

LES ANOMALIES DES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES

Magali SAGUINTAAH, Catherine BAUD, Alain COUTURE, Corinne VEYRAC, Sabrina FLUNKER,
Jean-Louis FERRAN

Radiologie pédiatrique - Hôpital Arnaud de Villeneuve - 371 av. Doyen G. Giraud
34295 MONTPELLIER Cédex 5
m-saguintaah@chu-montpellier.fr

Les anomalies des retours veineux pulmonaires comprennent les anomalies de connexion des veines pulmonaires (retour veineux pulmonaire anormal total ou partiel), et les atrésies ou sténoses congénitales d'une ou plusieurs veines.

1. SITUATION NORMALE [4]

Les veines pulmonaires normales sont au nombre de 4 et s'abouchent dans l'oreillette gauche. Les deux veines pulmonaires supérieures drainent respectivement à droite les veines des lobes supérieur et moyen, et à gauche les veines du culmen et de la lingula. Les veines lobaires inférieures drainent les deux lobes inférieurs. De nombreuses variantes existent (environ 30% des cas), il ne faut donc pas seulement vérifier la présence de 4 veines s'abouchant dans l'oreillette gauche, mais également que tous les lobes sont normalement drainés. On peut ainsi observer une veine commune drainant les veines supérieure et inférieure gauches (12 à 25% des sujets) ; veines accessoires ou surnuméraires ; variantes de la veine lobaire moyenne : se drainant dans la veine pulmonaire inférieure droite (3-8%), ou directement dans l'oreillette gauche (17-23%).

2. RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL (TOTAL - PARTIEL)

Il s'agit d'une anomalie de connexion d'une ou plusieurs veines pulmonaires dont l'abouchement s'effectue dans le système veineux systémique.

→ FORMES ANATOMIQUES [4, 11, 12, 17, 21, 22]:

Retour anormal total :

- Les 4 veines pulmonaires s'abouchent dans un collecteur unique situé derrière l'oreillette gauche, et indépendant d'elle. Le collecteur se draine ensuite dans différents types de réseaux :
 - Supra cardiaque (type I) (40 à 50%) :
 - drainage du collecteur vers une veine verticale ascendante gauche puis vers le tronc veineux innominé et la veine cave supérieure. La veine verticale passe le plus souvent en avant

du hile, ou entre l'artère pulmonaire gauche en avant et la bronche souche gauche en arrière, avec compression possible de la veine à ce niveau.

- drainage à droite vers une veine ascendante droite et la veine cave supérieure. La veine ascendante peut être comprimée entre l'artère pulmonaire droite en avant, et la bronche souche droite ou la trachée en arrière.

o Cardiaque (type II) (20 à 30%) : drainage vers l'oreillette droite directement ou via le sinus coronaire

o Infracardiaque (type III) (10 à 30%) : drainage par un vaisseau vertical descendant à travers l'orifice hiatal vers

- le plus souvent le système porte, directement ou via le sinus *venosus*,
- ou la veine cave inférieure ou les sushépatiques.

C'est dans ces formes qu'il existe souvent un obstacle au retour veineux : dans le trajet vertical entre l'aorte et l'oreillette gauche, lors de la traversée du diaphragme, ou du passage dans les sinusoides hépatiques, ou en raison de la fermeture du sinus *venosus*.

o Mixte : drainage sus et sousdiaphragmatique

- Associations malformatives : une communication interauriculaire (CIA) ou persistance du foramen ovale est toujours associée, sans laquelle la malformation serait incompatible avec la vie. D'autres associations malformatives peuvent être présentes : ventricule unique, canal atrioventriculaire, tétralogie de Fallot, anomalie du système veineux systémique, cœur triatrial gauche, asplénie syndrome (type III), atrésie des voies biliaires.

Retour anormal partiel :

- Il concerne le plus souvent le côté droit (66 %), avec là aussi un drainage possible vers la veine cave supérieure, l'oreillette droite, la veine cave inférieure ou le système azygos, plus rarement en sous-diaphragmatique vers le tronc porte ou les veines sushépatiques. Le retour peut se faire également à gauche (33%) vers le tronc innominé, la sous-clavière gauche ou le sinus coronaire.

Une rare forme bilatérale (supérieure gauche et supérieure droite) est possible.

- Associations malformatives : le retour anormal du lobe supérieur droit vers la jonction veine cave supérieure / oreillette droite est très souvent associé à une CIA de type *sinus venosus* (située en haut et en arrière de la cloison interauriculaire, à proximité de l'abouchement de la veine cave supérieure), la découverte de l'un devant faire rechercher l'autre.

Une association à un cœur triatrial gauche est également possible.

- **Le syndrome du cimenterre** : c'est une entité particulière au sein des retours veineux anormaux partiels, ainsi désigné en raison de l'image radiographique arciforme verticale paracardiaque droite correspondant au retour veineux dans la veine cave inférieure. Le syndrome du cimenterre (ou syndrome veinolobaire, ou syndrome du poumon hypogénétique) comprend
 - un retour veineux anormal partiel droit s'effectuant le plus souvent dans la veine cave inférieure sousdiaphragmatique, ou la jonction VCI / oreillette droite, mais également plus rarement vers le système azygos, la veine cave supérieure, le système porte ou sushépatique (pour certains [1, 3, 10, 14], le syndrome est défini par la présence du retour veineux pulmonaire anormal droit dans la veine cave inférieure, à l'exclusion des autres topographies)
 - une hypoplasie pulmonaire droite, de degré variable, concernant préférentiellement les lobes supérieur et moyen
 - une hypoplasie / agénésie de l'artère pulmonaire droite fréquente
 - très souvent une vascularisation artérielle systémique de la totalité ou de la base du poumon droit, naissant de l'aorte descendante sus ou sous diaphragmatique ou de ses branches (tronc coeliaque notamment)

Dans 25% des cas, des malformations sont associées :

- CIA de type *sinus venosus*
- CIV, tétralogie de Fallot, canal artériel persistant, sténose de la veine pulmonaire droite anormale [7, 14]
- Anomalies diaphragmatiques : hernie/éventration, diaphragme accessoire, kyste
- Poumon en fer à cheval, anomalies de systématisation bronchique, fistule artérioveineuse pulmonaire
- VACTERL

➔ PHYSIOPATHOLOGIE :

Dans le retour anormal total :

- Il existe un *shunt droite - gauche intracardiaque* : mélange complet des sangs oxygéné pulmonaire et non oxygéné des cavités droites. Le sang partiellement désoxygéné repart vers la circulation générale via une CIA ou foramen ovale persistant obligatoire, entraînant une *cyanose* (plus marquée dans les types III).

- Il y a une *surcharge des cavités droites* en raison de l'arrivée anormale sur le réseau droit du sang pulmonaire (*shunt gauche - droit extracardiaque*). Il s'ensuit une dilatation de l'oreillette, du ventricule droits et de l'artère pulmonaire. Les cavités gauches sont de taille normale ou diminuée .
- *En cas d'obstacle au retour veineux* (types III surtout), il existe une *surcharge majeure du réseau pulmonaire* avec œdème et hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), de diagnostic et traitement chirurgical urgents.

Dans le retour anormal partiel :

- Il existe toujours un shunt gauche - droite entraînant une symptomatologie équivalente à celle d'une CIA (shunt à faible pression et haut débit):
- Surcharge des cavités droites et du réseau pulmonaire entraînant une HTAP
- Pas de cyanose, le sang gauche étant correctement oxygéné par les retours veineux en place
-

Dans le syndrome du cimenterre :

- Le shunt gauche - droite dû au retour veineux anormal est majoré par la vascularisation systémique du poumon droit, et par l'éventuelle très fréquente CIA associée. Dans les formes néonatales où le shunt est important, le pronostic est lié à l'HTAP. Il existe des facteurs aggravants, liés au degré d'hypoplasie pulmonaire entraînant une hypoxie (majoration de l'HTAP). Quand l'hypoplasie est importante, il existe une bascule médiastinale avec possibilité d'effet billot du rachis sur la bronche souche gauche, majorant les difficultés ventilatoires.

Dans tous les cas, l'HTAP par surcharge est d'abord réversible. Elle entraîne une vasoconstriction réflexe protectrice du réseau artériolaire pulmonaire. Plus tard, apparaît une fibrose des parois artériolaires et une HTAP fixée définitive (physiopathologie d'Eisenmenger). Celle-ci est iso puis suprasystémique avec inversion d'un shunt gauche droit et apparition secondaire d'une cyanose.

Il faut noter que tous les phénomènes hypoxiques entraînent également une vasoconstriction artériolaire pulmonaire et vont donc possiblement majorer l'HTAP.

Enfin, dans la circulation fœtale il existe une HTAP physiologique (les artérioles pulmonaires du fœtus ont des parois épaisses et sont comprimées par du tissu pulmonaire dense, en outre le

fœtus est en hypoxie relative ce qui entraîne une vasoconstriction). La pression artérielle pulmonaire va baisser en post natal par l'aération des poumons, la meilleure oxygénation, et une diminution progressive de l'épaisseur des parois artériolaires sur quelques semaines. Dans les shunts gauche-droits importants, la défaillance cardiaque va apparaître progressivement avec la baisse des résistances pulmonaires.

→ CLINIQUE, CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

L'incidence réelle des retours veineux pulmonaires anormaux n'est pas connue, les formes partielles (2/3 des cas), étant souvent asymptomatiques. Elle serait de l'ordre de 1 à 2 %.

Retour anormal total [22]: cyanose, insuffisance cardiaque et hypervascularisation pulmonaire sont très évocateurs du diagnostic. 3 types de présentation sont possibles :

- *Obstruction veineuse pulmonaire sévère* : formes néonatales, surtout type III. Une détresse respiratoire avec cyanose sévère sont au premier plan. Sans chirurgie correctrice rapide, l'évolution est fatale
- *Défaillance cardiaque* : sur shunt gauche droit important. Tachycardie, hépatomégalie, polypnée. Elle peut apparaître progressivement le premier mois avec la baisse des résistances pulmonaires post natales, expliquant les formes asymptomatiques néonatales. Pas de survie possible sans correction chirurgicale.

Retour anormal partiel :

- Souvent asymptomatique, notamment si une seule veine est anormalement située : découverte fortuite sur une radiographie ou un scanner thoracique, parfois à l'âge adulte.
- Si plus de 2 veines sont anormales, et surtout s'il existe une CIA associée, des symptômes apparaissent progressivement pendant l'enfance ou à l'âge adulte : fatigabilité, dyspnée d'effort, bronchites à répétition, insuffisance cardiaque, hémoptysies.

- **Cas particulier du cimenterre** [14, 18, 22]: Dupuy et al [5,6] ont décrit la forme infantile (révélée avant un an) et la forme adulte (révélée après un an), de pronostics totalement différents.

Les révélations néonatales ou précoces témoignent d'un shunt gauche droite et d'une hypoplasie pulmonaire importants, avec très souvent une cardiopathie associée : dyspnée, insuffisance cardiaque, HTAP sont marqués. Les bruits du cœur sont déplacés vers la droite.

Dans l'enfance, des infections récurrentes de la base droite, une toux chronique, un sifflement (pseudoasthme), un retard de croissance, une asymétrie thoracique peuvent être révélateurs.

Les formes les moins sévères peuvent rester asymptomatiques et découvertes fortuitement à l'âge adulte.

→ BILAN D'IMAGERIE :

▪ Radiographie standard [4, 21, 22]

En fonction de la sévérité, elle peut montrer :

- Des signes de surcharge droite :
 - arc moyen saillant par hypertrophie de l'artère pulmonaire, (d'interprétation souvent difficile chez l'enfant),
 - arc inférieur droit saillant (oreillette droite, le ventricule droit n'est pas appréciable de face)
 - majoration de la trame vasculaire pulmonaire,
 - une asymétrie de vascularisation pulmonaire droite / gauche par surcharge unilatérale en cas de retour anormal concernant toutes les veines d'un côté, et sans CIA associée.
- Des signes d'obstacle au retour veineux :
 - un œdème périhilaire avec petit cœur (pouvant en imposer pour une pathologie pulmonaire).
- La veine de drainage :
 - élargissement du médiastin supérieur (types I) par la grosse veine cave supérieure ou azygos, et/ou le vaisseau ascendant gauche anormal. Associé au gros cœur, cet élargissement donne l'aspect du médiastin en "8" ou en "bonhomme de neige" (la tête correspondant au médiastin supérieur élargi, le corps au gros cœur). Cet aspect est difficile à différencier du thymus chez le petit.
 - une opacité linéaire curviligne plus large en bas, descendant vers l'angle cardiophrénique droit ("ciméterre") correspondant au drainage dans la veine cave inférieure.
- Des signes particuliers dans un syndrome du ciméterre :
 - une hypoplasie pulmonaire droite +/- marquée,
 - éventuellement une distension hypodense du poumon gauche pour les formes majeures avec compression de la bronche souche gauche,

- une ligne pulmonaire verticale anormale paracardiaque gauche en cas de poumon en fer à cheval,
- l'opacité latérocardiaque droite de type "cimenterre" n'est le plus souvent pas retrouvée dans les formes infantiles, en raison de l'importance de l'hypoplasie pulmonaire et du déplacement médiastinal.

▪ Echographie cardiaque [21, 22]

Examen facile d'accès, toujours réalisé dans le contexte.

Dans le **retour anormal total** (où elle est diagnostique) elle peut montrer :

- L'absence d'abouchement des veines pulmonaires dans l'oreillette gauche.
- La présence du collecteur rétroauriculaire, le caractère sténosé de la veine de drainage (accélération des vitesses).
- La CIA ou foramen ovale.
- Une dilatation de l'oreillette, du ventricule droits et des artères pulmonaires (types I, II).
- Une veine sus et sousdiaphragmatique dont le flux s'éloigne du cœur (pathognomonique d'un retour anormal total type III).
- Une cardiopathie associée.
- Elle permet d'évaluer les pressions pulmonaires.
- Elle ne permet en général pas de topographier le retour veineux anormal.

Dans le **retour anormal partiel** :

- La fiabilité est moins bonne, l'abouchement de la veine pulmonaire supérieure droite peut être difficile à visualiser.
- Si elle ne montre pas directement le retour veineux anormal, elle peut suspecter sa présence
 - sur la présence de pressions pulmonaires trop élevées avec dilatation droite, non expliquées par la petite taille d'une CIA ("tableau d'HTAP inexpliquée")
 - ou bien en cas de CIA type sinus venosus (retour anormal supérieur droit très souvent associé).
- Les malformations cardiaques associées.
- La présence d'une hypoplasie artérielle pulmonaire droite en contexte d'hypoplasie pulmonaire (cimenterre).

En **suivi postopératoire**, elle permet éventuellement de dépister une sténose anastomotique.

▪ Angioscanner

Malgré son caractère irradiant, il est souvent réalisé en première intention chez le nouveau-né ou le petit nourrisson : d'accès facile, surtout pour un enfant ventilé, réalisé sans sédation, il procure un bilan anatomique complet sur le plan pulmonaire et cardiovasculaire en une seule acquisition. Il est particulièrement indiqué dans le syndrome du cimenterre où il existe des malformations pulmonaires, cardiovasculaires, et autres intriquées.

○ Technique chez le nourrisson : [8, 12, 17]

- Le plus souvent pas de sédation.
- Voie veineuse mise en place à l'avance (de préférence au pied : moins d'artéfacts sur la veine cave supérieure et l'oreillette droite).
- Contention.
- Saccharose ou biberon pendant l'examen.
- Explorer tout le thorax jusqu'en L2 (naissance d'un éventuel vaisseau systémique du tronc coeliaque).

Paramètres techniques variables selon les équipes, on peut proposer :

- Hélice en 1,25 tous les 0,6.
- Injection 2 cc/ Kg sur 20 secondes, départ à 25 secondes.
- Ou départ avec smartprep sur l'artère pulmonaire (entre 10 et 15 secondes).
- Certains diluent le produit de contraste à 50%, avec une injection à 0,4 à 0,9 cc/sec.
- 80 kV, 50 à 150 mA, 0.4 sec, pitch 1 à 2.
- Eviter le gating cardiaque (irradiant)
- Reconstructions 2D 3D.

○ Résultats :

Dans la forme totale [22]:

- Il confirme le retour veineux anormal, la présence du collecteur (qui peut être difficile à différencier de l'oreillette gauche).
- Il montre le trajet et l'orientation de la veine de drainage.
- Il recherche une compression sur son trajet (entre la bronche souche gauche et l'artère pulmonaire pour les types I gauches ; entre l'aorte et l'oreillette, ou au niveau du diaphragme

pour les types III). Une sténose peut être évoquée sur la stase pulmonaire (épaississement des septa interlobulaires, plages de verre dépoli).

- Il est peu informatif sur les anomalies intracardiaques (CIA...) en l'absence de gating.

Dans la forme partielle :

- Rechercher systématiquement un retour veineux supérieur droit anormal en cas de CIA sinus venosus et vice versa.
- Le retour anormal partiel est souvent dépisté de façon fortuite à condition de vérifier systématiquement le retour veineux de chaque lobe sur tout scanner thoracique (étant donné la fréquence des variantes anatomiques).
- Il peut être difficile de différencier une veine cave supérieure gauche d'une veine verticale drainant un retour veineux supérieur gauche anormal. En cas de veine cave supérieure gauche, deux vaisseaux sont présents en avant de la bronche souche gauche (la veine cave supérieure gauche que l'on suit jusqu'au sinus coronaire, et la veine pulmonaire supérieure gauche normale). En cas de retour veineux anormal partiel, il n'y a pas de vaisseau en avant de la bronche souche gauche [4].

Dans le cimetière [21]:

- Bilan pulmonaire : préciser le nombre de lobes (1, 2 ou 3), la systématisation bronchique qui peut être difficile à apprécier dans les formes néonatales sévères (grande hypoplasie).
- Evaluer le degré d'hypoplasie de l'artère pulmonaire droite.
- Rechercher une éventuelle sténose de la veine pulmonaire anormale à son abouchement.
- Toute découverte d'une hypoplasie pulmonaire droite doit faire rechercher une anomalie d'un retour veineux à droite, qui peut parfois être difficile à topographier.
- De même, toute hypoplasie pulmonaire droite doit faire rechercher de façon systématique en "épluchant" toute l'aorte descendante et ses branches, un ou plusieurs vaisseaux systémiques à destination du poumon droit. Ces vaisseaux peuvent être de petite taille mais pourtant hémodynamiquement significatifs, d'où l'importance de les rechercher de façon systématique.
- Apprécier le retentissement de la bascule médiastinale liée à l'hypoplasie droite : elle peut entraîner une compression de la bronche souche gauche par effet billot du rachis en arrière, avec +/- une bronchomalacie associée. Il existe alors une disparité de calibre sur la bronche souche gauche, et un emphysème pulmonaire gauche par trapping.

- Rechercher d'éventuelles malformations associées : poumon en fer à cheval (développement d'un lobe surnuméraire droit traversant la ligne médiane en arrière), fistule artérioveineuse pulmonaire...

▪ **IRM** [11, 16, 17, 19, 20, 21, 22]

Elle permet également un bilan anatomique complet de la malformation. Le choix scanner ou IRM est une question d'accès à la machine, de pratique de l'opérateur. A son désavantage, l'absence d'étude du système trachéobronchique, sa lourdeur de réalisation chez le jeune enfant (sédation ou anesthésie, ou enfant intubé), la complexité de ses multiples séquences qui demande une équipe entraînée. Sa supériorité réside dans les informations hémodynamiques (flux, shunts, vitesses de circulation permettant d'affirmer une sténose, débits pulmonaires et systémiques) et fonctionnelles cardiaques qu'elle apporte.

Notre équipe n'ayant aucune expérience pratique de l'IRM cardiaque, nous ne détaillerons pas ici sa réalisation technique.

Des séquences anatomiques et fonctionnelles sont réalisées, essentiellement en coupes axiales et/ou coronales, permettant :

- une étude anatomique vasculaire identique à celle réalisée en scanner (séquences T1 avec gating, T2 HASTE),
- une étude fonctionnelle et des flux en séquences T2 gradient équilibré (Fiesta, True Fisp, Balanced FFE) (en apnée chez le grand enfant).
- Des séquences d'angio IRM (contraste de phase, ou T1 3D écho de gradient ultra rapides avec gadolinium) sont également utilisées, permettant une reconstruction MIP, MPR et 3D complète vasculaire (anatomie du retour veineux, vaisseau systémique dans le cimeterre), ainsi que la mise en évidence d'une sténose (en contraste de phase, vitesses supérieures à 100 cm/sec).

▪ **Cathétérisme cardiaque, angiographie**

- Invasifs, ils sont de plus en plus souvent remplacés anatomique par le couple échographie cardiaque / angioscanner ou angioIRM en bilan préthérapeutique.
- Le cathétérisme cardiaque reste utile dans les formes anatomiques complexes, et si le degré de shunt, des pressions et résistances pulmonaires est mal évalué par l'échographie ou l'IRM. Il permet une mesure directe des pressions dans les cavités et la voie pulmonaire, de la quantité en oxygène droite et gauche, et une évaluation des débits. Il est également utile

pour apprécier le caractère fixé ou non d'une HTAP (pressions suprasystémiques, non améliorées par vasodilatateurs pulmonaires NO).

- L'angiographie conventionnelle est bien sûr toujours indiquée pour la réalisation de gestes interventionnels tels que l'embolisation de vaisseaux systémiques dans le syndrome du cimenterre.

→ EVOLUTION

Retour anormal total : 80% de décès la première année en l'absence de traitement chirurgical.

Retour anormal partiel : l'évolution peut se faire comme dans les CIA à bas bruit vers une HTAP à l'âge adulte, qu'il faudra dépister avant le stade d'HTAP fixée irréversible.

Globalement, bon pronostic après chirurgie.

Cimenterre : les formes infantiles sont de pronostic global assez sombre, avec une évolution souvent fatale ou vers l'HTAP fixée, malgré la prise en charge.

Excellent pronostic des formes adultes (diagnostic après 1 an).

→ TRAITEMENT

Retour anormal total : prostaglandines pour maintenir le canal artériel ouvert, chirurgie dans tous les cas, dès le diagnostic.

- Anastomose du collecteur avec l'oreillette gauche (formes extracardiaques I et III), fermeture de la CIA et de la veine de drainage
- Ou déplacement de la cloison interauriculaire pour que l'orifice de drainage des veines pulmonaires se retrouve dans l'oreillette gauche

Retour anormal partiel [1]:

- Pas de traitement pour les shunts minimes asymptomatiques.
- Traitement de l'insuffisance cardiaque (diurétiques), puis :
- Chirurgie fonction de la forme anatomique : les formes supracardiaques gauches permettent en général une reconnection de la veine anormale vers l'oreillette gauche ; dans les formes cardiaques, ou supracardiaque droite, patch de péricarde à travers la CIA (existante, ou créée) mettant en communication la veine réanastomosée à l'oreillette droite, avec l'oreillette gauche. La

même technique est utilisée pour les retours dans la veine cave inférieure, avec cependant un angle de circulation ensuite moins favorable.

Cimeterre [3, 10, 14]:

- Embolisation ou ligature du ou des vaisseaux systémiques à destinée du poumon droit, voire pneumonectomie droite palliative
- Prise en charge des malformations associées (fermeture d'une CIA, d'un canal artériel...)
- Dans les cas symptomatiques les plus favorables, et si le shunt G-D est supérieur à 2 : 1, chirurgie correctrice du retour veineux anormal (voir ci-dessus). La présence d'une sténose de la veine [7] est de mauvais pronostic, les différentes approches thérapeutiques (dilatation +/- stent, réimplantation dans l'oreillette gauche, pneumonectomie) étant décevantes.
- Une prise en charge de l'éventuelle bronchomalacie gauche est parfois envisagée (stent)[15] pour améliorer la ventilation du poumon gauche et contribuer à diminuer l'HTAP.

→ SURVEILLANCE POST TRAITEMENT

La complication la plus fréquente est la sténose anastomotique [1, 14] ou au niveau du passage dans la CIA, à rechercher comme en préopératoire par le couple échographie /angioscanner ou angio IRM [20].

Une persistance ou réouverture d'un vaisseau systémique dans le syndrome du cimeterre est également possible.

3. STENOSE DES VEINES PULMONAIRES [9]

- Beaucoup plus rare et moins bien connue, la **sténose congénitale** d'une ou plusieurs veines pulmonaires peut concerner des veines en topographie normale ou être associée à une anomalie du retour veineux pulmonaire total ou partiel (cimeterre [7]).

Il s'agit d'un rétrécissement par fibrose de la paroi de la ou des veines au niveau de la jonction avec l'oreillette gauche, ou une hypoplasie plus ou moins étendue de leur portion distale. Elle est associée dans plus de 50% des cas à d'autres anomalies cardiaques.

Lorsque les veines sont en topographie normale :

- L'affection touche le plus souvent toutes les veines d'un poumon, entraînant une hypertension veineuse pulmonaire puis une HTAP, avec dans l'enfance dyspnée,

tachypnée, infections pulmonaires répétées, hémoptysie voire cyanose et insuffisance cardiaque droite.

- L'atteinte d'une seule veine peut rester asymptomatique.
- Quand les 4 veines sont touchées, la pathologie se manifeste dès les premières semaines de vie (asthénie, difficultés à téter, dyspnée, tirage, hépatomégalie).
 - La radiographie montre des signes de surcharge interstitielle, un cœur de taille normale avec une grosse artère pulmonaire.
 - L'échographie suspecte le diagnostic en montrant une HTAP franche, une dilatation des cavités droites, des veines pulmonaires en place mais des vitesses augmentées avec turbulences.
 - Le diagnostic est confirmé par angioscanner ou angioIRM [16], à condition d'être orienté sur cette anomalie, qui peut être difficile à authentifier quand la sténose est très courte et difficile à dissocier de la paroi auriculaire.
 - Si un cathétérisme avec angiographie est réalisé, il montre la topographie normale des retours veineux, la longueur et l'intensité des sténoses, des pressions normales dans l'oreillette gauche contrastant avec des pressions droites élevées.
 - La chirurgie réparatrice est urgente, de pronostic réservé en raison du risque de resténose ou de décès lié à l'HTAP. Des dilatations par angioplastie ont été tentées, sans grand succès.

Lorsqu'il existe un retour veineux anormal, celui-ci est de présentation "bloquée".

- La **sténose peut être acquise** après chirurgie de retour veineux pulmonaire anormal, péricardite, médiastinite, tuberculose, chirurgie tumorale, ou radiofréquence pour fibrillation auriculaire (adulte).
- **Le cœur triatrial** [2] ou sténose du collecteur commun n'est pas à proprement parler une anomalie des veines pulmonaires mais il est apparenté aux sténoses congénitales des veines pulmonaires (présentation, mécanisme). Il s'agit d'une malformation très rare constituée par la présence d'une séparation de l'oreillette gauche en deux chambres par une membrane fibromusculaire percée d'un ou plusieurs orifices. Les veines pulmonaires s'abouchent par l'intermédiaire d'un collecteur dans la première chambre (chambre accessoire), certaines pouvant avoir un retour veineux anormal dans les cavités droites. La chambre distale correspond

à la vraie oreillette gauche. La symptomatologie est d'autant plus précoce que le gradient de pression entre les deux chambres est important. La présentation clinique et radiologique est celle d'un retour veineux bloqué. L'échographie ou l'IRM [11] montrent très bien la membrane intraauriculaire permettant le diagnostic, de caractère urgent. Le traitement peut consister en une dilatation de l'orifice au ballonnet, ou une résection chirurgicale de la membrane.

CONCLUSION

Malformations rares, de présentation clinique polymorphe, les anomalies des retours veineux pulmonaires, qu'ils soient de révélation sévère néonatale, ou sur une HTAP inexplicée, doivent être connues afin de répondre au mieux aux questions préthérapeutiques telles que l'anatomie d'un retour anormal, son caractère sténosé, la présence de vaisseaux systémiques anormaux qu'il faudra emboliser. Les formes non ou peu symptomatiques, de découverte fortuite, doivent être reconnues pour faire dépister l'éventuelle HTAP à bas bruit pouvant évoluer vers l'HTAP fixée à l'âge adulte.

BIBLIOGRAPHIE

1. Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, Williams WG, Caldarone CA, Coles JG. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thor Surg* 2007. 84 : 2020-2026.
2. Bassil R, Plat G, Marcoux MO, Zabalawi A, Lelong-Tissier MC, Daussac E, Taktak A, Dulac Y, Acar P. Coeur triatrial gauche : une cause inhabituelle de détresse respiratoire néonatale. *Archives de pédiatrie* 2006. 13 : 1129-1131.
3. Brown JW, Ruzmetov M, Minnich DJ, Vijay P, Edwards CA, Uhlig PN, Fiore AC, Turrentine MW. Surgical management of scimitar syndrome : an alternative approach. *J. Thoracic Cardiovascular Surgery*. 2003 : 125 ; 238-245.
4. Demos TC, Posniak HV, Pierce KL, Olson MC, Muscato M. Venous anomalies of the thorax. Pictorial review. *AJR* 2004. 182 : 1139-1149.
5. Dupuis C, Charaf LAC, Breviere GM, Avoe P, Remy-Jardin M, Helmius G. The "adult" form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol* 1992. 70 : 502-507.
6. Dupuis C, Charaf LAC, Breviere G, Abou P. « Infantile » form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1993. 71 : 1326-1330.
7. Dupuis C, Rey C, Godart F, Vliers A, Gronnier P. Syndrome du cimenterre compliqué de sténose de la veine pulmonaire droite : à propos de 4 observations. *Archives des maladies du cœur et des vaisseaux* 1994. 87 : 607-613.
8. Goo HW, Park IS, Ko JK, Kim YH, Seo DM, Yun TJ, Park JJ, Yoon CH. CT of congenital heart disease: normal anatomy and typical pathologic conditions. *Radiographics* 2003. 23 :S147-S165
9. Hövels-Gurich H. Pulmonary veins stenosis. *Orphanet encyclopedia*, March 2003.

10. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg.* 1999. 67 : 154-160.
11. Kastler B, Livolsi A, Vetter D, Bernard Y, Clair C, Germain P, Donato L. IRM des malformations cardiovasculaires. Elsevier 2001 p 78 - 90
12. Kim TH, Kim YM, Suh CH, Cho DJ, Park IS, Kim WH, Lee YT. Helical CT angiography and three-dimensional reconstruction of total anomalous pulmonary venous connections in neonates and infants. *AJR* 2000. 175 : 1381-1386.
13. Konen E, Raviv-Zilka L, Cohen RA, Epelman M, Boger-Megiddo I, Bar-Ziv J, Hegesh J, Ofer A, Konen O, Katz M, Gayer G, Rozenman J. Congenital Pulmonary Venolobar Syndrome : spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. *Radiographics* 2003. 23 : 1175-1184.
14. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebeyka IM, Freedom RM. Scimitar syndrome : twenty years' experience and results of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996. 112 : 1161-1169.
15. Oshima Y, Hashimoto I, Shimazu C, Ichida F. Atypical infantile form of scimitar syndrome with bronchomalacia. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery.* 2003. 2 : 298-300.
16. Roman KS, Kellenberger CJ, Macgowan C, Coles J, Redington AN, Benson LN, Yoo SJ. How is pulmonary arterial blood flow affected by pulmonary venous obstruction in children ? A phase-contrast magnetic resonance study. *Pediatr Radiol* 2005. 35 : 580-586.
17. Sirinelli D, Dacher JN, Legendre A, Sembely-Taveau C. Pathologie cardiovasculaire. In : Adamsbaum C. "Imagerie pédiatrique et foetale". Ed: Flammarion. 2007.
18. Sridhar AV, Tofeig M. A 4-year old presenting with chronic cough and asymmetrical chest. *Eur Respir J* 2003. 22 : 862-864
19. Valsangiacomo ER, Levasseur S, Mc Crindle BW, Mc Donald C, Smallhorn JF, Yoo SJ. Contrast-enhanced MR angiography of pulmonary venous abnormalities in children. *Pediatr Radiol* 2003. 33 : 92-98.
20. Valsangiacomo ER, Barrea C, Macgowan CK, Smallhorn JF, Coles JG, Yoo SJ. Phase-contrast MR assessment of pulmonary venous blood flow in children with surgically repaired pulmonary veins. *Pediatr Radiol* 2003. 33 : 607-613.
21. Westra SJ. Scimitar syndrome. In : Jones, O'Hara, Anton, Benton, Westra, Kraus, Strife, Koch, Hoeg, Crotty, Fortuna. "Diagnostic Imaging Pediatrics". Amirsys. 2005.
22. Westra SJ. Total anomalous pulmonary venous return. In : Jones, O'Hara, Anton, Benton, Westra, Kraus, Strife, Koch, Hoeg, Crotty, Fortuna. "Diagnostic Imaging Pediatrics". Amirsys. 2005.