



Retours Veineux Pulmonaires Anormaux et anomalies des veines pulmonaires



Dr Neil.Derridj

CCU-AH

DU de cardiologie pédiatrique et congénitale 2021-2022

Hôpital Necker Enfants malades

Centre de Référence des Malformations Cardiaques

Congénitales Complexes M3C



Ce cours a été réalisé suite à l'aimable transmission des cours réalisé par le Pr Houyel (M3C academy 2022) et le Dr Khraiche (DU 2021)

Définition

- Le **R**etour **V**eineux **P**ulmonaire **A**normal **T**otal/**P**artiel est une anomalie dans laquelle les veines pulmonaires ne sont pas connectées à l'oreillette gauche.
- Elles se drainent dans une des veines systémiques.
- Il y a un shunt obligatoire par le PFO pour le remplissage des cavités gauches (RVPAT).

Prévalence mondiale estimée

CHD subtype	Prevalence of CHD subtype per thousand (95% confidence interval)	Percentage of CHD subtype, % (95% confidence interval)
Ventricular septal defect	3.071 (2.845–3.305)	35.568 (33.876–37.278)
Atrial septal defect	1.441 (1.215–1.687)	15.378 (13.492–17.363)
Patent ductus arteriosus	1.004 (0.803–1.228)	10.172 (8.519–11.954)
Pulmonary stenosis	0.546 (0.485–0.611)	6.233 (5.703–6.784)
Tetralogy of Fallot	0.356 (0.326–0.387)	4.422 (4.064–4.794)
Transposition of the great arteries	0.295 (0.269–0.322)	3.819 (3.446–4.210)
Atrioventricular septal defect	0.290 (0.265–0.316)	3.595 (3.302–3.900)

20

Total anomalous pulmonary venous return 8 / 100 000 1.5 % (1.16–1.88)

Congenital heart block	0.268 (0.028–0.752)	3.223 (0.268–9.263)
Aortic valve insufficiency	0.251 (0.137–0.400)	2.318 (1.271–3.667)
Aortic stenosis	0.186 (0.161–0.214)	2.334 (2.016–2.674)
Hypoplastic left heart syndrome	0.178 (0.162–0.195)	2.564 (2.251–2.897)
Mitral insufficiency	0.152 (0.097–0.220)	1.348 (0.899–1.886)
Tricuspid atresia or stenosis	0.117 (0.091–0.146)	1.071 (0.905–1.250)
Double outlet right ventricle	0.106 (0.090–0.124)	1.303 (1.127–1.491)

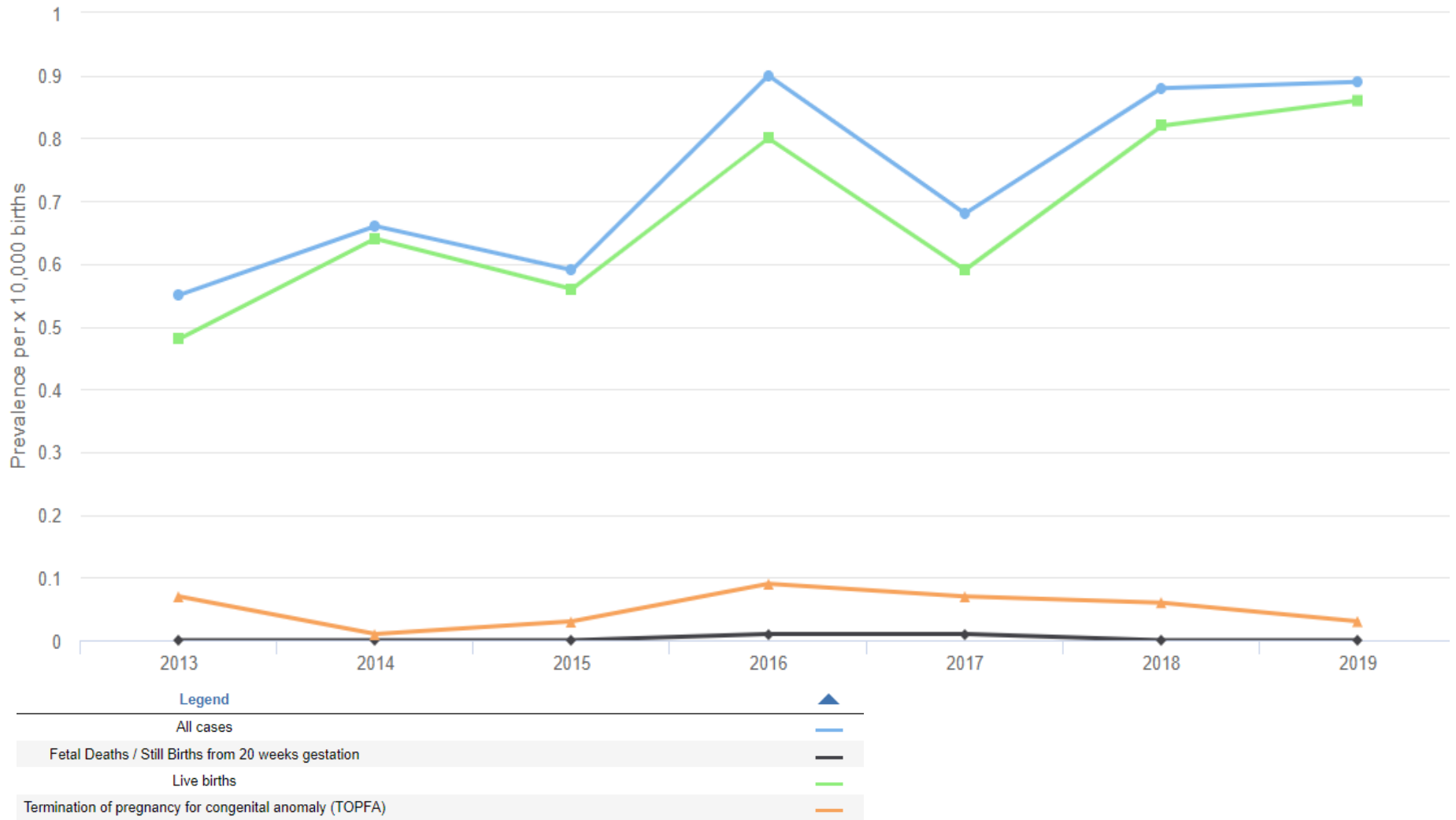
26

Partial anomalous pulmonary venous return 4 / 100 000 0.3 % (1.24–0.40)

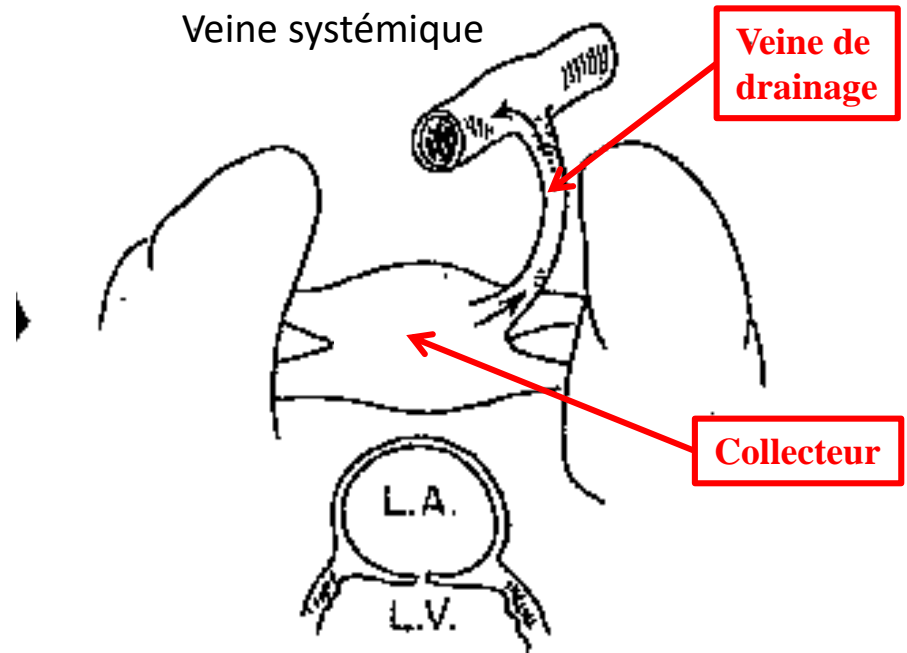
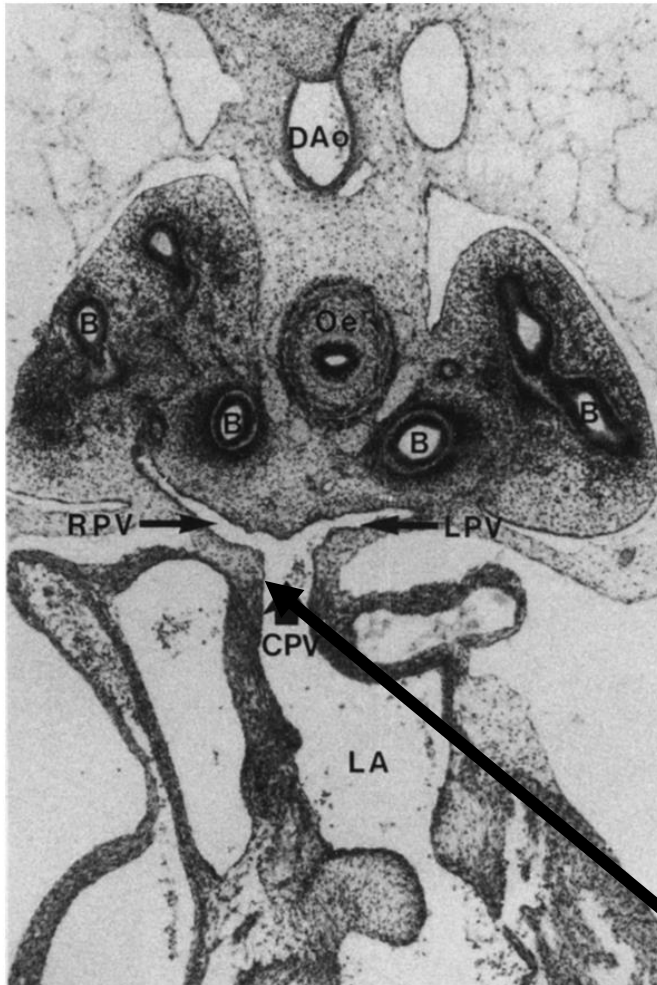
Dextrocardia	0.083 (0.073–0.106)	1.027 (0.823–1.230)
Total anomalous pulmonary venous return	0.083 (0.071–0.095)	1.501 (1.163–1.882)
Mitral stenosis	0.083 (0.047–0.130)	0.955 (0.564–1.446)
Truncus arteriosus	0.078 (0.067–0.089)	0.982 (0.849–1.124)
Ebstein anomaly	0.044 (0.040–0.049)	0.534 (0.467–0.606)
Coronary artery aneurysm	0.044 (0.025–0.068)	0.417 (0.287–0.571)
Interrupted aortic arch	0.041 (0.032–0.051)	0.609 (0.412–0.844)
Partial anomalous pulmonary venous return	0.039 (0.027–0.053)	0.314 (0.238–0.400)
Cor triatriatum	0.022 (0.014–0.031)	0.245 (0.125–0.405)

Prévalence RVPAt en Europe

Evolution 2013-2019

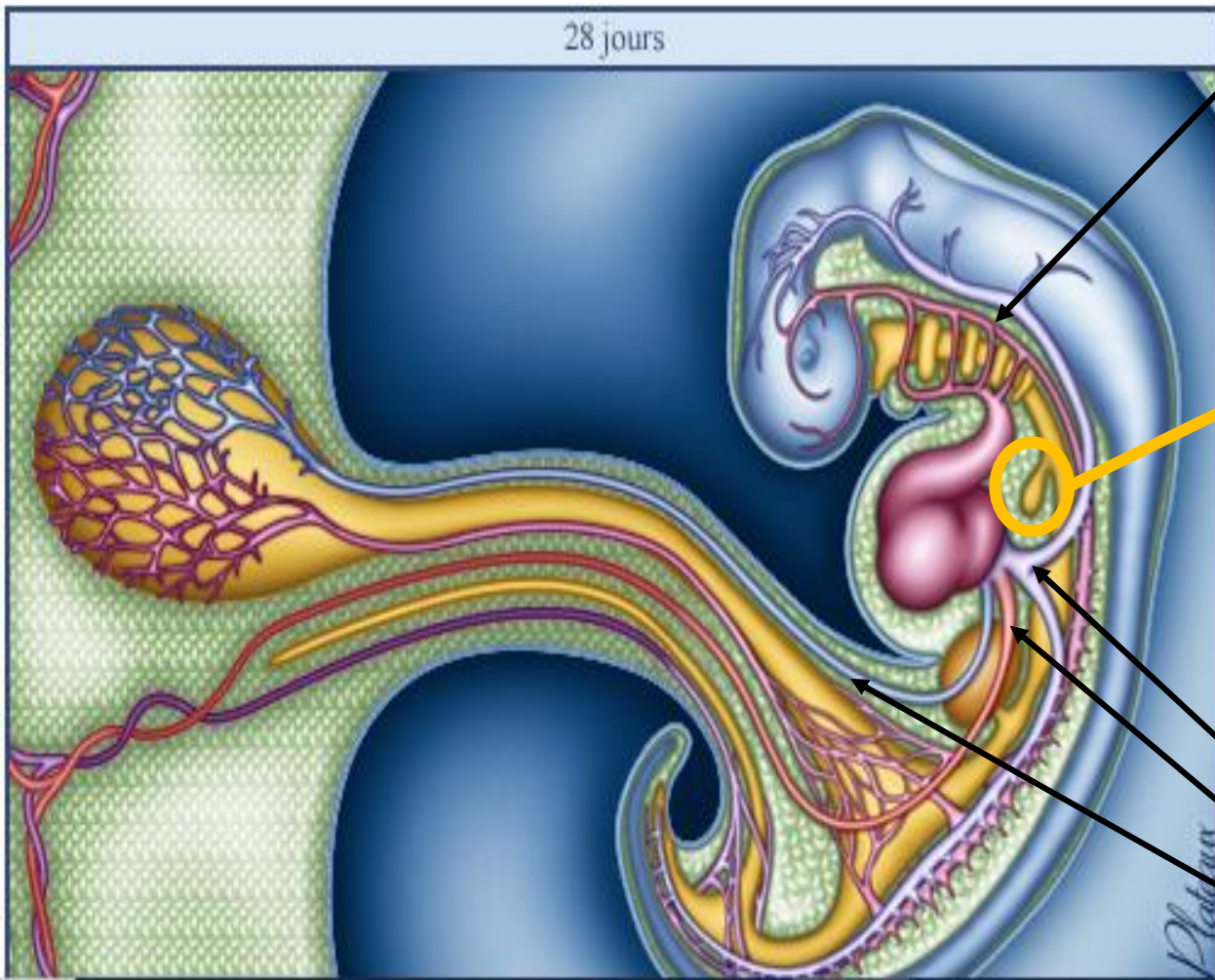


Vocabulaire



- *Collecteur* = confluence des VP
- *Veine de drainage* = de dérivation, verticale, de connexion
- *Veine pulmonaire commune* = embryologie

Embryologie



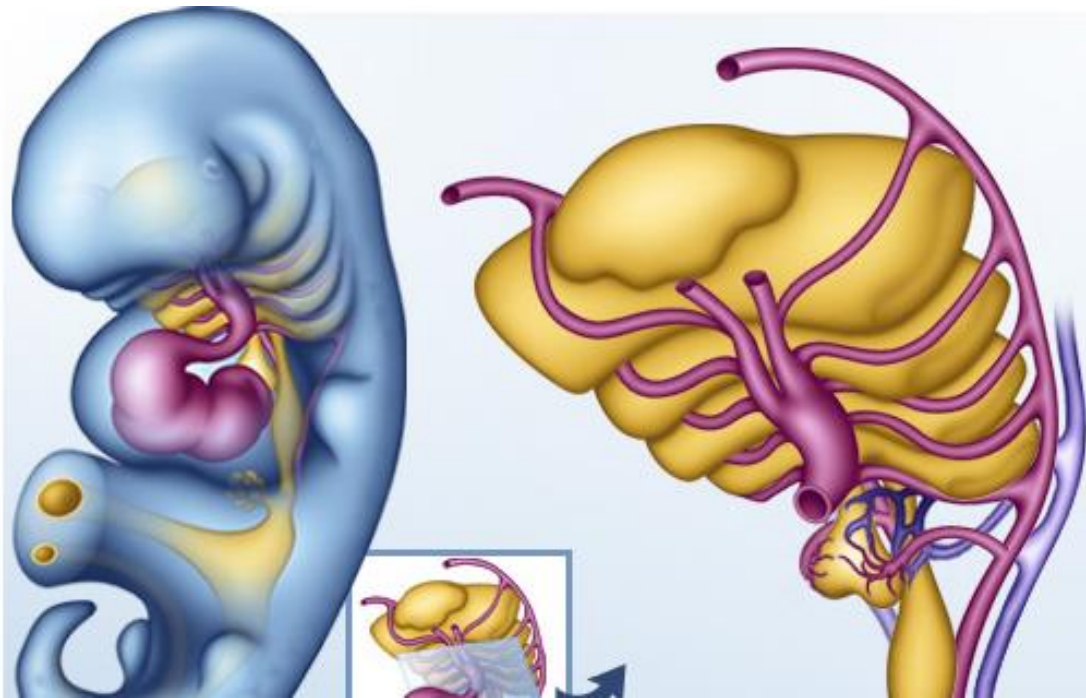
Circulation artérielle
Aortes dorsale et arc aortique

Chez l'embryon,
le poumon dérive
d'une division de
l'intestin antérieur

Circulation veineuses

- Veines cardinales
- Veine ombilicale
- Veine vitelline (involver)

Embryologie



Plexus afférent

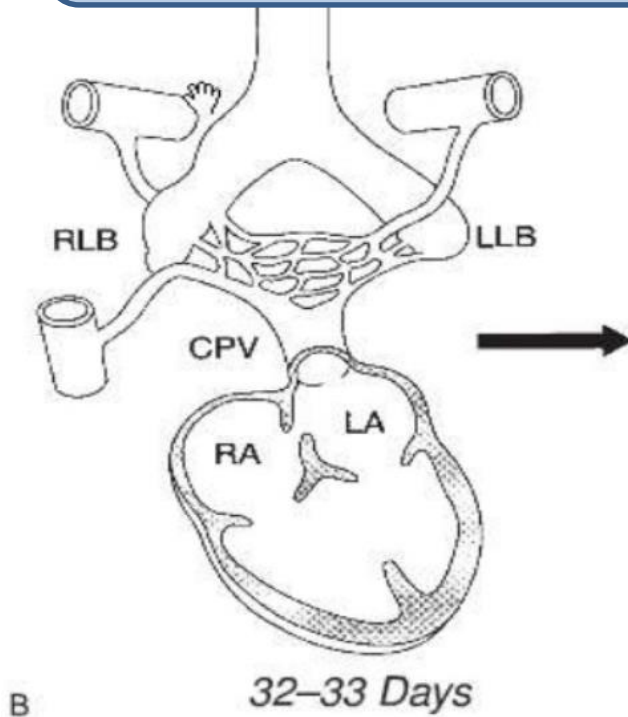
Aortes dorsales → branches ventrales

Réseau efférent

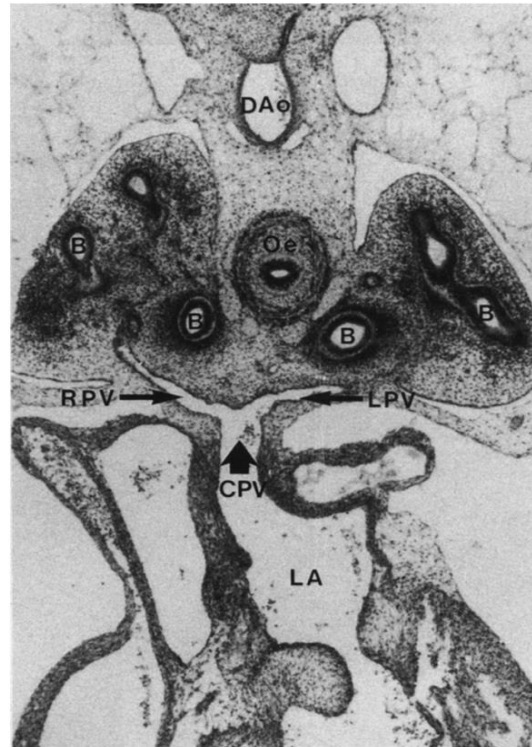
Veines cardinales

Dans les premiers stades du développement embryonnaire, le drainage des bourgeons pulmonaires se fait via l'intestin primitif antérieur.

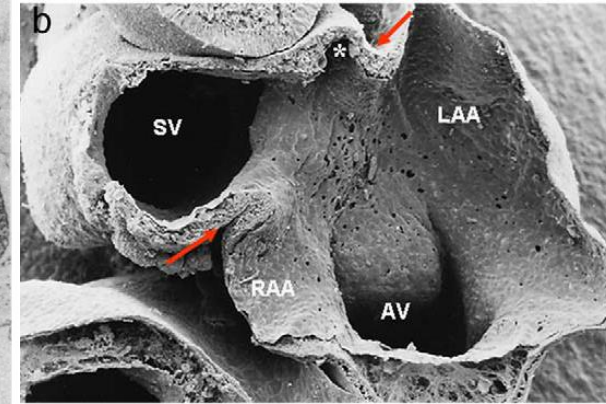
Embryologie



Pediatr Clin North Am 1963;10:781-836



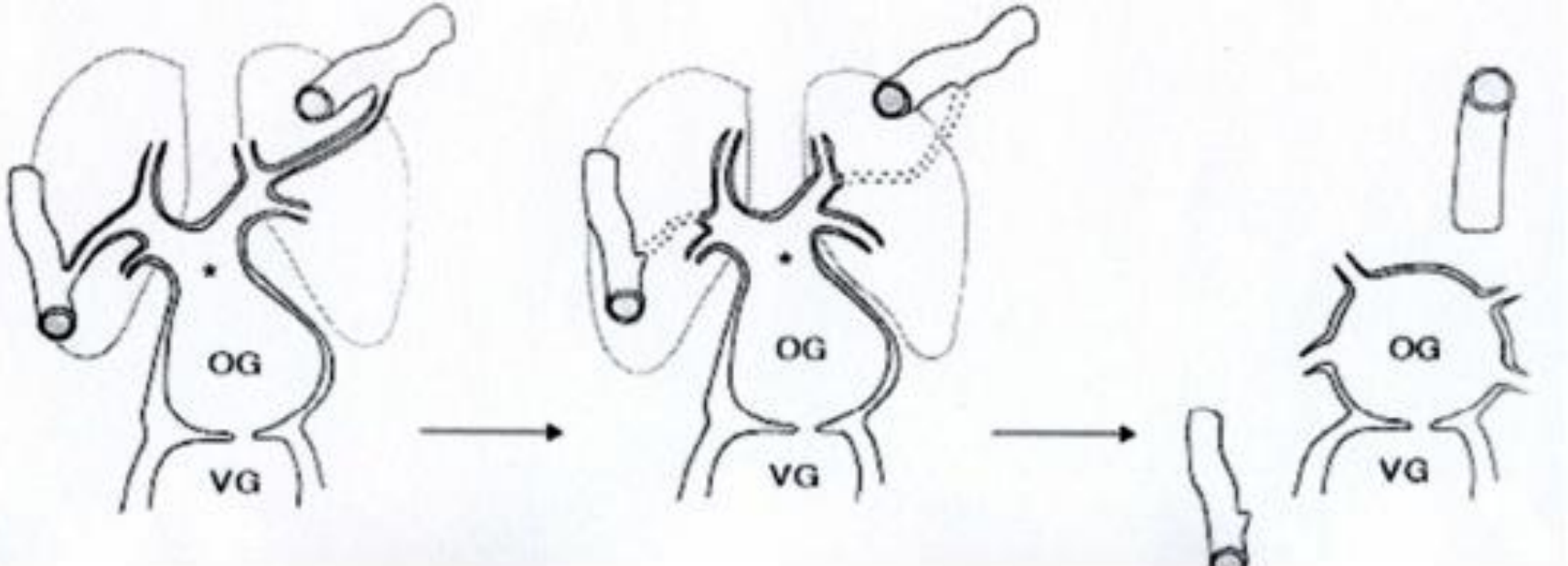
*Ramos, Gittenberger-de Groot,
Oppenheimer-Dekker. Int J Cardiol 1990*



Douglas YL et al. Int J Cardiol 2011

Au deuxième mois de gestation, une veine pulmonaire commune va se développer à partir du « poumon primitif » et venir migrer et fusionner à la paroi postérieure de l'oreillette

Embryologie



Double drainage

- VPC → Oreillette
- Réseau efférent (veines cardinales)



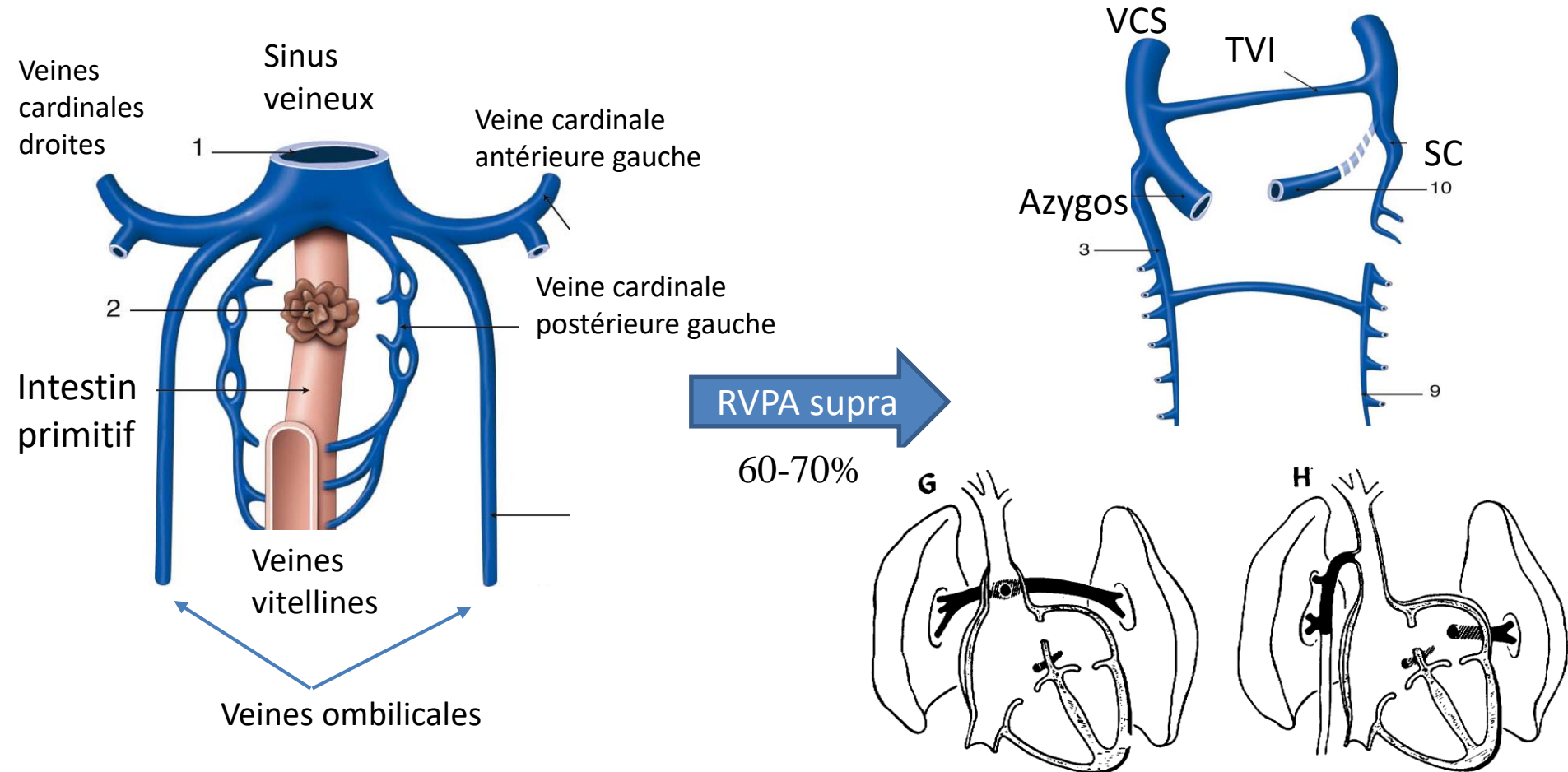
Involution des
connexions entre le
plexus veineux
splachnique et le
plexus veineux
pulmonaire (réseau
efférent)



Incorporation de
la veine
pulmonaire
commune dans la
paroi de
l'oreillette

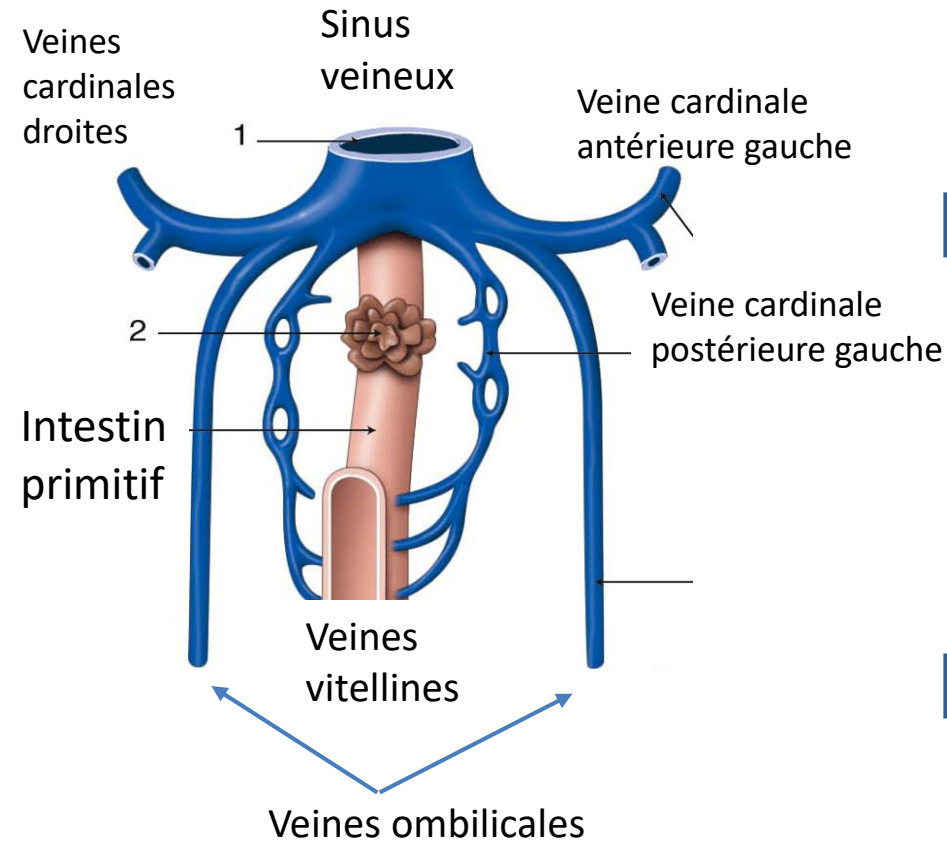
RVPA : Les veines pulmonaires gardent leur drainage dans les veines systémiques et se connectent dans:

1- Système cardinal droit: Veine cave supérieur ou azygos (RVPA supra cardiaque)



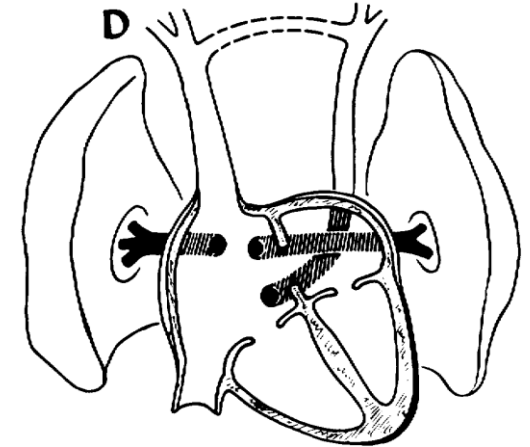
RVPA : Les veines pulmonaires gardent leur drainage dans les veines systémiques et se connectent dans:

2- Système cardinal gauche : TVI (RVPA supracardiaque) ou sinus coronaire (RVPA intra cardiaque)



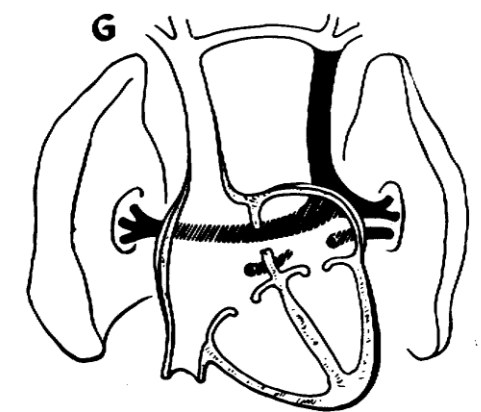
RVPA intra

SC 15-18%



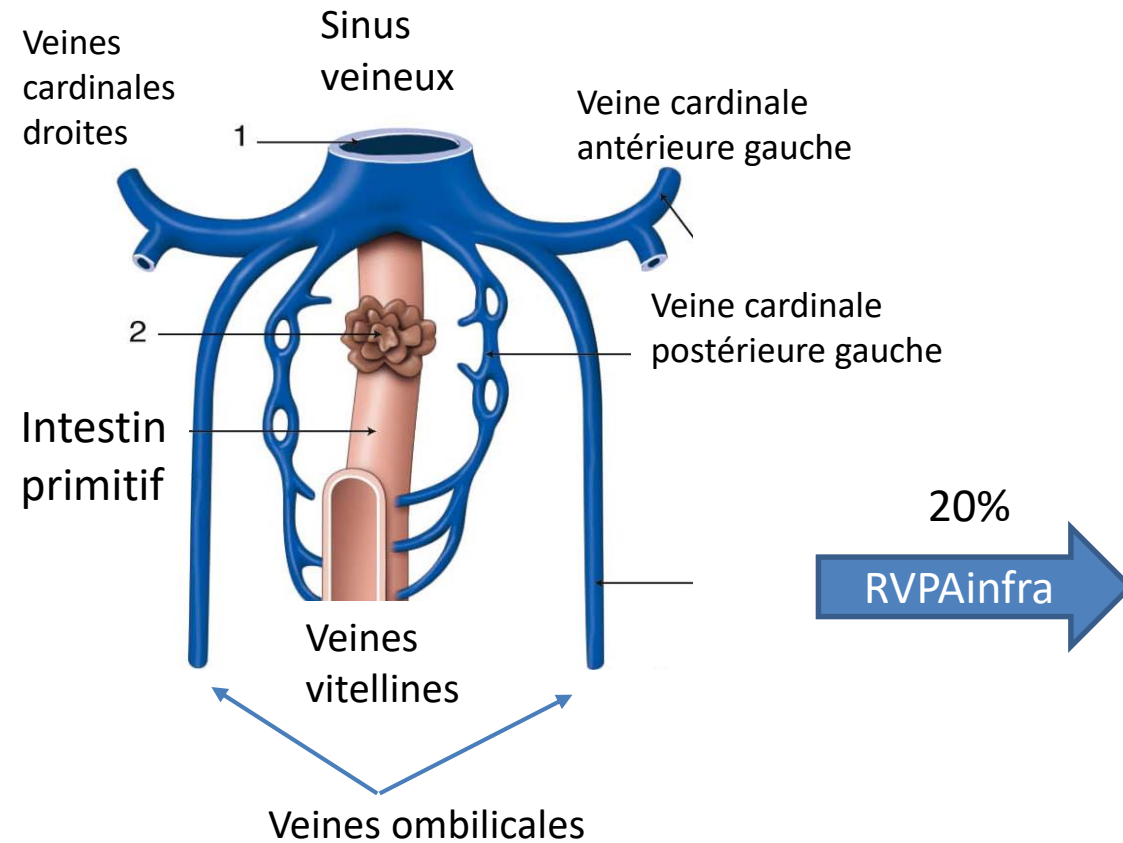
RVPA supra

60-70%

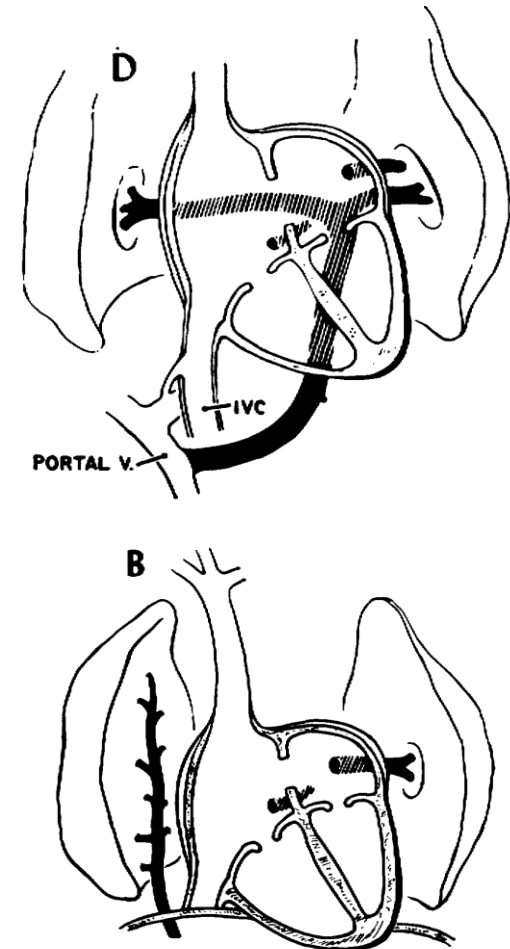


RVPA : Les veines pulmonaires gardent leur drainage dans les veines systémiques et se connectent dans:

3-système ombilico vitellain : VCI ou système porte, veines hépatiques (RVPA **infracardiaque**)



20%
RVPAinfra



Classification : 4 types anatomique

- **Supra cardiaque** : RVPA vers la veine cave supérieure ou l'un de ses affluents veineux.
- **Cardiaque (intracardiaque)** : RVPA " vers l'oreillette droite directement ou vers le sinus coronaire ou vers les deux ".
- **Infra-cardiaque** : RVPA infradiaphragmatique
- **Mixte** : RVPA à deux niveaux ou plus (supracardiaque, cardiaque, ou infracardiaque)



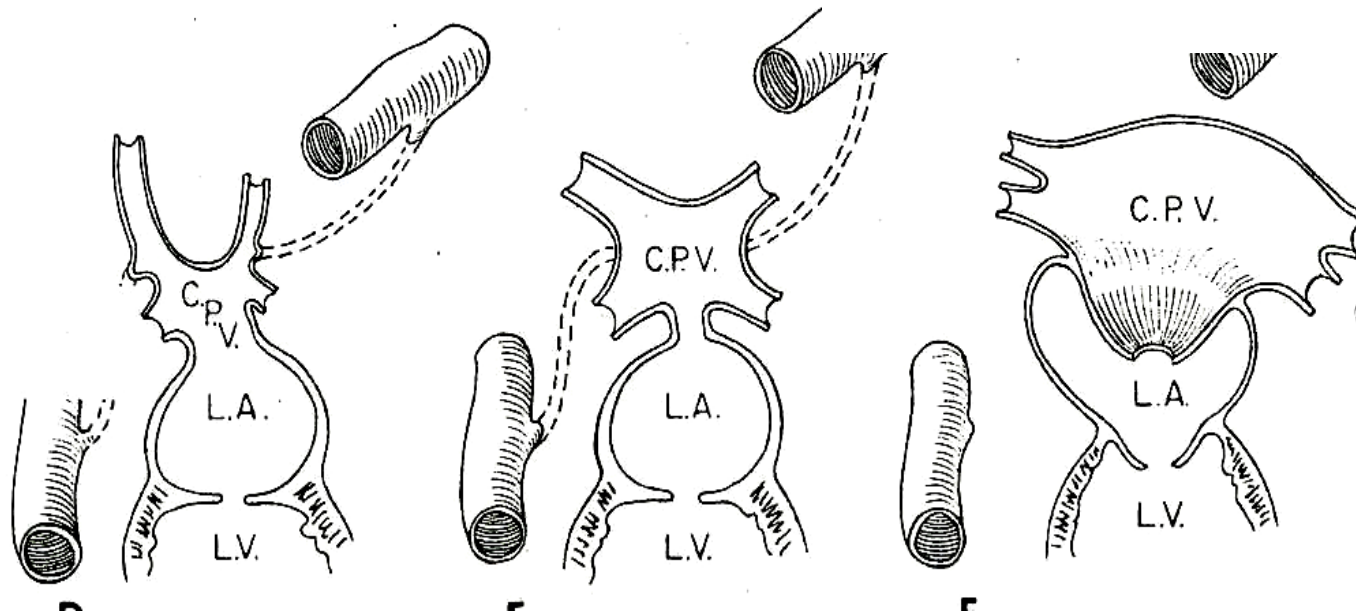
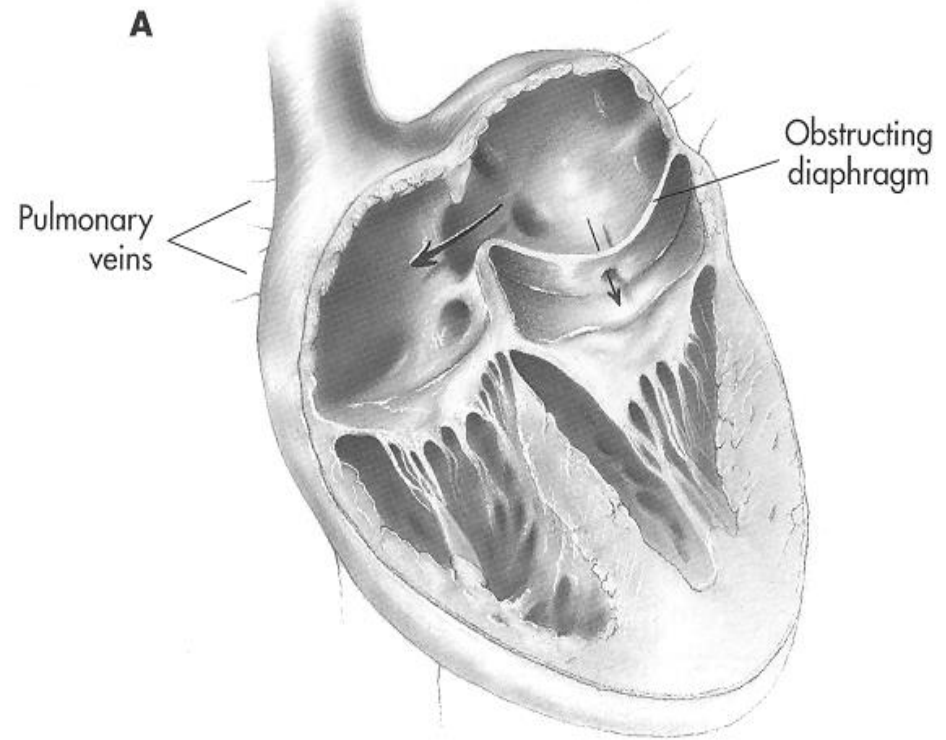
**International
Society for
Nomenclature of
Paediatric and
Congenital Heart
Disease**



World Health Organization

Absence d'incorporation
de la VP commune dans
l'oreillette gauche :

Cœur tri atrial



RVPA total: bloqué ?

- **Non bloqué**:
 - Cardiopathie à sang mélangée
 - Cyanose réfractaire isolée

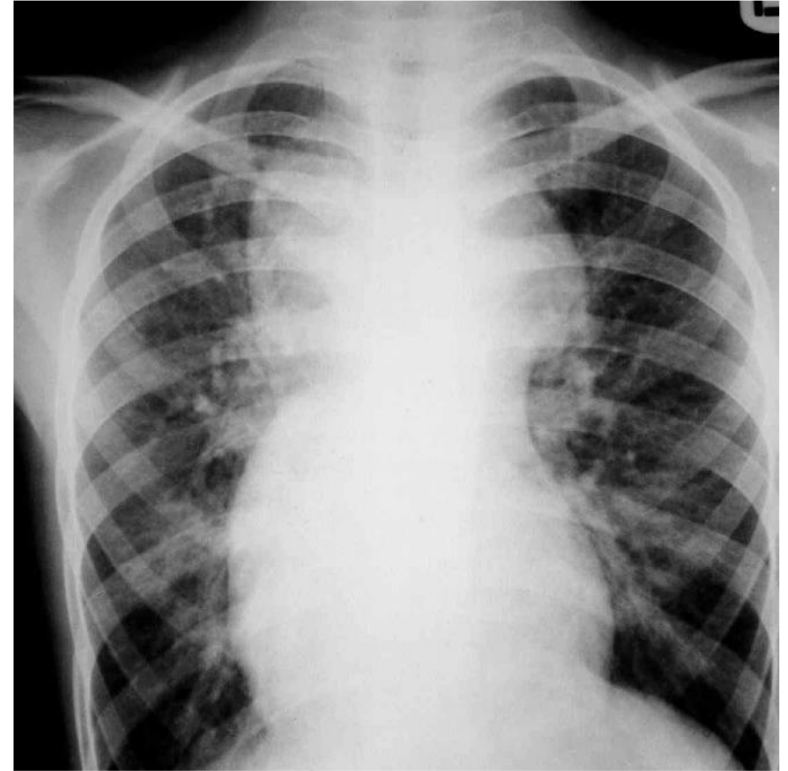
- **Bloqué** : **URGENCE** opératoire
 - Sites de blocages: veine verticale de drainage, plus rarement la CIA
 - Tableau d'**œdème pulmonaire** associé à une défaillance hémodynamique : cyanose réfractaire+ dyspnée + bas débit

Deux clinique différentes



Non Bloqué

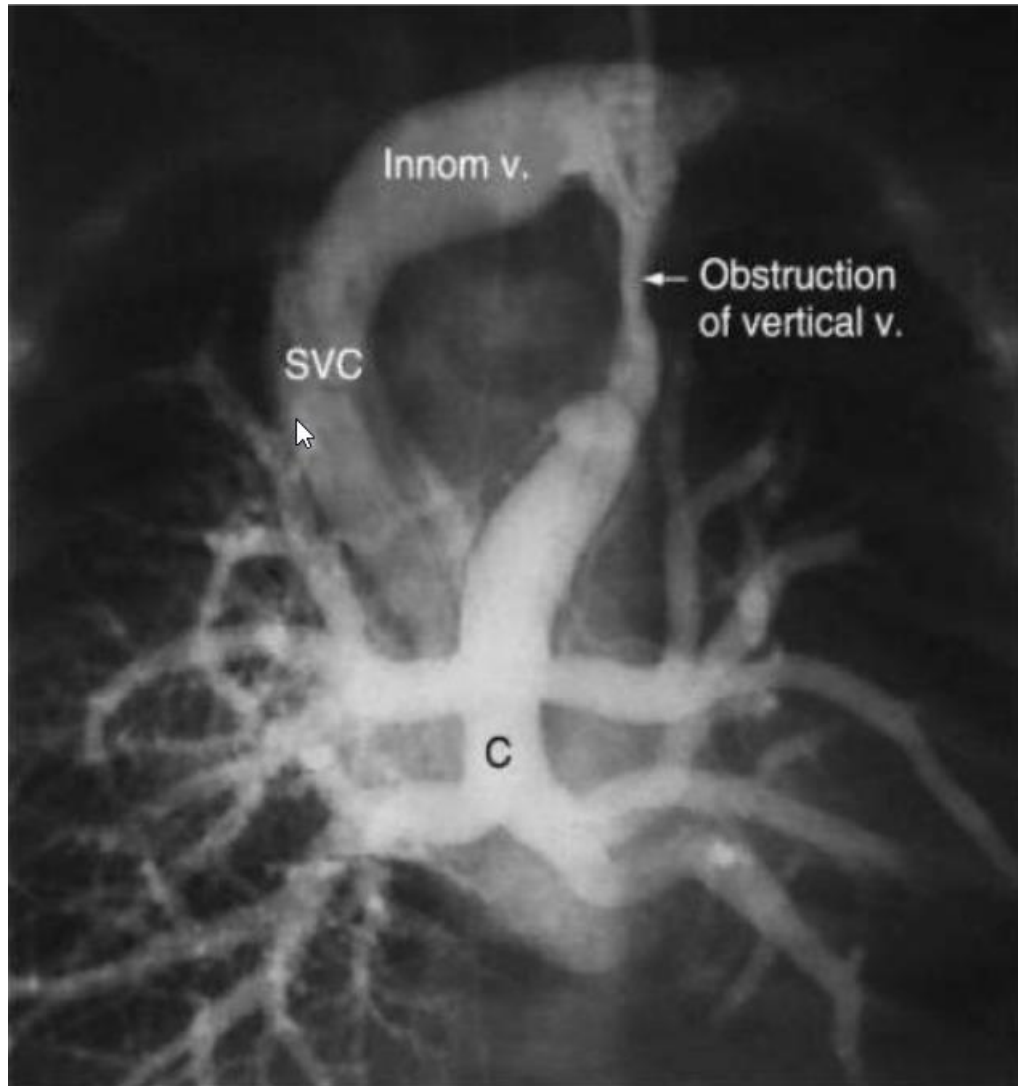
Cardiomégalie/hyperdébit



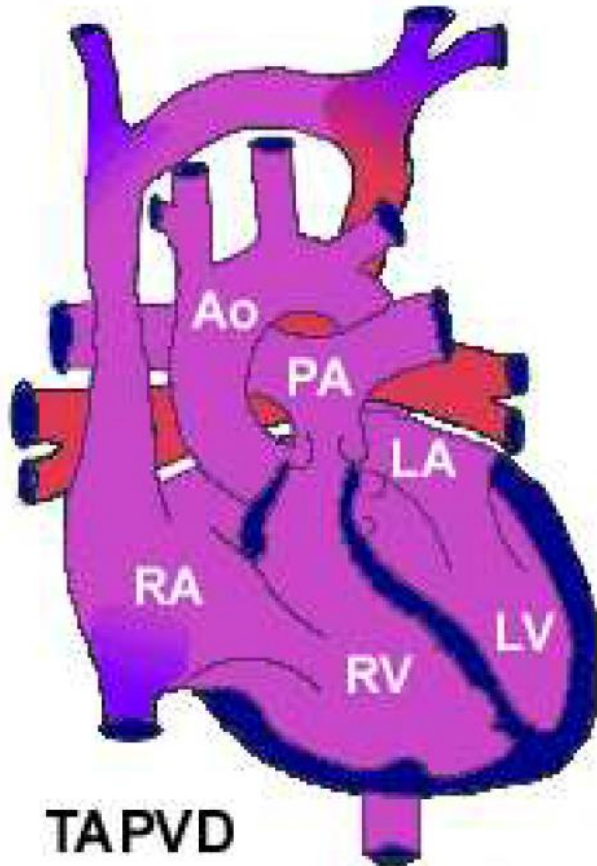
Bloqué

Œdème pulmonaire/bas débit

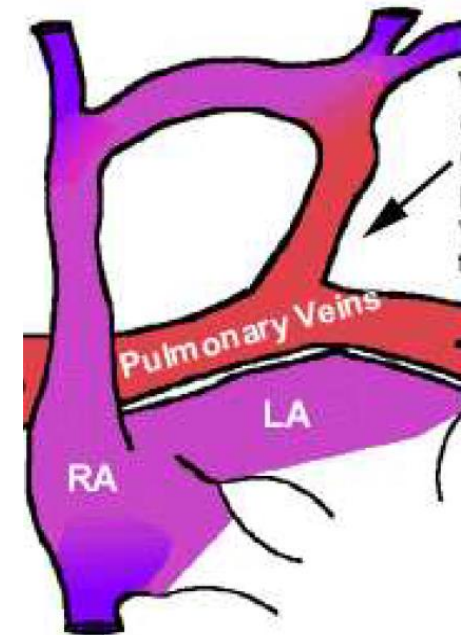
Obstruction de la veine de drainage



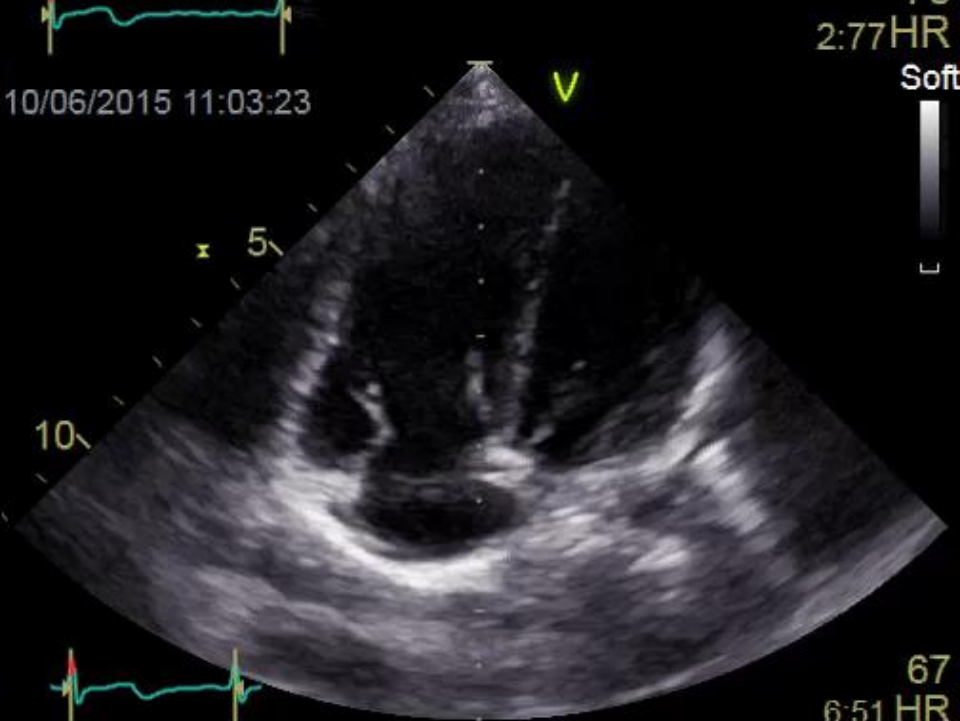
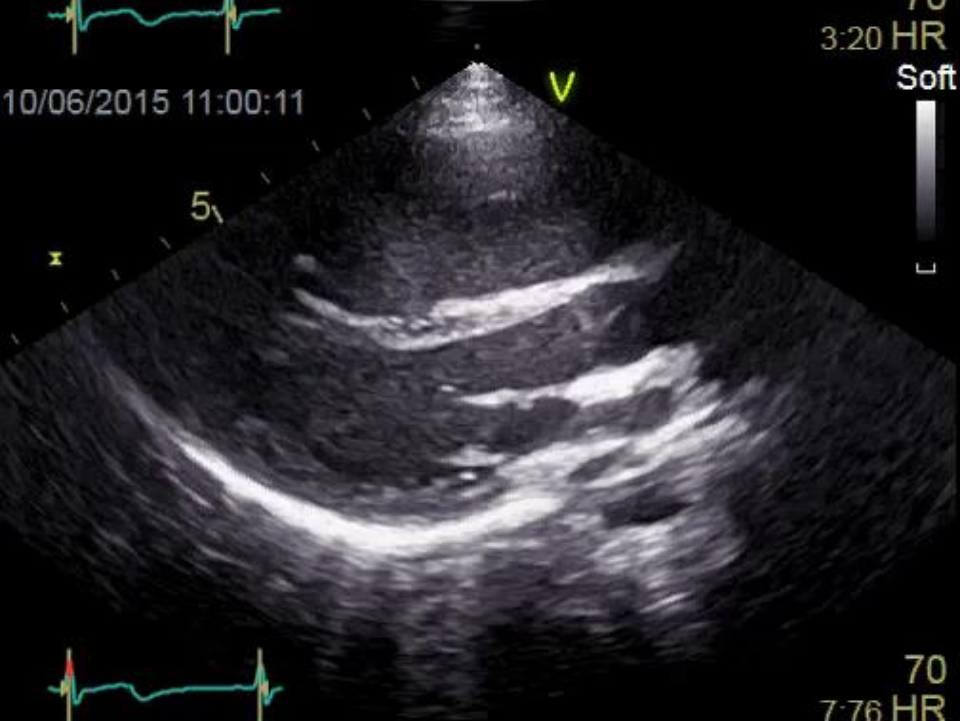
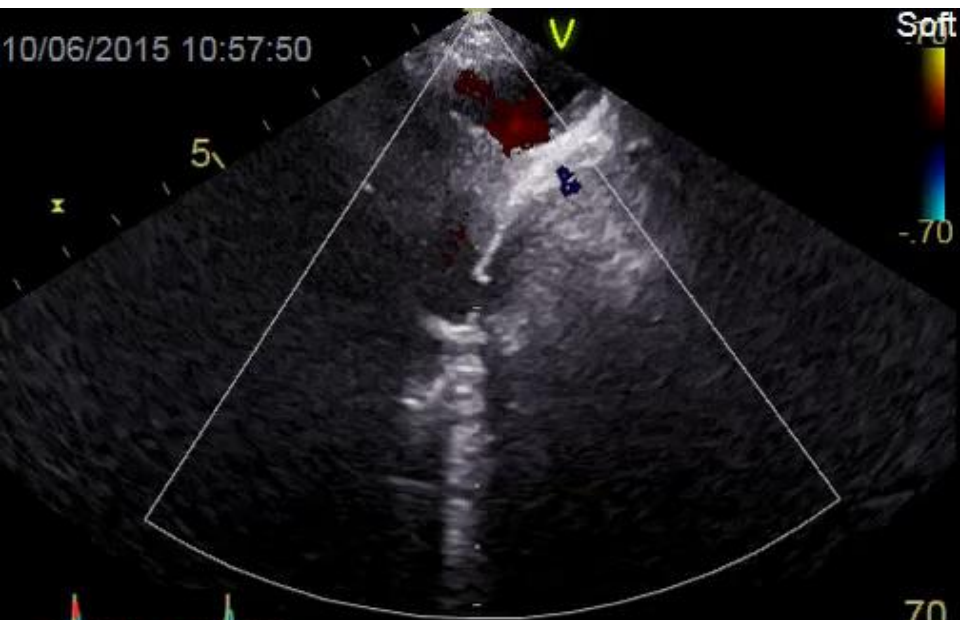
RVPA total non bloqué

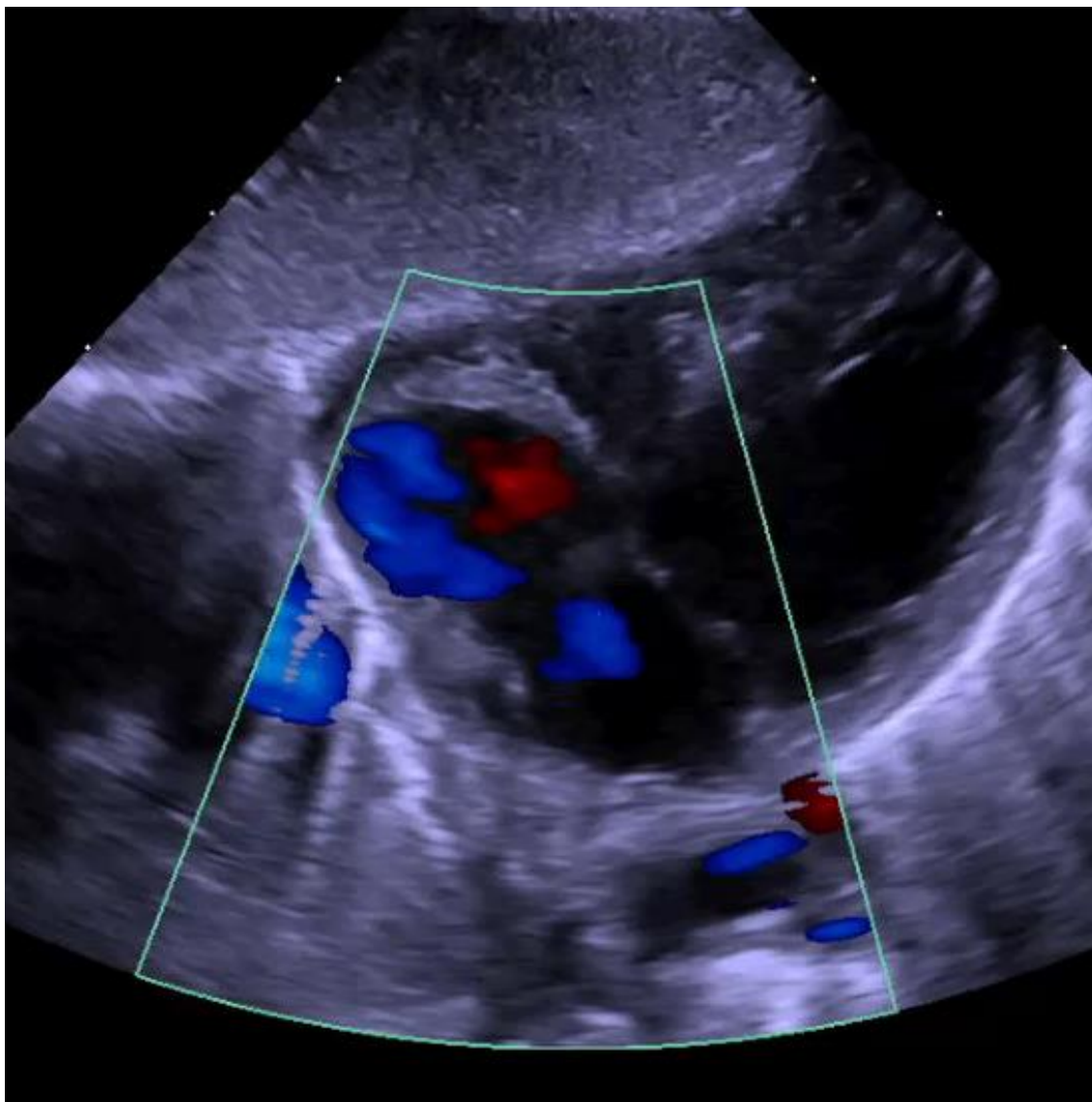


- Cavités droites dilatées
- Shunt droit gauche par la CIA : cyanose réfractaire
- Veine pulmonaire commune souvent derrière l'OG



Cardiopathie à sang mélangé





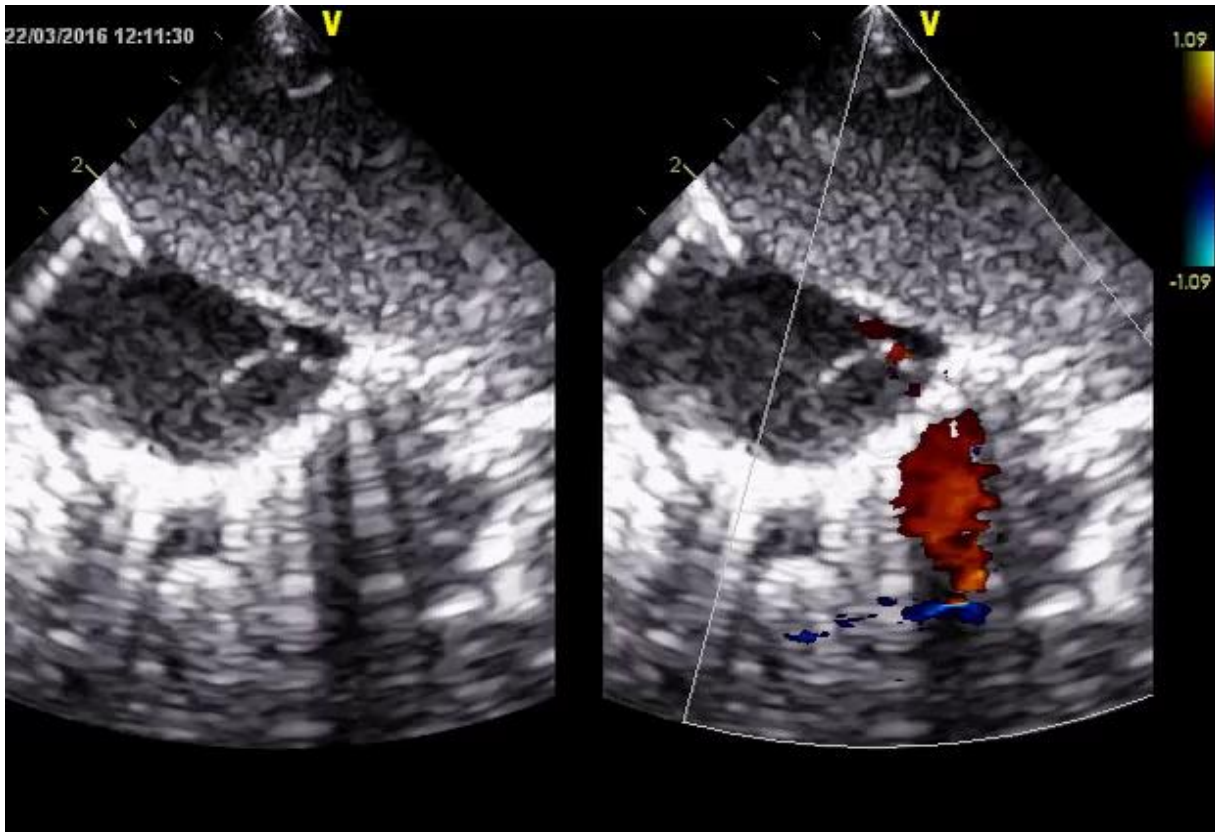
Echographie

SIGNES INDIRECTS

- CIA droite gauche
- Cavités droites dilatées hyperkinétiques
- Veine recevant le collecteur est dilatée

On recherche:
Le collecteur (veine verticale en arrière de l'OG) recevant les veines pulmonaires

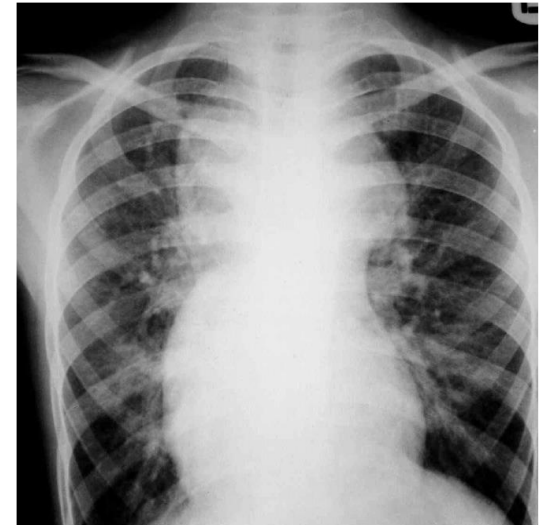
RVPA total sinus coronaire



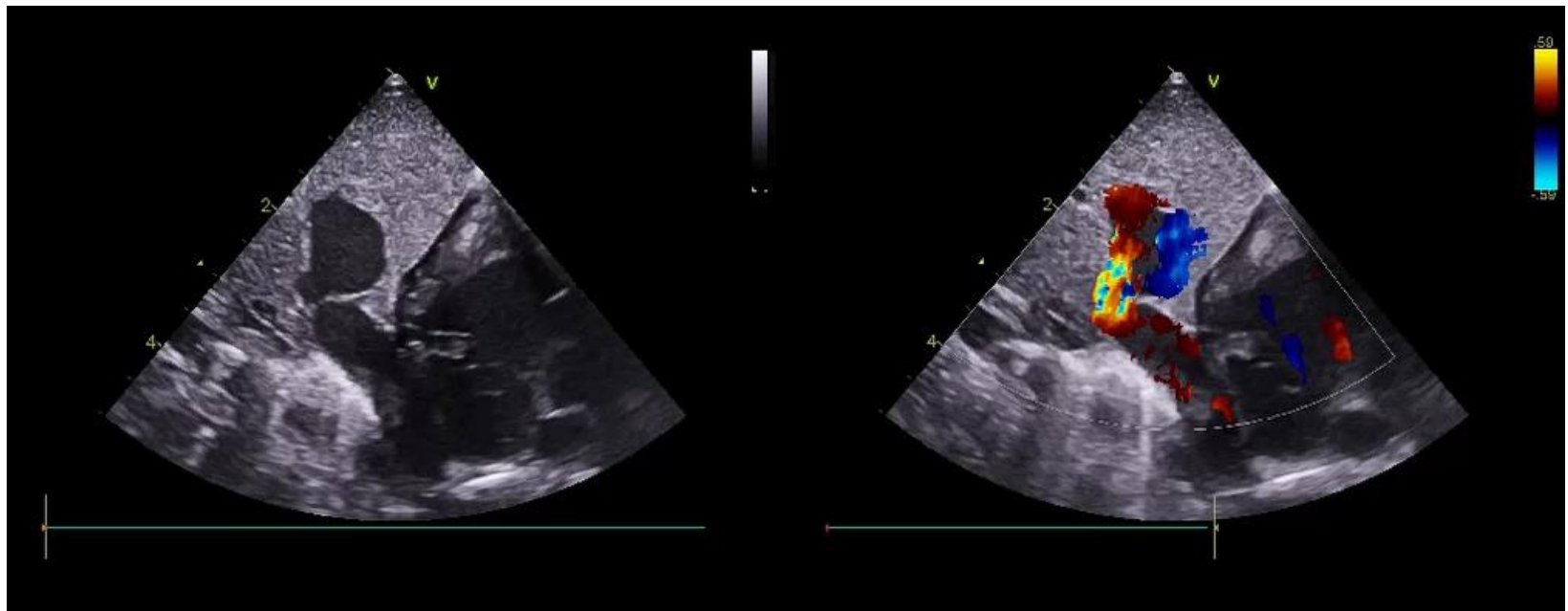
- CIA droite gauche
- Sinus coronaire dilaté
- Cavités droites dilatées hyperkinétiques.
- N'est jamais bloqué.

RVPA total bloqué

- Détresse respiratoire sévère néonatale
- Cyanose réfractaire sévère (<75%)
- Insuffisance circulatoire
- RXT: stase veineuse, peu ou pas de cardiomégalie



RVPA infracardiaque : TOUJOURS bloqué



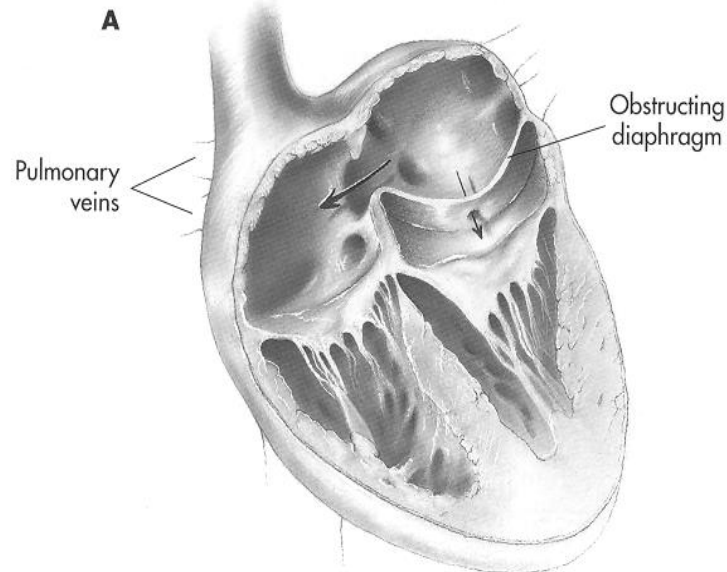
Cœur tri atriale

Embryologie

- Incorporation incomplète de la veine pulmonaire commune dans l'OG

Physiopathologie

- Comme rétrécissement mitral : œdème pulmonaire, HTAP post capillaire

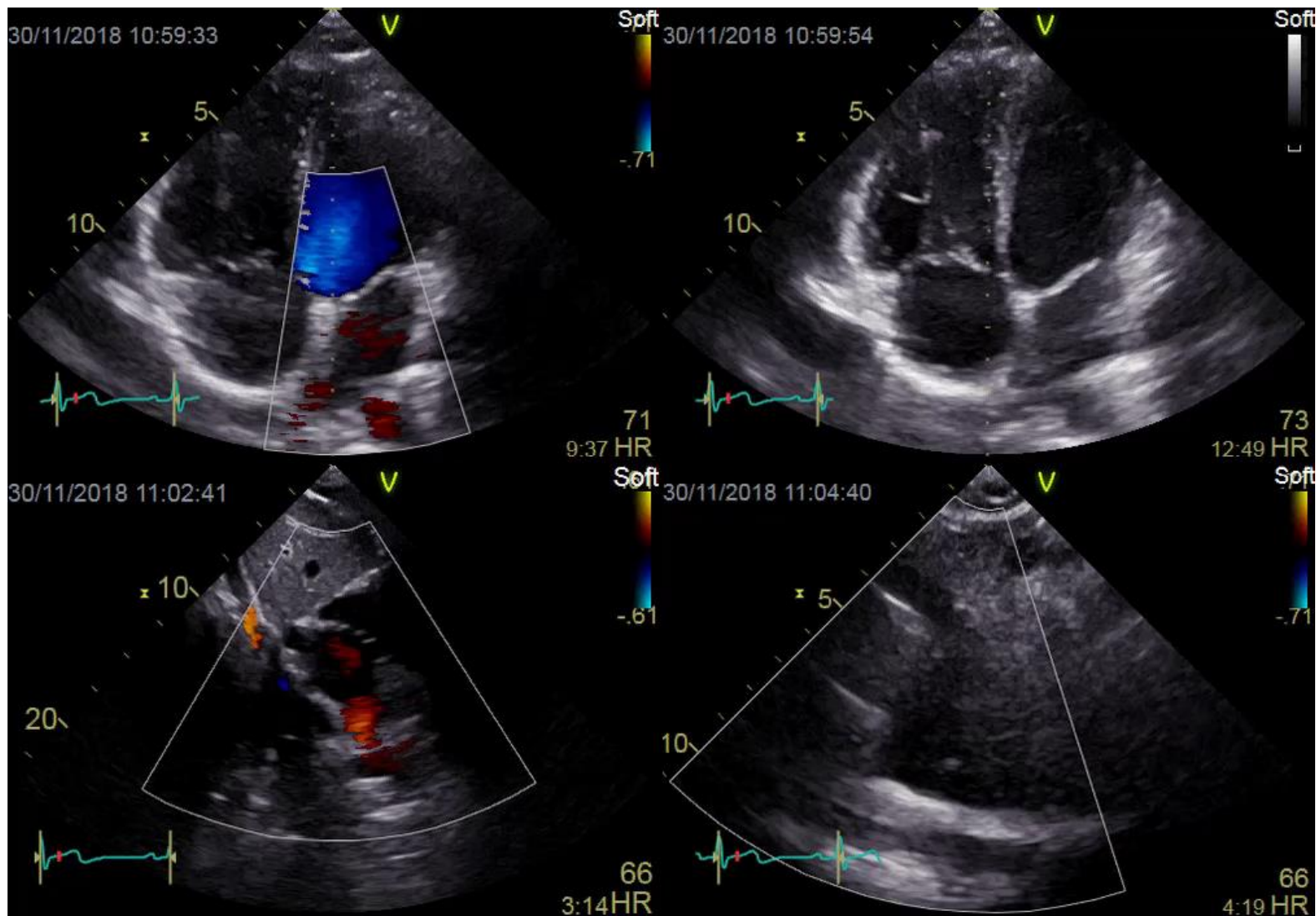


RVPA partiel

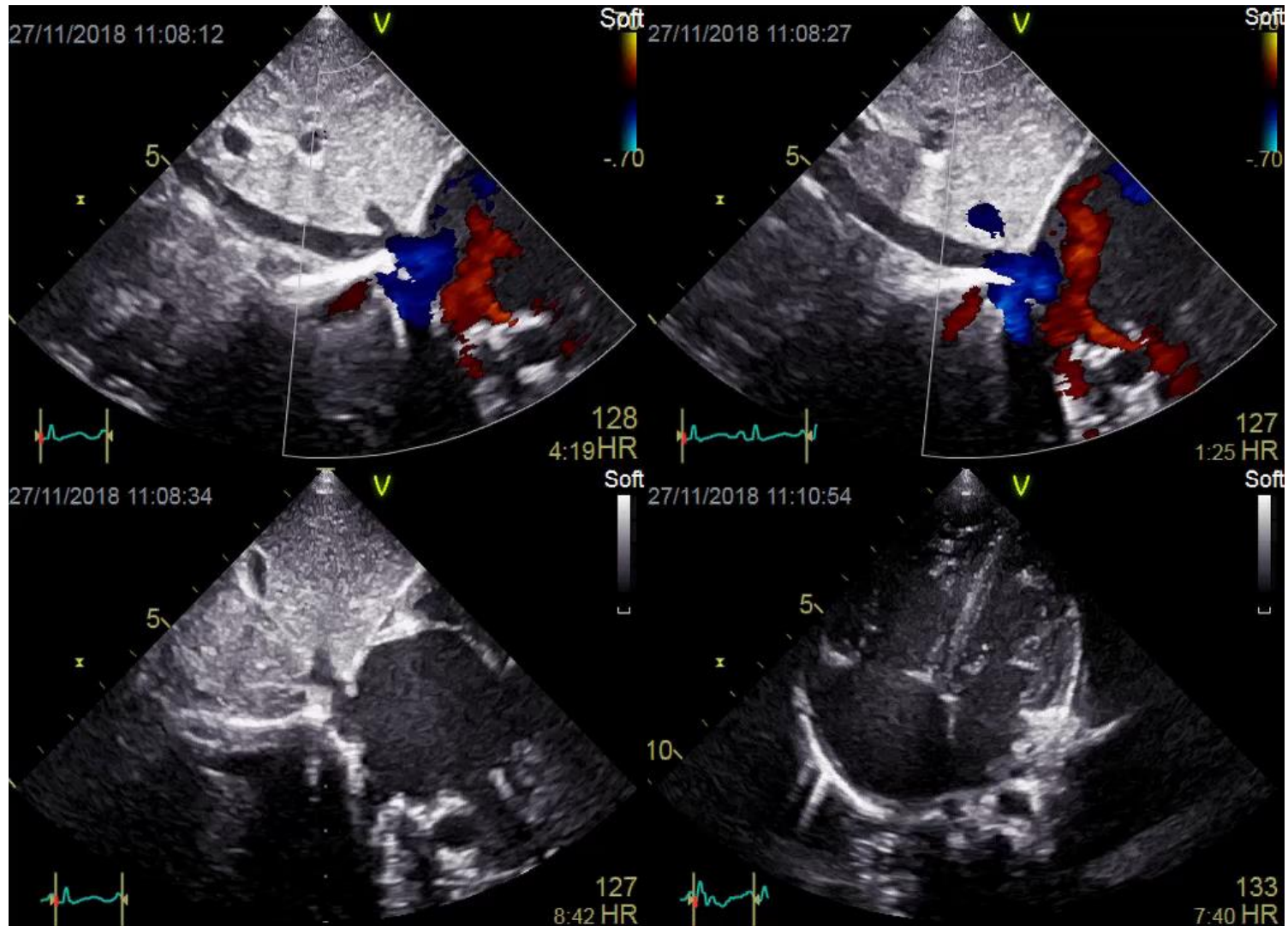
Physiopathologie et clinique :

- Identique à celle d'une CIA isolée:
- Dilatation des cavités droites, hyperkinétiques, hyperdébit pulmonaire, QP/QS élevé
- Pas de CIA ou CIA trop petite pour expliquer la surcharge diastolique des cavités droites
- Pas de cyanose

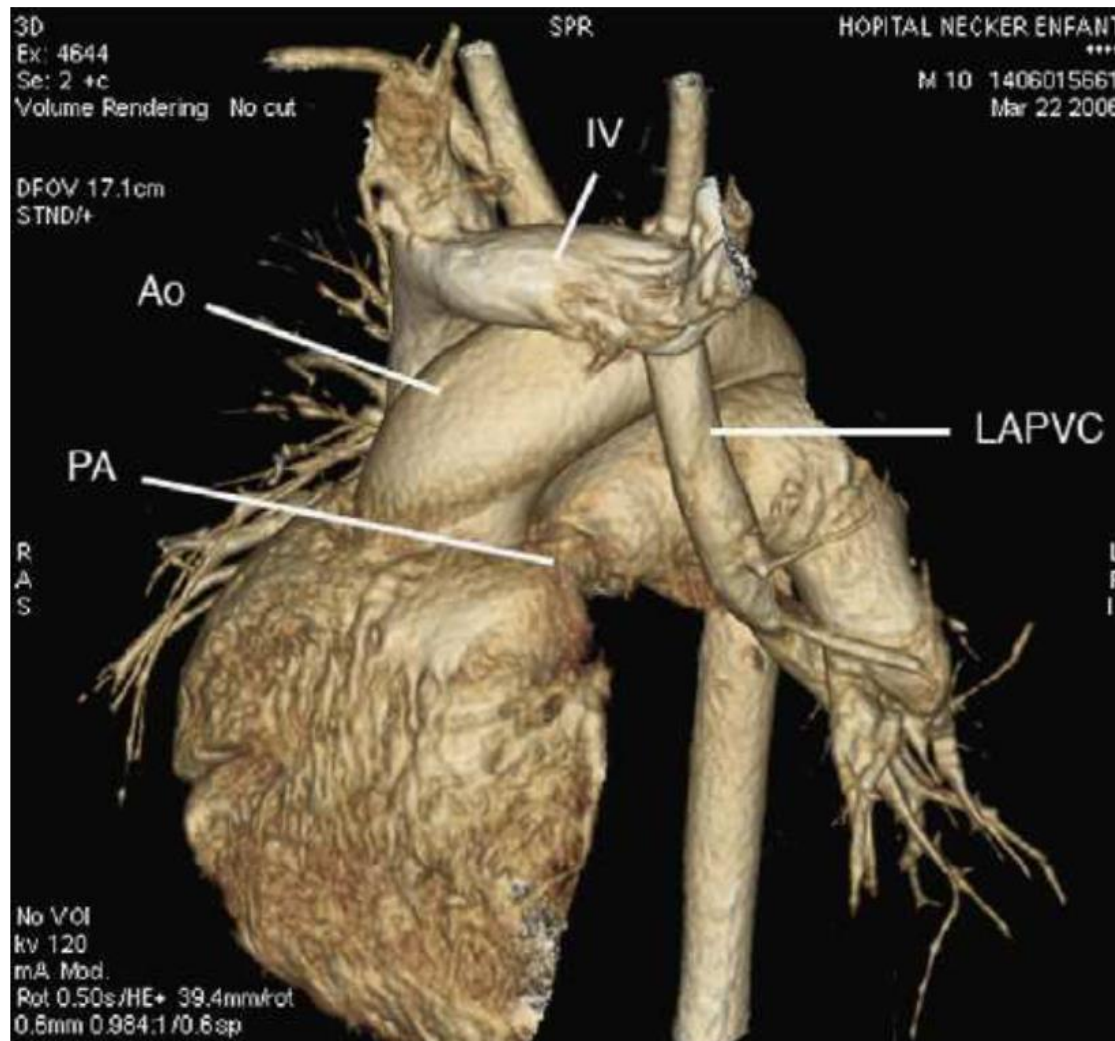
RVPA partiel dans la VCS



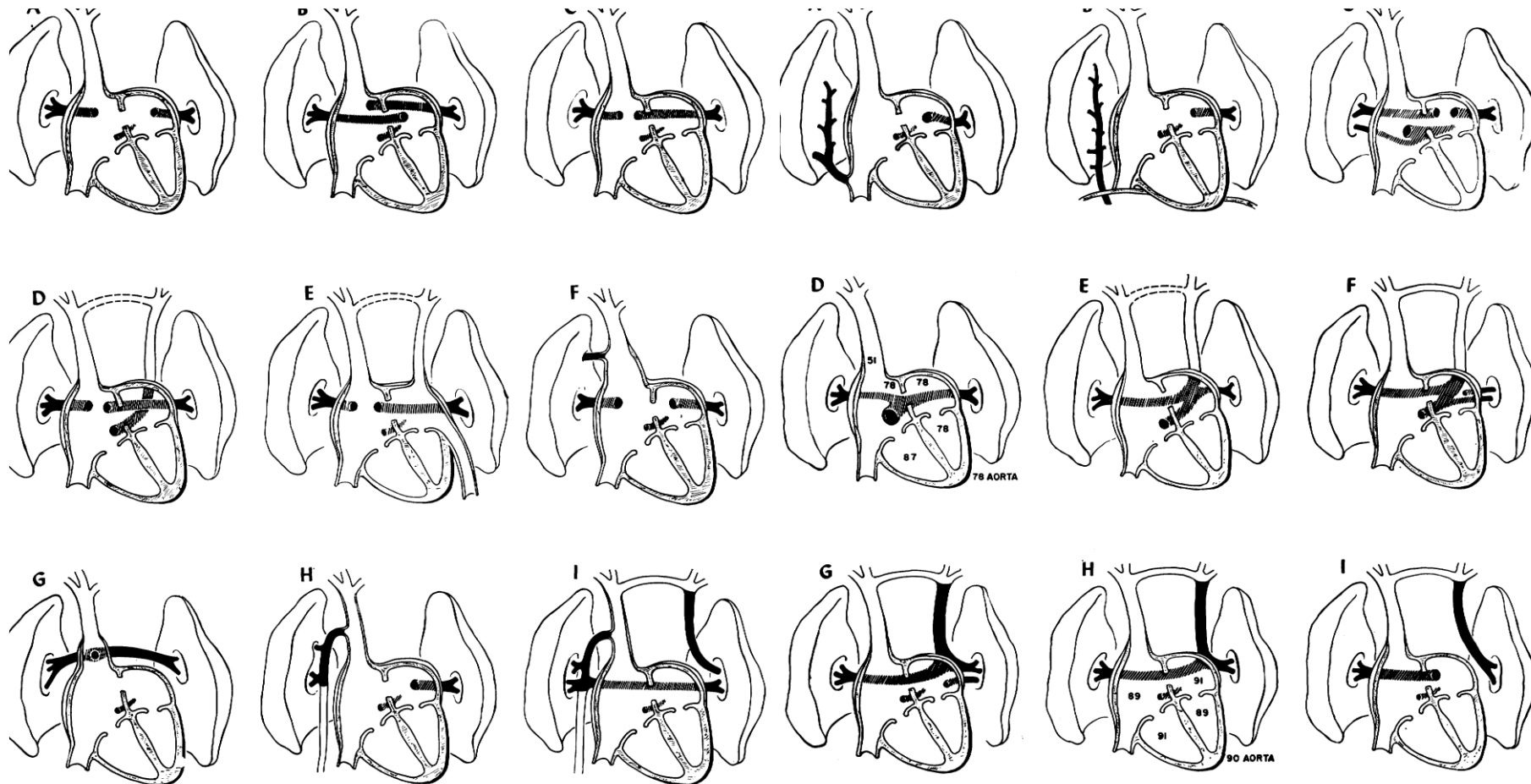
RVPA partiel dans l'OD



RVPA partiel dans le TVI

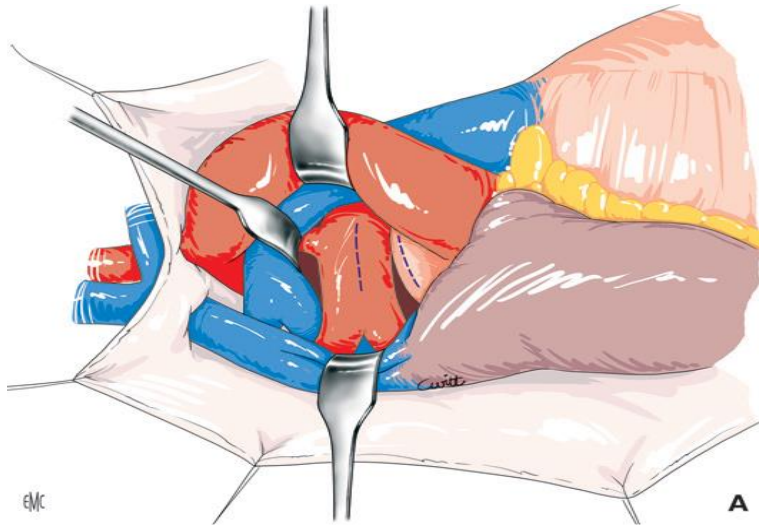


RVPA : tout est possible...



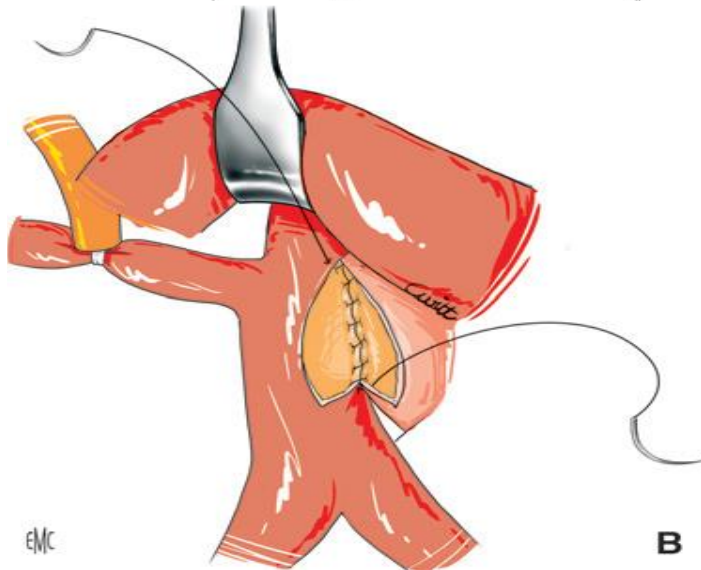
Blake HA, Hall RJ, Manion WC. Anomalous pulmonary venous return. *Circulation*. 1965

Réparation Chirurgicale



Abord des retours veineux pulmonaires anormaux totaux supracardiaques par la fenêtre aortocave.

A. Mobilisation de l'aorte ascendante et de la veine cave supérieure de façon à ouvrir la fenêtre aortocave. L'artère pulmonaire droite est refoulée vers le haut.



B. Anastomose de la confluence des veines pulmonaires à l'oreillette gauche.

Mortalité et Complication

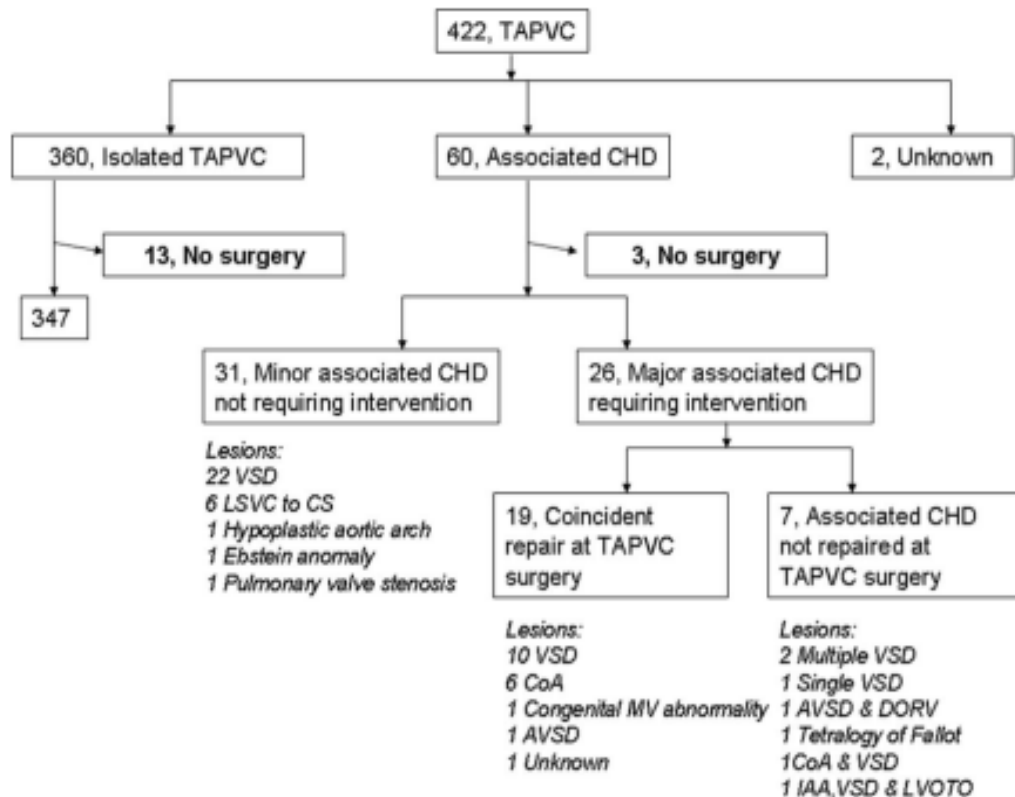
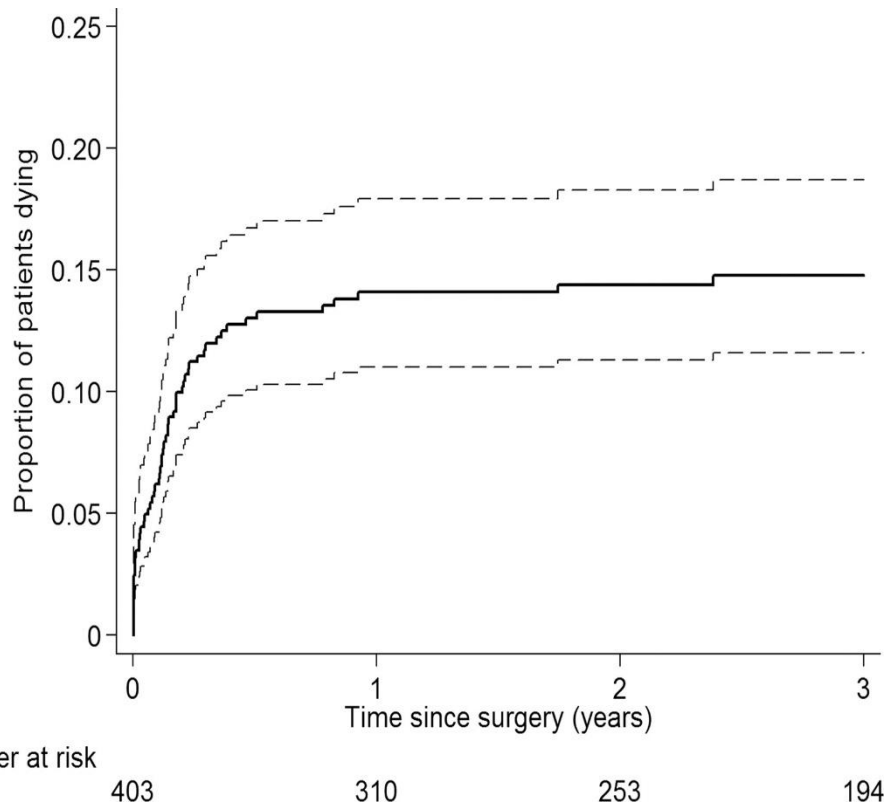


Figure 1. Presence of associated cardiac lesions. AVSD indicates atrioventricular septal defect; CHD, congenital heart disease; CoA, coarctation of the aorta; DORV, double-outlet right ventricle; IAA, interrupted aortic arch; LSVC to CS, left superior vena cava to coronary sinus; LVOTO, left ventricular outflow tract obstruction; MV, mitral valve; and VSD, ventricular septal defect.

- 19 pediatric cardiac centers in the United Kingdom, Ireland, and Sweden
- TAPVR born between 1998 and 2004
- 205 (48.6%) supracardiac
- 110 (26.1%) infracardiac
- 67 (15.9%) cardiac
- 37 (8.8%) mixed connections.

Mortalité et Complication



- **Survival (3yr) : 85.2%**
- **Risk factors**
 - earlier age at surgery,
 - hypoplastic/stenotic pulmonary veins
 - associated complex cardiac lesions,
 - postoperative pulmonary hypertension,
 - postoperative Pulmonary Vein Obstruction
- **Reintervention 14.8% (PVO)**
- Three-year survival after initial surgery for patients with postoperative PVO was 58.7%

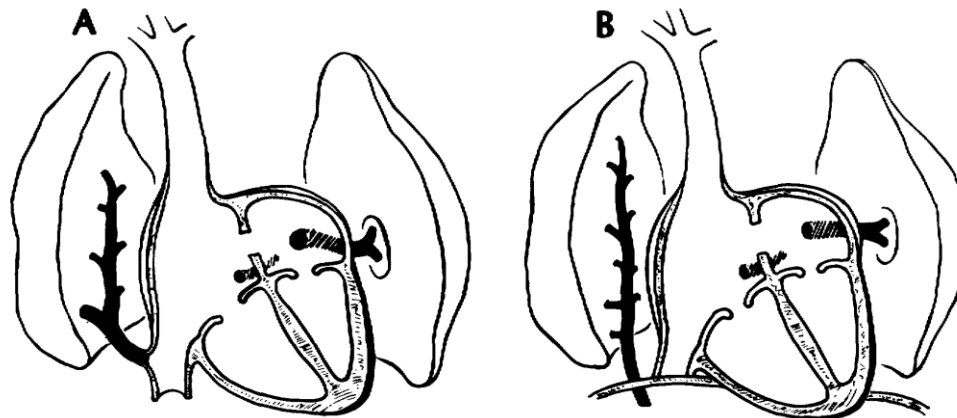
Risk factors for postoperative PVO comprised **preoperative hypoplastic/stenotic pulmonary veins and absence of a common confluence.**

Le syndrome de Cimeterre

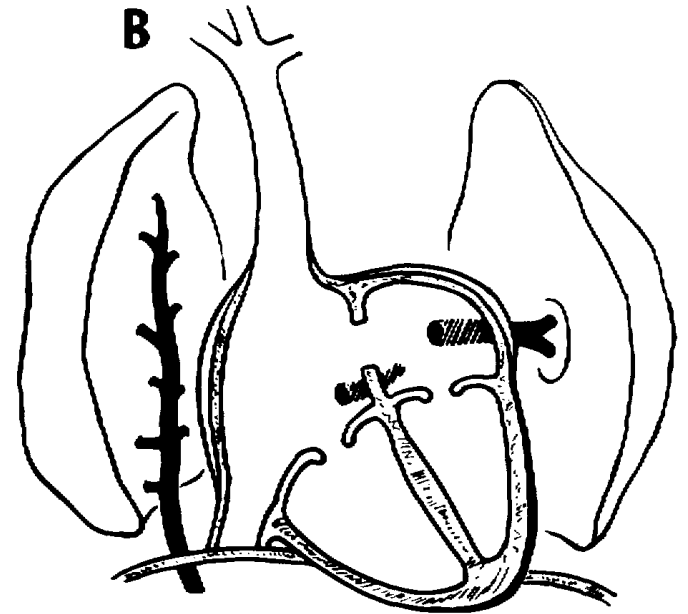
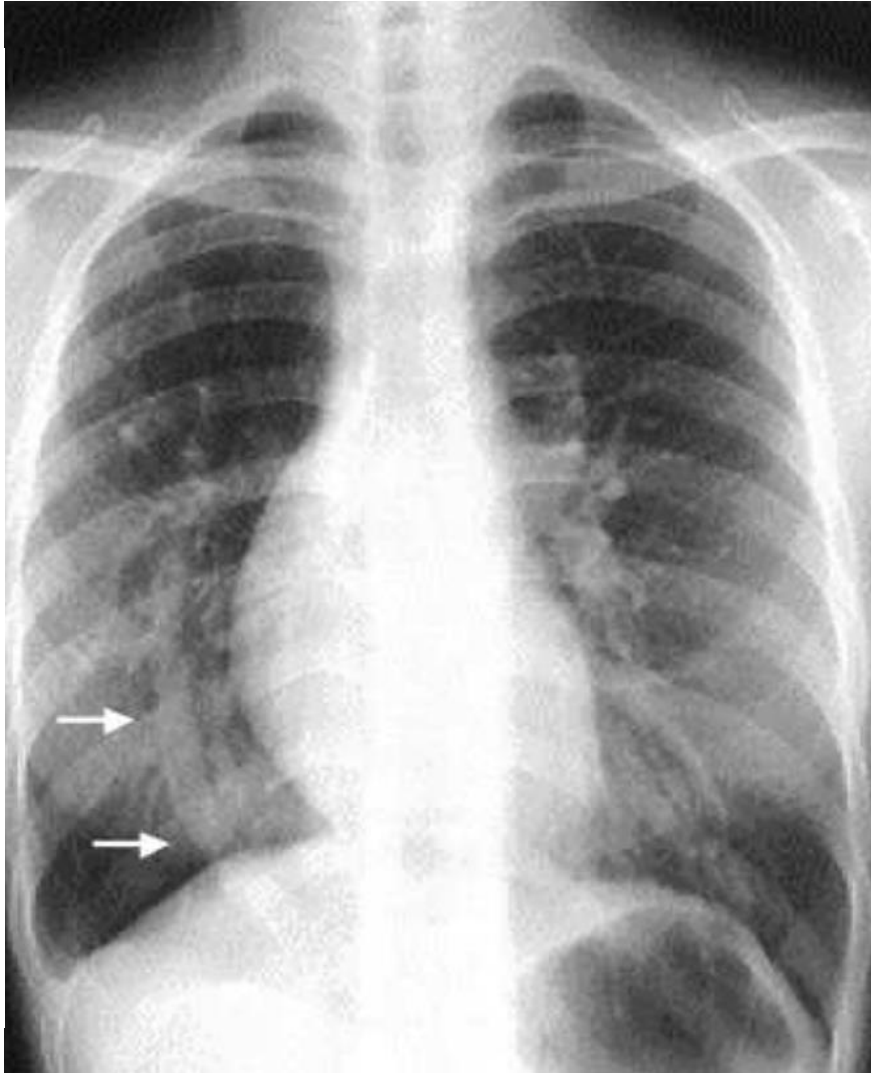
- Syndrome de cimenterre:
 - RVPA du poumon (droit le plus souvent) dans la zone de jonction entre la veine cave inférieure et l'oreillette droite
 - Hypoplasie du poumon droit
 - Dextrocardie (souvent)
 - Séquestration d'une partie du poumon
- = partie du poumon qui est alimentée par une artère systémique naissant souvent de l'Aorte descendante

Syndrome de Cimetierre

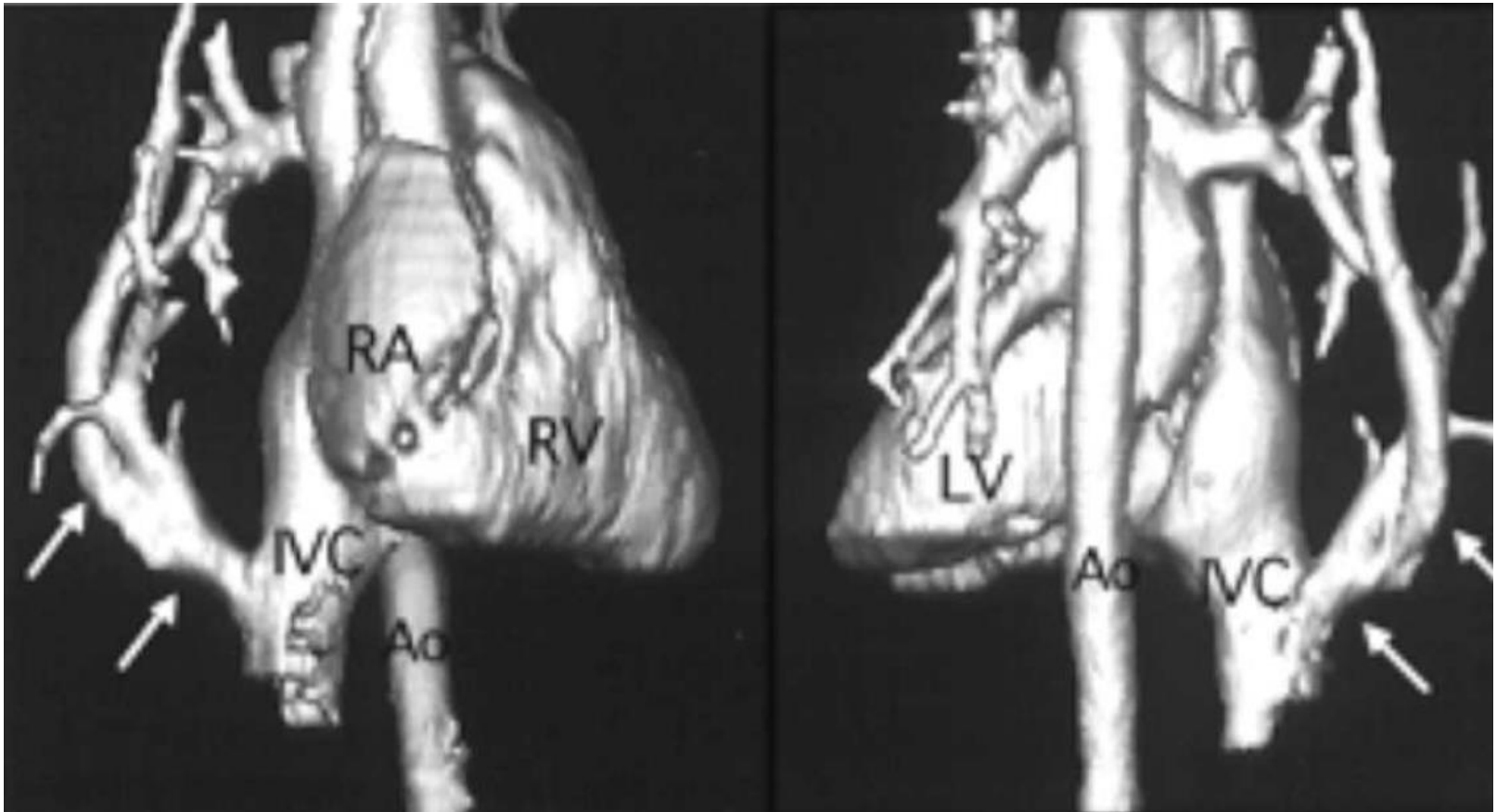
- Formes sévères : révélation néonatales avec détresse respiratoire, HTAP, insuffisance cardiaque à débit augmenté (séquestre)
- Formes modérées: révélations tardives, hyperdébit pulmonaire, asthme



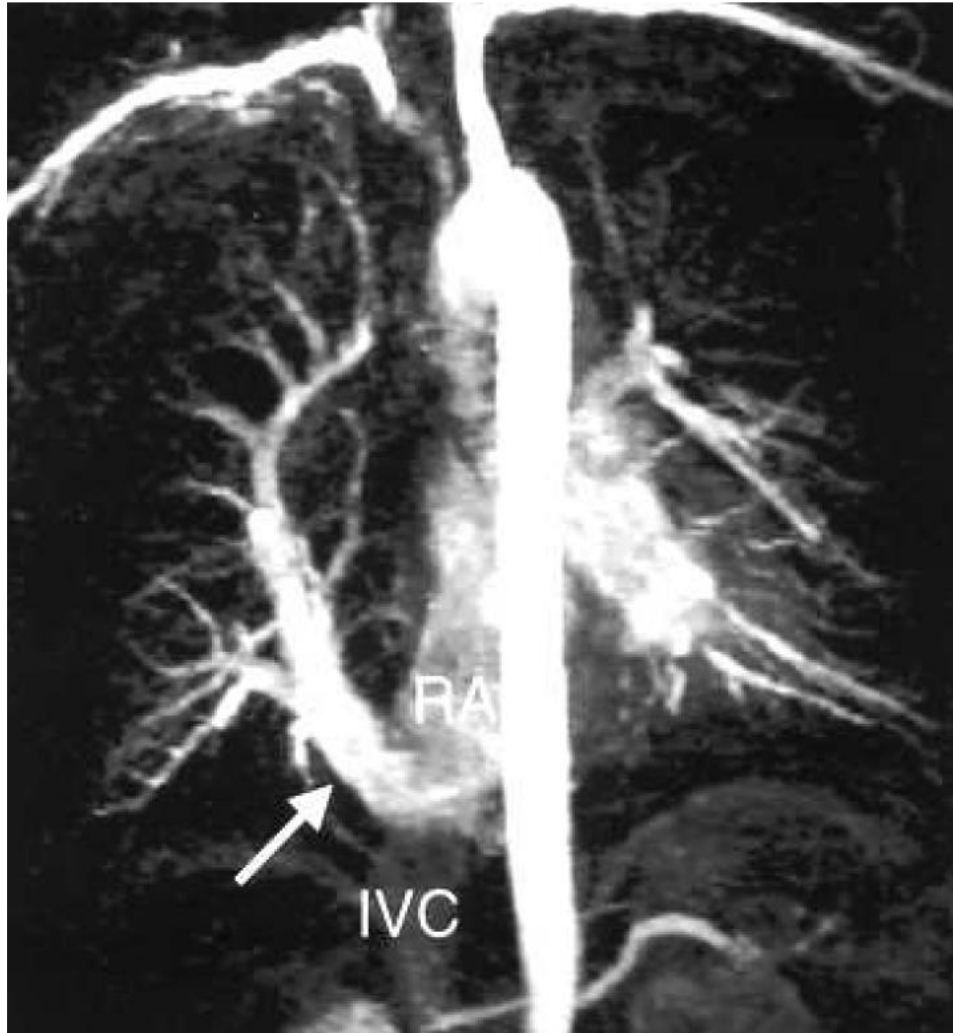
Syndrome de Cimenterre



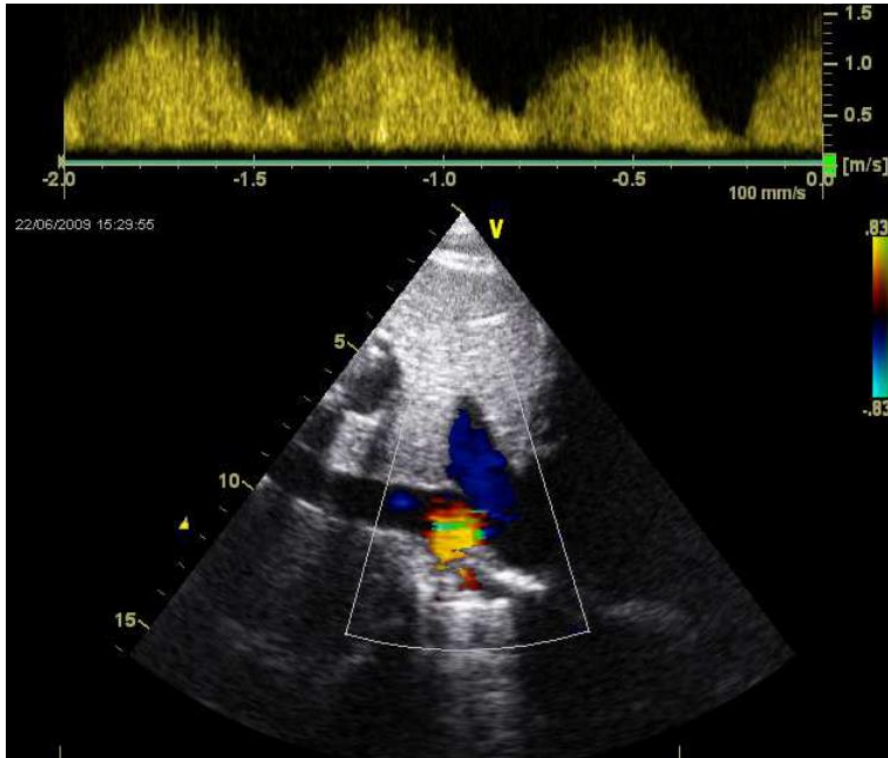
Syndrome de Cimenterre



Syndrôme de Cimenterre



Syndrome de Cimenterre



Quel est le tableau clinique

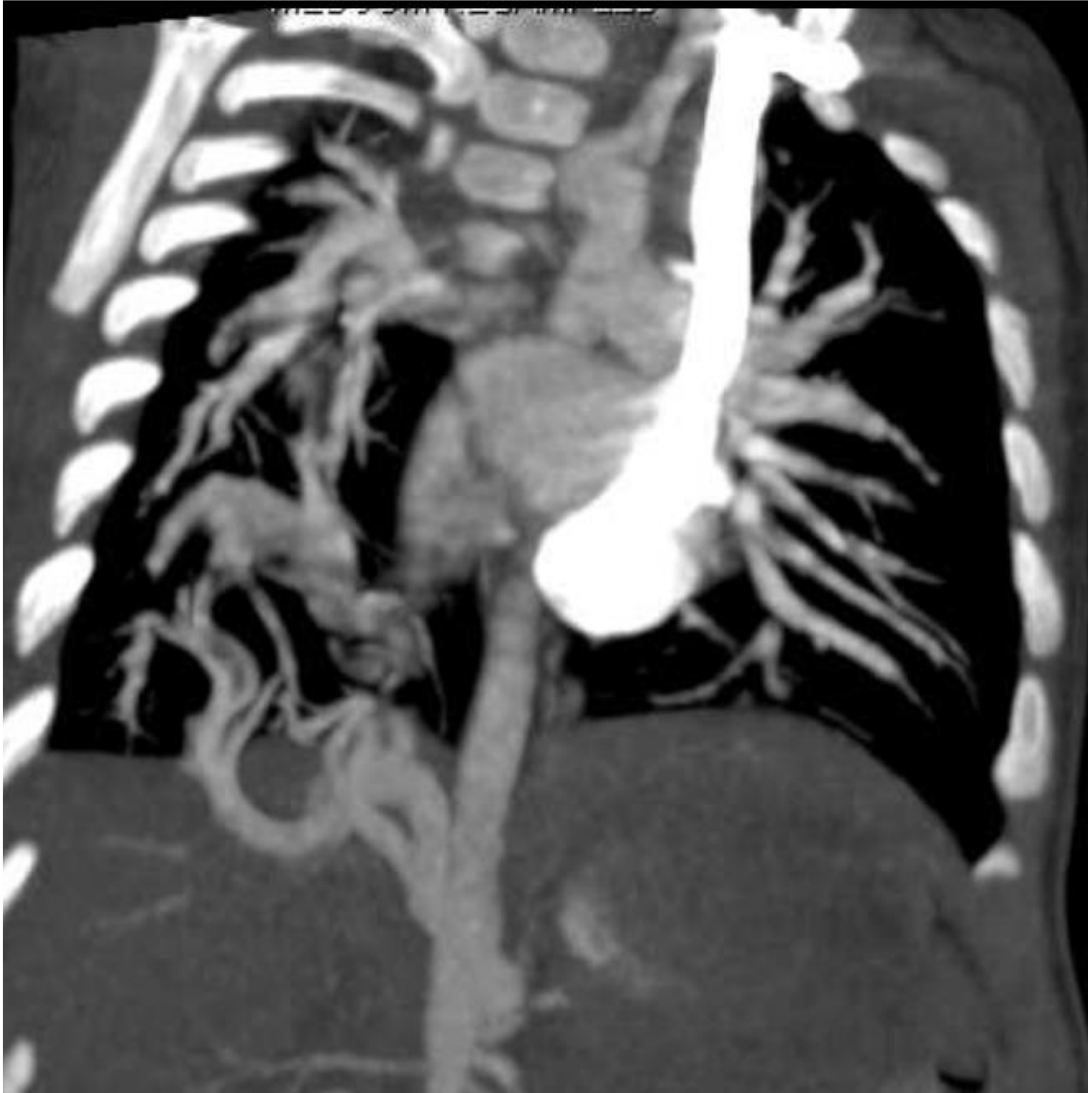
HTAP ?

Insuffisance cardiaque à débit augmenté (séquestre) ?

Imagerie échographique +/- TdM

- Veine de Cimenterre
 - petit/gros calibre
 - Abouchement
 - Passage Trans diaphragmatique ?
 - Sténose ?
 - Préciser le nombre de VPs drainées
- Artère séquestrante
 - Origine
 - Abouchement/ Sténose ?

Cimeterre: Artère séquestrante

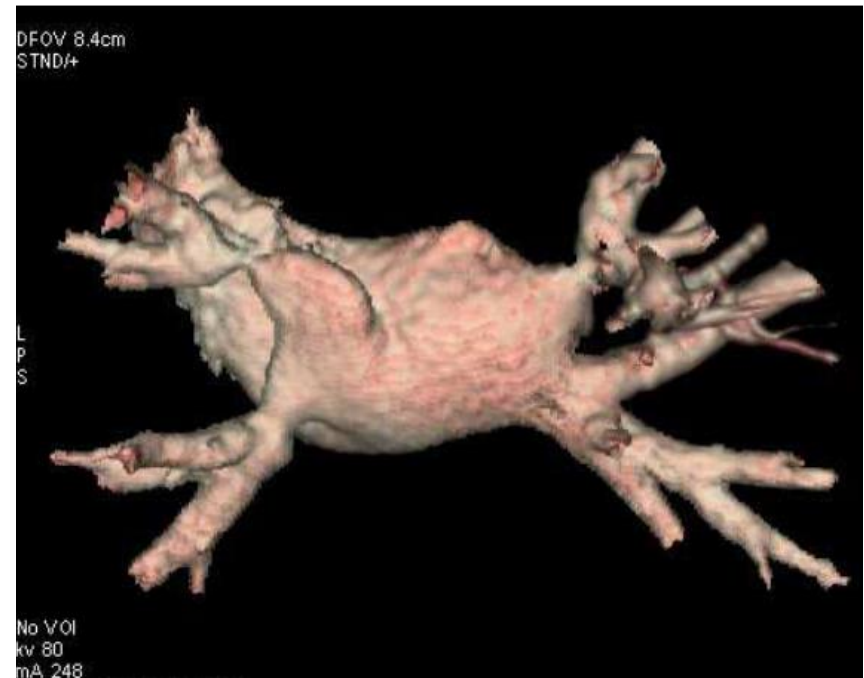
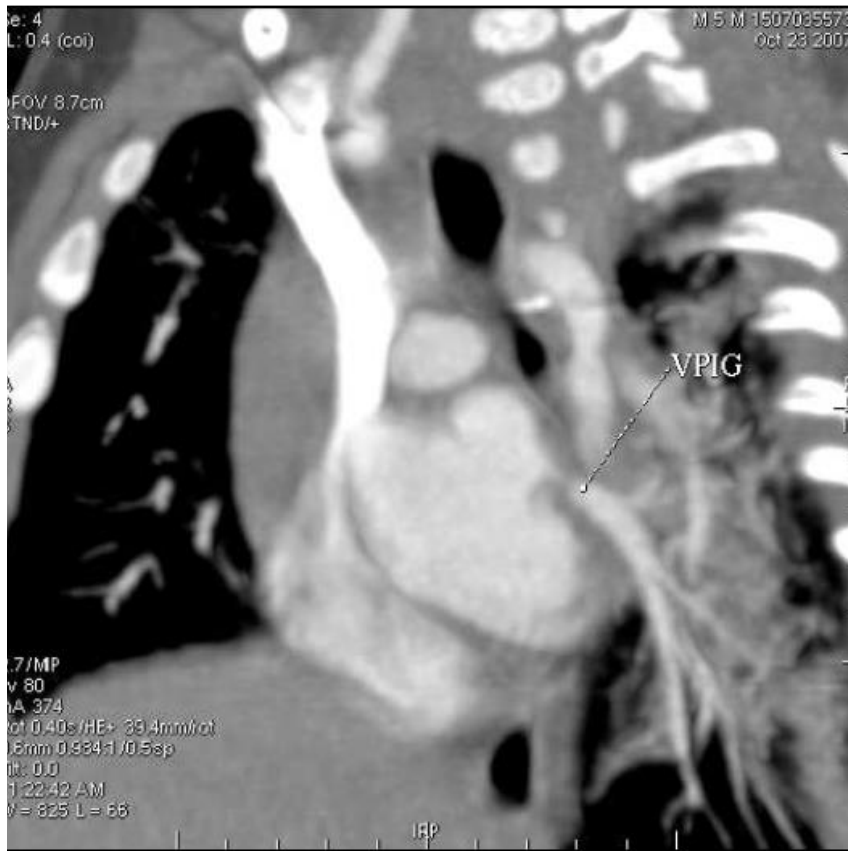


Départ du tronc coeliaque

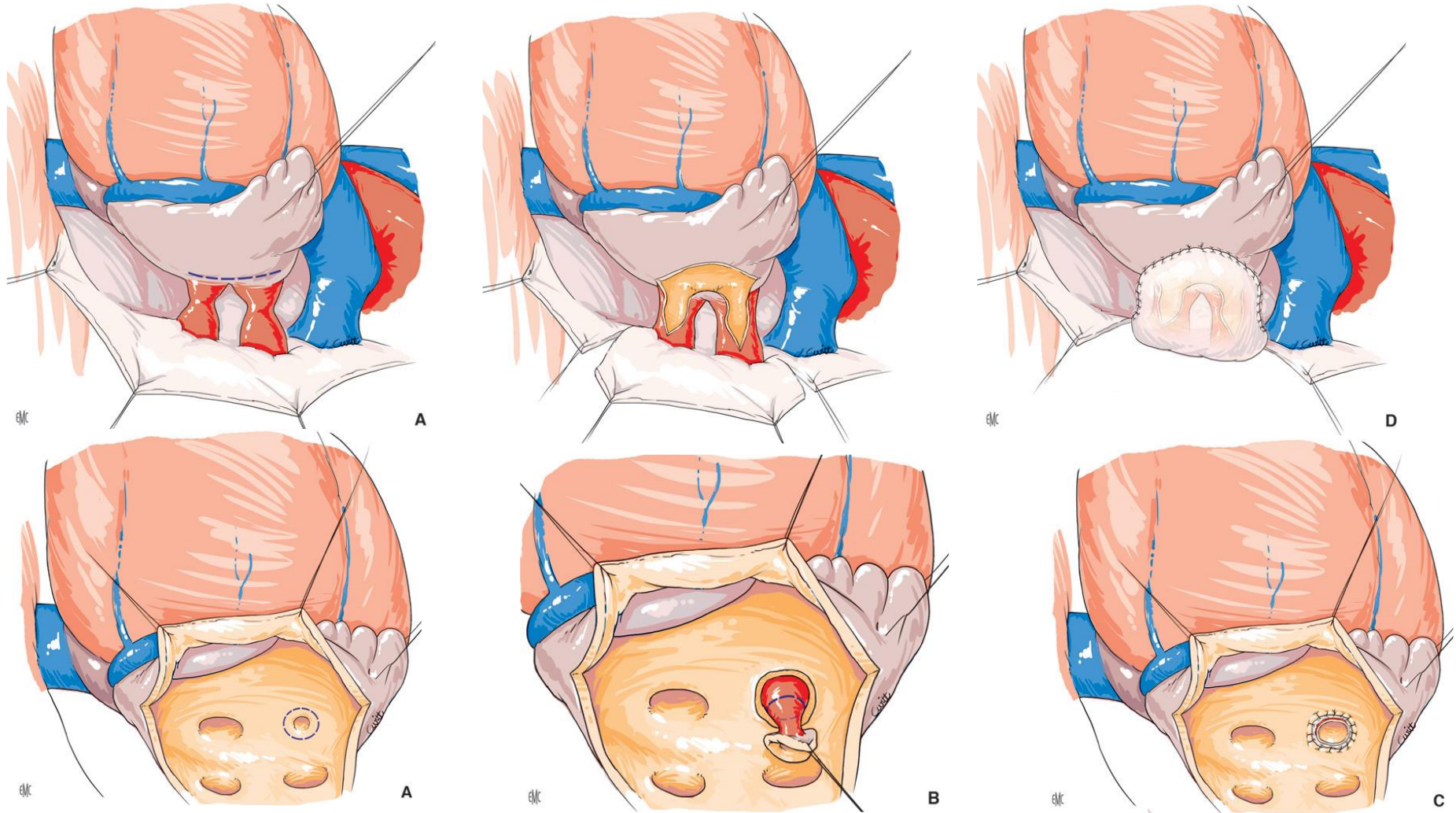
Sténose des veines pulmonaires

- Signes d'insuffisance cardiaque congestive (mauvaise prise pondérale, polypnée)
- HTAP post capillaire
- Chirurgie type Suture less

Sténose des veines pulmonaires



Sténose des veines pulmonaires



EMC: Traitement chirurgical des retours veineux pulmonaires anormaux totaux



MERCI

