

Retour veineux pulmonaire anormal partiel : particularités cliniques et stratégies thérapeutiques.

Partial anomalous pulmonary venous return: clinical features and therapeutic strategy.

Gribaa Rym, Thabet Housseem, Ouannes Sami, Kacem Marwen, Dardouri Safa, Ben Farhat Sameh, Ben Ali Imen, Slim Mehdi, Elheraiche Aymen, Neffati Elyes

Cardiologie, CHU Sahloul, Tunisie

Résumé

Introduction : Le retour veineux pulmonaire anormal partiel est une cardiopathie congénitale rare. Elle résulte d'un défaut de fusion d'une ou plusieurs veines pulmonaires avec l'oreillette gauche. La symptomatologie dépend de l'importance du shunt gauche-droit, et donc du territoire pulmonaire drainé par la ou les veines pulmonaires anormales.

Objectifs : Décrire à travers deux observations médicales, les particularités cliniques ainsi que la stratégie thérapeutique d'un retour veineux pulmonaire anormale partiel.

Présentations cliniques : Nous décrivons dans cet article, deux observations de deux patients sans antécédents pathologiques. Le diagnostic d'anomalie du retour veineux pulmonaire a été suspecté devant l'aggravation de la dyspnée pour un patient et des palpitations paroxystiques pour un autre. A l'échocardiographie il y avait une dilatation des cavités droites sans évidence d'anomalie associée dans les deux cas. Le cathétérisme cardiaque a confirmé le diagnostic. Un angioscanner thoracique a été réalisé dans le cadre d'un bilan anatomique préopératoire et a confirmé le retour veineux pulmonaire anormale partiel dans les 2 cas. Les deux patients ont été opérés avec des suites post opératoires simples.

Conclusion : La stratégie thérapeutique du retour veineux pulmonaire anormal dépend de la symptomatologie clinique, de l'anatomie et du retentissement sur les cavités cardiaques.

Mots-clés

Variants anatomiques ;
anomalie du retour
veineux pulmonaire ;
angiographie ; chirurgie

Summary

Introduction: Partial anomalous pulmonary venous return is a rare congenital heart disease. It results from a defect in fusion of one or more pulmonary veins with the left atrium. Symptoms depend on the importance of the left to right shunt, and therefore the pulmonary territory drained by the abnormal pulmonary vein(s).

Aim: To describe, through two medical observations, the clinical peculiarities as well as the therapeutic strategy of the partial anomalous pulmonary venous return.

Clinical presentations: We describe in this article, two observations of two patients without known pathological history. The diagnosis of pulmonary venous return abnormality was suspected due to worsening dyspnea in one patient and paroxysmal palpitations in the other one. On echocardiography there was a dilation of the right cavities without evidence of associated lesions in the both cases. Cardiac catheterization confirmed the diagnosis. A thoracic CT scan angiography was performed as part of the preoperative anatomical assessment, and confirmed the partial anomalous pulmonary venous return in the both cases. The two patients were operated without any postoperative complications.

Conclusion: The therapeutic strategy of the partial anomalous pulmonary venous return depends on the clinical presentation, the anatomy and the impact on the heart cavities.

Keywords

Anatomical variants;
anomalous pulmonary
venous return ; angiogra-
phy ; surgery ,

Correspondance

INTRODUCTION

Le retour veineux pulmonaire anormal (RVPA) partiel résulte d'un défaut de fusion d'une ou plusieurs veines pulmonaires avec l'oreillette gauche (OG). Il représente 3 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales et 0,7% de la population générale [1]. La symptomatologie clinique est variable. C'est celle d'une communication interauriculaire (CIA) où les symptômes dépendront de l'importance du shunt gauche-droit [2]. Le diagnostic positif est suspecté par l'échographie transthoracique (ETT) et confirmé par l'angioscanner thoracique. Le traitement des RVPAP peut être chirurgical, l'indication thérapeutique va dépendre de l'anatomie, et du retentissement clinique. Nous décrivons dans cet article les observations de deux adultes ayant un RVPAP et nous procédons à une revue de littérature.

PRÉSENTATIONS CLINIQUES

Observation 1

Nous rapportons l'observation de Mr A.W, âgé de 36 ans et sans antécédents particuliers auparavant, adressé pour aggravation de sa dyspnée devenant stade III de la classification NYHA, sans autres symptômes associés. L'examen physique trouvait un souffle systolique au foyer pulmonaire. L'électrocardiogramme (ECG) s'inscrivait en un rythme régulier sinusal, avec un bloc de branche droit incomplet. L'ETT a montré un ventricule gauche de taille et de fonction systolique globale conservé. Les cavités droites étaient dilatées, le ventricule droit avait une bonne fonction systolique globale, les pressions artérielles pulmonaires étaient modérément élevées. L'ETT n'a pas permis de mettre en évidence d'autres lésions associées, en particulier une CIA et un collecteur rétro-OG en rapport avec un RVPAP. Devant cette dilatation isolée des cavités droites à l'ETT, un cathétérisme cardiaque a été réalisé et a confirmé le diagnostic d'un RVPA partiel. Un angioscanner thoracique réalisé, a conclu à un RVPA partiel avec abouchement d'une 1^{ère} veine pulmonaire supérieure droite au niveau de la veine cave supérieure (VCS), une 2^{ème} veine pulmonaire supérieure droite à bifurcation très précoce se drainant également dans la VCS et une 3^{ème} petite veine pulmonaire, drainant la veine pulmonaire moyenne droite et se jetant en regard d'une petite CIA haute de 8 mm (type sinus venosus) (figure 2). Le scanner a permis aussi de détecter une CIA ostium secundum de 12 mm qui n'était pas vue sur l'ETT. Devant la symptomatologie clinique, la dilatation des

cavités cardiaques droites, le patient a été opéré avec des suites post opératoires simples.

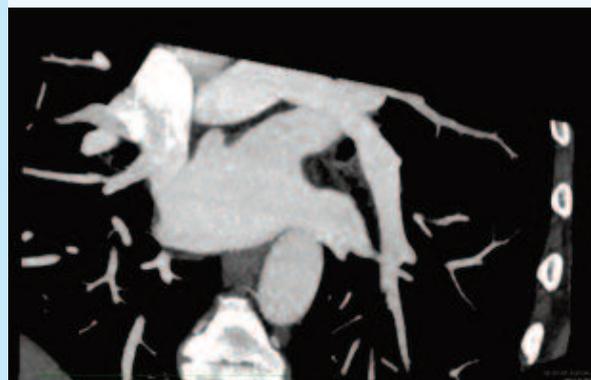


Figure 1: Angioscanner thoracique montrant deux veines pulmonaires lobaires supérieures droites et une veine pulmonaire lobaire moyenne droite se drainant dans la VCS

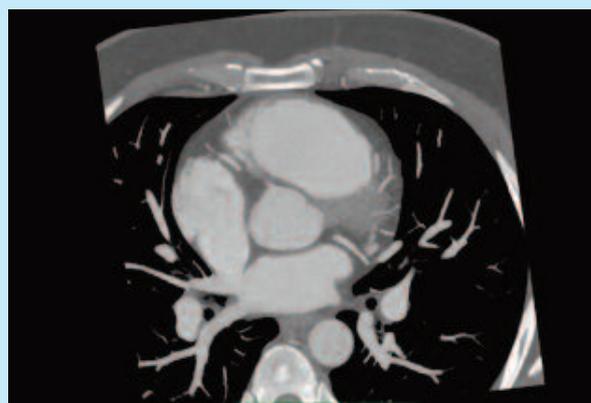


Figure 2: Angioscanner thoracique montrant une veine pulmonaire lobaire moyenne droite se drainant en regard d'une CIA sinus venosus

Observation 2

Nous rapportons le cas de l'enfant M.JO, âgé de 8 ans et sans antécédents particuliers auparavant, consulte pour des palpitations paroxystiques. L'examen physique était sans particularités. L'ECG s'inscrivait en un rythme régulier sinusal avec un bloc de branche droit incomplet et des ondes T négatives en V1, V2, V3. L'ETT a montré une dilatation isolée des cavités cardiaques droites avec une hypertension artérielle pulmonaire, sans autres anomalies associées. Devant cette dilatation isolée des cavités droites à l'ETT, on a décidé de compléter par un cathétérisme cardiaque et angioscanner thoracique qui ont conclu à un RVPA partiel

lobaire supérieur droit (figure 3). La décision thérapeutique était faire une surveillance clinique et échocardiographique de l'enfant.

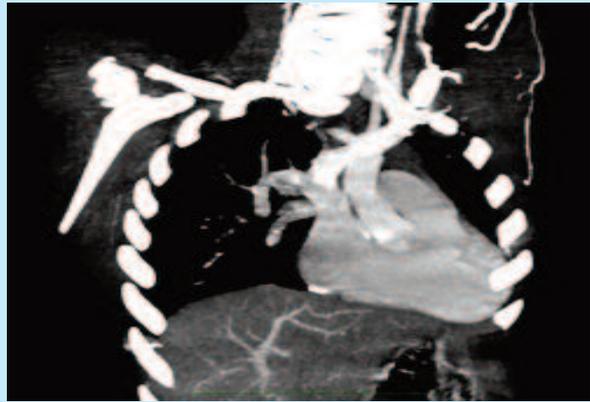


Figure 3 : Angioscanner thoracique (coupe de profil) montrant un RVPA partiel lobaire supérieur droit

DISCUSSION

Les veines pulmonaires se drainent normalement dans l'oreillette gauche. Le RVPA est une malformation congénitale définie par une anomalie du drainage d'une ou de plusieurs veines pulmonaires vers le système veineux systémique qui se draine dans les cavités cardiaques droites entraînant donc un shunt gauche-droit. En conséquence ce shunt sera responsable d'une surcharge des cavités droites. Le drainage veineux pulmonaire anormal a été décrit pour la première fois par Winslow en 1739 [3]. Dans 80-90 % des cas, le RVPA lobaire supérieur est associé à une communication interauriculaire de type sinus venosus. D'autres cardiopathies congénitales peuvent être associées tel que le rétrécissement mitral et pulmonaire [2].

Le retour veineux pulmonaire anormal peut être total ou partiel. La présentation clinique est totalement différente. En effet le RVPA total se révèle à l'âge néonatal par une détresse respiratoire aiguë associée à une défaillance circulatoire. Alors que le RVPA partiel peut rester longtemps méconnu. Dans cet article nous rapportons deux observations de patients ayant un RVPA diagnostiqué pendant l'enfance dans un cas et à un âge adulte dans un cas.

L'âge moyen de découverte est variable. Selon les cas rapportés dans la littérature, ceci varie de 19 à 83 ans avec une prédominance féminine [4,5]. La symptomatologie dépend du nombre des segments

concernés, des sites de connexion, ainsi que la présence ou pas d'autres anomalies vasculaires pulmonaires ou des malformations cardiaques associées [6]. Le drainage du lobe supérieur droit par sa veine pulmonaire directement dans la veine cave supérieure est le type le plus fréquent des RVPA partiel (RVPAP)[2]. Dans le RVPAP gauche, la veine anormale se jette généralement dans le tronc veineux innominé via une veine verticale anormale. La symptomatologie clinique est variable. Les patients ayant un RVPAP peuvent rester asymptomatique pendant longtemps ou développer une dyspnée d'aggravation progressive comme c'est le cas de l'un de nos patients. Une insuffisance cardiaque droite, des infections broncho-pulmonaires à répétition ou bien une hémoptysie compliquant une hypertension artérielle pulmonaire peuvent être des circonstances de découverte du RVPAP [7].

Le diagnostic positif est suspecté par l'ETT en montrant une dilatation des cavités droites, un hyperdébit pulmonaire, et rarement, on visualise le collecteur au doppler couleur en rétro OG. Le cathétérisme cardiaque droit permet mesurer les saturations en oxygène en particulier au niveau de la veine anormale[8] et donc de déterminer le rapport du débit : pulmonaire / débit systémique. Un rapport supérieur à 1,5 permet de conclure que le shunt est significatif.

La confirmation du diagnostic est faite sur les données de l'angioscanner ou de l'angiIRM (imagerie par résonance magnétique) cardiaque en permettant une caractérisation précise de l'anatomie cardiaque y compris le drainage veineux pulmonaire [9]. L'IRM cardiaque permet aussi de mieux évaluer la taille et la fonction systolique du ventricule droit [10].

Il existe plusieurs variantes anatomiques, en effet Marom et al. [11] ont montré que le drainage veineux droit était plus variable que le gauche et qu'un quart des patients qui ont un RVPA avait plus de deux ostia veineux du côté droit. Habituellement, lorsqu'il y a des variantes anatomiques, le retour veineux pulmonaire droit est plus complexe et possède une ou plusieurs veines accessoires [12]. La veine accessoire a sa propre jonction veineuse auriculo-pulmonaire séparée des veines pulmonaires supérieure et inférieure et est généralement plus petite [13]. Pour cela une étude anatomique précise au scanner ou à l'IRM avec reconstruction est nécessaire.

Concernant le traitement des RVPAP, l'abstention chirurgicale est la règle chez les patients asymptomatiques ayant un RVPA partiel isolé avec un shunt gauche droit non significatif et une bonne fonction systolique du ventricule droit [8]. Généralement ces patients ont une seule veine pulmonaire qui se draine

dans une veine systémique [3]. Ces patients doivent être suivis régulièrement. L'indication chirurgicale est formelle lorsque les patients sont symptomatiques, en cas de surcharge du ventricule droit ou bien si le débit pulmonaire/débit systémique mesuré au cathétérisme droit est supérieur à 1,5. Bien entendu en l'absence d'une hypertension artérielle pulmonaire fixée [3,8,13-15]. La chirurgie consiste en une anastomose de la veine pulmonaire à l'OG et une fermeture de la CIA (si elle existe). Les résultats à long terme sont satisfaisants sauf en cas du syndrome de cimterre où le taux de complications est élevé [8].

Les patients ayant un shunt continu gauche-droite non significatif, vont avoir un remodelage vasculaire pulmonaire en continu ce qui va entraîner une augmentation ultérieure des résistances vasculaires pulmonaires (RVP) et le développement d'une hypertension pulmonaire. Les sociétés savantes ont proposé un seuil de 4,6 WU (8 WU/m²) pour la correction des cardiopathies congénitales avec des shunts systémico-pulmonaires [8, 16,17]. Les vasodilatateurs

pulmonaires peuvent être considérés comme un pont vers la chirurgie, mais cette approche est en cours d'exploration. Chez les patients ayant une indication de réparation chirurgicale de RVPAP, les sociétés savantes recommandent une pression artérielle pulmonaire systolique qui doit être < 50 % de la pression systémique et une RVP < 1/3 de la résistance vasculaire systémique [8,18].

CONCLUSION

Le RVPa partiel est une cardiopathie congénitale rare, qui reste longtemps méconnue et se peut se révéler à l'âge adulte. Le diagnostic est suspecté à l'ETT devant des cavités droites dilatées souvent isolées. Une CIA type sinus venosus en est fréquemment associée. Le diagnostic est confirmé par l'angioscanner ou l'angiIRM cardiaque. La stratégie thérapeutique va dépendre de la symptomatologie clinique, de l'anatomie et donc du retentissement hémodynamique.

REFERENCES

- [1] Sobrinho G, Salcher J. Partial anomalous pulmonary vein drainage of the left lower lobe: incidental diagnostic after central venous cannulation. *Crit Care Med.* 2003;31:1271.
- [2] Aboukhouir F, Aboukhouir I, Pansieri M, Khennine B, Hirsch JL, Rekek S. Retour veineux pulmonaire anormal partiel chez une patiente de 64 ans. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie.* 2015 ; 64 : 394-398.
- [3] Winslow J. *Mem. Acad. Roy. Sci.* 1739:113.
- [4] Snellen HA, Van Ingen HC, Hoefsmid EC. Patterns of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation.* 1968;38:45-63.
- [5] Haramati LB, Moche IL, Rivera VT, Patel PV, Heyneman L, McAdams HP, et al. Computed tomography of partial anomalous pulmonary venous connection in adults. *Comput Assist Tomogr.* 2003;27: 743-9.
- [6] Ammash N, Seward J, Warnes C. Partial anomalous pulmonary venous connection: diagnosis by transesophageal echocardiography. *J Am CollCardiol.* 1997;29:1351-8.
- [7] Pricopi C , Debagha H, Hernigou A, Aramea A, Riquet M. Life threatening haemoptysis associated with partial abnormal pulmonary venous return and pulmonary arterial hypertension. *Revue de Pneumologie clinique.* 2015 ; 71 : 286–289.
- [8] El-Kersha K , Homsy E , Daniels CJ , Smith JS. Partial anomalous pulmonary venous return: A case series with management approach. *Respiratory Medicine Case Reports.* 2019; 27: 100833.
- [9] Sebastião AM. A cardiopataenragvidou ! E agora? *Rev SOCERJ.* 2001;14:302-20.
- [10] Debl K, Djavidani B, Buchner S, Heinicke H, Poschenrieder F, Feuerbach S, et al. Quantification of left-to-right shunting in adult congenital heart disease: phase-contrast cine MRI compared with invasive oximetry. *Br. J. Radiol.* 2009; 82 (977): 386-391
- [11] Marom, EM; Herndon, JE; Kim, YH; McAdams, HP. Variations in Pulmonary Venous Drainage to the Left Atrium: Implications for Radiofrequency Ablation. *Radiology.* 2004; 230: 824-829.
- [12] Lacomis, J.M.; Goitein, O.; Deible, C.; Schwartzman, D. CT of the Pulmonary Veins. *J. Thorac. Imaging.* 2007; 22: 63-76.
- [13] Avangula K, Cole J, Cross M, Kay PH. An unusual manifestation of left partial anomalous pulmonary venous connection. *Interact CardiovascThorac Surg.* 2010;11:846-8.
- [14] Elbardissi AW, Dearani J, Suri R, Danielson G. Left-sided partial anomalous pulmonary venous connections. *Ann Thorac Surg.* 2008;85: 1007-14.
- [15] Sears EH, Aliotta JM, Klinger JR. Partial anomalous pulmonary venous return presenting with adult-onset pulmonary hypertension, *Pulm. Circ.* 2012; 2 (2): 250-25.
- [16] Galiè N, Humbert M, Vachiery JL. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the joint task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European society of cardiology (ESC) and the European respiratory society (ERS): endorsed by: association for European paediatric and congenital cardiology (AEPC), international society for heart and lung transplantation (ISHLT), *Eur. Respir. J.* 2015;46: 903-975.
- [17] Rosenzweig EB, Abman SH, Adatia I, Beghetti M, Bonnet D, Haworth S, et al. Paediatric pulmonary arterial hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management, *Eur. Respir. J.* 2018; 1801916.
- [18] Stout KK, Daniels CJ, Abouhosn JA. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American college of cardiology/American heart association task force on clinical practice guidelines, *J. Am. Coll. Cardiol.* 2018;18: 36846-3.