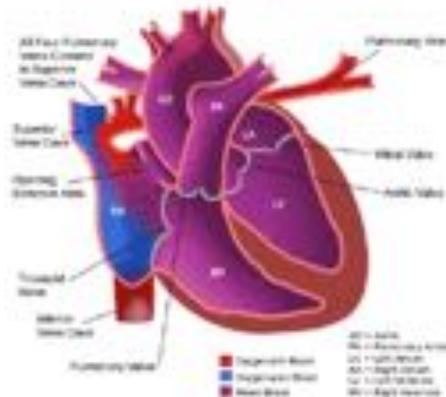


# RVPA totaux

## Les plus fréquents



Total Anomalous Pulmonary Venous Return



# RVPA totaux

## Classification fonctionnelle

Bloqué



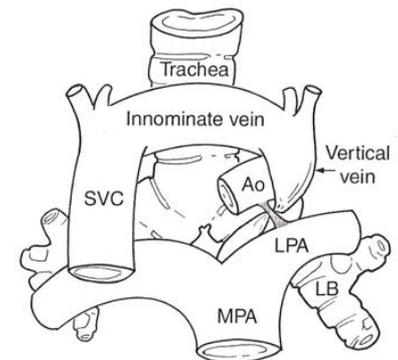
Non bloqué

- Sites d'obstruction:

Infradiaphragmatiques > Supradiaphragmatiques

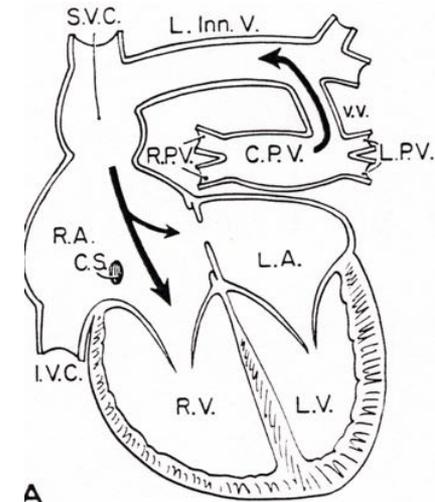
- Mécanismes de l'obstruction

- Sténose des veines pulmonaires individuelles
- Sténose au niveau de la connection anormale
- Sténose intrinsèque au niveau du collecteur (veine verticale ...)
- Compression externe collecteur
  - Supracardique
  - Hiatus oesophagien étroit
  - Drainage dans le foie
- CIA restrictive



# RVPAt : non bloqué

## Physiopathologie



Shunt G-Dr : VP vers OD

+ shunt interatrial obligatoire (doit être 'large !)

➔ Surcharge cœur droit

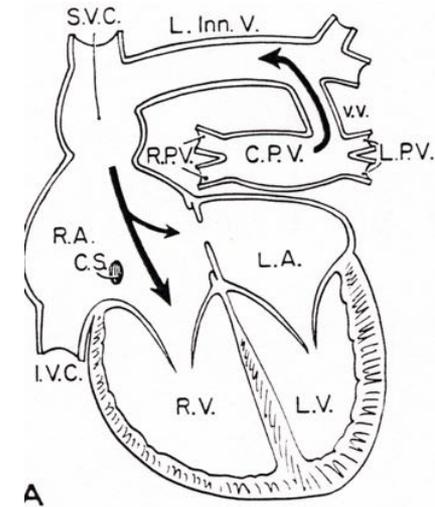
➔ Augmentation débit pulmonaire

➔ Désaturation modéré (shunt Dr-G intra-cardiaque)

# RVPAt : non bloqué

## Sémiologie

- Signes fonctionnels d'insuffisance cardiaque d'installation progressive
- Retard pondéral modéré
- Cyanose modérée (SaO<sub>2</sub> 85-90%) discordante par rapport à la détresse respiratoire

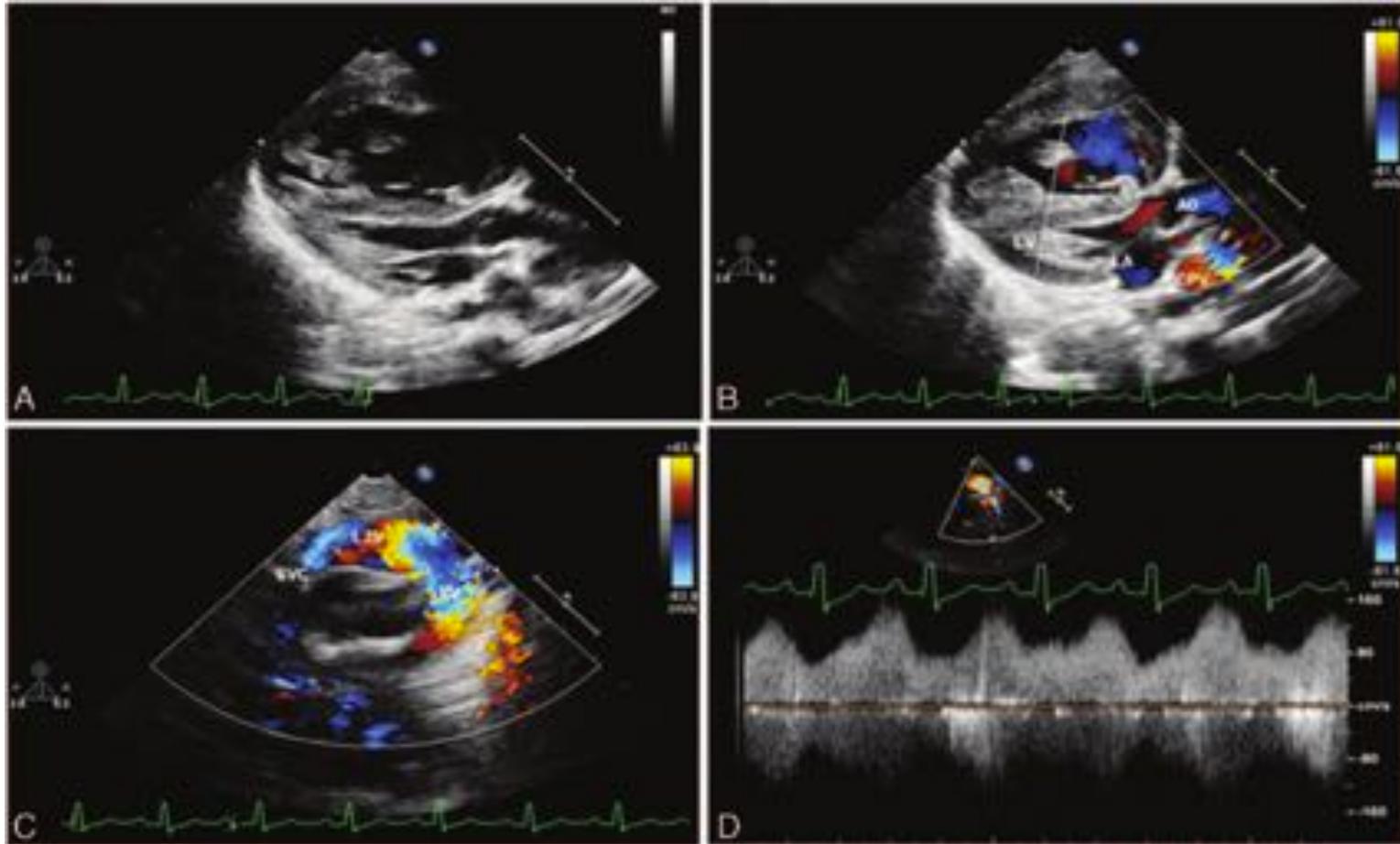


## Echocardiographie

- Dilatation des cavités droites
- Shunt droite-gauche par CIA
- HTP de débit possible (modérée)
- Confluence VP derrière l'OG (petite OG)
- En fonction du type anatomique
  - VCSG ascendante dans le TVI
  - Sinus coronaire dilaté
  - Dans l'OD
  - Collecteur trans-diaphragmatique entre VCI et aorteS

# RVPAt : non bloqué

## Echocardiographie

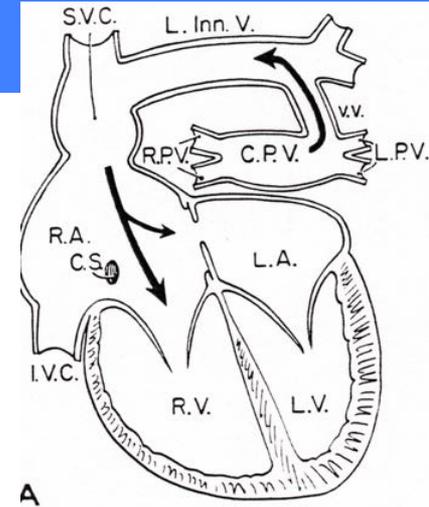


# RVPAt : non bloqué

## RX thorax



- Cardiomégalie
- Surcharge vasculaire pulmonaire



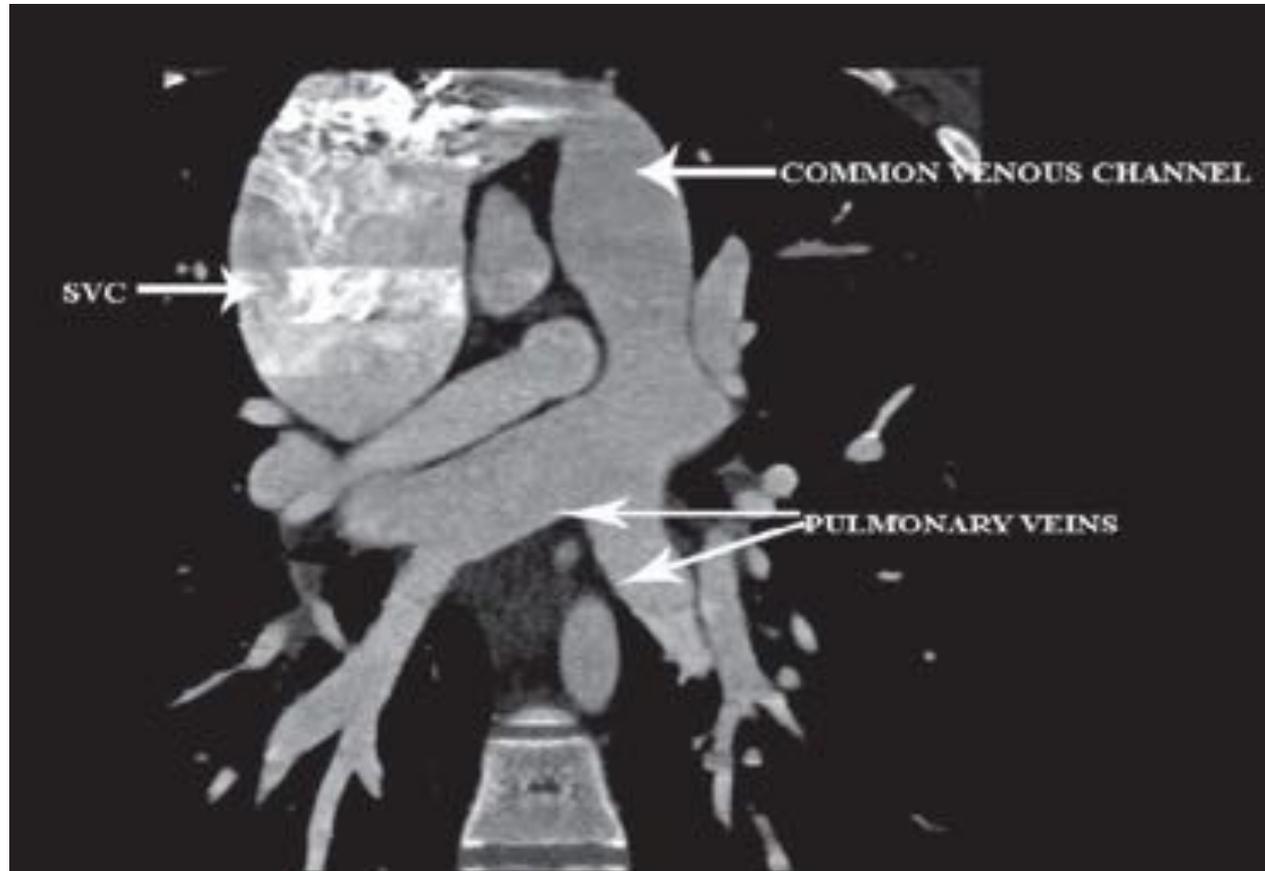
A

Image en  
'Bonhomme de  
neige'



# RVPAt : non bloqué

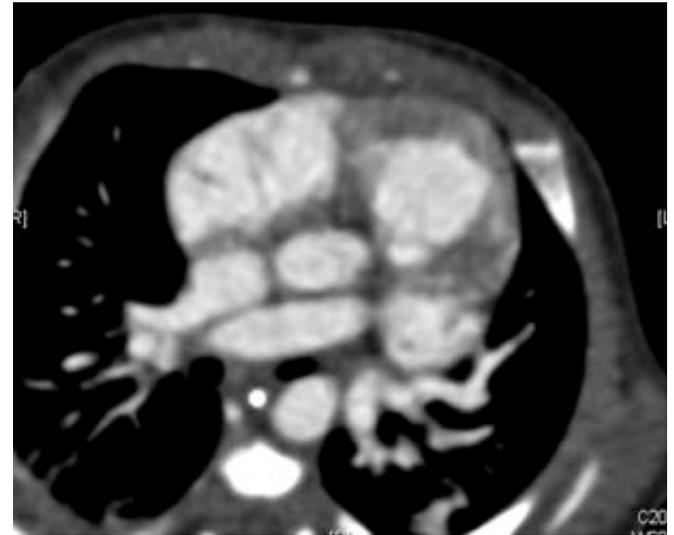
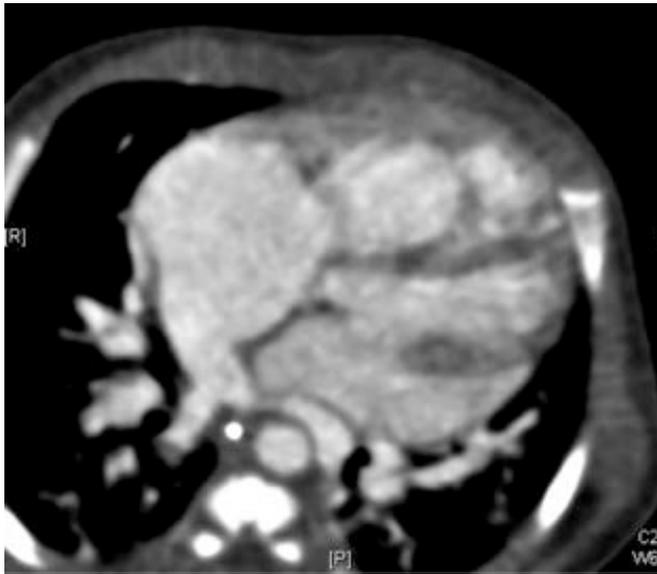
## Scanner/IRM



Veine verticale vers TVI

# RVPAt : non bloqué

## Scanner/IRM



Drainage supradiaphragmatique, mixte

# RVPAt: bloqué

## Physiopathologie

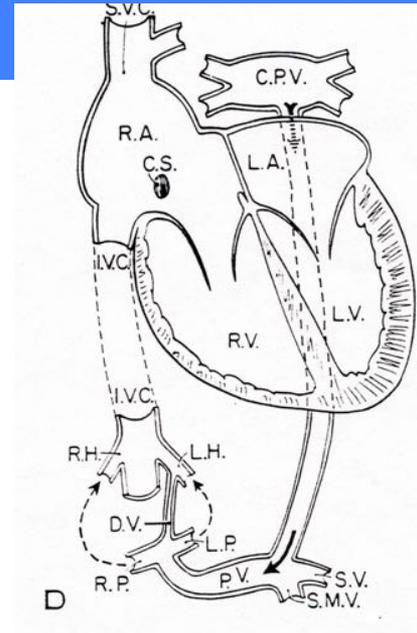
Blocage du collecteur et/ou CIA

restrictive

⇒ HTP post-capillaire suprasystémique

⇒ défaut de précharge des cavités gauches

⇒ cyanose profonde + bas débit systémique

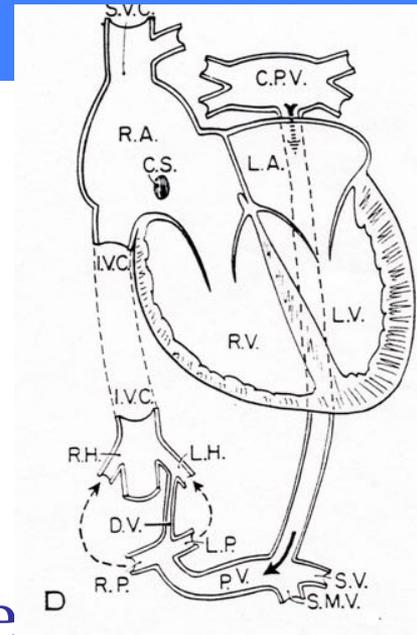


Potentiellement URGENCE ABSOLUE

# RVPAt : bloqué

## Sémiologie

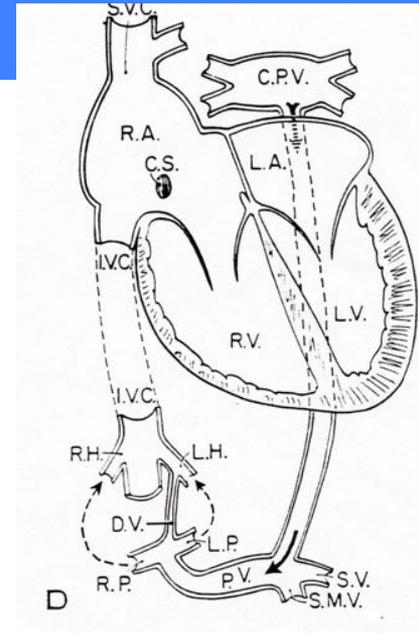
- Détresse respiratoire sévère néonatale
- Cyanose sévère ( $SaO_2 < 75\%$ ), réfractaire
- Défaillance hémodynamique - choc



# RVPAt : bloqué

## RX Thorax

- Cardiomégalie modérée ou absente
- Poumon « brouillard » ou « verre dépoli »



DD HTAP néonatale

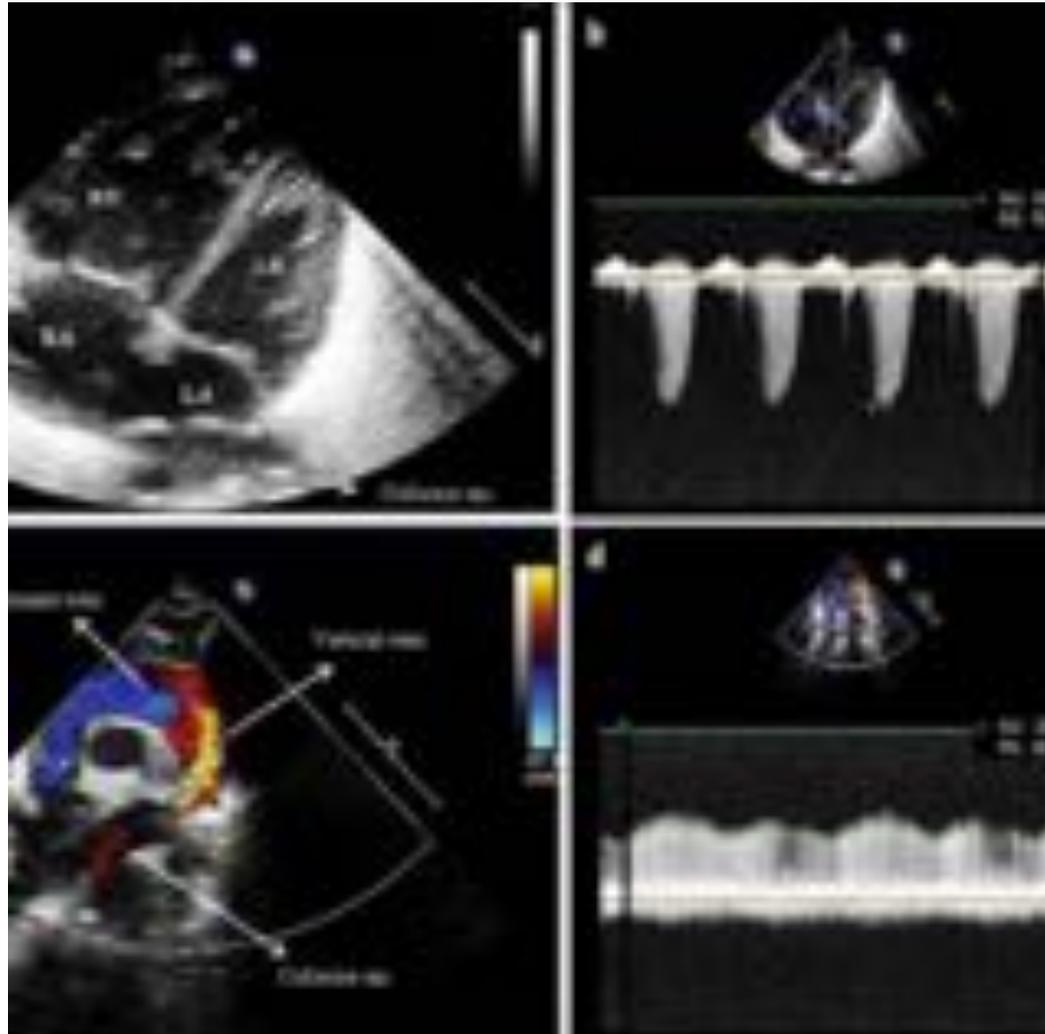
→ Echocardiographie

## Echocardiographie

- HTAP majeure avec refoulement VG par VD
- Shunt D-G par CIA
- Petite OG
- Confluence veineuse derrière OG
- Suivre trajet de collecteur pour déterminer le site du blocage: **aliasing**
  - Collecteur infra-diaphragmatique: blocage dans foie
  - Veine verticale : à l'abouchement dans TVI
  - Sinus coronaire: abouchement VP dans collecteur

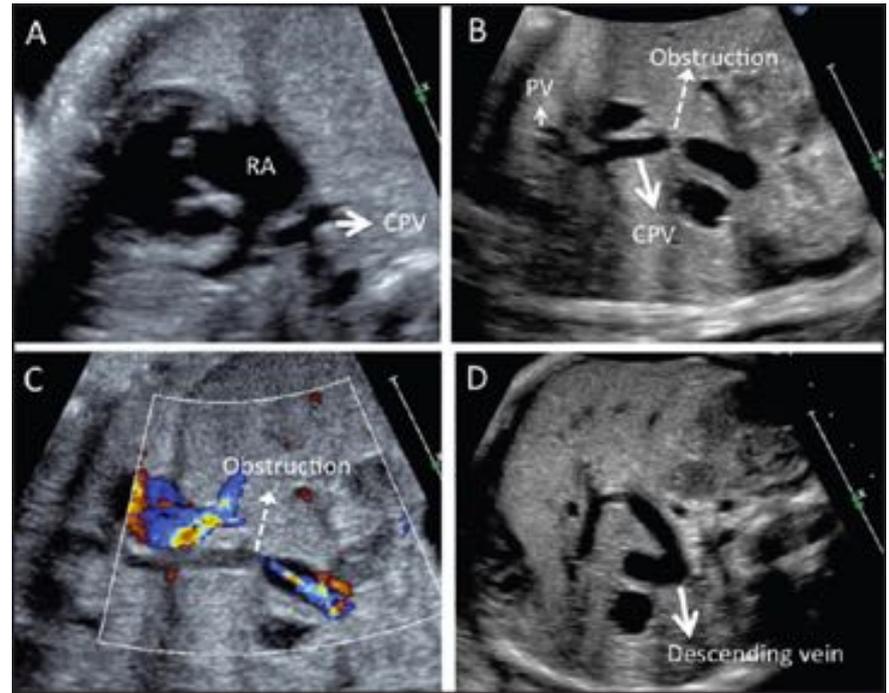
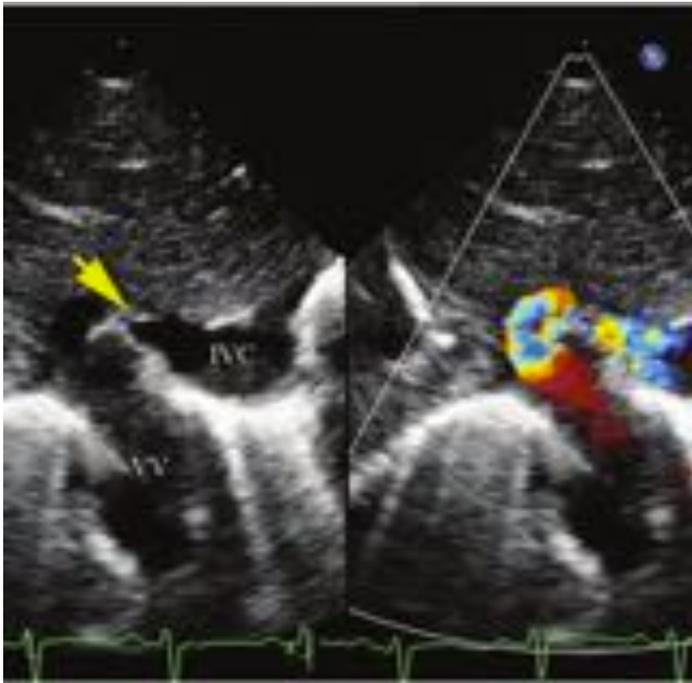
# RVPAt : bloqué

## Echocardiographie



# RVPAt : bloqué

## Echocardiographie



Dc foetal

Chercher collecteur dans le foie !!

# RVPAt : bloqué

## Scan/IRM



# RVPA Total

## Traitement

### Non bloqué:

- Ttmt médical insuffisance cardiaque
- Chirurgie avant 3 mois

### Bloqué: **URGENCE**

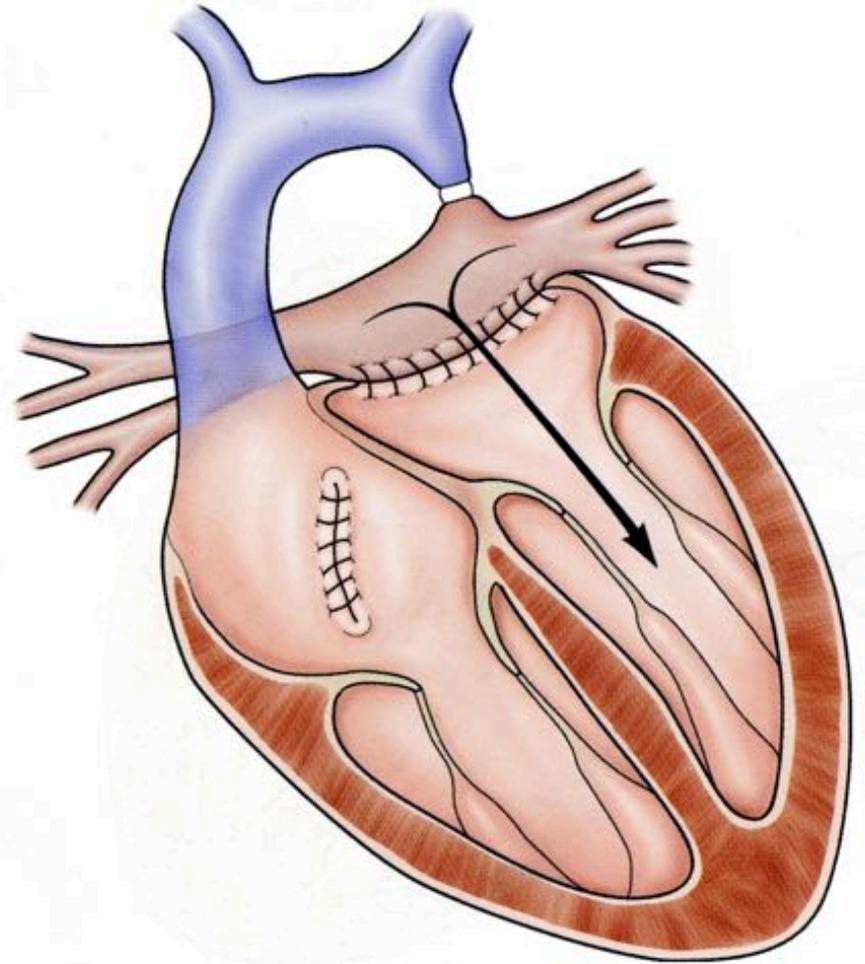
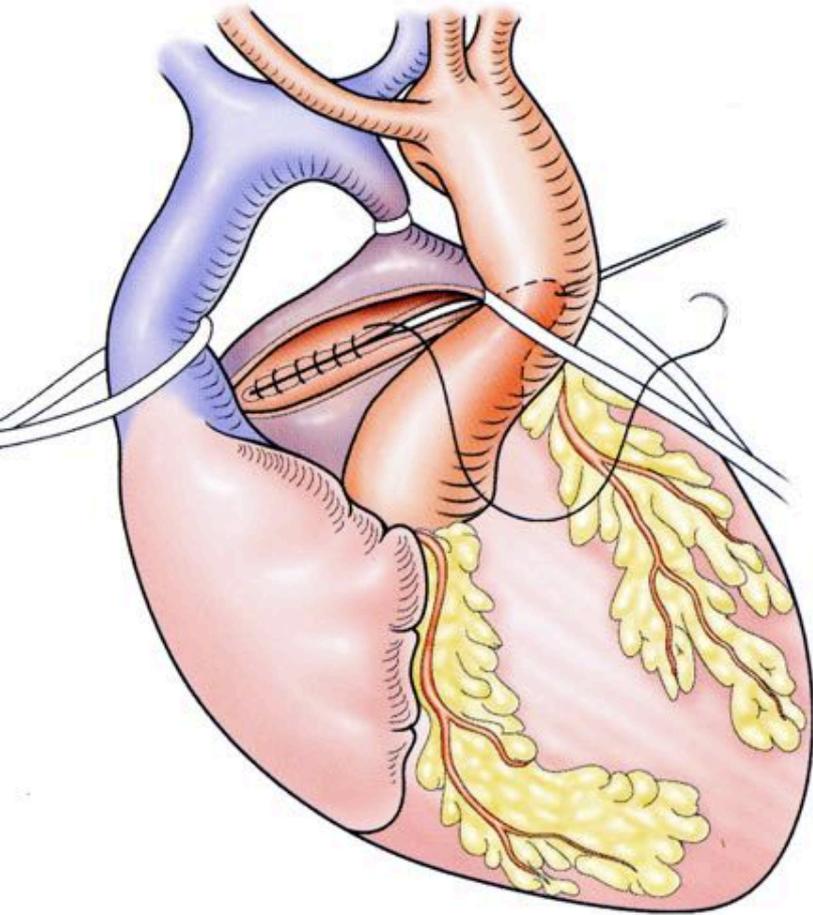
- Ttmt médical: conditionnement avant chirurgie (peu efficace)
  - NO
  - Prostine (CA, canal d'arantius)
  - Rashkind si CIA restrictive?
- Chirurgie urgente

# RVPA Total

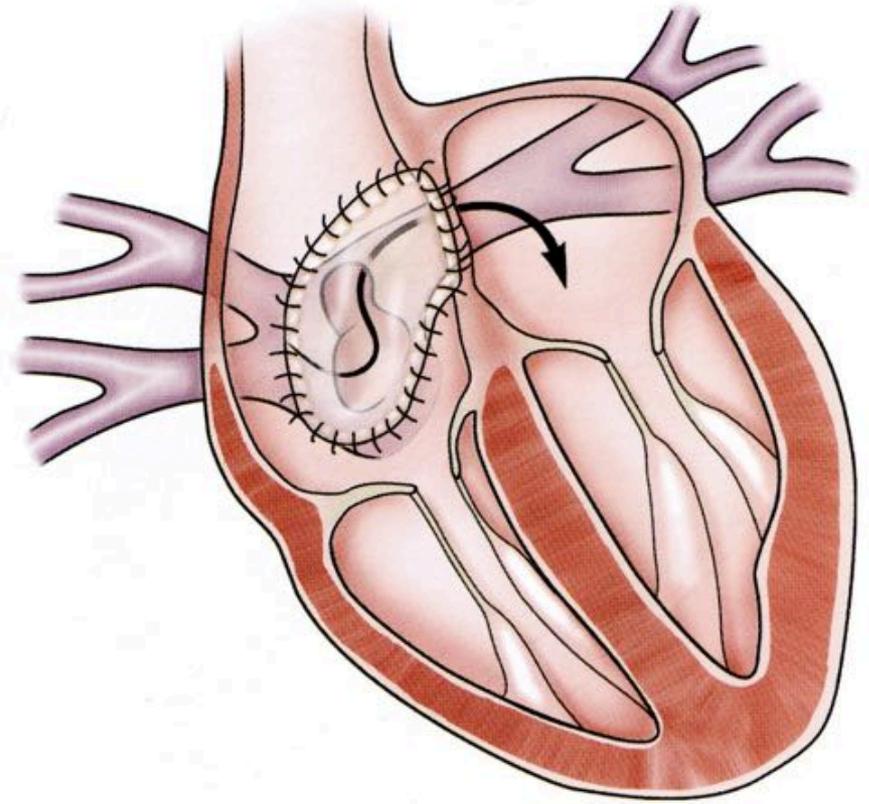
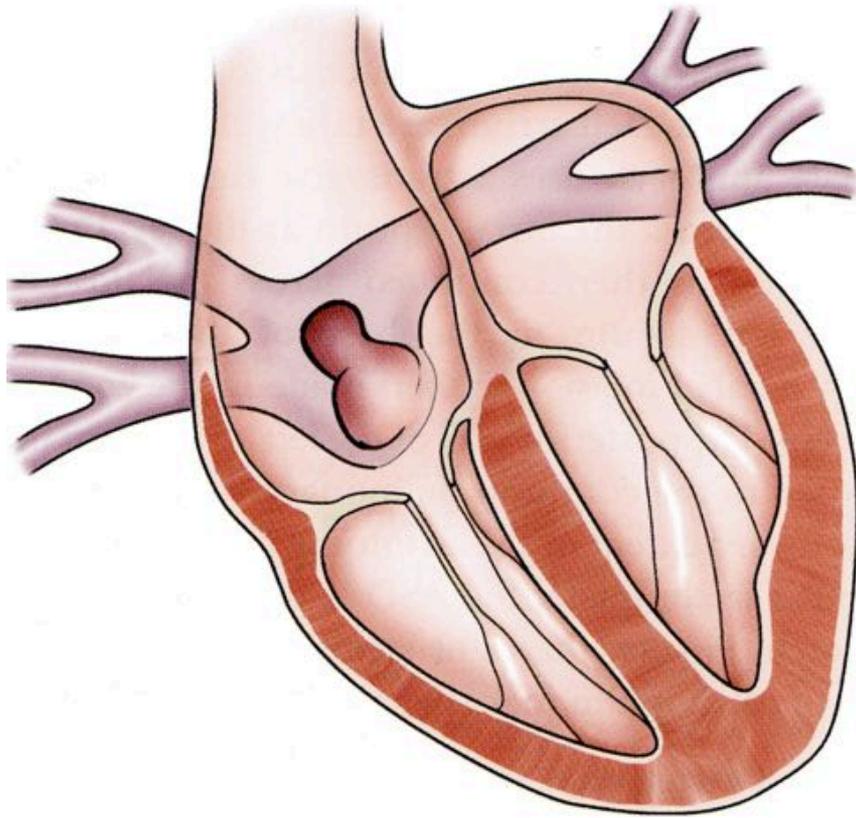
## Chirurgie

- Anastomose confluence VP commune à la face postérieure de l'OG
- Fermeture de la CIA: discutée
- Ligature du collecteur vertical
- RVPA dans le sinus coronaire: ablation du toit du sinus coronaire

# RVPA Total



# RVPA Total



# RVPA Total

## Devenir après chirurgie

- Complications précoces
  - Poussées d'HTAP
  - Arythmie atriale
- Complications plus tardives
  - Sténose des veines pulmonaires (maladie préalable?)  
⇒ traitement difficile
  - Arythmie atriale
- Pronostic excellent dans l'ensemble

Retour veineux  
Pulmonaire Anormal  
Partiel

## Anatomie

- VP droites

- VCSD
- OD

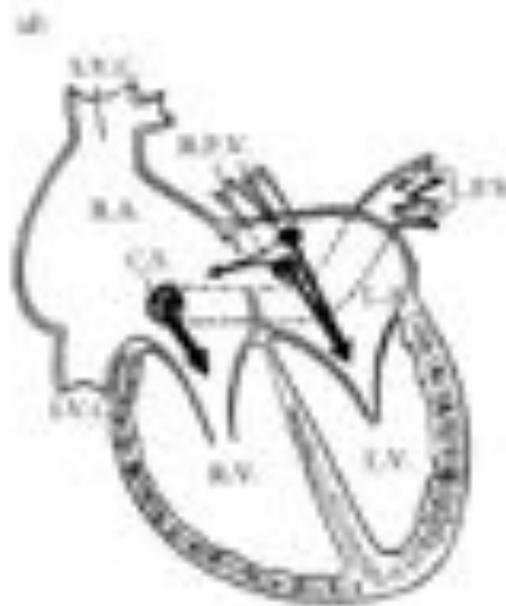
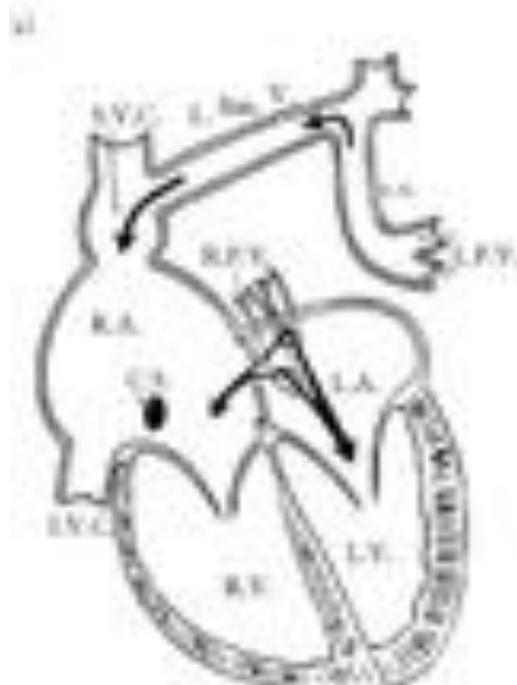
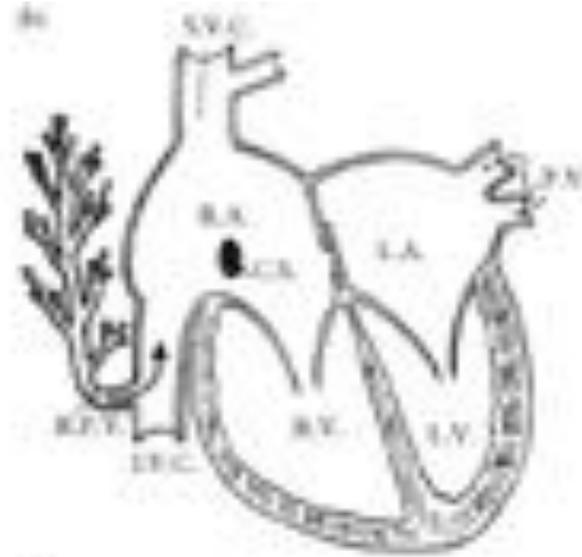
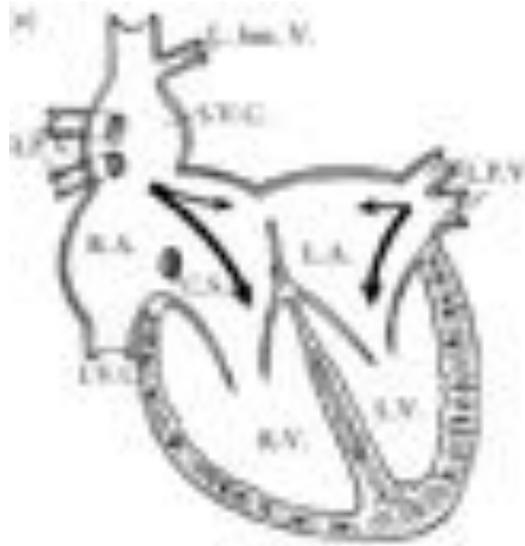
*Association fréquente à une CIA SV*

- VCI (syndrome du cimenterre)

- VP gauches:

- VCSG -> TVI (double connection avec OG possible)
- Sinus coronaire

# RVPA partiel



# RVPA partiel

## Physiopathologie

- Shunt G-D d'importance variable en fonction de
  - Nombre de VP impliquées
  - CIA associée
- Pas de cyanose
- HTAP exceptionnelle, tardive

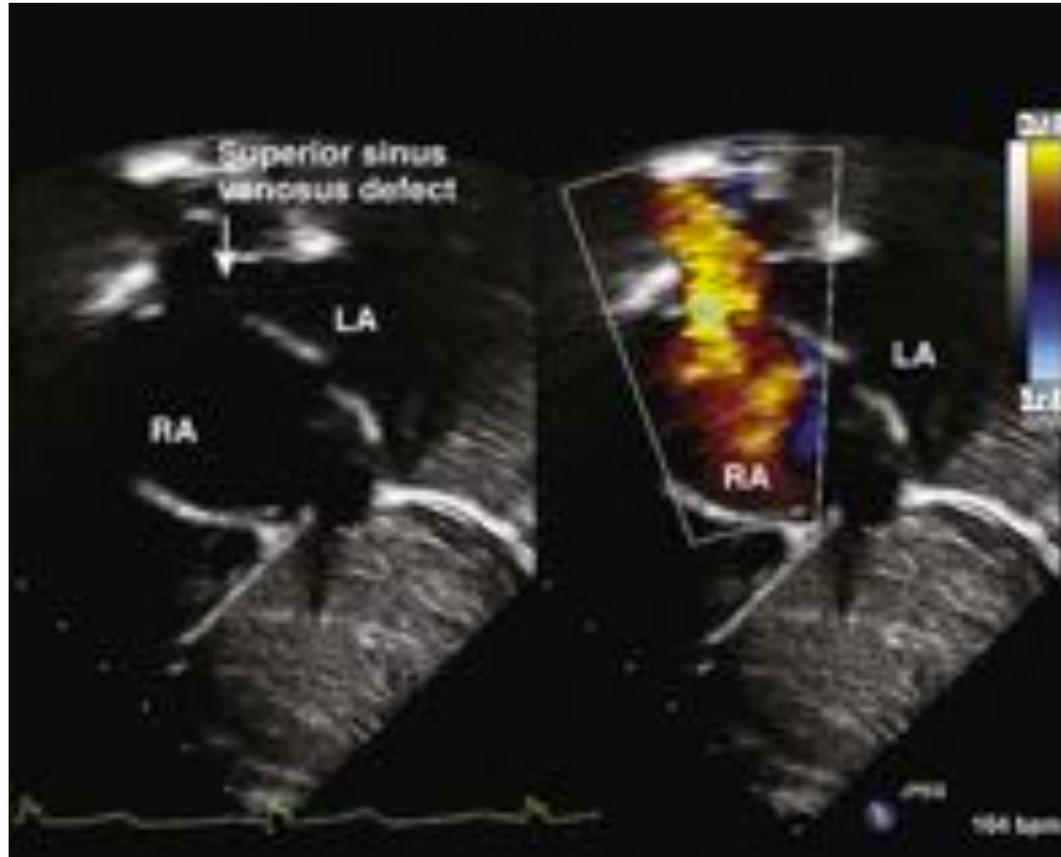
# RVPA partiel

## Sémiologie

- Bonne tolérance
- Sémiologie proche de celle de la CIA
- ECG: surcharge droite, BID
- Thorax: RP: saillie arc moyen, hypervascularisation « sélective »
- Echographie:
  - CIA
  - Surcharge diastolique du VD trop importante pour la taille de la CIA
  - Rechercher toutes les VP +++
- IRM et angioscanner +++

# RVPA partiel

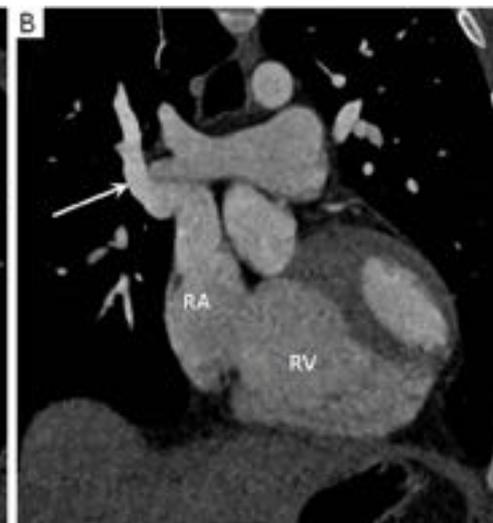
## Echocardiographie



CIA SV + RVPA partiel

# RVPA partiel

## Scanner/IRM



# RVPA partiel

## Traitement

- Si CIA associée: intervention chirurgicale
  - ➔ Tunellisation VP vers OG
- Si pas de CIA associée: à discuter au cas par cas, en fonction surcharge cavités droites

# Syndrome de Cimeterre

# Cimeterre

## Scimitar



# Cimeterre

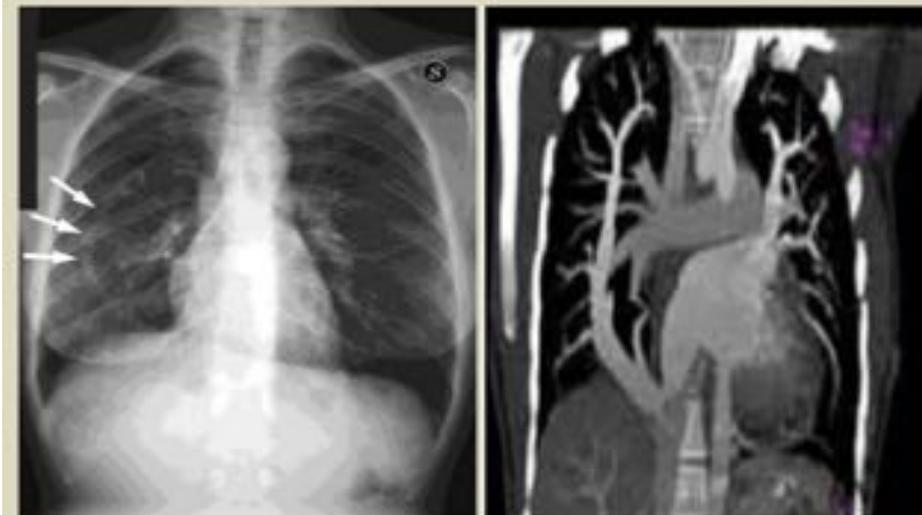
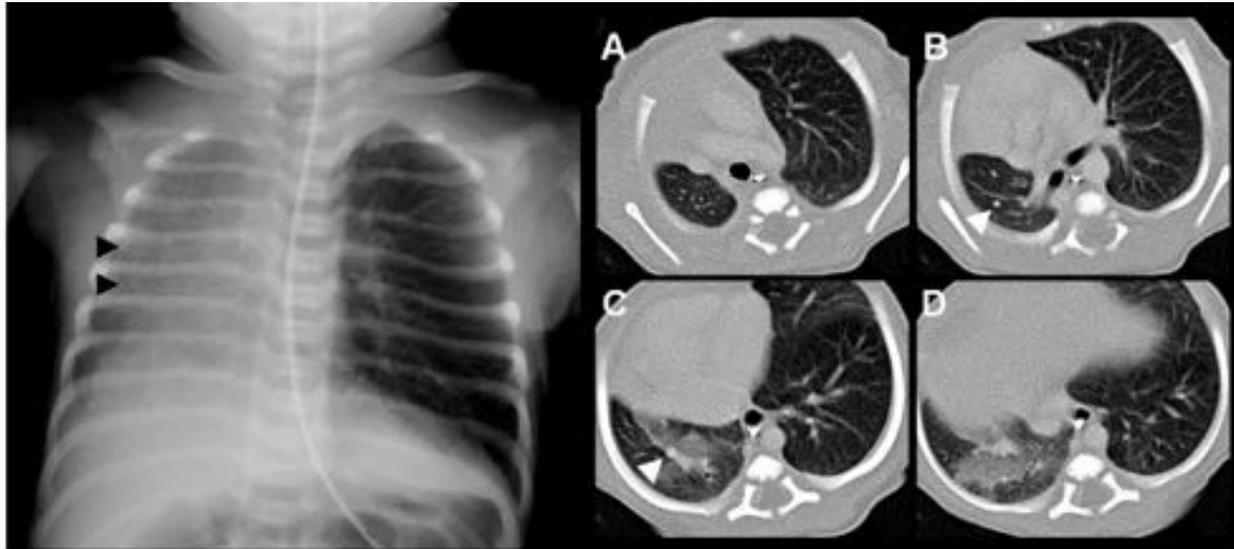
## Anatomie

= *anomalie développement poumon Dr*

- Veines: RVPA poumon droit vers VCI
- Artères:
  - Hypoplasie APD
  - Anomalie vascularisation artérielle
  - Apport artériel anormal en provenance aorte descendante vers poumon Dr (collatérale ao-pulmonaire)
- Poumon Dr hypoplasique, anormal **variable**
  - Dextroposition cœur

# Cimeterre

## Hypoplasie pulmonaire variable



# Cimeterre

## Anomalie veine + artère



Pauvreté  
arborisation  
artérielle

# Cimeterre

## Nombreuses anomalies associées

- Intracardiaques : CIA, CIV ..
- Pulmonaires : poumon en fer à cheval ..
- Autres
- Cimeterre gauche

*Grande variabilité*

# Cimeterre

## Présentation

- Variable en fonction:
  - Malformation intracardiaque associé
  - Degré d'hypoplasie poumon droit
  - HTAP
- Asymptomatique .... Défaillance cardiaque  
Infections pulmonaires
- Age diagnostic variable

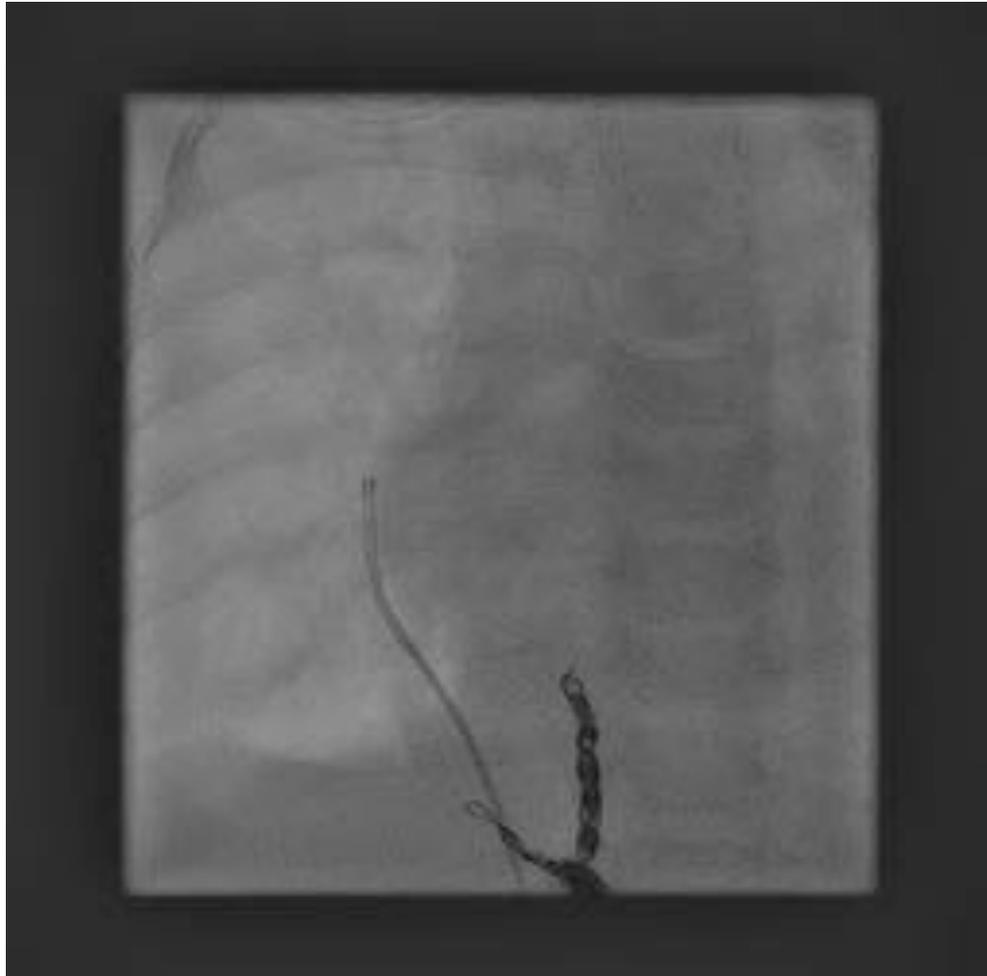
# Cimeterre

## HTP (HTAP) à rechercher et à expliquer !

- Intracardiaque: CIV
  - Collatérale ao-pulmonaire
  - Sténose veine Cimeterre
  - Anomalie vascularisation pulmonaire
- ➔ **Utilité cathétérisme cardiaque précoce**
- Diagnostique
  - Embolisation collatérale aorto-pulmonaire

# Cimeterre

## Formes de présentation précoce:



4 mois:

- Défaillance cardiaque
- HTP
- Collatérale -> embolisée
- CIV -> IEC, Diur
- Sténose VP -> chirurgie

# Cimeterre

## Traitement

*'Au cas par cas'*

- Traitement des lésions intra-cardiaques
- Embolisation collatérale, résection séquestre
- Intervention sur la Veine Cimeterre: que si vraiment nécessaire
  - Tunéllisation si CIA, 'technique sutureless'
  - Resténose fréquente lors intervention précoce