

PLAN

PARTIE THEORIQUE.....	7
I. INTRODUCTION	8
II. GENERALITES	10
A. Définition	10
B. Embryogenese	11
1. Les veines systémiques.....	11
2. Les veines pulmonaires.....	13
C. Physiologie de la circulation fœtale et néonatale.....	15
III. LE RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL RVPAT	18
A. Définition :	18
B. Classification anatomique :	18
1. TYPE 1 : RETOUR VEINEUX PILMONAIRE ANORMAL SUPRACARDIAQUE	19
2. TYPE 2 : RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL CARDIAQUE.....	19
3. TYPE 3 : RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL INFRACARDIAQUE.....	20
4. TYPE 4 : RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL MIXTE	20
C. PHYSIOPATHOLOGIE :	21
D. MANIFESTATIONS CLINIQUES	22
1. RVPAT SANS OBSTACLE	22
2. RVPAT AVEC OBSTACLE SUR LE COLLECTEUR	23
E. INVESTIGATIONS	24
1. Radio thoracique	24
2. EECTROCARDIOGRAMME	25
3. ECHOCARDIOGRAPHIE :	25
4. TDM ET IRM	29
5. CATHETERISME CARDIAQUE	30
IV. LE RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL PARTIEL RVPAP	32
A. Définition	32
B. CLASSIFICATION ANATOMIQUE	32
1. RV PA P droit dans la veine cave supérieure	32
2. RVPAP droit dans la veine cave inférieure.....	32
3. RVPAP gauche dans la VCI	33
4. RVPAP gauche dans le tronc veineux brachiocéphalique gauche	33
5. Syndrome de simitar	34
C. PHYSIOPATHOLOGIE	35
D. MANIFESTATION CLINIQUE	36
E. EXPLORATIONS :	37

1. Radiographie thoracique	37
2. ECG	38
3. Echographie cardiaque	39
4. TDM	40
5. CATHETERISME CARDIAQUE	40
PARTIE PRATIQUE	41
I. MATERIEL ET METHODES	42
A. Matériel	42
B. Méthodes.....	42
C. Résultats	47
1. Caractéristiques épidémiologiques générales	47
1.1. Fréquence des retour veineux pulmonaires anormaux	47
1.2. Répartition des RVPA selon le sexe	48
1.3. Répartition selon le type	49
2. Etude spécifique	50
2.1. Etude clinique	50
2.1.1. Répartition selon l'âge de découverte	50
2.1.2. Circonstances de découverte	51
2.1.3. Examen clinique	52
2.2. Examens complémentaires	53
2.2.1. Radiographie pulmonaire	53
2.2.2. Echocardiographie Trans thoracique	54
2.2.2.1. Répartition selon le type du RVPAT	54
2.2.2.2. Les signes de retentissement	55
2.2.2.3. Sévérité de l'HTAP	56
2.2.2.4. Les lésions associées	57
2.3. Traitement	58
2.3.1. Traitement médical	58
2.3.2. Traitement Chirurgical	58
2.3.2.1. Age de la prise en charge chirurgicale	58
2.3.2.2. La chirurgie	59
2.4. Suites post opératoires	59
▪ Séjour en réanimation	59
▪ Traitement médical en réanimation	59
▪ Complications postopératoires	60
▪ Durée de sejour en reanimation	61

▪ Traitement reçu en reanimation	61
▪ Complications post opératoires	62
2.5. Mortalité	63
DISCUSSION	64
I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE GENERALE	65
1. Répartition selon la fréquence	65
2. Répartition selon le sexe	66
3. Facteurs étiologiques	67
3.1. Facteurs d'environnement	67
3.2. Facteurs génétiques	67
II. LES RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL	68
1. Etude épidémiologique	68
1.1. Répartition selon l'âge au moment du diagnostic	68
1.2. Répartition selon le type de l'anomalie	68
2. Etude clinique	70
2.1. Circonstance de découverte	70
2.2. Examen clinique	71
2.3. Données de l'échographie	72
3. Étude thérapeutique	72
3.1. Le conditionnement et la prise en charge initiale	73
3.2. Principes généraux de la CEC	74
3.3. La chirurgie	76
4. Études évolutive	88
4.1. Mortalité peropératoire.....	88
4.2. Complications post opératoire	88
4.3. Facteurs pronostic	94
III. RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL PARTIEL (RVPAP).....	96
A. Etude épidémiologique	96
1. Répartition selon l'âge de diagnostic	96
2. REPARTITION SELON LE TYPE	96
B. Aspects cliniques	96
C. Exploration paraclinique	97
1. RVPAP ET CIA.....	97
2. RVPAP et VCSG	97
D. Etude thérapeutique	98
1. MÉDICAL	98

2. CHIRURGIE	98
E. Etude évolutive	99
1. COURT TERME	99
2. LONG TERME	100
IV. DEVENIR A L'AGE ADULTE POUR LES RVPA OPERES	100
CONCLUSION.....	102
RESUMES	105
BIBLIOGRAPHIE	111

LISTE DES ABREVIATIONS

ATCD	: Antécédents
ARVPP	: anomalie du retour veineux pulmonaire partiel
ARVPT	: anomalie du retour veineux pulmonaire total
CEC	: La circulation extracorporelle
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CIV	: Communication interventriculaire
CIA	Communication inter auriculaire
FC	: Fréquence cardiaque
FE	: Fraction d'éjection
FR	: Fréquence respiratoire
HTAP	: Hypertension intra pulmonaire
IA	: Insuffisance aortique
IM	: Insuffisance mitrale
OAP	: œdème aigue du poumon
OG	: Oreillette gauche
OD	Oreillette droite
VCSG	Veine cave supérieure gauche
SaO2	: Saturation en oxygène
Sc	: Surface corporelle
TA	: Tension artérielle

PARTIE THEORIQUE

I. INTRODUCTION

Le retour veineux pulmonaire anormal désigne l'ensemble des malformations congénitales du cœur intéressant les anomalies de connexion des veines pulmonaires à l'oreillette gauche, la ou les veines de drainage anormal vont s'aboucher dans le système cave voire le système azygos ou porte, ou directement dans l'oreillette droite.

En fonction du nombre des veines impliquées, on définit ainsi le retour veineux pulmonaire anormal total où aucune des quatre veines pulmonaires ne s'abouche dans l'atrium gauche, et le retour veineux pulmonaire anormal partiel où au moins une veine pulmonaire se draine dans l'atrium gauche. Cette anomalie est souvent associée avec une communication inter auriculaire.

C'est une malformation rare dont les formes totales représentent 0,4 % de toutes les malformations cardiaques congénitales, alors que la forme partielle représente entre 0,6 à 0,7 %

Le degré de sévérité du tableau clinique dépend du nombre de veines pulmonaires impliquées et de la présence ou non d'un obstacle sur la voie de drainage.

Les troubles hémodynamiques dus à ces anomalies sont similaires à ceux d'une CIA, lorsque le shunt gauche-droit est très important une insuffisance cardiaque congestive et une hypertension pulmonaire peuvent survenir,

Le diagnostic est délicat posé par une échographie cardiaque faite par un opérateur expérimenté.

Le traitement curatif est chirurgical, son objectif est de fournir une voie non obstruée pour le drainage veineux pulmonaire dans l'oreillette gauche, de fermer toute communication interauriculaire résiduelle et d'éliminer toute autre voie de drainage veineux pulmonaire,

L'intérêt de ce sujet réside essentiellement dans la mise en valeur des complications des RVPA plus particulièrement l'HTAP, ainsi que les difficultés rencontrées dans la prise en charge thérapeutique des RVPA dans notre contexte Marocain.

L'objectif de cette étude rétrospective portant sur 21 cas de RVPA ; est de menée une étude épidémiologique de ces anomalies au sein de l'UMCCP du CHU HASSAN II FES, pour savoir les risques évolutifs de ses types de CC ; l'apport du traitement médical spécifique, du traitement chirurgical et ses méthodes, l'espérance de vie de ces malades, ainsi que les différents facteurs qui influencent leurs survies.

II. GENERALITES

A. Définition : [1]

Les retours veineux pulmonaires anormaux représente une cardiopathie congénitale caractérisée par une connexion anormale des veines pulmonaires à la circulation systémique, normalement les quatre veines pulmonaires s'abouchent au niveau de la paroi postérieure de l'oreillette gauche, dans cette anomalie ces veines s'abouchent hors de l'oreillette gauches soit dans les veines cave, la veine azygos, ou dans l'oreillette droite, parfois dans la veine porte. il en résulte un mélange du sang veineux systémique et du sang veineux pulmonaire responsable 'un shunt gauche droit d'importance variable en fonction du nombre de veine impliquées et de la présence ou non d'un obstacle sur la voie de drainage

Ils se subdivisent en retours veineux pulmonaires anormaux partiels et totaux. On définit le retour veineux pulmonaire anormal total ou aucune des quatre veines pulmonaires ne s'abouche dans l'atrium gauche, et le retour veineux pulmonaire anormal partiel ou au moins une veine pulmonaire se draine dans l'atrium gauche.

Le retour veineux pulmonaire anormal partiel représente 70% des cas. Cette anomalie est le plus souvent de découverte fortuite.

Le retour veineux pulmonaire anormal total représente 30 % des cas et 2% des cardiopathies congénitales

B. EMBRYOGENESE [2]

Le développement des veines systémiques et pulmonaires de l'embryon est lié.

1. Les veines systémiques

Au stade embryonnaire 4 veines, paires et symétriques, forment le sinus veineux systémique et s'abouchent dans l'oreillette primitive : les veines vitellines, les veines ombilicales, les veines cardinales postérieures et les veines cardinales antérieures. Alors que les veines droites se développent et évoluent pour former les veines systémiques, les veines gauches régressent et ne persiste du sinus veineux gauche que le sinus coronaire qui draine les veines du cœur et s'abouche dans l'oreillette droite (Figure 1).

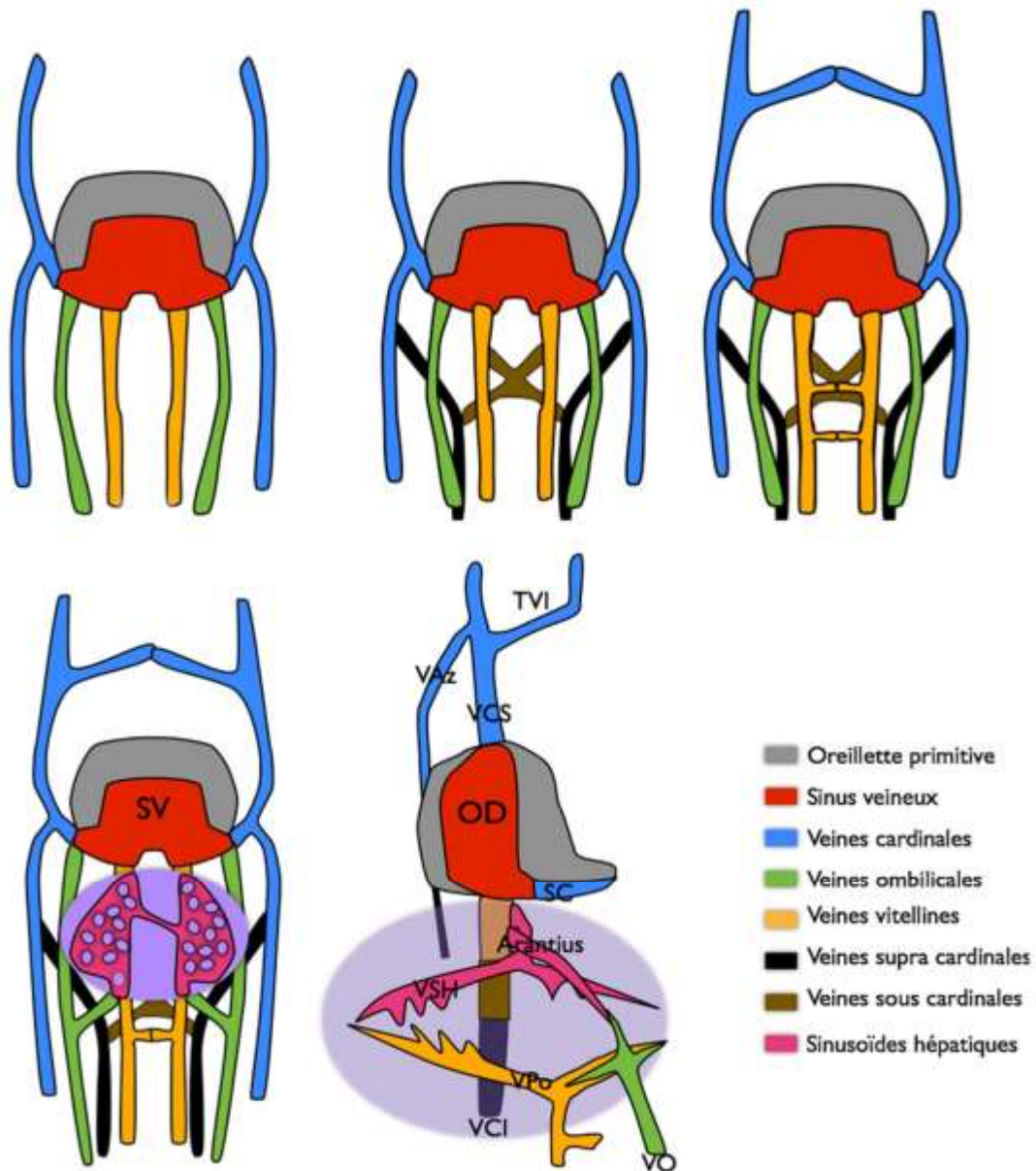


Figure 1 : Embryologie des veines systémiques. OD : oreillette droite ; SC : sinus coronaire ;

SV : sinus veineux ; TVI : tronc veineux innominé ; VAz : veine azygos ; VCI : veine cave inférieure ; VCS : veine cave supérieure ; VO : veine ombilicale ; DPO : veine porte ; VSH : veines sus-hépatiques

La persistance d'une veine cardinale supérieure gauche isolée est possible, c'est la plus fréquente des anomalies veineuses systémiques. Elle devient le plus souvent veine cave supérieure gauche et s'abouche dans le sinus coronaire ou plus rarement, en cas de malformation cardiaque associée, directement dans l'oreillette gauche (Figure 2).

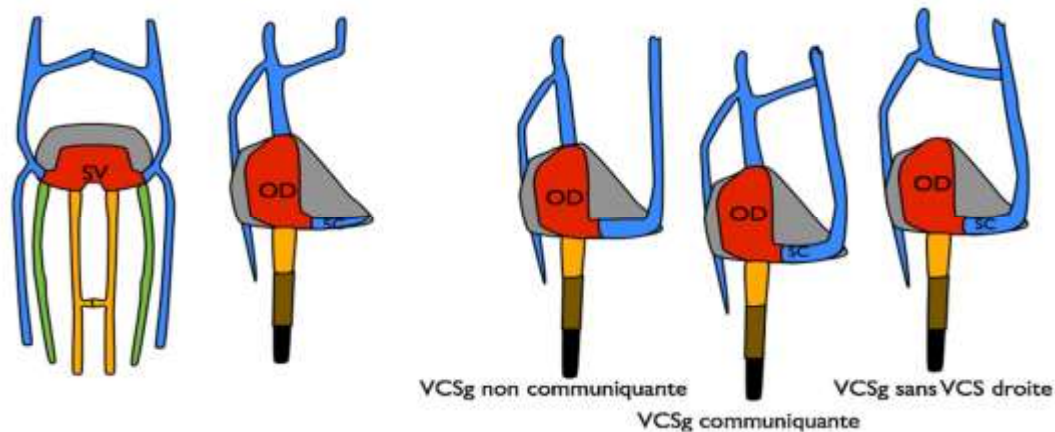


Figure 2. Embryologie-anatomie : différents types de veines caves supérieures gauches

2. Les veines pulmonaires

Elles proviennent de l'anastomose de deux formations embryologiques, le plexus pulmonaire splanchnique péri-œsophagien et le sinus veineux pulmonaire primitif.

Le plexus pulmonaire qui participera à l'élaboration des veines du poumon, communique avec le système veineux cardinal. Le tronc veineux primitif né d'un bourgeon endocardique rétro-auriculaire gauche forme le sinus veineux pulmonaire où s'individualisent les 4 veines pulmonaires proximales. Ce sinus veineux est normalement absorbé par la paroi postérieure l'oreillette gauche (Figure 3).

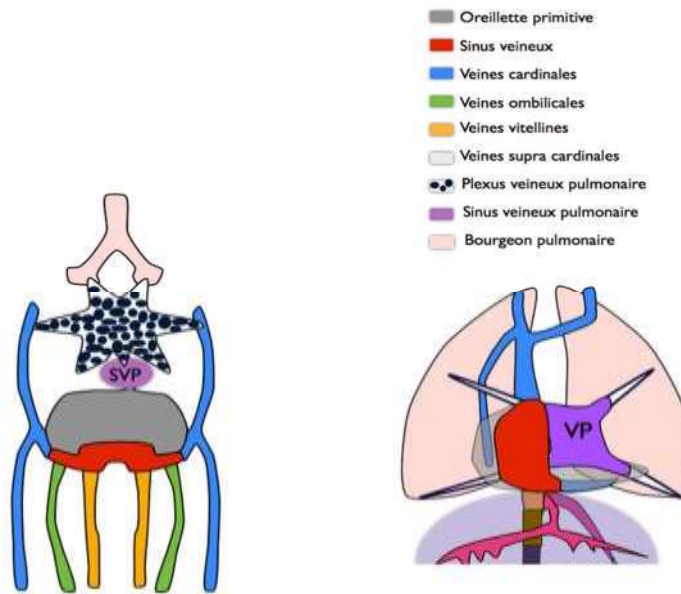


Figure 3 : Embryologie des veines pulmonaires. SVP : sinus veineux pulmonaires

Si la connexion ne se fait pas entre le sinus veineux et l'oreillette gauche, elle se fera avec un dérivé du système cardinal en relation avec le plexus pulmonaire : sinus coronaire ou veine cardinal gauche antérieure ou postérieure alors persistante.

Plus rarement dans d'autres veines (veine cave supérieure, veine azygos .) ou directement avec l'oreillette droite.

C. Physiologie de la circulation fœtale et néonatale [3]

Pour comprendre les cardiopathies congénitales, il est important de rappeler succinctement la physiologie de la circulation fœtale et néonatale. Il existe une différence principale entre la circulation fœtale et la circulation après la naissance qui réside dans la présence du placenta: principale structure assurant les échanges gazeux.

La circulation fœtale :

- La circulation fœtale n'a pas le poumon comme direction principale mais le placenta. C'est à ce niveau que le sang fœtal se charge en oxygène et se débarrasse du gaz carbonique sans qu'il y ait mélange des sangs maternel et fœtal. Le sang oxygéné fœtal gagne alors l'oreillette droite.
- De l'oreillette droite, le sang peut passer dans l'oreillette gauche par une communication inter-auriculaire (Foramen ovale ou trou de Botal) ou bien arriver dans le ventricule droit puis emprunter l'artère pulmonaire.
- la majeure partie du flux sanguin court-circuite le poumon en passant par le canal artériel qui lui permet de rejoindre l'aorte.
- ce sang aortique, oxygéné dans le placenta, vascularise les tissus du fœtus puis, une fois désaturé en oxygène et enrichi en gaz carbonique, gagne le placenta par l'artère ombilicale.
- Après les échanges gazeux, le sang repart par la veine ombilicale et arrive dans l'oreillette droite et le cycle recommence. Pendant la vie intra-utérine, les poumons du fœtus ne sont pas fonctionnels : les résistances artérielles pulmonaires sont donc très élevées et seul 10% du flux sanguin y parvient.

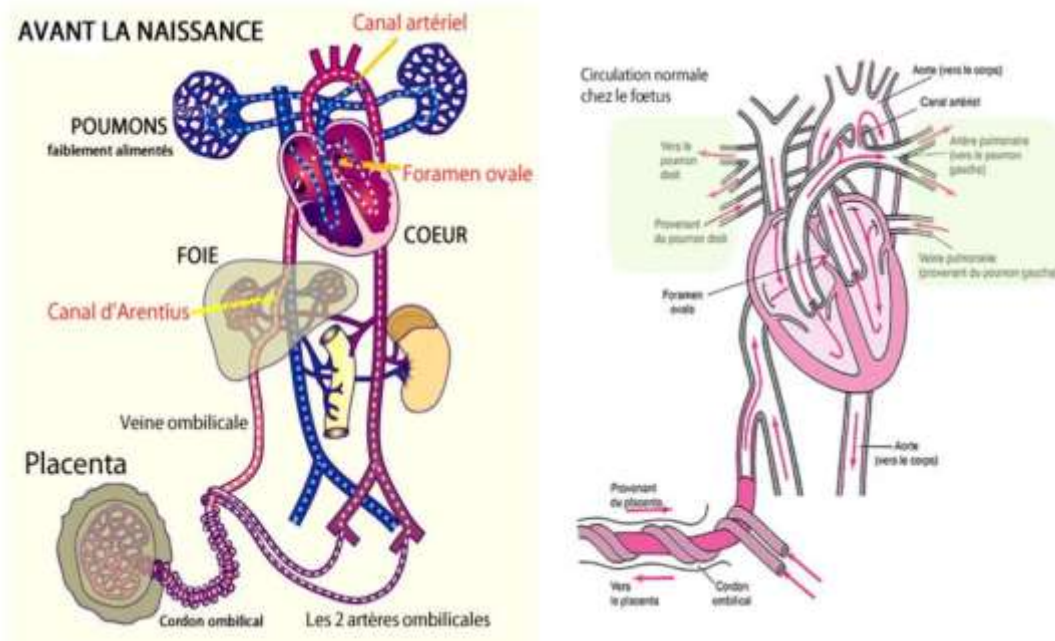
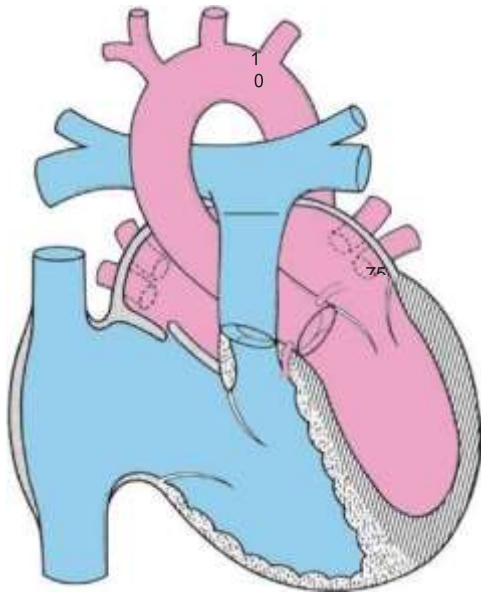


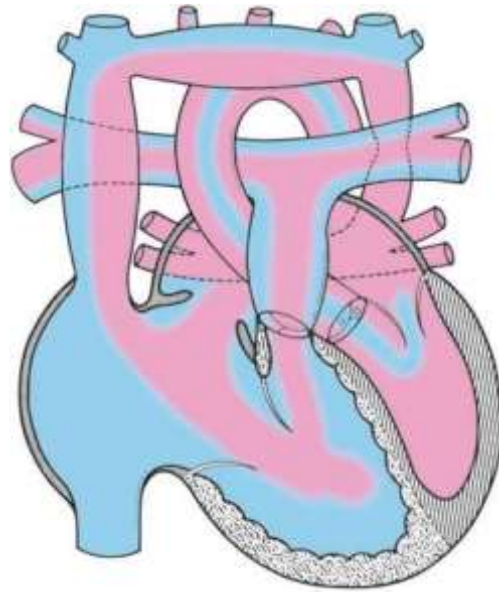
Figure 4 : schéma montrant l'organisation de l'organisation fœtal

La circulation après la naissance :

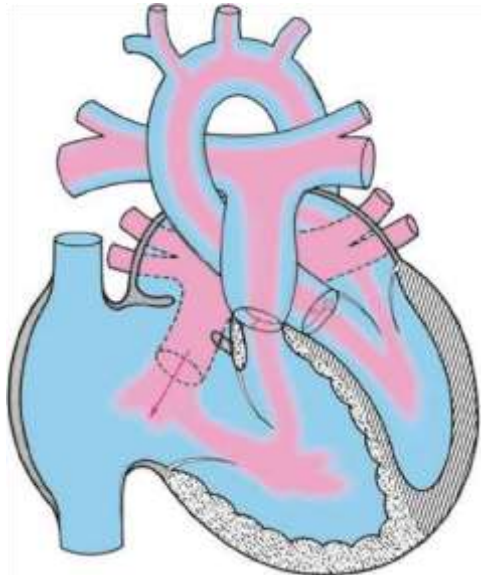
A la naissance, le déplissement pulmonaire et l'interruption de la circulation ombilicale ont d'importantes conséquences. Les résistances artérielles pulmonaires s'effondrent en quelques heures. Le foramen ovale se ferme du fait du gradient de pression qui se crée entre les deux oreillettes. Le canal artériel s'occlut sous l'effet conjugué du gradient de pression et de phénomènes vasomoteurs dépendant de la PaO₂. L'ensemble de ces phénomènes met quelques jours à se réaliser : c'est la phase "transitionnelle". Pendant cette période, certaines malformations sont bien tolérées ; d'autres, par contre, se révèlent brutalement dès les premières heures de vie. Durant cette phase, toute souffrance néonatale (hypoxie, acidose etc..) entraîne une vasoconstriction pulmonaire, une augmentation des résistances artérielles pulmonaires et un retour à la circulation fœtale avec réouverture des shunts mais cette fois, sans le secours du placenta pour l'oxygénation.



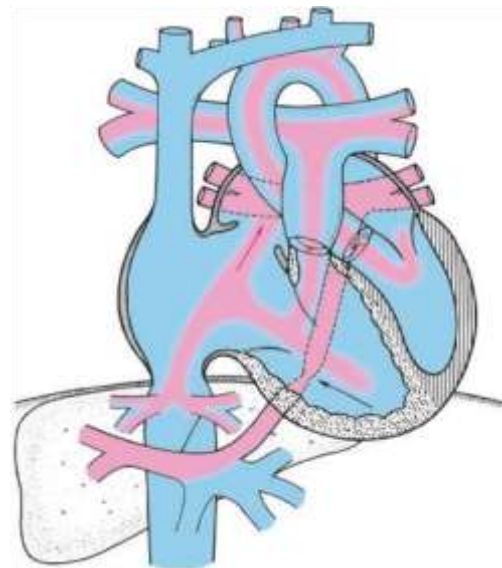
A : cœur normal



B : RVPAT supra cardiaque dans la veine
Innominée gauche



C : RVPAT cardiaque dans le sinus coronaire



D : RVPAT infracardiaque dans la VP

Figure 5 :schéma montrant la circulation néonatale

III. LE RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL RVPAT

A. Définition : [4]

Cardiopathie congénitale où toutes les veines pulmonaires présentent des anomalies de connexion à la circulation systémique. Ils ne sont pas connectés directement dans l'oreillette gauche.

B. Classification anatomique : [5]

Un certain nombre de systèmes de classification pour décrire les différents types de RVPAT ont été proposés. Le plus largement adopté (Darling et al) elle classe les RVPAT selon l'emplacement anatomique de la connexion anormale (Figure 6 A à D).

- **Type1** –Supracardiaque
- **Type2** –Cardiaque
- **Type3** –Infracardiaque
- **Type4** –Type mixte

1. TYPE 1 : RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL SUPRACARDIAQUE :

Il s'agit du sous-type le plus courant de RVPAT, représentant environ 40 % de tous les cas. Dans cette anomalie la connexion anormale se produit au niveau supracardiaque. Deux veines pulmonaires de chaque poumon convergent derrière la l'oreillette gauche et forment une confluence veineuse pulmonaire. Ensuite, une veine verticale anormale apparaît dans la partie gauche de la confluent et cours vers la veine innominée gauche.

La veine innominée gauche se vide normalement dans le VCS droite. Si la veine passe en avant de l'artère pulmonaire gauche, alors ce parcours n'est pas associé à une obstruction. Toutefois, si le Le trajet de la veine est entre l'artère pulmonaire gauche et la bronche souche gauche, ces deux structures enserrant le canal veineux produisant l'étau broncho-pulmonaire (hémodynamique), qui peut provoquer une obstruction. Dans une variante rare supracardiaque Les veines pulmonaires du RVPAT sont directement reliées a la VCS . Ce type de RVPAT supracardiaque est rarement associée à une obstruction.

Il y aura une CIA avec shunt obligatoire de droite à gauche pour la survie.

2. TYPE 2 : RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL CARDIAQUE

Comme son nom l'indique, la connexion anormale se produit au niveau cardiaque. Il s'agit de la deuxième variante la plus courante après le le type supracardiaque, qui représente 15 à 20 % de tous les cas.

La plupart du temps, les veines sont reliées au sinus coronaire ou à la partie médiane postérieure de l'atrium droit. L'obstruction est moins fréquente, elle peut cependant se produire au niveau de la veine ou l'orifice du sinus coronaire.

3. TYPE 3 : RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL INFRACARDIAQUE

Le type infracardiaque ou infradiaphragmatique de RVPAT représente 20 % de l'ensemble des cas. La connexion se fait au niveau infradiaphragmatique dans 70–80 % des cas ils se connectent à la veine porte. Ce type de RVPAT est presque toujours associée à une obstruction.

Les nouveau-nés ont un parcours orageux avec une tachypnée sévère avec la cyanose. Les veines pulmonaires forment une chambre commune, inférieur et postérieur à l'atrium gauche. Un vaisseau commun découle de cette confluence et descend en amont de l'œsophage. Le vaisseau descendant anormal rejoint alors le portail de la confluence entre la veine splénique et la veine mésentérique supérieure . Dans la majorité des cas, cette veine pulmonaire est reliée au système veineux portal, soit à la veine splénique ou au niveau de la confluence entre la veine splénique et la veine mésentérique supérieure . Il pourrait également rejoindre le VCI ou la veine hépatique gauche. L'obstruction peut donc se produire à différents niveaux.

4. TYPE 4 : RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL MIXTE

Il s'agit du type le plus rare, représentant moins de 5 % des tous les cas. Elle est associée à d'autres défauts non cardiaques. La variante mixte est souvent associée à d'autres anomalies cardiaques majeures et des défauts structurels et peut présenter des obstructions à plusieurs niveaux. Le type le plus courant de connexions mixtes est la connexion des veines pulmonaires gauches à une veine verticale conduisant à la veine innominée gauche ainsi qu'à la connexion des veines pulmonaires droites vers l'oreillette droite ou sinus coronaire.

C. PHYSIOPATHOLOGIE :

Le RVPAT permet de mélanger complètement le sang systémique et pulmonaire. Il existe un shunt droite-gauche obligatoire car le retour veineux pulmonaire se fait dans les veines systémiques. La plupart des moments le shunt de droite à gauche se produit au niveau de l'oreillette et elle a rarement été signalée au niveau ventriculaire ou canalaire au niveau du septum intact. Par conséquent, le sang veineux mixte peut entrer dans le ventricule droit et le circuit pulmonaire ou peut passer par la communication atriale obligatoire de droit à gauche et le ventricule gauche et la circulation systémique. La CIA non restrictive de l'ostium secundum est observée dans 20 % des patients atteints de RVPAT simple [6] . Les 80 % restants des nourrissons ont un foramen ovale perméable avec un shunt limité de droite à gauche. Quand les nouveau-nés grandissent il y a une diminution de la résistance de la vascularisation pulmonaire qui diminue encore le shunt de droite à gauche. La plupart du sang recircule à travers la faible résistance de la circulation pulmonaire entraînant une augmentation du sang pulmonaire. Ces nouveau nés manifestent une détresse respiratoire et hypoxémie. Ils ont généralement une pression élevée dans l'oreillette droite et une hypertension artérielle pulmonaire .et un faible débit cardiaque.

Lorsque le drainage se fait au niveau de l'oreillette : il y a une tendance à maintenir la circulation fœtale. Dans le cas de la variante infra diaphragmatique du RVPAT, le sang oxygéné qui remonte de VCI vers l'atrium droit est dirigée vers la l'atrium gauche. En conséquence, la saturation artérielle systémique en oxygène est relativement plus élevée que celle des artères pulmonaires. Inversement, Dans le cas d'un RVPAT supra cardiaque, le sang oxygéné a tendance à être dirigé vers le bas du VCS et à travers la valve tricuspide dans la circulation pulmonaire. Ainsi, La saturation pulmonaire en oxygène sera probablement plus élevée que systémique.

L'obstruction du retour veineux pulmonaire entraîne l'augmentation de la pression capillaire pulmonaire et la progression rapide vers l'œdème pulmonaire. Avec la poursuite de l'augmentation de la la pression capillaire pulmonaire, la compliance du ventricule droit diminue conduisant à une augmentation de la pression atriale droite et un shunt auriculaire du droit à gauche. Cela conduit finalement à une hypoxémie systémique et a l'acidose métabolique. Si le canal artériel est toujours ouvert, cela entraînera à nouveau à l'augmentation du shunt droite-gauche et à l'aggravation de la l'hypoxie et l'oligémie pulmonaire. L'augmentation progressive de la L'acidose métabolique entraîne une défaillance multi viscérale . Le pronostic sera fatal en absence du soulagement de l'obstruction veineuse pulmonaire

D. MANIFESTATIONS CLINIQUES : [7]

1. RVPAT SANS OBSTACLE :

Asymptomatique pendant la petite enfance.

- des symptômes d'un grand shunt G-D, comme la difficultés d'alimentation, Retard de croissance , tachypnée, transpiration excessive et les infections respiratoires, se produisent dans la petite enfance.
- L'auscultation cardiaque est similaires à celles des CIA : un souffle proto méso systolique de type éjectionnel, maximal au foyer pulmonaire, irradiant dans le dos et dans les deux aisselles (signe caractéristique), il s'accompagne d'un éclat du premier bruit et d'un dédoublement fixe du deuxième bruit, c'est-à-dire perçu aux deux temps de la respiration (contrairement au dédoublement physiologique, uniquement inspiratoire), qui a une grande valeur sémiologique.

On recherche également à la xipho d'un roulement diastolique d'hyper débit tricuspide, traduisant un shunt gauche-droite important. Dans de rares cas, on peut

entendre au foyer pulmonaire un click éjectionnel, sans association avec une sténose valvulaire pulmonaire et lié à une dilatation du tronc de l'artère pulmonaire.

- La cyanose peut ne pas être visible ou peut être subtile.

2. RVPAT AVEC OBSTACLE SUR LE COLLECTEUR :

- La plupart des nouveau-nés atteints de RVPAT obstructif deviennent gravement symptomatique immédiatement après la naissance, avec détresse respiratoire grave et insuffisance respiratoire, acidose métabolique, un faible débit cardiaque, une défaillance multiviscérale et un état de choc.
- L'apparition et la gravité des symptômes dépendent de la gravité de l'obstruction.
- Dans le cas du RVPAT infradiaphragmatique, parce que La veine et l'œsophage partagent le même orifice dans le diaphragme, la saturation en oxygène peut diminuer pendant l'alimentation.
- En raison de la réduction du flux sanguin pulmonaire, le précordium n'est pas hyperdynamique à la palpation ("précordium silencieux").
- En raison d'une hypertension pulmonaire sévère, le soulèvement du ventricule droit (VD) peut être palpable. Le B2 est bruyant et unique.
- Contrairement au RVPAT sans obstruction, les patients atteints de RVPAT obstructif ont généralement un murmure cardiaque faible ou absent .
- L'absence de fort souffle cardiaque est une raison fréquente d'absence de diagnostic de RVPAT, en particulier chez les nouveau-nés atteints de type obstructif.
- Si l'œdème pulmonaire est grave, le râle peut être entendu au niveau des deux champs pulmonaires périphériques
- Une hépatomégalie peut être palpable.

E. INVESTIGATIONS :

1. Radio thoracique :

Chez les nouveau-nés présentant une obstruction veineuse pulmonaire grave, la silhouette cardiaque est normale ou petite avec un aspect en verre dépoli des champs pulmonaires, parfois l'image est . Interprétée à tort comme du SDR, plus fréquent en période neonatale. Cependant, contrairement au RVPAT obstructif, dans le cas du SDR, généralement un syndrome interstitiel ainsi que des bronchogrammes aériens sont notées. [8]

Chez les patients ne présentant pas d'obstruction physiologique [8], Les données de la radiographie sont similaires à ceux obtenus avec des signes de surcharge du côté droit. le tronc pulmonaire peut être proéminent ; parfois la veine verticale gauche peut être proéminente lorsqu'elle est le site de connexion anormale. Cela donne lieu à un aspect en bonhomme de neige également (Figures 7 AetB).

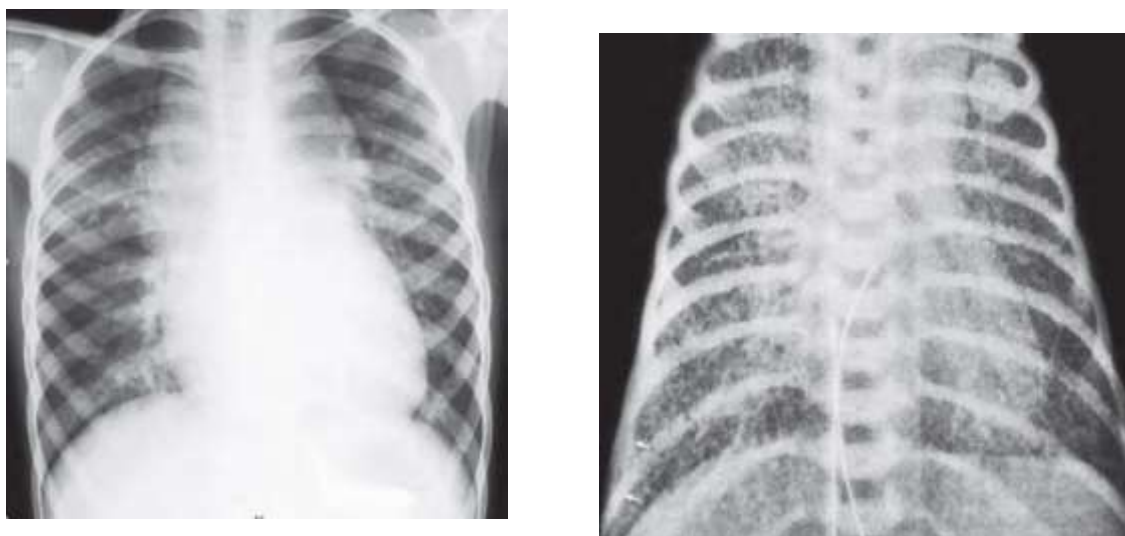


Figure 7 : A : radiographie thoracique de face montrant un aspect en bonhomme de neige B : RVPAT infra cardiaque obstrué (aspect en verre dépoli)

2. ECTROCARDIOGRAMME : [9]

Déviations de l'axe à droite, On observe une hypertrophie du ventricule droit.

V1 présente généralement un aspect rsR',

Un aspect qR est observé dans quatre cinquièmes des cas des patients, et qui indique une hypertension pulmonaire sévère.

À l'âge de 3 à 4 mois la plupart des patients présentent des signes de dilatation de l'oreillette droite sur l'ECG.

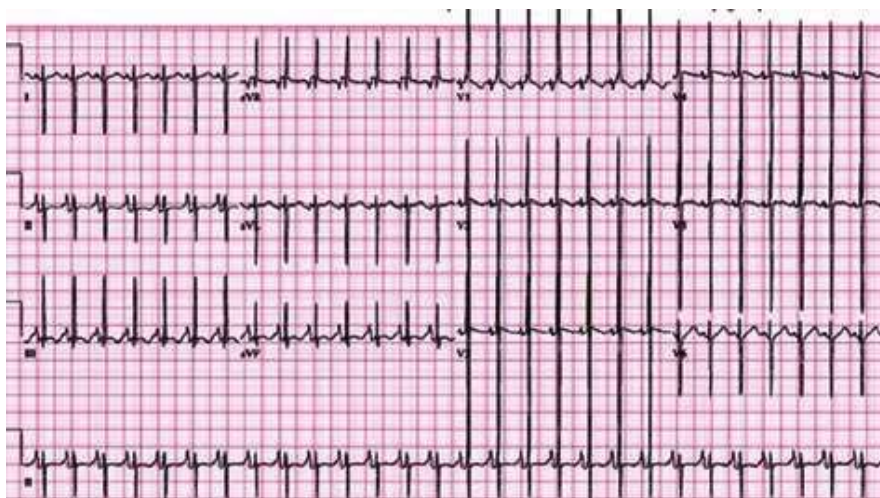


Figure 8 : ECG d'un nouveau né âgé de 6 semaines atteint d'un RVPAT supracardiaque montrant une dilatation de l'OD et une hypertrophie du VG

3. ECHOCARDIOGRAPHIE : [10]

Les caractéristiques échocardiographiques suivantes sont observées dans tous les types de RVPAT, mais ces anomalies sont plus graves dans les RVPAT obstructif :

- L'oreillette gauche ne présente pas d'orifice des veines pulmonaires.
- La chambre veineuse pulmonaire commune est visible au-dessus et derrière l'oreillette gauche .
- Il est important de délimiter la taille et les sites de connexion pour toutes les veines pulmonaires .
- Il est nécessaire d'examiner en détail la vitesse d'écoulement au niveau du site

de connexion.

- Si l'écoulement est turbulent, avec une vitesse de $> 1,5-2$ m/s, il est fortement suggérant une obstruction dans le drainage veineux pulmonaire.
- dilatation des cavités droites ,
- l'oreillette gauche et le ventricule gauche semblent comprimés en raison de la grande taille de l'oreillette droite .
- Le septum interventriculaire est dévié vers le ventricule gauche faisant du VG une "forme de banane".
- Régurgitation tricuspide (RT).
- La mesure de la vitesse d'écoulement de la RT donne une estimation approximative de la pression artérielle pulmonaire .
- Dans les RVPAT obstructifs, la vitesse du RT dépasse souvent 4m/s
- La mesure de la taille et de la direction du flux sanguin dans le cadre d'une CIA est important car le débit cardiaque systémique dépend entièrement sur le drainage à travers la CIA dans RVPAT .

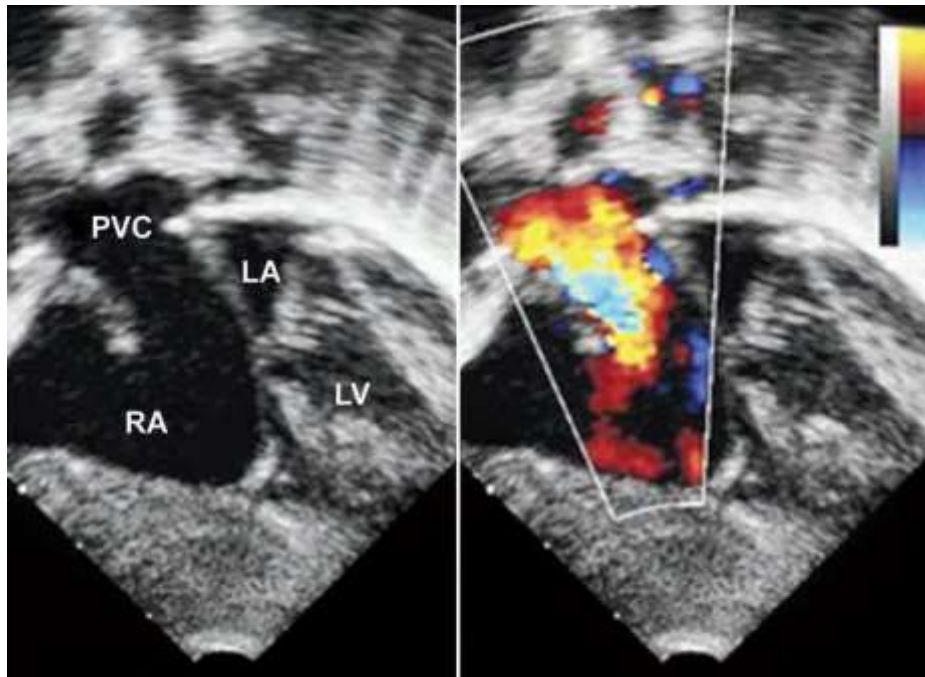


Figure 9: RVPAT type 2 image d'une échocardiographie cardiaque avec doppler couleur montrant le collecteur veineux pulmonaire qui se draine dans l'oreillette droite

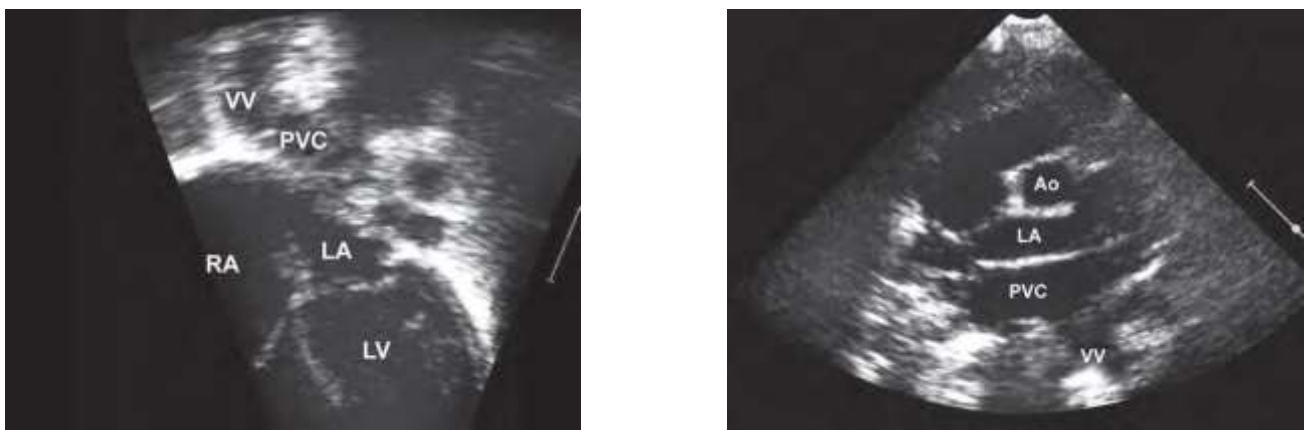


Figure 10 : Images échocardiographies A plan Suprasternal , B plans apical montrant le collecteur veineux pulmonaire en arrière de l'oreillette gauche qui est drainé par une veine verticale (VV). La vue apicale à quatre chambres B montre plus clairement la VV provenant du collecteur.

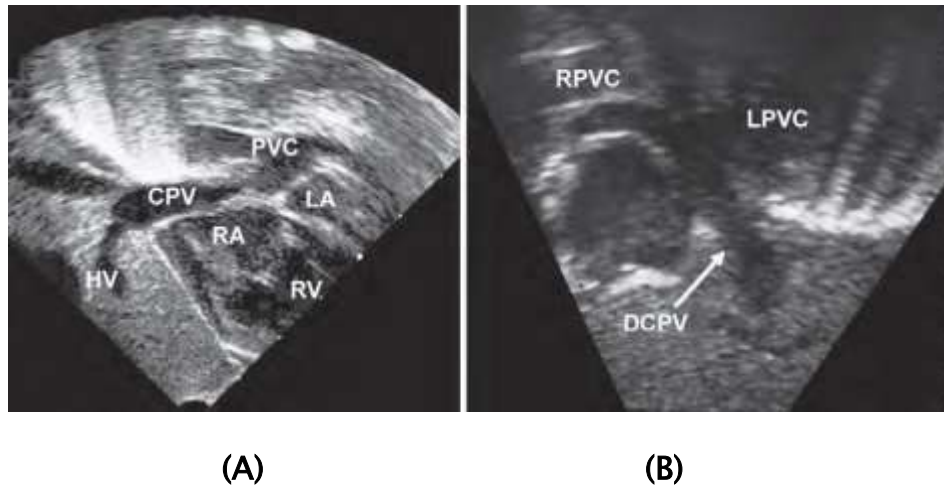
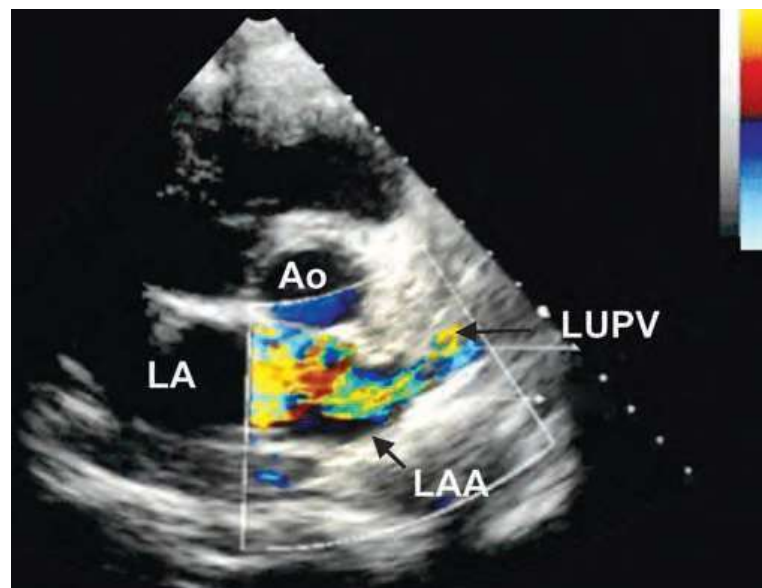


Figure 11 : A. RVPAT Infracardiaque (type III). On observe le collecteur commun des veines pulmonaires en postérieure du cœur ,Veines pulmonaires droite et gauche formant une confluence postérieure à l'oreillette gauche ; B. Veine pulmonaire commune descendante qui naît du confluent rejoint la veine porte .



Figures 12 : Échocardiographie Doppler d'un patient atteint d'un RVPAT mixte montrant la veine pulmonaire supérieure gauche entrant dans l'oreillette gauche .

4. TDM ET IRM :

Ces modalités d'imagerie non invasives sont d'une grande utilité dans le diagnostic et le travail préopératoire.

. Les principaux avantages du TDM sont qu'il est très rapide, ne subit pas d'exposition aux radiations et n'est pas contre-indiqué dans de nombreux dispositifs implantés. Dès 1991, Masui et collègues ont constaté que l'IRM était supérieure à l'échocardiographie et l'angiographie conventionnelle chez les patients atteints de RVPAT. L'imagerie par résonance magnétique et l'angiographie (ARM) fournit une superbe imagerie multiplanaire de ces structures vasculaires (figure 13). Parmi les autres avantages, on peut citer la capacité à obtenir des données fonctionnelles, telles que les vitesses d'écoulement dans les veines pulmonaires. [11]

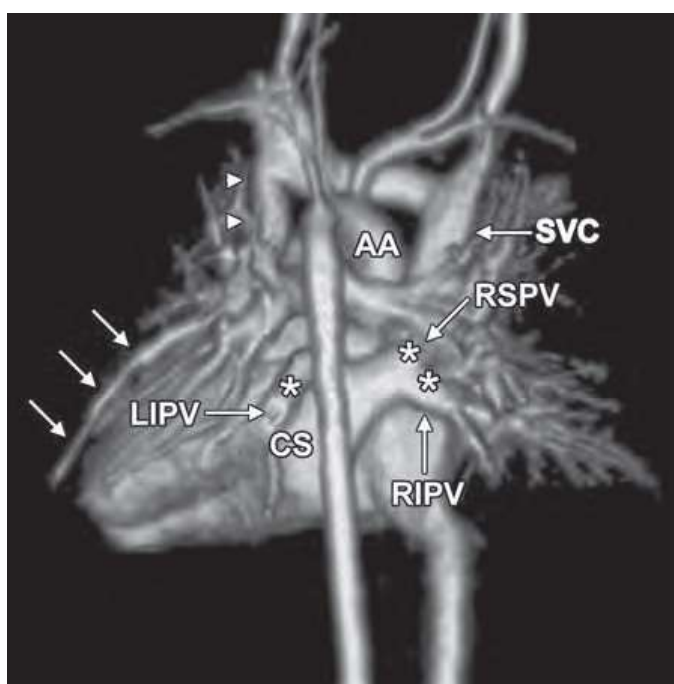


Figure 13 : image d'une IRM reconstruite en 3 D montrant un RVPAT mixte (type IV)

5. CATHETERISME CARDIAQUE :

Le cathétérisme pour le diagnostic du RVPAT est obsolète de nos jours. Toutefois, le diagnostic peut être établi en entrant dans le canal veineux anormal avec le cathéter et en effectuant l'angiographie. L'oxymétrie montre une saturation jusqu'à 90 % dans les cavités droites.

L'artériographie est généralement un moyen de diagnostic. Après l'injection et le passage de produit de contrast à travers les champs pulmonaires, le colorant s'accumule dans les canaux veineux pulmonaires et décrit la connexion anormale. Le cathétérisme donne également la possibilité d'effectuer des interventions ; toutefois, les interventions par cathéter se sont révélées inefficaces et ne sont généralement pas entreprises.

Les septostomies auriculaires à ballonnet ou à lame étaient auparavant à titre de mesure palliative, mais ils n'ont fait que retarder la réparation définitive : l'endoprothèse percutanée de l'artère pulmonaire est largement inefficace et ne devrait pas être entreprise.[12] et [13]

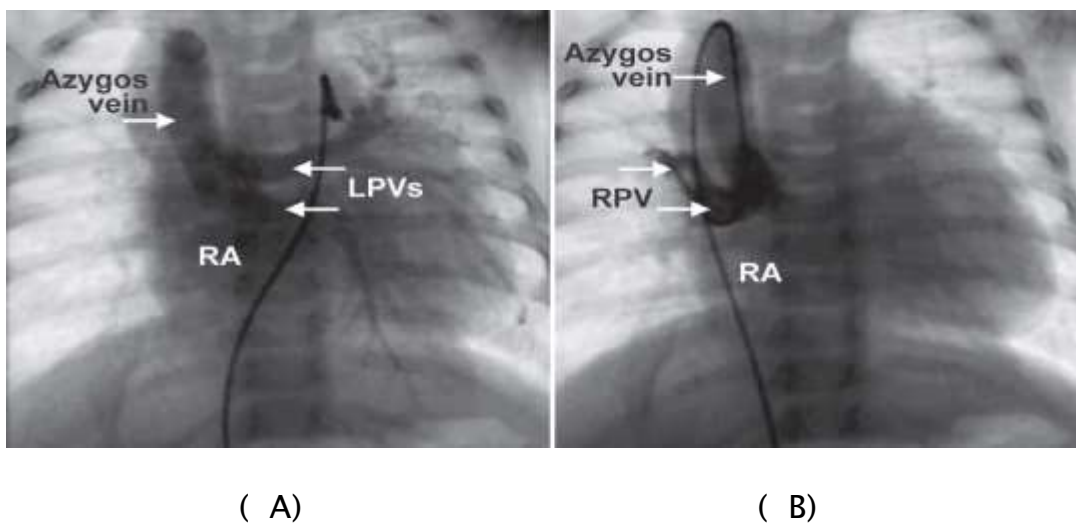


Figure 14: **A** :angiographie en lévophase montre des veines pulmonaires gauches (LPV) se drainant dans le système azygos; **B** : Cathéter cardiaque droit à travers le système azygos dans la veine pulmonaire droite et l'injection manuelle de produit de contraste montre la veine pulmonaire droite s'écoulant dans la veine azygos.

IV. LE RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL PARTIEL RVPAP :

A. Définition :

Dans cette anomalie, une ou plusieurs des veines pulmonaires, mais pas toute, se connectent anormalement au système veineux systémiques ou à l'oreillette droite, au lieu de l'oreillette gauche. Cela peut ou non être associé à une CIA

Anomalie partielle de la connexion veineuse pulmonaire entraîne un shunt de gauche à droite au niveau de l'oreillette et une augmentation du débit sanguin pulmonaire ($Q_p:Q_s > 1$)

L'incidence signalée varie de 0,6 à 0,7 %, mais la plupart sont des études d'autopsie et des études cliniques pourrait être encore plus faible. [14]

B. CLASSIFICATION ANATOMIQUE : [15]

1. RV PA P droit dans la veine cave supérieure

Les veines du lobe supérieur droit et du lobe moyen se drainent par une ou plusieurs veines dans la VCS sous la crosse de la veine azygos

(Fig. 9A). Le plus souvent, ce sont les veines du lobe supérieur et du lobe moyen. Les veines pulmonaires du lobe inférieur droit se drainent dans l'oreillette gauche. Une CIA de type sinus venosus est habituellement présente. L'association avec une VCS gauche se drainant dans le sinus coronaire est classique.

2. RVPAP droit dans la veine cave inférieure

Il s'agit d'une forme moins commune de RVPAP partiel qui correspond à l'abouchement des veines pulmonaires droites dans la VCI (Fig. 9B). Dans sa forme classique, le RVPAP droit dans la VCI draine tout le poumon droit. Plus rarement le lobe supérieur ou inférieur droit se draine dans la VCI, le reste du poumon se draine dans l'oreillette gauche.

3. RVPAP gauche dans la VCI

Cette forme de RVPAP est rare. Il n'y a pas d'anomalie pulmonaire associée.

4. RVPAP gauche dans le tronc veineux brachiocéphalique gauche

Il s'agit du RVPAP gauche le plus fréquent. Les veines du lobe supérieur gauche se drainent dans le tronc veineux brachiocéphalique gauche par l'intermédiaire d'une veine verticale (Figure 9C).

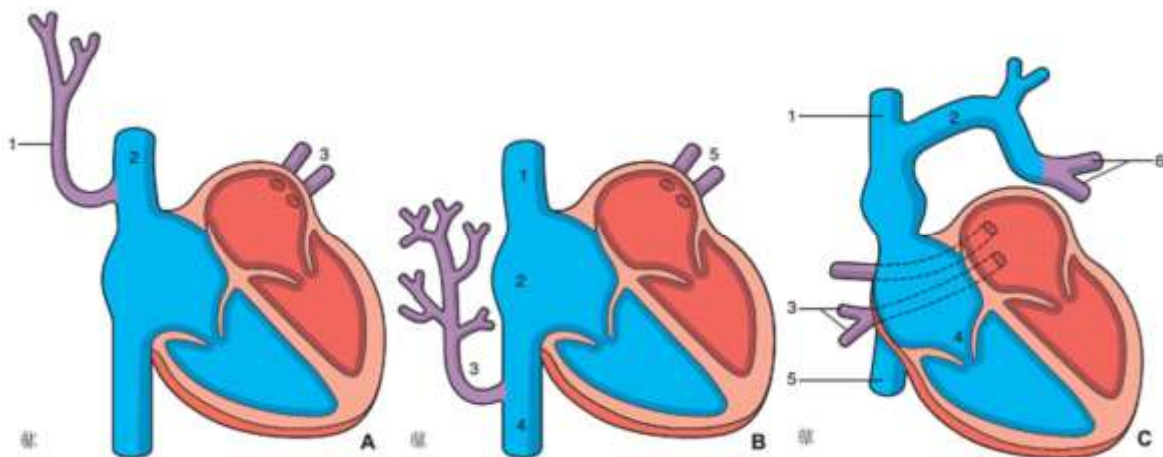


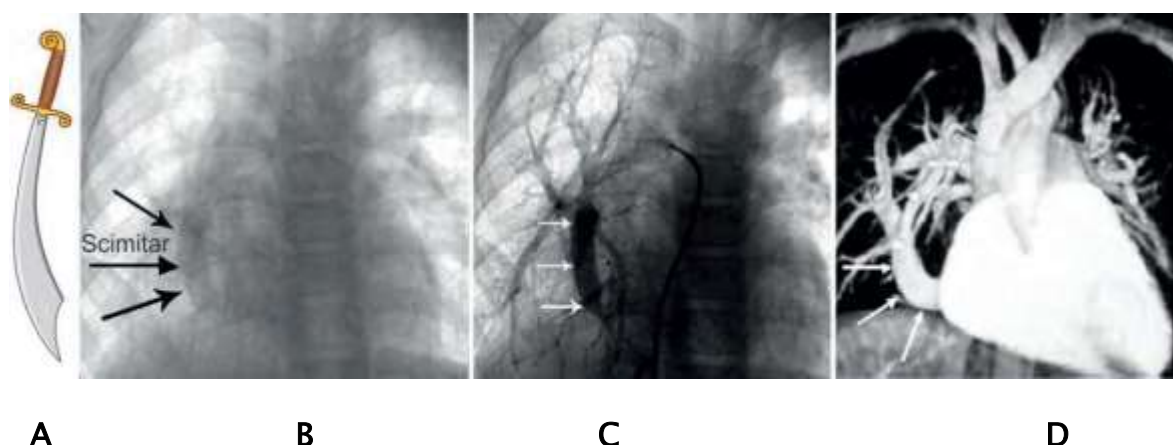
Figure 14 : Classification des différents types de retours veineux pulmonaires anormaux partiels (RVPAP). [16]

- A. Abouchement des veines pulmonaires droites (1) dans la veine cave supérieure (2). 3. Veines pulmonaires gauches.
- B. Syndrome du cimenterre avec abouchement des veines pulmonaires droites (3) dans la veine cave inférieure (4). 1. Veine cave supérieure; 2. sinus coronaire ;5. veines pulmonaires gauches.
- C. Abouchement des veines pulmonaires gauches (6) dans le tronc veineux brachiocéphalique gauche (2). 1. Veine cave supérieure ; 3. veines pulmonaires droites ; 4. sinus coronaire ; 5. veine cave inférieure.

5. Syndrome de scimitar :

Le syndrome du cimenterre ou syndrome veinolobaire pulmonaire est une anomalie cardiovasculaire congénitale rare mais bien connue qui comprend une hypoplasie de l'artère pulmonaire droite et du poumon droit, qui entraîne le déplacement des structures cardiaques dans l'hémithorax droit, anomalie de l'apport artériel systémique au poumon droit et une veine pulmonaire droite anormale typiquement courbée qui s'écoule dans le VCS. Cela ressemble à l'épée courbée des Ottomans du Moyen-Orient "Cimenterre" [17]

Le syndrome du cimenterre a été décrit pour la première fois par Chassinat en 1836, représentant 0,5 à 1 % de l'ensemble des CC.



Figures 15 A à D : A. Schéma d'un cimenterre ou d'une épée turque incurvée de l'époque de l'Empire ottoman vu dans ; B. Radiographie thoracique démontrant une densité curviligne qui représente un vaisseau drainant le poumon droit ; C et D Angiographie (flèche) montrant l'anomalie la veine drainante du Cimenterre

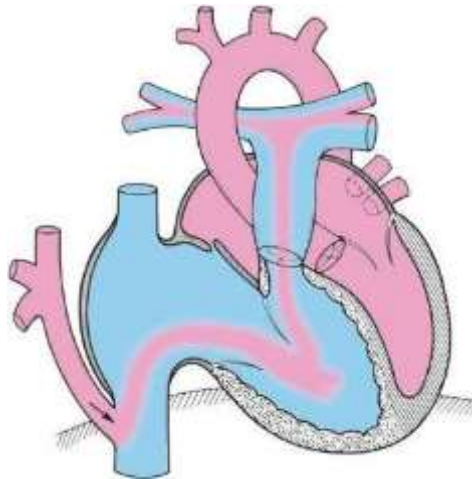


Fig. 16. Schéma montrant le Syndrome du cimetière

C. PHYSIOPATHOLOGIE

La principale anomalie hémodynamique physiologique est en raison du shunt de gauche à droite du niveau pré-tricuspidien de l'oreillette, qui provoque une augmentation du flux sanguin pulmonaire, ce shunt gauche droit entraîne une dilatation des cavités cardiaques droites et de l'artère pulmonaire. Les cavités cardiaques gauches ne sont pas dilatées et ont conservé leur fonction. L'ampleur de l'effet du shunt G-D est déterminé par :

1. Le nombre de veines de liaison anormales.
2. La gravité de l'obstruction.
3. compliance de la chambre dans laquelle la veine se connectent
4. Les résistances vasculaire relatives des veines normales et anormales .

Les RVPAP sont souvent associée à une communication inter-auriculaire (CIA), surtout du type sinus venosus. dans 20 % des cas la cloison auriculaire est intacte.[17]

D. MANIFESTATION CLINIQUE : [18]

La majorité des RVPAP sont asymptomatiques au début de leur vie, indépendamment de la présence d'une CIA associé. Les symptômes cliniques sont similaires à celles de La CIA . La manifestation la plus courante chez les enfants symptomatiques est l'intolérance à l'exercice. Selon le volume du shunt, les enfants sont soit asymptomatiques, soit ont augmenté la fréquence des infections des voies respiratoires

Comme Les symptômes des CIA apparaissent généralement entre la fin de la vingtaine et le début de la quarantaine et consistent en une dyspnée à l'effort et des palpitations qui sont presque toujours d'origine supra-ventriculaire.

L'examen physique est souvent normal chez les personnes présentant une seule anomalie du retour veineux pulmonaire.

Chez les personnes qui ont plus d'un retour veineux pulmonaire anormal, les résultats de l'examen clinique sont similaires à ceux des CIA , un souffle proto méso systolique de type éjectionnel, maximal au foyer pulmonaire, irradiant dans le dos et dans les deux aisselles (signe caractéristique), il s'accompagne d'un éclat du premier bruit et d'un dédoublement fixe du deuxième bruit, c'est-à-dire perçu aux deux temps de la respiration (contrairement au dédoublement physiologique, uniquement inspiratoire), qui a une grande valeur sémiologique.

E. EXPLORATIONS :

1. Radiographie thoracique : [19]

Les résultats de la radiographie thoracique sont similaires à ceux d'une CIA : Cardiomégalie avec augmentation de la vascularisation pulmonaire.

L'ombre vasculaire typique de la veine anormale est facilement visible dans le syndrome du cimenterre .

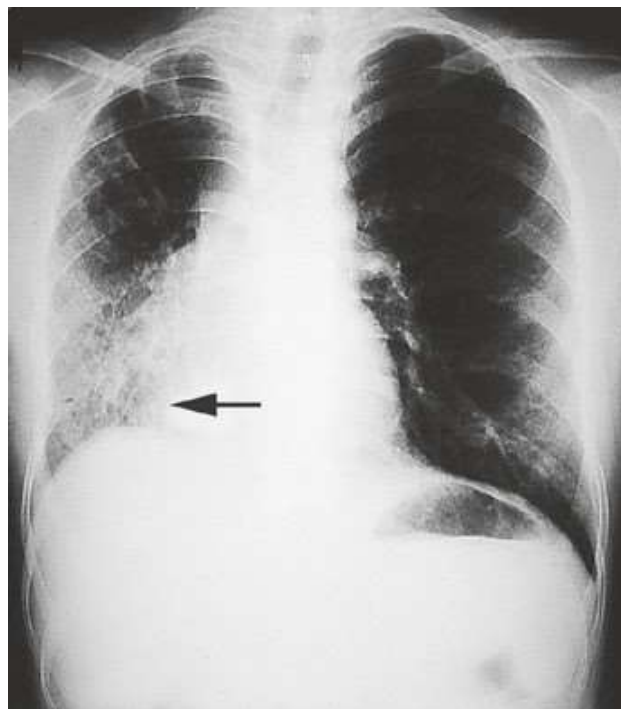


Fig. 17 : Radiographie thoracique d'une jeune fille de 14 ans atteinte du syndrome du cimenterre avec une cloison auriculaire intacte montrant une dextroposition du cœur et de la veine cimentaire (flèche)

2. ECG :

L'électrocardiogramme (ECG) est identique à celui d'une CIA Plus précisément, V1 montre un rsr' ou un rsR' , ou rarement un QR en V1. [20] Le retour partiel a la VCI avec une cloison auriculaire intacte est caractérisé par une onde terminale s ou S dans V1 (figure 18). La plupart des ECG dans les RVPAP sont essentiellement normaux.

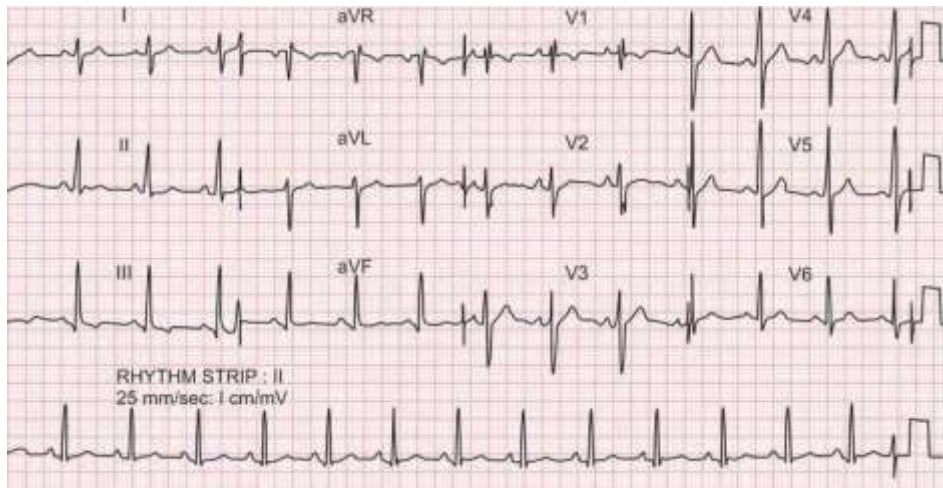


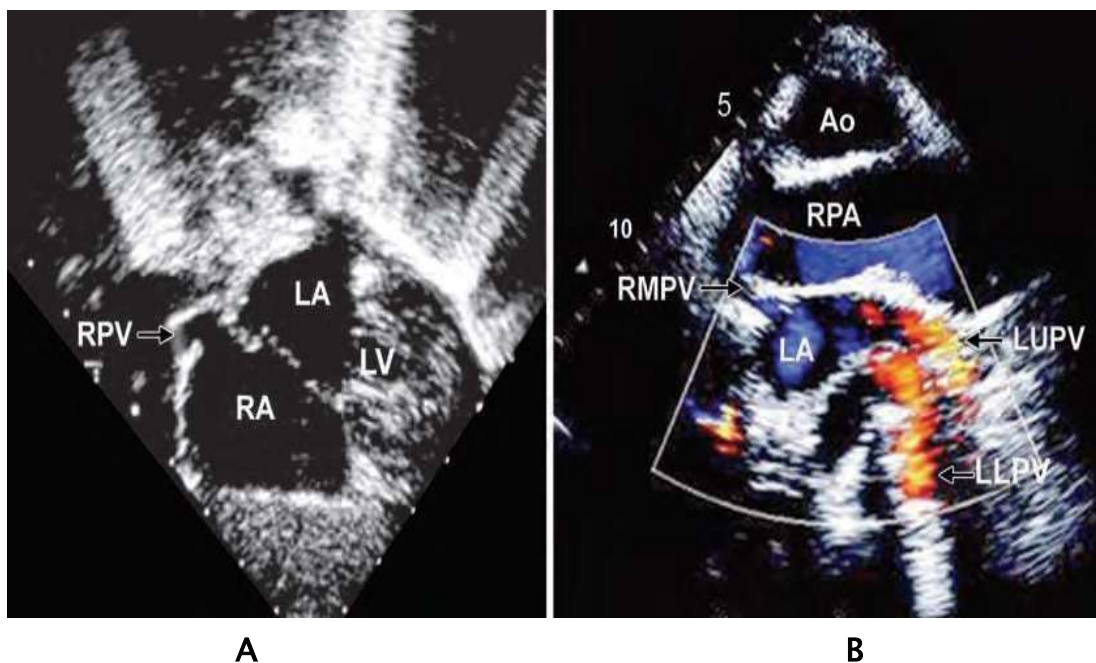
Figure 19 : Électrocardiogramme typique à 12 dérivations chez un patient atteint de RVPAP. Montrant un "rsR" dans le V1 cohérent avec un bloc de branche droit .

3. Echographie cardiaque : [19]

l'ETT montre en cas de RVPAP les éléments suivants :

- -Connexion des veines pulmonaires
- Dilatation de la OD, du VD et de l'artère pulmonaire
- Anomalies associées, en particulier la CIA

Estimation de la pression de l'AP par les vitesses de flux tricuspédien et pulmonaire.



Figures 19 A et B : A. Vue sous-costale montrant la connexion anormale de la veine pulmonaire dans l'oreillette droite ; B. "Vue en crabe" avec Doppler bidimensionnel et couleur démontrant l'absence des veines pulmonaires supérieures et inférieures droites

4. TDM: [21]

Récemment, la tomodensitométrie est devenue un outil de diagnostic presque essentiel pour l'évaluation préopératoire en délimitant l'emplacement exact des connexions veineuses pulmonaires et la présence ou l'absence de sténose veineuse.

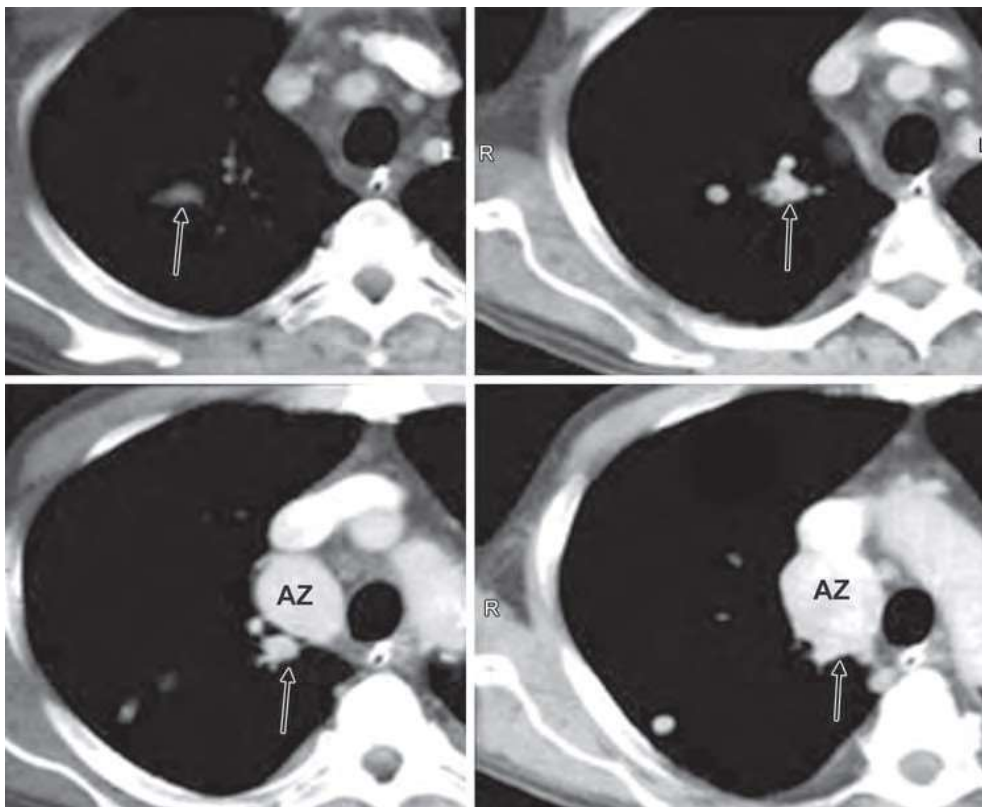


Figure 20 : RVPAP à la veine azygos. Une série de coupes de TDM montre une anomalie de la veine du lobe supérieur droit (flèches) se déversant dans l'arcade azygos dilatée. AZ = Azygos

5. CATHETERISME CARDIAQUE :

Comme les modalités de diagnostic non invasives ont augmenté la sensibilité et la spécificité du diagnostic de la RVPAP , le besoin de cathétérisme diagnostique a diminué , L'incapacité de faire passer le cathéter de l'oreillette droite à l'oreillette gauche ou une différence de pression entre l'oreillette droite et le coin pulmonaire est un signe de RVPAP avec un septum intact.[22]

PARTIE PRATIQUE

I. MATERIEL ET METHODES

A. Matériel :

Le travail consiste en une étude rétrospective portant sur 22 cas d'ANOMALIE DU RETOUR VEINEUX PULMONAIRE suivies à l'UNITE MEDICO-CHIRURGICALE cardio-pédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 9 ans allant du janvier 2011 jusqu'au décembre 2019.

Les malades concernés sont de deux sexes, et d'âge différents.

Tous les malades ont bénéficiés d'un examen clinique et d'une échocardiographie pour confirmation diagnostic.

B. Méthodes:

Etude rétrospective qui s'est intéressée par les malades porteurs de cardiopathies congénitales type ARVP sur une période de 9 ans.

La collection des données cliniques et opératoires des malades opérés est faite à partir :

- du registre informatisé des cardiopathies pédiatriques.
- du système informatisé intégré Hosix.
- des registres du service de réanimation mère-enfant (RME).
- archives des comptes rendu opératoires.

Nous avons collectés 22 malades porteurs d'ARVP.

L'exploitation des renseignements cliniques, para cliniques et thérapeutiques à l'aide d'une méthodologie statistiques au sein du laboratoire de bio statistiques de la faculté de médecine et de pharmacie de Fès, en utilisant les deux logiciels :

- Excel 2016
- SPSS 09

- Dédoublement de B2 : oui non
- Roulement diastolique : oui non
- Signes d'ICD : -Harzer -RHJ -TVJ
- OMI

-Pouls périphériques :

3-Examen pleuro-pulmonaire :

-VV : -MV : -Râles :

4-Examen abdominale :

-HMG -SMG

5-Examen neurologique :

VI/Examens complémentaires :

1-Radio thoracique :

- Cardiomégalie : oui non
- Arc moyen gauche : dilaté : oui non
- Arc supérieure gauche : dilaté : oui non
- Vascularisation pulmonaire : accentuée : oui non

2-Electrocardiogramme :

-HAG

-HVG

-Axe du cœur : dévié : oui non

3-Echographie cardiaque :

- Type de ARVP : total partiel
- Cavités dilatées : OD VD OG VG
- Cardiopathie : CIA CIV CAV PCA VCSG
- Etat des valves cardiaques : IT IM IP RP

C. Résultats

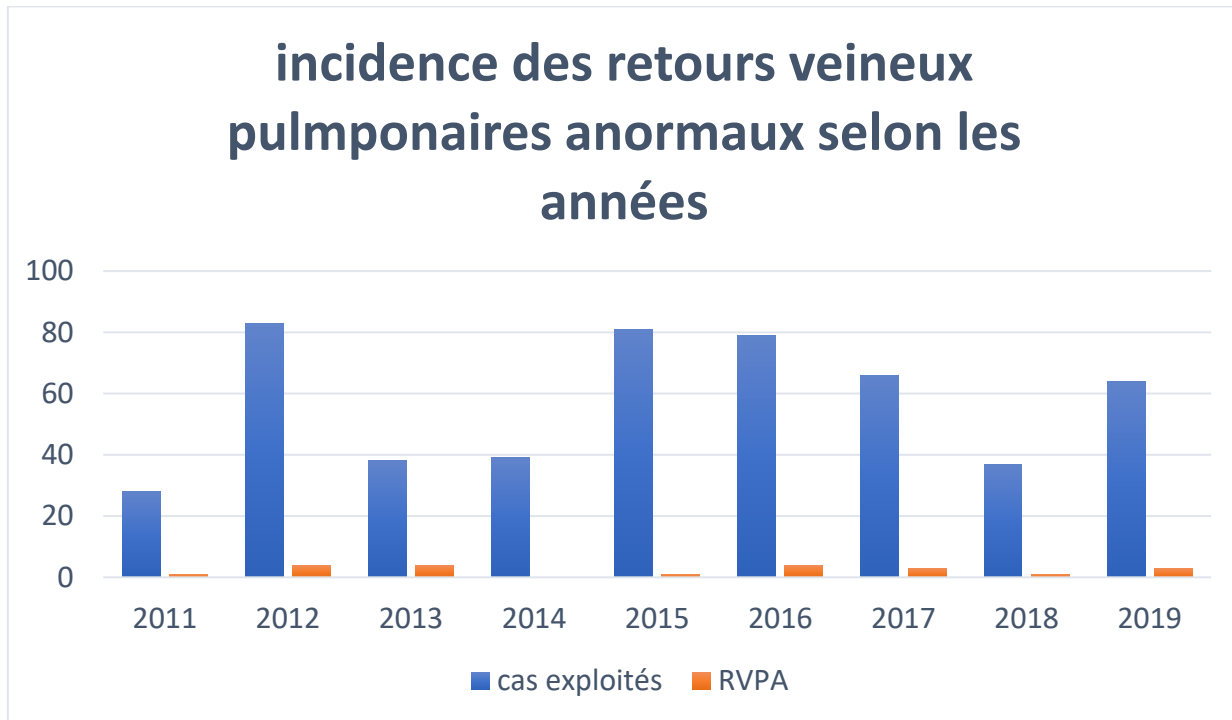
1. Caractéristiques épidémiologiques générales :

1.1. Fréquence des retour veineux pulmonaires anormaux

Le nombre total des cardiopathies congénitales opérées au CHU HASSAN II FES, durant une période de 9ans, allant de janvier 2011 jusqu'au décembre 2019, est de 5031, parmi ces malades opérés on a collecté 21 cas présentant un RVPA soit un taux de 4,17% répartis comme suit :

TABLEAU 1: incidence du RVPA selon les années

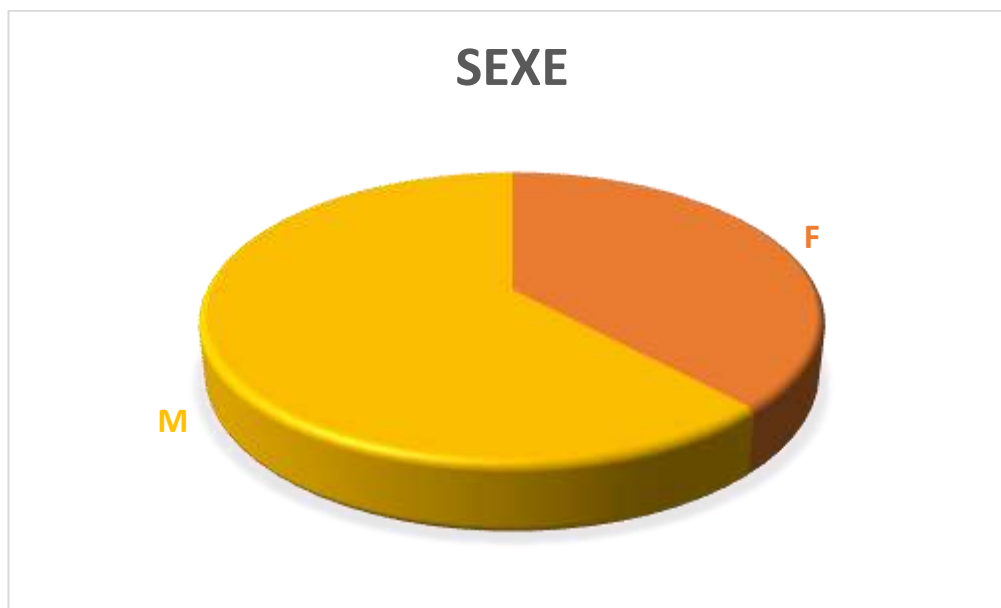
années	Nb de cc opérées	Nb de cas RVPA	Pourcentage %
2011	28	1	3,5 %
2012	83	4	4,8 %
2013	37	4	10,8 %
2014	39	1	2,5 %
2015	74	1	2,1 %
2016	75	4	5,3 %
2017	66	3	4,5 %
2018	37	1	2,7 %
2019	64	2	3,1 %
TOTAL	503	21	4,17 %



Graphique 1 : incidence des retours veineux pulmonaires anormaux selon les années

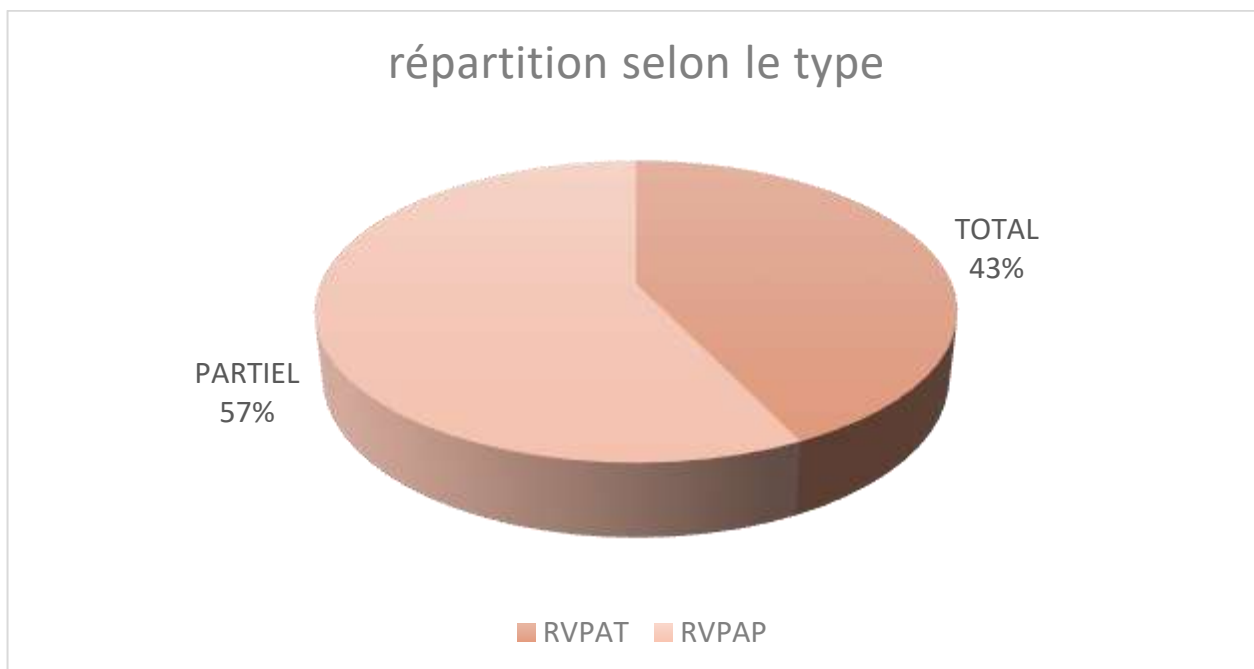
1.2. Répartition des RVPA selon le sexe :

Dans notre série les patients se répartissent en 13 garçons soit un taux de 61,9%; et 8 filles soit un taux de 38,09%. Le sex-ratio est de 1,6.



Graphique 2 : répartition des RVPA selon le sexe

1.3. Répartition selon le types :



Graphique 2 : répartition des RVPA selon le sexe

Dans notre série on a 9 cas d'ARVP total soit un taux de 42,85 %, et 12 cas d'ARVP partiel soit un taux de 57,14 %

2. Etude spécifique :

2.1. Etude clinique :

2.1.1. Répartition selon l'âge de découverte :

En cas de RVPAT L'âge moyen au diagnostic était de 16 mois avec des extrêmes de 2 mois à 24 mois

Dans le cas du RVPAP la moyenne d'âge était 6 ans avec des extrême d'âge de 6 ans entre 3 mois et 18 ans .

Tableau 2 : l'âge au moment du diagnostic

	RVPAT	RVPAP
Moyenne d'âge	16 mois	6 ans
Age minimal	2 mois	3 mois
Age maximal	24 mois	18 ans

2.1.2. Circonstances de découverte :

Les symptômes fonctionnels sont dominés par :

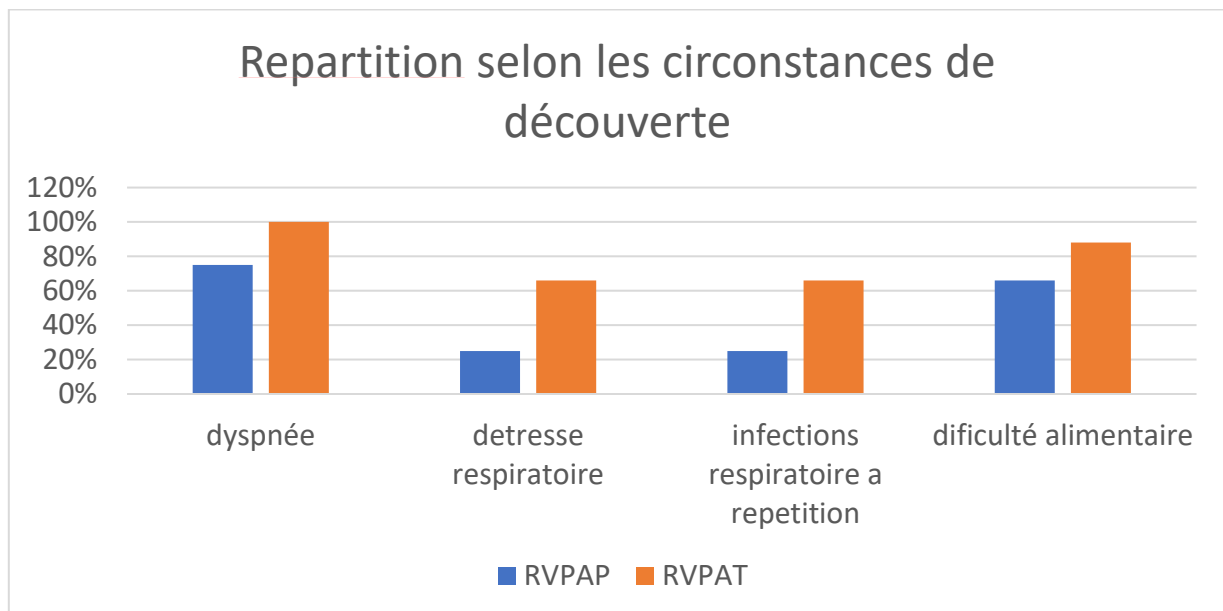
85 de dyspnée.

86 57,14% de difficultés alimentaires

52,38 % d'infection respiratoire à répétition

42,85% de détresse respiratoire.

La dyspnée et les difficultés alimentaires sont les symptômes les plus fréquent dans les 2 types



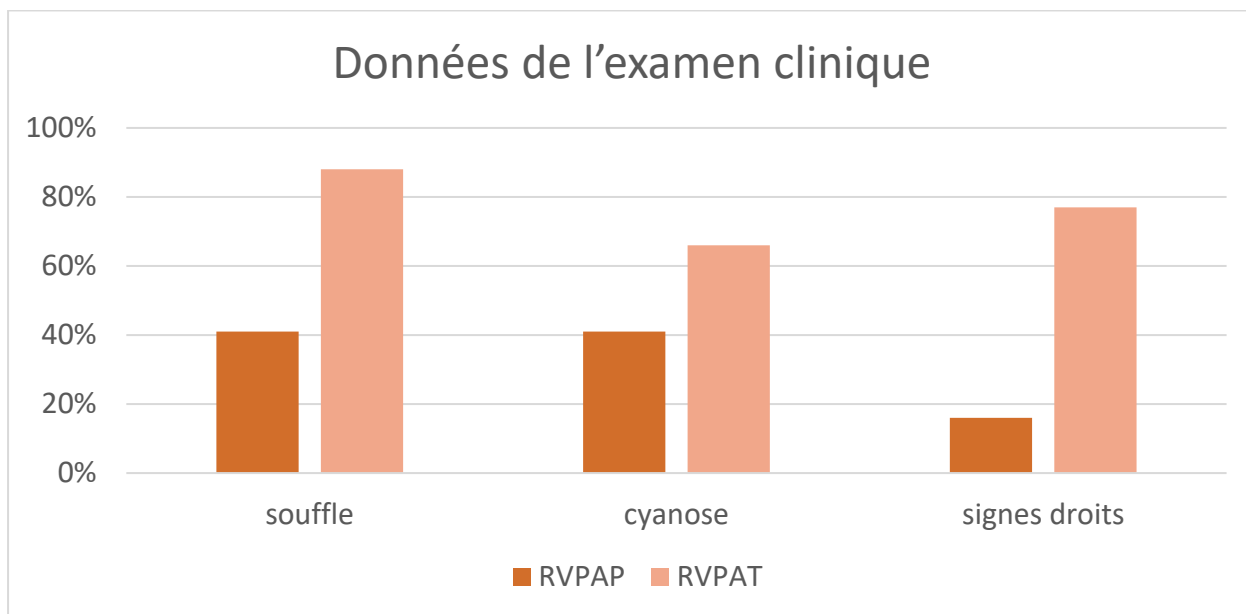
Graphique 3 : Répartition selon les circonstances de découverte

2.1.3. Examen clinique :

A l'examen clinique de ces patients on note la présence, de cyanose chez 5 cas de RVPAT soit un taux de 41 % et chez 6 cas de RVPAP soit un taux de 66%,

Un souffle à l'auscultation cardiaque chez 5 cas de RVPAT soit 41 % et chez 8 cas de RVPAP soit un taux de 88%,,

2 cas d'insuffisance cardiaque droite chez les RVPAT soit un taux de 16%.et chez 7cas de RVPAP soit un taux de 77 %

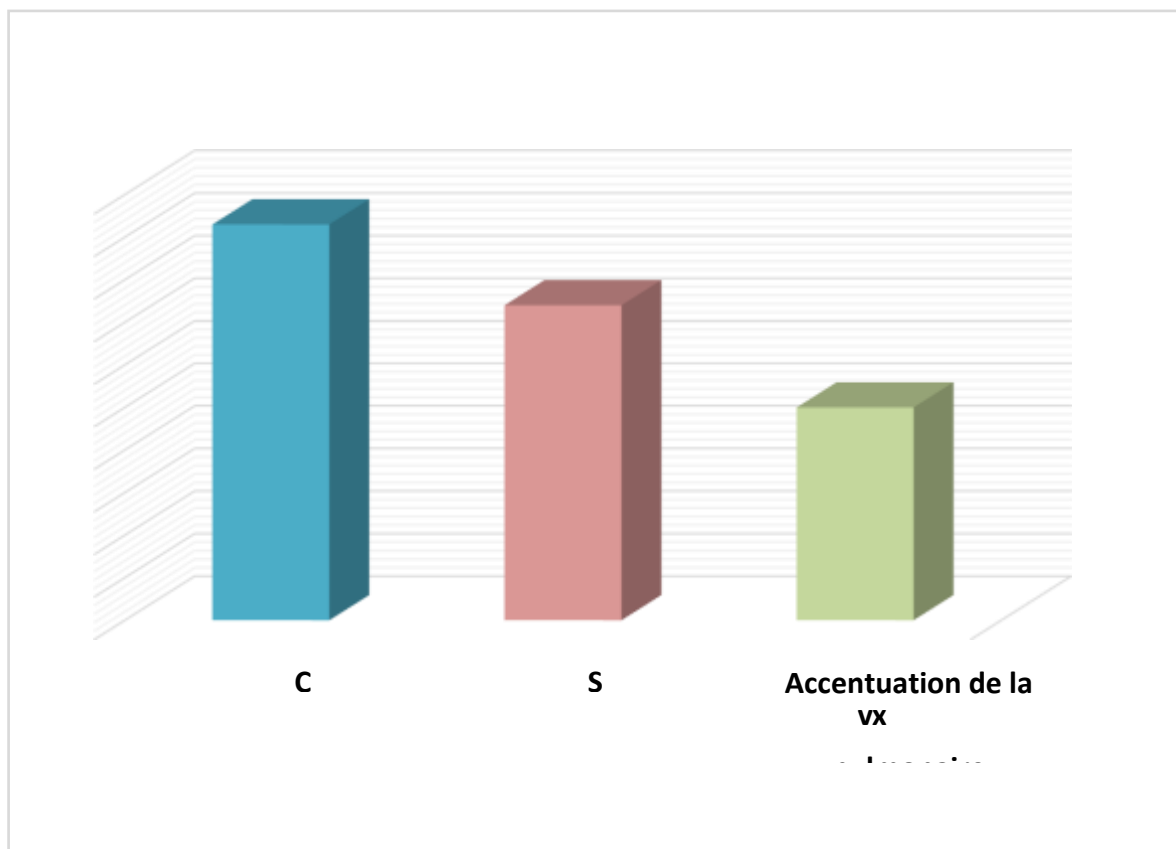


Graphique 4 : données de l'examen clinique

2.2. Examens complémentaires :

2.2.1. Radiographie pulmonaire :

Dans notre série on note la présence d'une cardiomégalie à la radiographie thoracique chez 17 cas soit un taux de 80,95%, des signes d'HTAP chez 12 cas soit 57,14 % et une accentuation de la vascularisation pulmonaire chez 10 cas soit 47,61%.



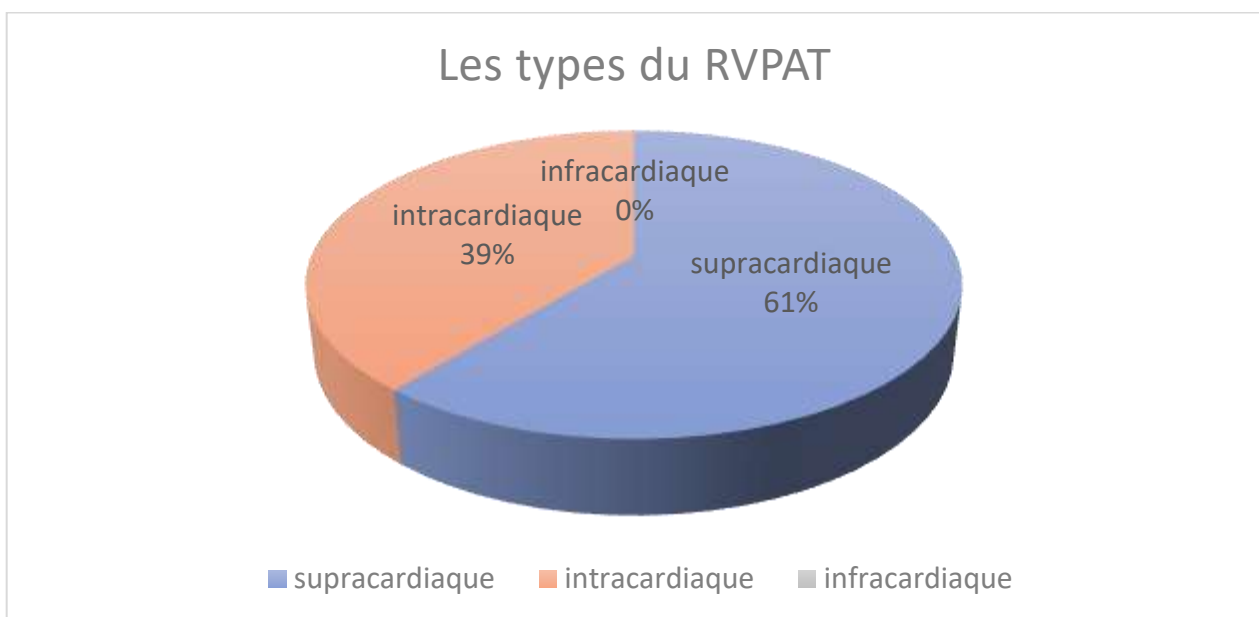
Graphique 5 : Répartition des anomalies radiographiques

2.2.2. Echocardiographie Trans thoracique :

2.2.2.1. Répartition selon le type du RVPAT :

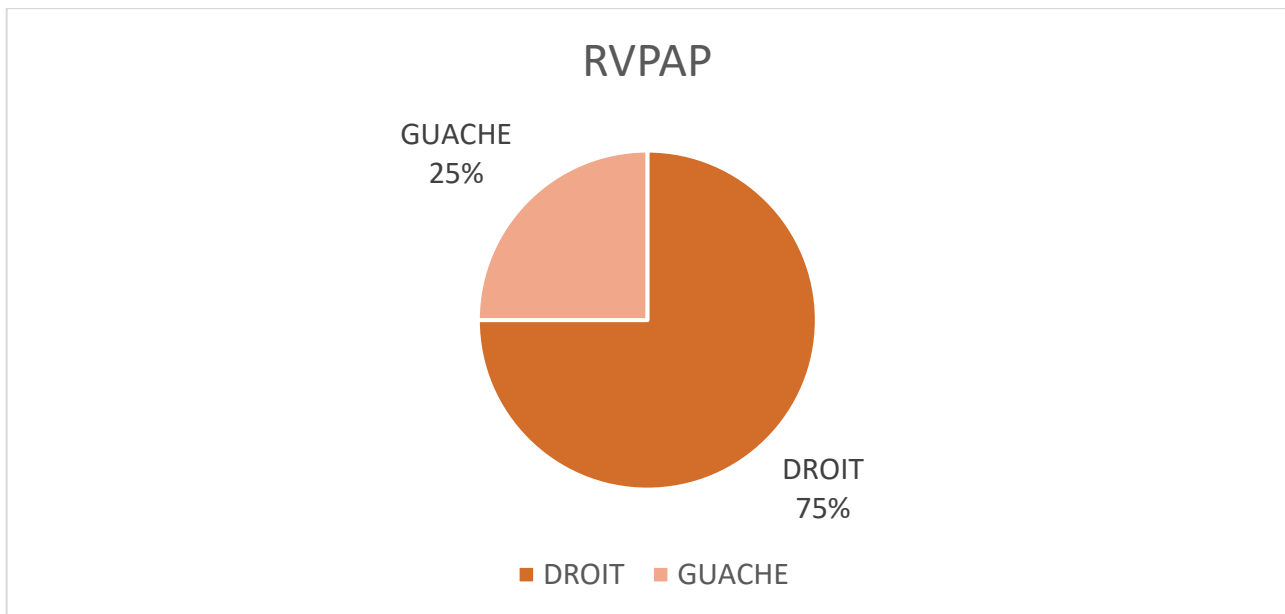
Les malades de notre série ont tous bénéficiés d'une ETT qui a confirmé le diagnostic, et qui a précisé le type de l'anomalie, Sa sévérité, et les éventuelles lésions associées.

Dans notre série on a 9 cas de RVPAT avec 5 sont supra cardiaque, 4 sont intracardiaque, et 0 infracardiaque,



Graphique 6 : Répartition selon le type du RVPAT :

Dans notre série on a 12 cas de RVPAP repartis en 9 droits et 3 gauches .



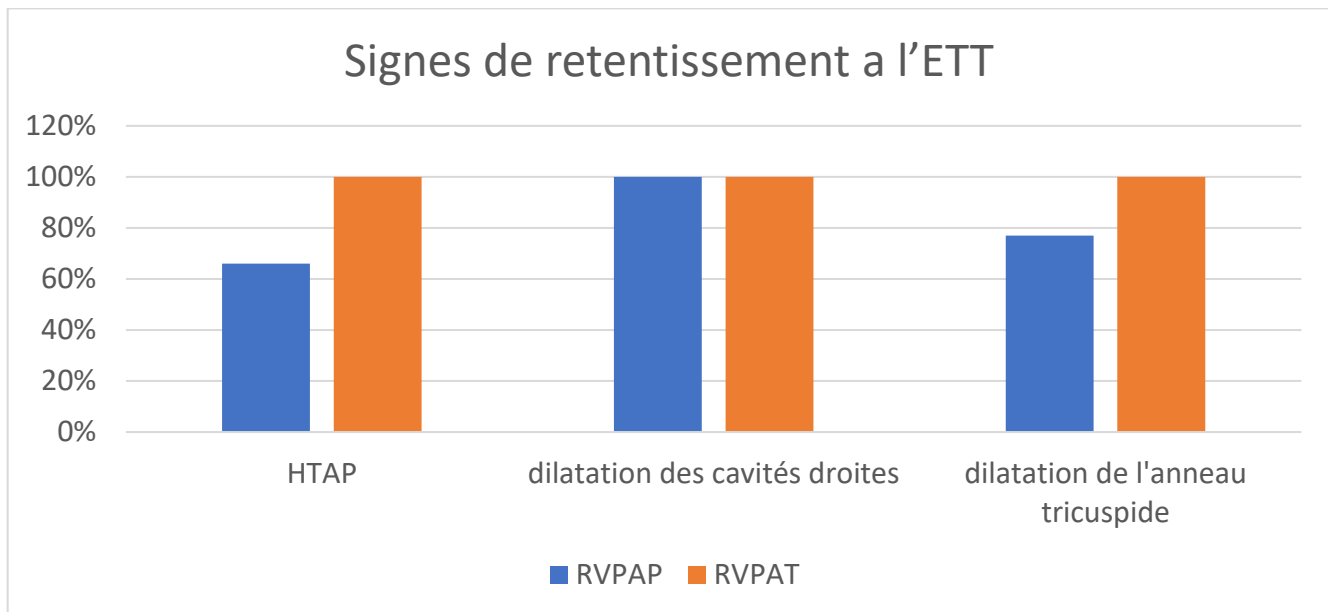
Graphique 7 : répartition selon le type du RVPAP

2.2.2.2. Les signes de retentissement :

Nous avons noté la présence de signes de retentissement témoignant de la gravité de l'anomalie

Tableau 3 : signes de retentissement des RVPA

Signes de retentissement	RVPAT	RVPAP
HTAP	9 (100%)	6 (66%)
Dilatation cavités droites	9 (100%)	12 (100%)
Dilatation de l'anneau tricuspide	9 (100%)	7 (77%)



Graphique 8 : répartition des signes de retentissement

2.2.2.3. Sévérité de l'HTAP :

Dans notre série on a 15 malades avaient une HTAP soit un taux de 71,42 % , de sévérité variable .

Tableau 4: sévérité de l'HTAP

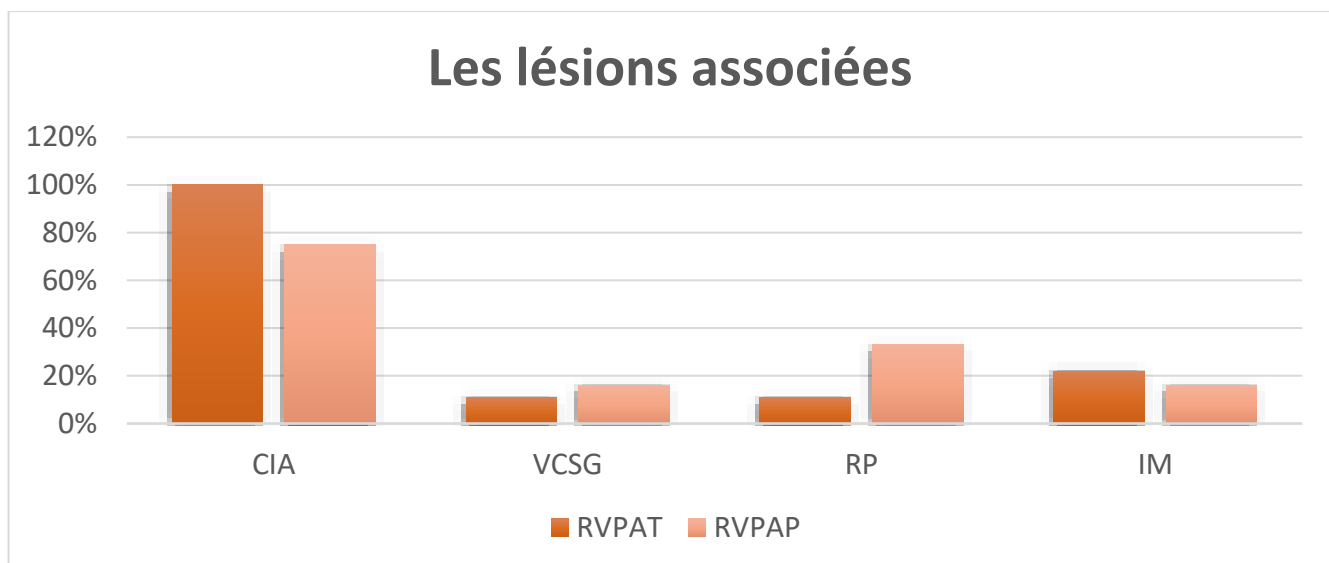
<u>HTAP</u>	<u>RVPAT</u>	<u>RVPAP</u>
minime	2 (22%)	3 (50 %)
modérée	4 (44%)	1 (16%)
sévère	3 (33 %)	2 (33%

2.2.2.4. Les lésions associées

Des lésions associées a cette anomlie sont retrouvées et sont réparties comme suit :

Tableau 5: les lésions associées

Lesions associées	RVPAT	RVPAP
CIA	9 (100%)	9 (75%)
VCSG	1 (11%)	2(16%)
RP	1 (11%)	4(33%)
IM	2 (22%)	2 (16%)



Graphique 9: répartitions des lésions associées

2.3. Traitement :

2.3.1. Traitement médical :

3 classes de traitements médicales ont été prescrits chez nos malades, ils se répartissent comme suivant : les diurétiques ont été utilisés chez 5 malades soit un taux de 55,5%, les IEC chez 2 malades soit un taux de 22,2%, une antibiothérapie chez 6 malades soit un taux de 66,6%.

2.3.2. Traitement Chirurgical :

2.3.2.1. Age de la prise en charge chirurgicale :

L'âge moyen de PEC chirurgicale était de 16 mois chez les RVPAT et de 6 ans chez les RVPAP .

Tableau 6 : age moyen de PEC chirurgicale

	ARVPAT	ARVPP
Age moyen	16 mois	10 ans
Age minimal	3 mois	2 ans
Age maximum	60 MOIS	20 ans

2.3.2.2. La chirurgie :

Le traitement chirurgical était indiqué chez tous les malades de notre série.

La CEC été réalisée chez tous les malades,

a. Le timing opératoire :

Tableau 7 : timing opératoire

	RVPAT	RVPAP
Durée moyenne de la CEC	106 min	90 min
Durée moyenne de clampage	73 min	54 min

b. Voie d'abord :

La voie s'abord était la stéréotomie médiane dans la plupart des cas sauf chez un cas de RVPAP il était aborder par une thoracotomie postéro latérale.

2.4. Suites post opératoires :

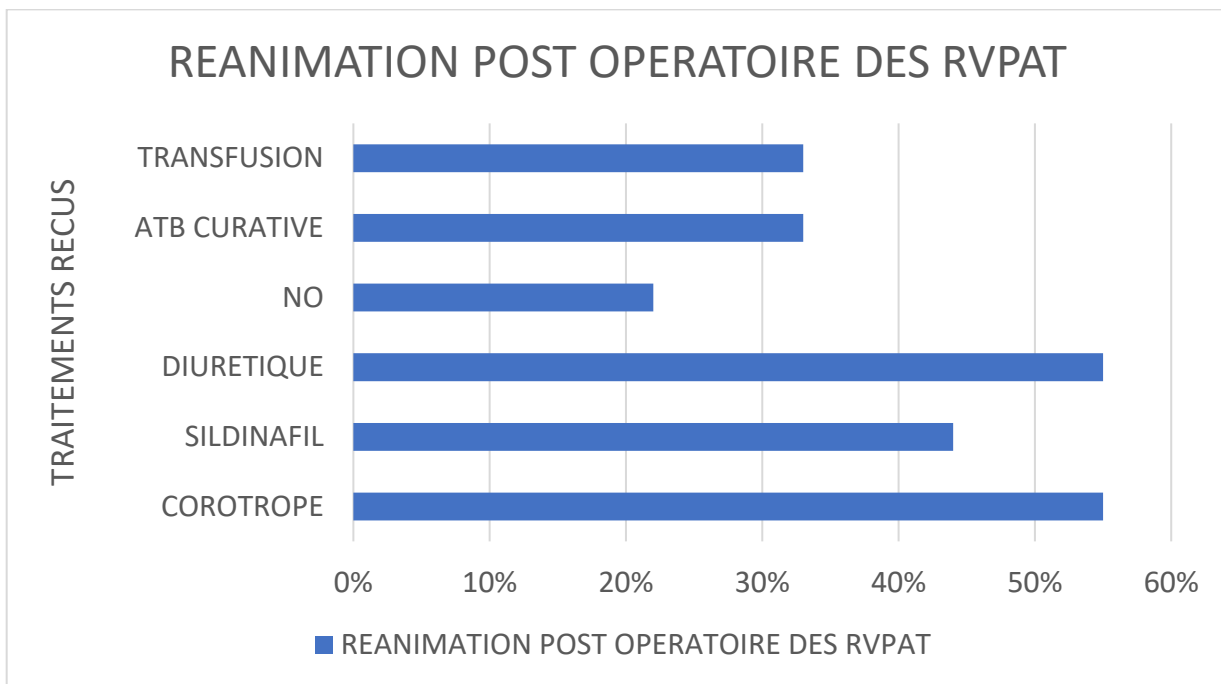
a. Retour veineux pulmonaire anormal total :

❖ Séjour en réanimation :

Tous les malades ont séjourné au service de RME dont la moyenne de séjour était de 7,8j.

❖ Traitement médical en réanimation

Durant leur séjour au service de RME, 2 malades ont reçus du NO soit un taux de 22%, 5 ont reçus du corotrope soit un taux de 55 %, 4 malades ont reçus le sildénafil soit un taux de 44%, 3 malades étaient transfusés soit un taux de 33% , 5 malades ont recus un diurétique soit un taux de 55 %, 3 malades ont bénéficiés d'une antibiothérapie curative soit un taux de 33,3%.

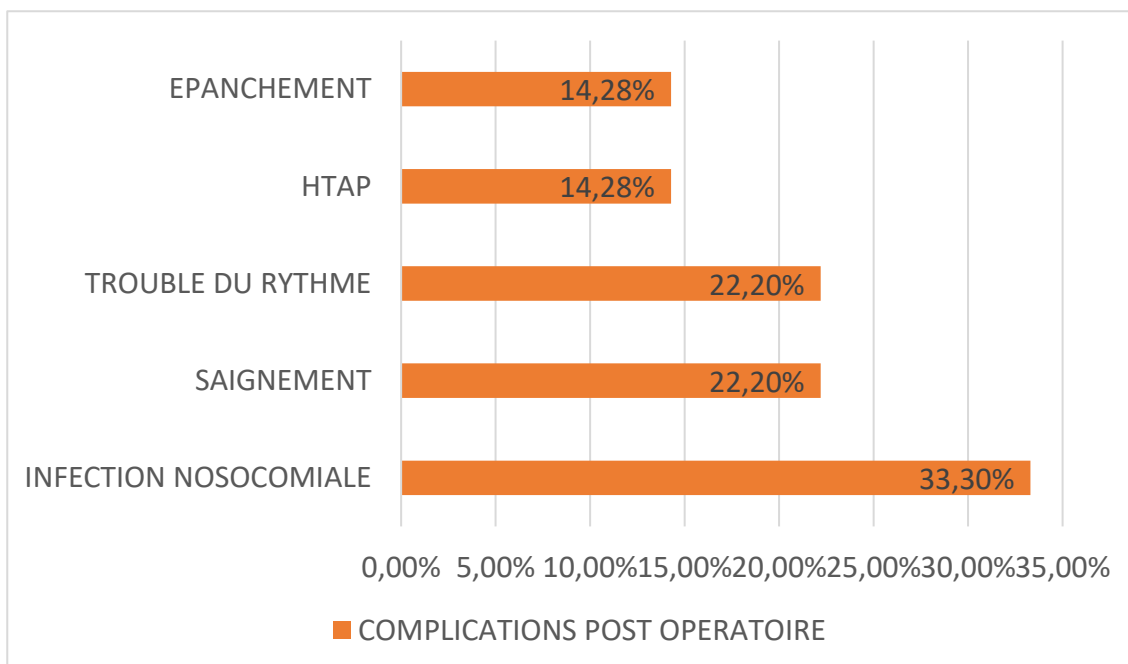


Graphique 10 : Répartition des traitements reçus en réanimation

❖ Complications postopératoires :

Les complications postopératoires étaient constatées chez 4 malades soit un taux de 44%.

Leurs répartitions sont comme suivant :



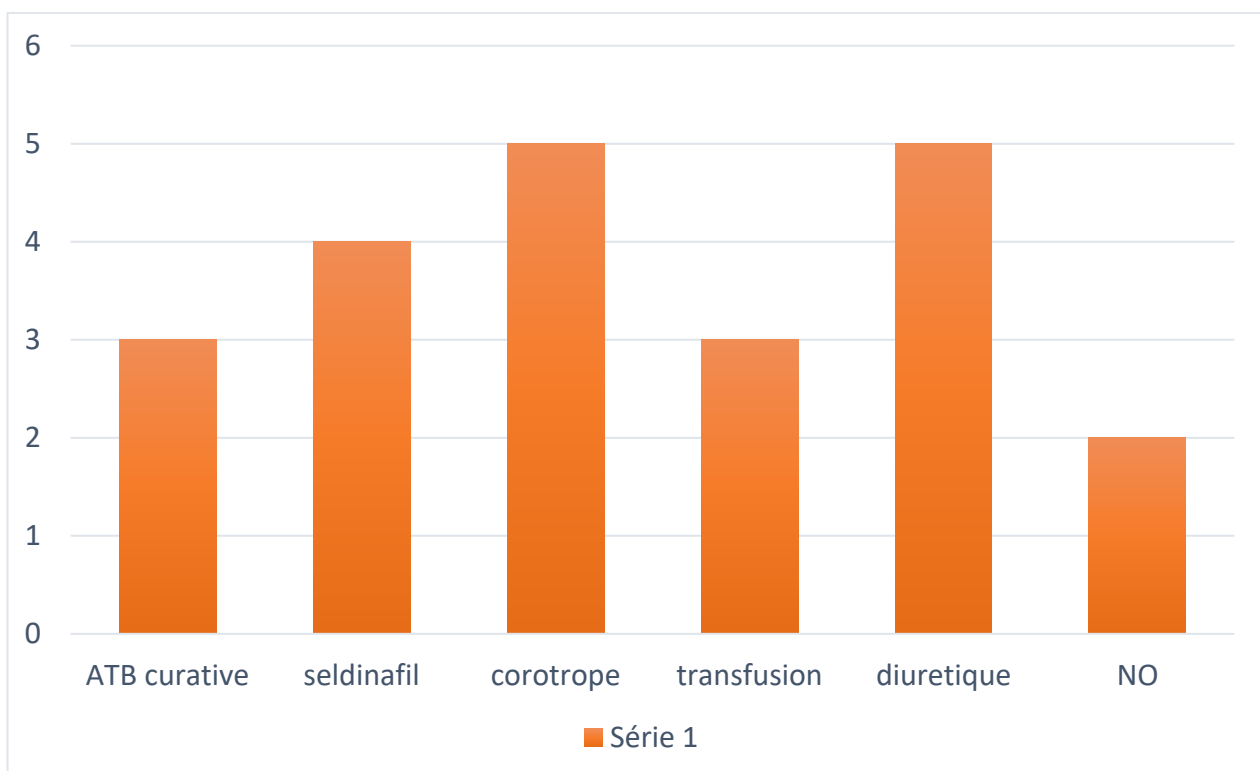
Graphique 11 : répartition des complications postopératoires

b. Retour veineux pulmonaire anormal partiel :**❖ Durée de séjour en réanimation :**

Tous les malades ont séjournés au service de RME dont la moyenne de séjour était de 4,75 jour.

❖ Traitement reçu en réanimation :

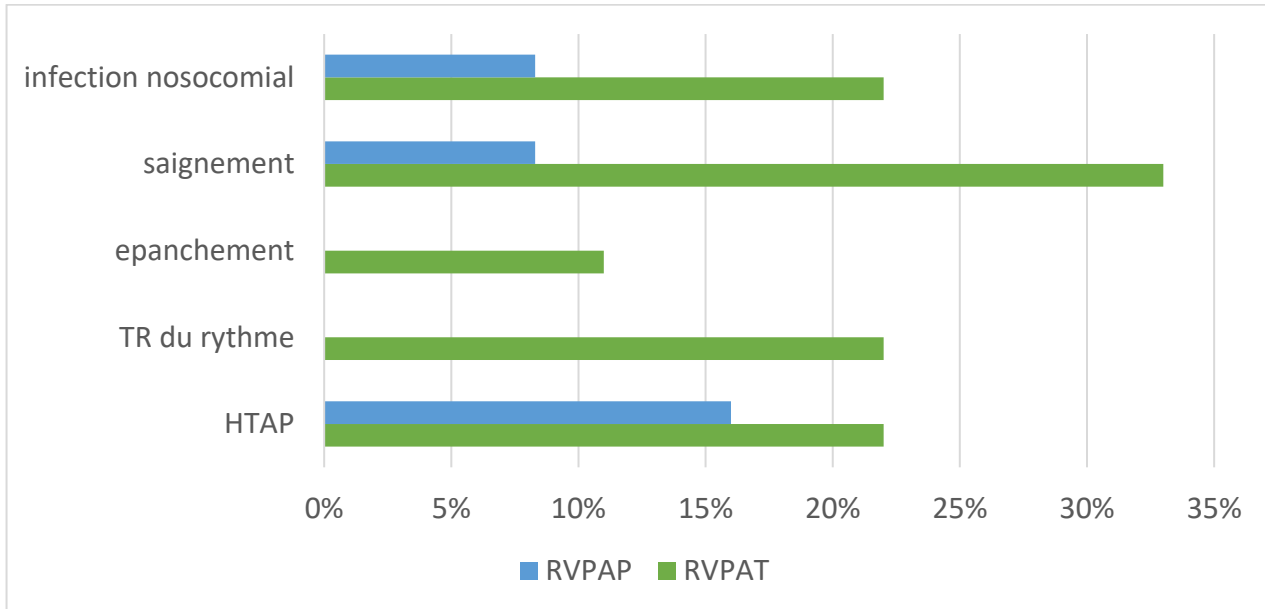
Durant leur séjour au service de RME, 1 cas a reçu du NO soit un taux de 8,3 %, 5 ont reçus du corotrope soit un taux de 41 %, 1 malade a reçu le sildénafil soit un taux de 8,3 %, 2 malades étaient transfusés soit un taux de 16 %, 4 malades ont recus un diuretique soit un taux de 33 %, 4 malades ont bénéficié d'une antibiothérapie curative soit un taux de 33%.



Graphique 12 : Répartition des traitements reçus en réanimation pour les RVPAP

❖ Complications post opératoires :

Les complications postopératoires étaient constatés chez 3 malades soit un taux de 25 % , 2 malades avec une infection nosocomial et 1 malade avec un saignement .



Graphique 13 : Répartitions des complications postopératoires des 2 types

2.5. Mortalité :

Dans notre série on a noté un décès chez les RVPAT c'est le cas d'un nourrisson de 7 mois opéré pour un RVPAT supracardiaque avec obstacle sur le collecteur, la cause du décès était un trouble du rythme cardiaque après un délai de 10 jour en postopératoire.

DISCUSSION

Notre étude s'est étalée sur une période de 9 ans du 1er Janvier 2011 au 31 Décembre 2019, et a intéressé 21 cas atteints de retour veineux pulmonaire anormal. 12 cas avaient la forme partielle et 9 avaient la forme totale.

I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE GENERALE :

1. Répartition selon la fréquence :

L'incidence des RVPA est estimée à 0,4–0,7 % dans les séries autopsiques [23]. La prévalence a été estimée à 0,2% dans une étude rétrospective récente [24].

Dans notre série on a estimé la fréquence des RVPA a 0,4 % ;

Cela démontre que les RVPA représente une cardiopathie congénitale rare, aussi bien dans notre série que dans les autres.

Les formes totales représentent 0,4 a 2 % de toutes les malformations cardiaques congénitales dans un étude d'autopsie. [25], dans notre série l'incidence de la forme total est de 0,1%,

Les formes partielles représentent 0,6 a 0 ,7 % [26], dans notre série on a trouvé une incidence de 0 ,1 %

La faible incidence des 2 types dans notre série d'étude est due au faite que les études dans la littérature sont faites sur des série d'autopsie.

2. Répartition selon le sexe :

Dans notre série on note une prédominance masculine avec un sexe ratio de 1,6, le même résultat est constaté dans les séries présentées dans le tableau suivant :

Tableau 8 : Répartition du RVPA selon le sexe .

Etude	Lieu d'étude	Année d'étude	Nombre de cas	Sexe masculin	Sexe féminin
Tazanni [28]	Rabat	1999	03	66,66	33, 33
Sachin Talwar [29]	Inde	1997- 2007	27	18	09
Tara Karamlou [30]	Canada	1946 - 2005	377	236	141
SK Choudhary [31]	Inde	2001	248	168	80
Angela M. [32]	Chicago	1990- 2008	100	58	42

3. Facteurs étiologiques :

Quelques facteurs étiologiques ont pu être étudiés de façon assez précise, les causes des cardiopathies congénitales restent obscures dans la plupart des cas.

3.1. Facteurs d'environnement :

Selon une étude faite par : Jackson LW, Correa-Villaseñor l'exposition des parents au plomb peut être responsable de la genèse du RVPAT chez leurs enfants.

D'autres études supplémentaires semblent nécessaires pour corroborer cette association, et élucider le mécanisme biologique possible.

3.2. Facteurs génétiques :

◆ Aberration chromosomique :

Selon une étude de E. Robert-Gnansia et al. [33] L'inversion-duplication du chromosome 22q-11.2 (yeux de chat) est associé dans 40 % aux anomalies du retour veineux pulmonaire.

◆ Causes géniques :

Une forme familiale exceptionnelle a permis de localiser la mutation responsable en 4q13-p12, c'est-à-dire dans la région péri-centromérique du chromosome 4. Le gène n'est pas connu. En revanche, des mutations dans le gène NKX2.5 peuvent entraîner un retour veineux pulmonaire anormal (RVPA). Le RVPA est aussi observé [34] dans le syndrome de Turner (45, X) de même que la bicuspidie aortique [29] avec ou sans maladie aortique et la COA [35]

II. Les retour veineux pulmonaire anormal total :

1. Etude épidémiologique :

1.1. Répartition selon l'âge au moment du diagnostic

L'âge moyen au diagnostic était de 2 mois avec des extrêmes de la naissance à 24 mois, ce délai de diagnostic est expliqué par le tableau clinique évocateur dès la naissance.

1.2. Répartition selon le type de l'anomalie :

Le pourcentage des différents types d'anomalie de RVPT est proche à celui des différentes études réalisées, le tableau décrit la proportion représentée par chaque type de RVPAT selon les plus grandes séries de la littérature :

Tableau 9 : Répartition des RVPAT par type dans les plus grandes séries [36]

	RVPT supracardiaque	RVPT cardiaque	RVPT infracardiaque	RVPT Mixte
Hashmi 77cas	47%	21%	12%	6%
Clarke 39cas	61%	18%	15%	5%
Caspi 34cas	35%	9%	53%	3%
Hyde 88cas	49%	19%	23%	9%
Sinzobahamvya 71cas	47%	24%	22%	7%
Ando 48cas	54%	15%	27%	4%
Michielon 89cas	43%	29%	18%	10%
Notre étude 21 cas	62%	19%	9%	10%

2. Etude clinique :

2.1. Circonstance de découverte :

Les signes cliniques dépendent de la perméabilité de la communication interauriculaire (CIA) et sur la présence ou non d'une obstruction au retour du sang veineux pulmonaire vers le cœur [37].

a. Forme à révélation précoce :

On décrit des formes mal tolérées, à révélation précoce souvent liées à la présence d'une obstruction au retour veineux [38].

b. Formes néonatales :

Elles réalisent un tableau d'œdème pulmonaire néonatal à petit cœur en rapport avec une obstruction importante au retour veineux pulmonaire. Cliniquement, la cyanose, la polypnée existent dès la naissance. Elles sont en général remarquées dès les premiers jours de la vie. Parfois il y'a un syndrome de détresse respiratoire qui peut faire penser à une maladie pulmonaire primitive (inhalation amniotique, infection pulmonaire néonatale) qu'une cardiopathie. Plus la veine de drainage est sténosée, plus le début clinique est précoce, la cyanose intense, les difficultés respiratoires importantes, l'évolution rapide vers hypoxémie voir acidose métabolique et le risque opératoire important.

c. Formes du nourrisson :

Ses formes correspondent généralement aux retours veineux sans blocage, souvent sus-diaphragmatiques sans CIA large, avec élévation nette des pressions artérielles pulmonaires qui sont parfois de niveau systémique. Ces nourrissons, habituellement asymptomatique à la naissance, devient progressivement essoufflé et anorexique au cours du premier mois de vie. Ils ont très vite la polypnée, la tachycardie, des sueurs profuses et de l'irritabilité, comme dans tous les shunts

gauche-droit important.

Dans notre série tous les cas appartiennent au type du RVPAT sans obstacle et les symptômes étaient dominés par la dyspnée et les difficultés alimentaire, puis on trouve les infections respiratoires a répétition et la détresse respiratoire.

2.2. Examen clinique :

a. Le poids au moment du diagnostic :

Nous disposons de deux études évaluant la relation entre les cardiopathies congénitales et leur retentissement sur la nutrition et la croissance des enfants. La première étude a été faite à Ankara [36] a évalué la prévalence de la malnutrition et du retard de croissance chez 89 enfants (âgés de 1 à 45 mois) porteurs de cardiopathies congénitales et répartis en cardiopathies congénitales cyanogènes avec ou sans HTAP et en cardiopathies congénitales non cyanogènes avec ou sans HTAP. La deuxième est faite en France [37] qui étudie l'état nutritionnel de 125 enfants selon la présence ou non de la cyanose et/ou d'HTAP.

Conclusion de ces études était que les enfants porteurs de cardiopathies congénitales (CC) étaient plus sujet à avoir des troubles nutritionnels et des retards de croissance, et que l'HTAP avait un effet additif néfaste sur la nutrition et la croissance de ces enfants porteurs de cardiopathies congénitales d'où l'intérêt d'un enrichissement de l'alimentation.

Dans notre série nous notons 6 cas de retard staturo-pondéral et les 6 enfants sont porteurs d'une CC avec HTAP.

b. Données de l'auscultation :

L'auscultation en cardiologie pédiatrique demande beaucoup d'habilité et d'expérience car la majorité des souffles dus aux malformations cardiaques sont audibles dès le bas âge.

En cas du RVPAT bloqué : l'auscultation est pauvre, sans souffle significatif avec un B2 sec témoignant de l'HTAP.

En cas du RVPAT perméable (non bloqué) : l'auscultation fait entendre un souffle systolique au foyer pulmonaire avec dédoublement du deuxième bruit témoignant de l'hyper débit pulmonaire, et un B2 claqué lié à l'HTAP, avec un roulement diastolique de débit du foyer tricuspide.

Dans notre série, sur les 09 patients, on a objectivé un souffle systolique chez 8 patients

2.3. Données de l'échographie :

L'échographie est l'imagerie de choix pour le diagnostic positif de retour veineux pulmonaire total. On retrouve à l'échographie cardiaque une dilatation des cavités droites, un petit atrium gauche, l'absence d'abouchement des veines pulmonaires dans l'atrium gauche. Ces signes font rechercher un collecteur qui sera retrouvé en supra, infra ou intracardiaque. Des signes d'HTAP sont retrouvés et facilement estimés par l'étude du flux d'insuffisance tricuspide.

Au service de Pédiatrie de CHU de Fès, l'échocardiographie doppler reste le moyen de diagnostic le plus utilisé pour le diagnostic positif du RVPAT. Le diagnostic est confirmé chez les 9 malades par l'ETT.

3. Étude thérapeutique :

Le traitement curatif du RVPAT est essentiellement chirurgical. La chirurgie doit être effectuée le plus précocement possible.

L'enjeu est particulièrement important dans le cas de RVPAT bloqué, où il faut stabiliser au mieux et au plus vite le patient pour une chirurgie en urgence dans les meilleures conditions. Le RVPAT représente une des rares urgences chirurgicales en cardiologie pédiatrique.

Le délai diagnostique peut toujours être raccourci (dans notre série était de 2 mois) par une connaissance de la pathologie par l'ensemble des pédiatres, et particulièrement par les déontologues. L'adage « on ne trouve que ce que l'on cherche, et on cherche ce qu'on l'on connaît » s'applique parfaitement dans cette situation. L'appel du cardiopédiatre doit se faire sans délais, et celui-ci doit avoir une bonne expertise en échographie car le diagnostic du RVPAT et surtout de son type est souvent délicat. Un diagnostic rapide permet éviter l'utilisation inadéquate de certains médicaments qui peuvent aggraver la décompensation cardiorespiratoire.

3.1. Le conditionnement et la prise en charge initiale :

Dans le cas où le diagnostic a été effectué en anténatal, la naissance se fera dans un centre de niveau 3 avec une équipe de néonatalogues, de cardiopédiatres, et de chirurgiens cardiaques à même de prendre en charge ce type de pathologie. Si tel n'est pas le cas, après stabilisation clinique, un acheminement du patient dans un centre adéquat doit être effectué en urgence.

La réanimation préopératoire a pour but de corriger l'acidose, lutter contre l'hypoxie, et favoriser la diurèse pour lutter contre l'œdème pulmonaire et la surcharge volumique du cœur droit.

L'utilisation de certains médicaments dans le conditionnement préopératoire est en effet discutable, une fois le diagnostic du RVPAT affirmé.

Le recours aux diurétiques devrait être systématique afin de décharger les cavités cardiaques et diminuer l'œdème pulmonaire, que le RVPAT soit bloqué ou non

Dans notre série, les diurétiques ont été utilisés chez 5 cas

La mise sous prostaglandines, permettant de maintenir le canal artériel largement ouvert peut-être utile, mais celui-ci reste généralement spontanément ouvert en cas d'HTAP.

Dans les formes bloquées, le patient est systématiquement intubé vu l'instabilité de son état clinique. La ventilation et ses différents modes visent à obtenir une hématoxe et une homéostasie parfaite en préopératoire. Les troubles hydro-électrolytiques doivent être corrigés. Les posologies d'inotropes sont adaptées à l'état hémodynamique de chaque patient.

Enfin, la réalisation d'examens complémentaires permettant de mieux caractériser la forme anatomique avant la chirurgie peut se concevoir dans les formes non bloquées

3.2. Principes généraux de la CEC [41] :

Les formes de RVPAT non bloqué du grand enfant sont corrigées sous CEC et protection myocardique conventionnelle. Elles ne posent pas de problème particulier.

Les RVPAT bloqués doivent être corrigés sous CEC et arrêt circulatoire en hypothermie profonde. Le petit poids habituel des enfants et la nécessité d'assécher les cavités cardiaques pour exposer les éléments très postérieurs que sont l'atrium gauche et le collecteur rendent en effet l'arrêt circulatoire nécessaire, habituellement pour une durée courte, de 20 à 30 minutes.

La voie d'abord chirurgicale est la sternotomie. La CEC est rapidement mise en route entre l'aorte et l'atrium droit. Le canal artériel est immédiatement lié. La température centrale est abaissée à 18°C. Les deux plèvres sont largement ouvertes, montrant des poumons congestifs. Pendant le refroidissement, les veines pulmonaires droites sont disséquées.

Arrivée à la température d'arrêt circulatoire, la CEC est arrêtée, le patient est exsanguiné par pression manuelle sur le foie et ventilation manuelle des poumons.

L'aorte est clampée et la solution de cardioplégie est instillée par l'orifice de canulation aortique. Après la réparation, la solution de reperfusion chaude est instillée

dans l'aorte, puis la CEC est reprise jusqu'à réchauffement complet. Pendant ce réchauffement, les drains pleureux et péricardiques sont placés. Un cathéter artériel pulmonaire muni d'une sonde d'oxymétrie peut être introduit dans l'infundibulum pulmonaire et permet la surveillance de la pression artérielle pulmonaire et de la saturation du sang veineux en oxygène (SvO₂ : indicateur d'adéquation entre transport et extraction de l'oxygène) tant au moment d'arrêt de la CEC que pour toute la période de réanimation postopératoire. Une ultrafiltration (de 200 à 300 mL /Kg de poids) par la CEC permet de lutter contre la surcharge interstitielle, en particulier pulmonaire et cardiaque. On ne place pas de cathéter de prise de pression dans l'atrium gauche où les veines pulmonaires ont été réabouchées. La CIA ayant été laissée ouverte, le cathéter veineux central permet d'apprécier les pressions de remplissage, tant droites que gauches.

En raison d'HTAP habituelle en postopératoire, l'arrêt de la CEC se fait sous inotropes (adrénaline, milrinone) et vasodilatateurs pulmonaires (milrinone et Monoxyde d'azote inhalé) en salle d'opération. Toute pression pulmonaire élevée, même en l'absence de retentissement sur la PA systémique, nécessite la majoration du traitement anti HTAP.

L'œdème interstitiel cardiaque et surtout pulmonaire et la nécessité de la ventilation mécanique rendent habituellement la fermeture sternale primaire impossible. Aussi le sternum est temporairement laissé ouvert, l'étanchéité des téguments étant assurée par une plaque prothétique. Une situation hémodynamique préopératoire précaire, une CEC prolongée, et/ou l'absence de diurèse en fin de l'intervention sont des indications à la pose principe d'un cathéter de dialyse péritonéale dès le bloc opératoire.

En raison de l'instabilité habituelle des patients et du risque de poussées d'HTAP, le patient n'est transféré en réanimation qu'une fois la situation hémodynamique parfaitement stable, et l'HTAP contrôlée par une sédation profonde, des antihypertenseurs pulmonaires, une ventilation adaptée et un équilibre acido-basique parfait.

3.3. La chirurgie : [41]

Deux points techniques sont très importants :

- Reconnaître parfaitement l'anatomie par une dissection de l'origine des 4 veines pulmonaires et du collecteur
- Réaliser une anastomose large entre le collecteur et la face adjacente de l'atrium gauche, sans atteindre les ostia des veines pulmonaires (à l'origine de sténoses postopératoires) et sans traction sur celles-ci pour éviter toute distorsion.

a. RVPAT supracardiaque :

L'abord chirurgical électif se fait par la fente interaorticocave (figure 32 D'après [41]).

Dès la sternotomie faite, la CEC est mise en route, le canal artériel est lié. La dissection est faite pendant le refroidissement par la CEC. Les éléments sont abordés par la fente interaorticocave dans l'atrium. la veine cave supérieure est disséquée depuis la veine azygos jusqu'à son abouchement dans l'atrium. L'aorte est refoulée du côté gauche à l'aide d'un fil de traction tandis que l'on récline la veine cave vers la droite. L'artère pulmonaire droite est disséquée sur son trajet rétroaortique jusqu'à la veine cave supérieur, puis refoulée vers le haut. Par l'orifice ainsi dégagé, on accède aisément au collecteur situé sous le péricarde pariétal (c'est le toit du sinus transverse de Theile) et aux quatre veines pulmonaires. Habituellement, le collecteur est

transversal, recevant les veines pulmonaires à ses extrémités droite et gauche.

L'ensemble est mobilisé pour pouvoir atteindre sans traction la face postérieure de l'atrium gauche. Celui-ci est habituellement petit. Le sillon interaorticocave où chemine l'artère circonflexe, et la racine de l'auricule gauche sont les repères importants. La dissection de la crosse aortique aide à mieux s'exposer, sa section n'est pas nécessaire. Une fois la température cérébrale d'arrêt circulatoire atteinte, les canules sont enlevées. Le collecteur est incisé transversalement selon son plus grand axe. Une incision parallèle est faite sur l'atrium gauche en regard. La suture est assurée par un surjet continu, suivie d'un encollage de la zone anastomotique et du médiastin postérieur disséqué. Après instillation de la solution de cardioplégie, la CEC est reprise jusqu'à réchauffement complet.

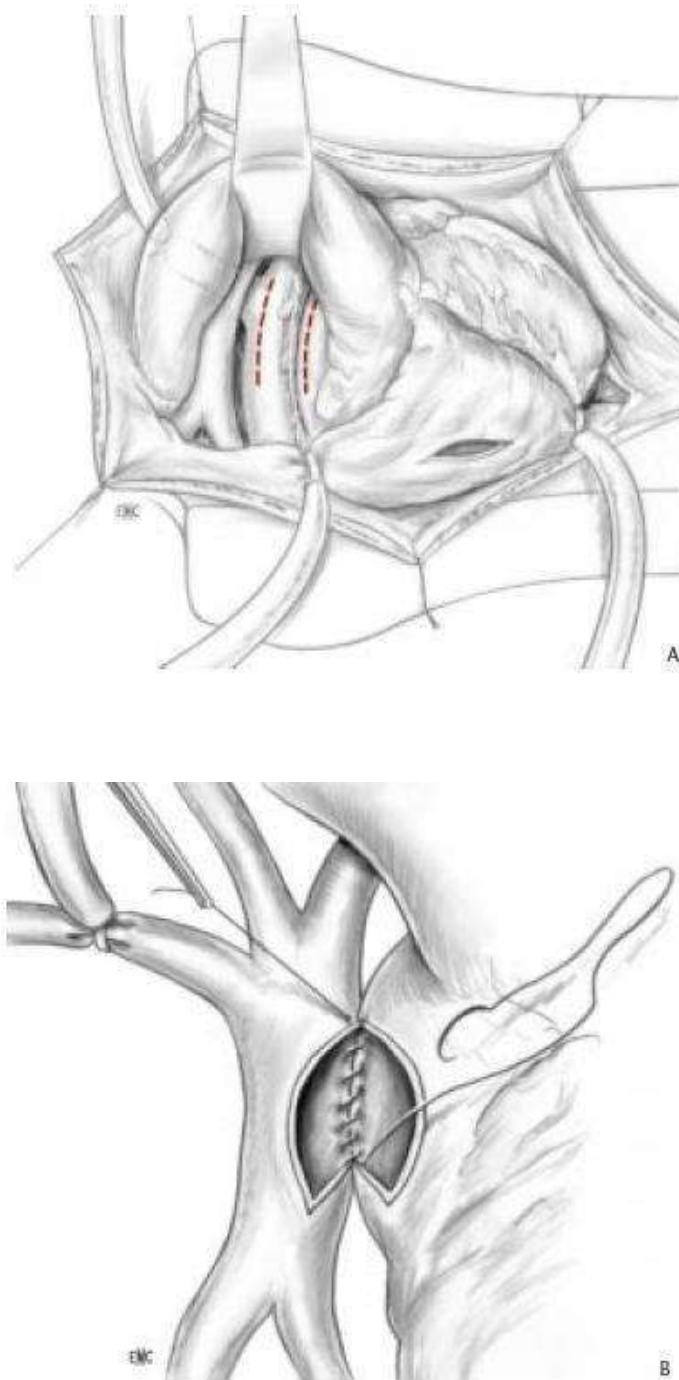
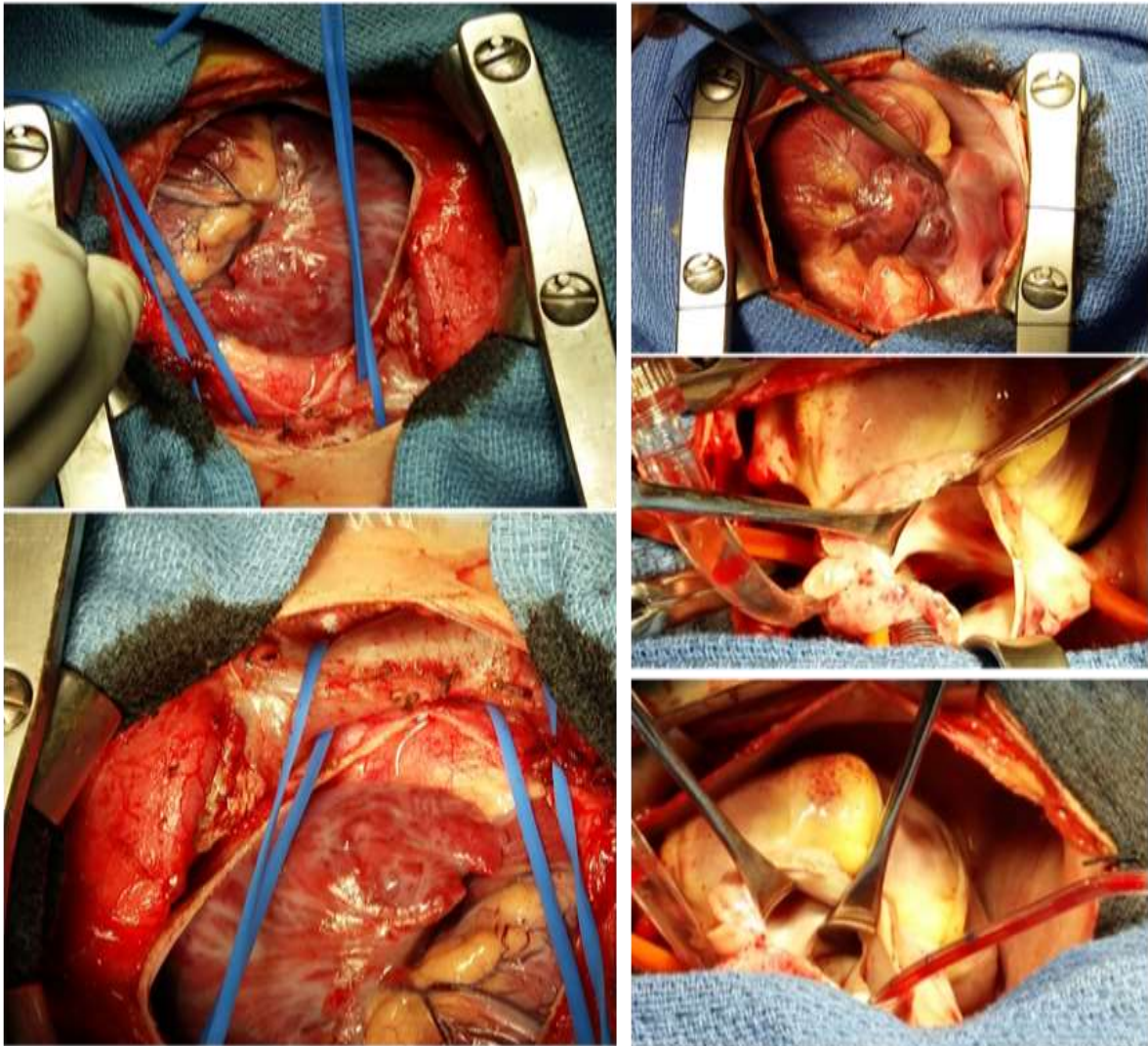


Figure 21 :D'après [41] correction du RVPAT supracardiaque. Abord chirurgical par la fente inter-aortico-cave. A : aorte et VCS écartées. B : anastomose entre le collecteur et atrium gauche.

Figure 21 : RVPAT : supra cardiaque, intracardiaque

Unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès

**b. RVPAT infracardiaque :**

L'abord électif est la voie extracardiaque inférieure (figure 21 D'après [41])

Dès la sternotomie faite, la CEC est mise en route, le canal artériel est lié. Les veines pulmonaires droites sont disséquées pendant le refroidissement par la CEC. Le reste des éléments anatomiques étant inaccessibles car nécessitant la luxation du cœur. Une fois la CEC arrêtée et les canules retirées, un fil de suspension appuyé sur une pièce de feutre de Téflon permet de récliner fortement la pointe du cœur et les veines pulmonaires gauches sont alors accessibles. Le collecteur a généralement une

orientation verticale, les veines pulmonaires supérieures droites et gauches en haut et les veines pulmonaires inférieures en bas.

Le collecteur est incisé selon son grand axe. L'atrium gauche est incisé en regard, proche de la base de l'auricule gauche en restant à distance du sillon atrioventriculaire. La bonne géométrie des incisions et une dissection large des éléments doivent prévenir toute distorsion de l'anastomose une fois le cœur remis en place. La section du collecteur à son extrémité inférieure permet une meilleure mobilisation et agrandit la zone de la suture. Ce geste est particulièrement utile lorsque le collecteur est de petit calibre. La suture est assurée par un surjet continu, suivie d'un collage de la zone anastomotique et du médiastin postérieur disséqué. Après instillation de la solution de cardioplégie, la CEC est reprise jusqu'à réchauffement complet.

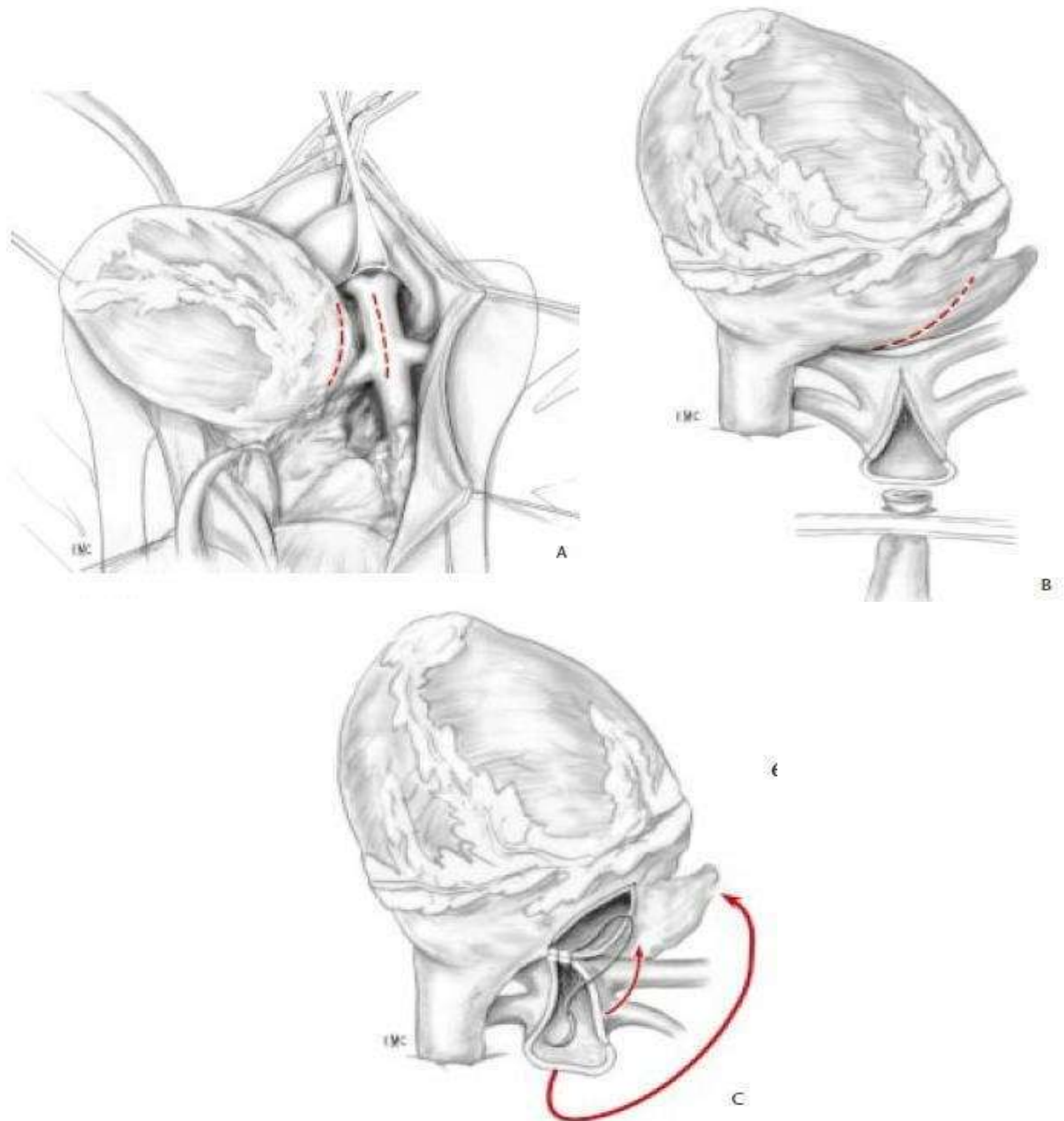


Figure 22 : D'après [41] : correction du RVPAT infracardiaque. Abord chirurgical par voie extracardiaque inférieure.

A : luxation du massif cardiaque vers la droite. B et C : anastomose avec section du collecteur.

c. RVPAT intracardiaque :

La réparation est faite par une atriectomie droite verticale. Une fois l'atrium est ouvert, il est nécessaire de repérer la position des quatre veines pulmonaires.

❖ RVPAT dans le sinus coronaire :

Les bords du foramen ovale sont largement réséqués, laissant apparaître le toit du sinus coronaire qui bombe dans l'atrium gauche (figure 25 et figure 26). Le toit du sinus coronaire est incisé puis réséqué, faisant largement communiquer sa lumière avec l'atrium gauche. La cloison interatriale est reconstruite à l'aide d'un patch de péricarde hétérologue tanné ou d'un patch de péricarde autologue traité au glutaraldéhyde. À son bord inférieur, la suture du patch descend sur le plancher du sinus coronaire qui est dilaté, passant ainsi à distance du nœud atrioventriculaire.

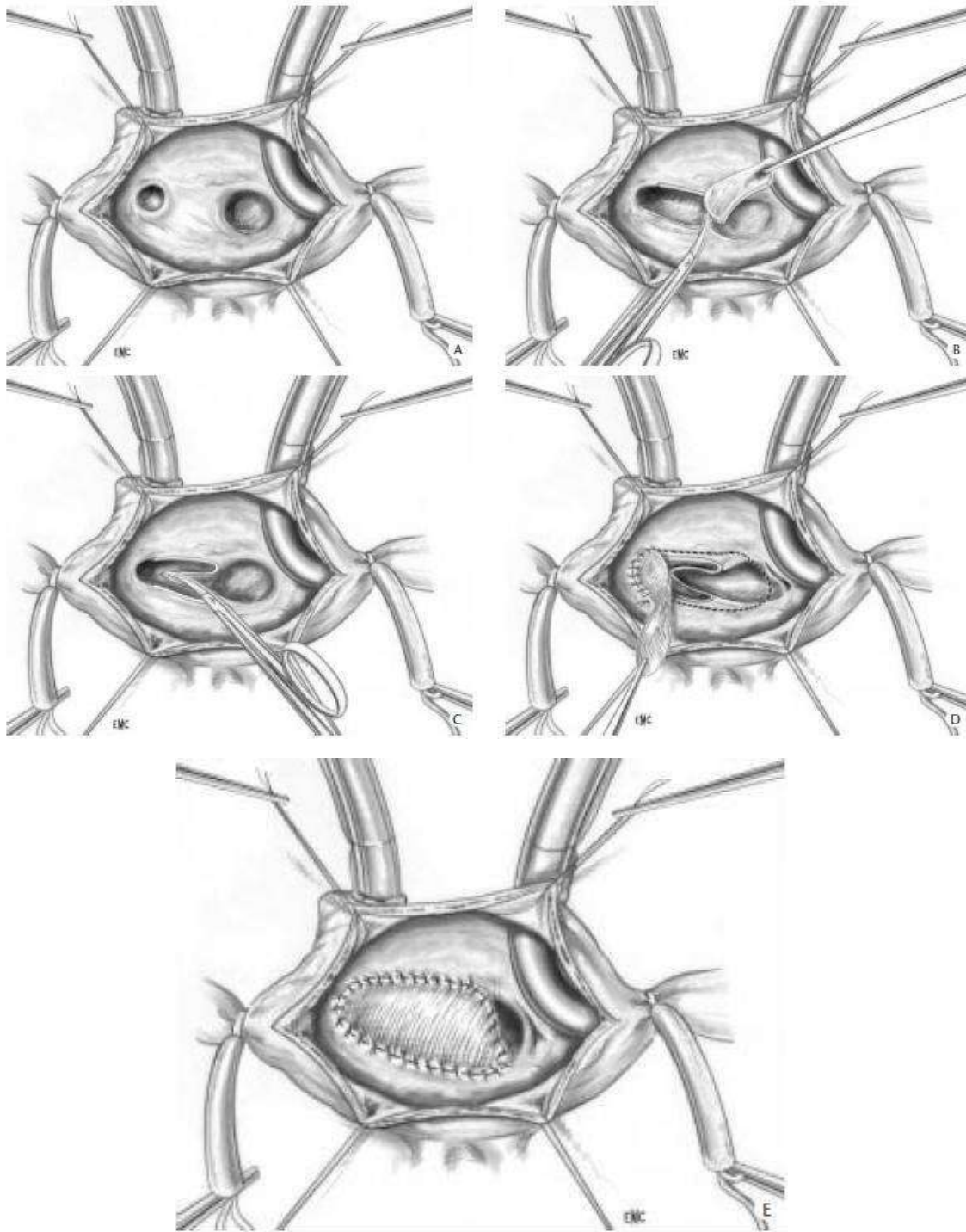


Figure 23 : correction du RVPAT dans le sinus coronaire.

A : ouverture de l'atrium droit. B : agrandissement de la cloison interauriculaire. C : résection du toit du sinus coronaire. D et E : cloisonnement de l'atrium droit en passant à distance du nœud atrioventriculaire.

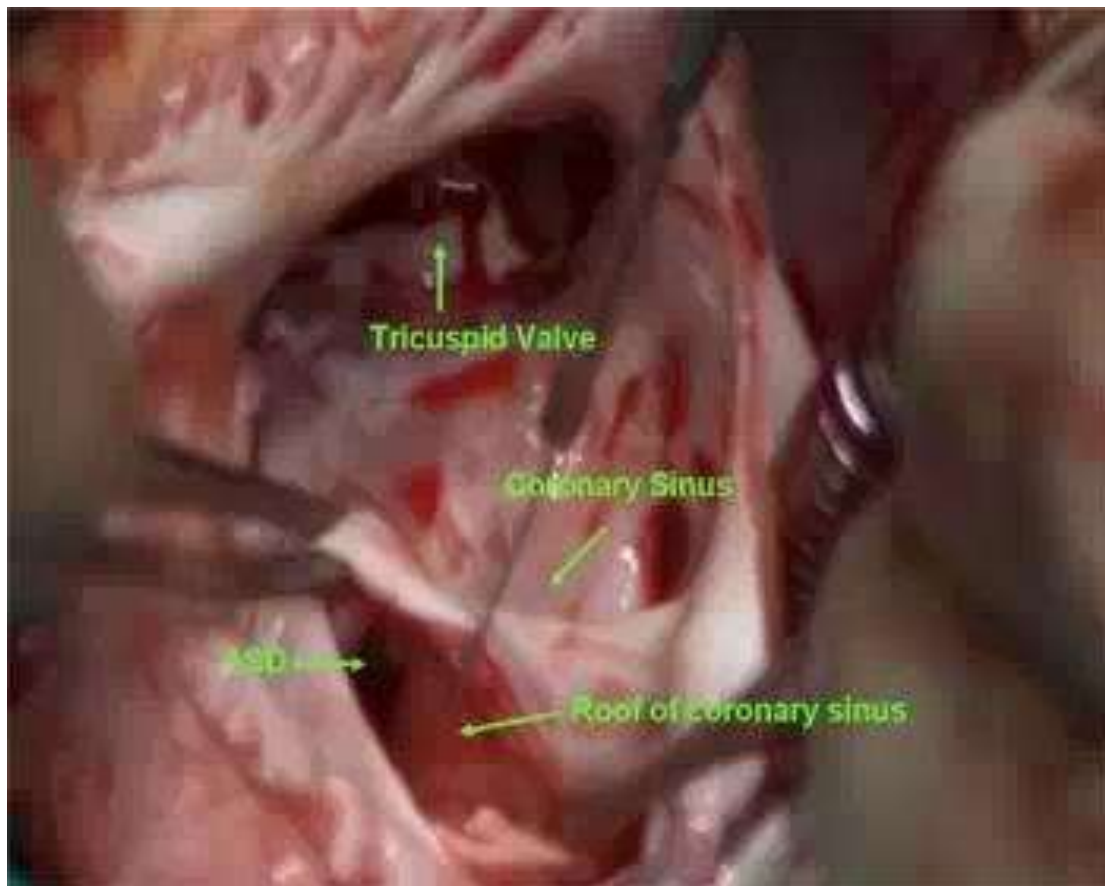


Figure 24: correction d'un RVPAT type cardiaque.

❖ RVPAT dans l'atrium droit :

Les bords du foramen ovale sont largement réséqués faisant largement communiquer les deux atriums. La cloison interatriale est reconstruite à l'aide d'un patch (péricarde hétérologue ou autologue) permettant de dérouter les veines pulmonaires dans l'atrium gauche. La suture doit respecter l'ostium des veines pour éviter une sténose secondaire et rester à distance des voies de conduction pour éviter la survenue d'un bloc atrioventriculaire.

d. RVPAT mixte :

Il s'agit de formes rares, aussi le diagnostic est-il rarement fait avant l'intervention. C'est la dissection chirurgicale qui permet habituellement le diagnostic.

La difficulté tient à la petite taille des structures, exposant à un risque accru de sténose postopératoire de l'anastomose ou d'une veine pulmonaire.

S'il existe un drainage principal concernant trois ou quatre veines pulmonaires, le drainage accessoire peut ne pas être corrigé, sans conséquence physiologique, mis à part s'il existe une sténose sur la veine isolée [6]. La forme la plus fréquente associe un drainage séparé de la veine pulmonaire supérieure gauche dans le tronc veineux innominé, qui est laissé en place, et un collecteur pour les trois autres veines pulmonaires, qui est lui réimplanté dans l'atrium gauche.

Dans tous les autres cas, la réparation doit s'adapter à l'anatomie des veines (réimplantations séparées, abouchement en « canon de fusil »)

Pour la reconstruction, il peut être nécessaire d'apporter du tissu supplémentaire. Le péricarde autologue traité au glutaraldéhyde est préférable à la rigidité d'un matériel prothétique standard. Les difficultés chirurgicales sont évidentes, exposant à un risque élevé des sténoses postopératoires.

Dans notre étude le traitement chirurgical a été réalisé chez tous les patients, La technique de chirurgie est identique à celle retrouvée dans la littérature.

e. Les lésions associées :

Lorsque le RVPAT est associé à une autre cardiopathie (CIV, tétralogie de Fallot, ventricule unique, isomérisme cardiaque), deux situations peuvent schématiquement s'observer :

- si le RVPAT est bloqué : sa correction s'impose d'urgence, habituellement associée à une chirurgie palliative pour la malformation principale.
- si le RVPAT n'est pas bloqué, sa réparation est à planifier dans la prise en charge chirurgicale de la malformation.

Les cas de figures sont nombreux, les stratégies adaptées à chaque forme anatomique.

L'existence d'un RVPAT est toujours un élément de gravité dans les lésions congénitales complexes.

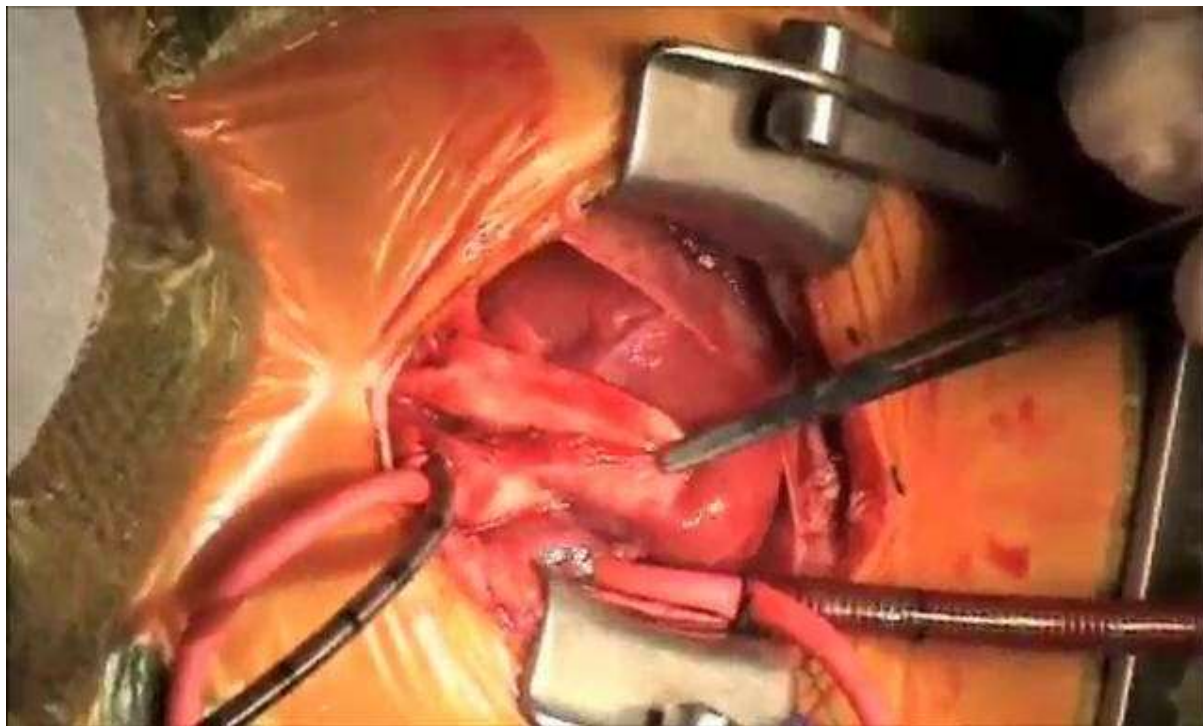


Figure 25 : d'après [23] chirurgie cardio-vasculaire chez un nouveau né de 5 jours avec un RVPAT infra-cardiaque bloqué.

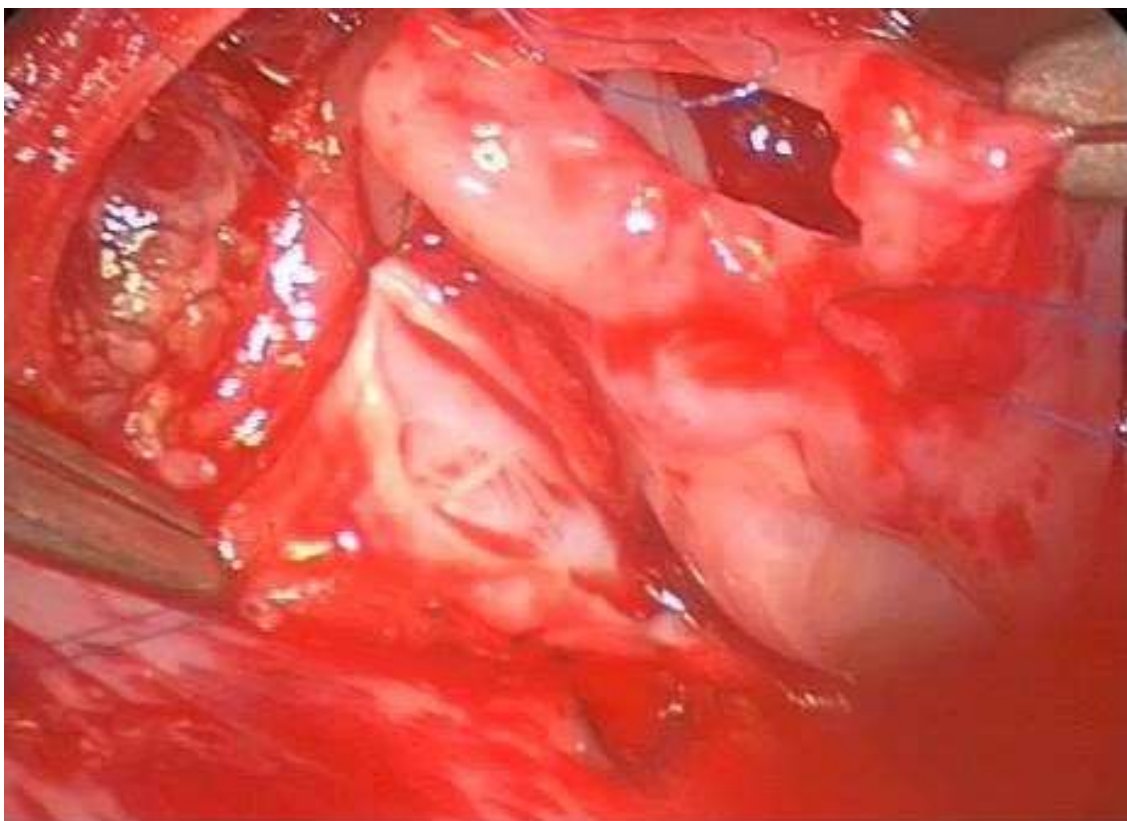


Figure 26: image montrant une incision verticale de la confluence veineuse ainsi une autre parallèle sur l'atrium gauche chez le même nouveau-né.

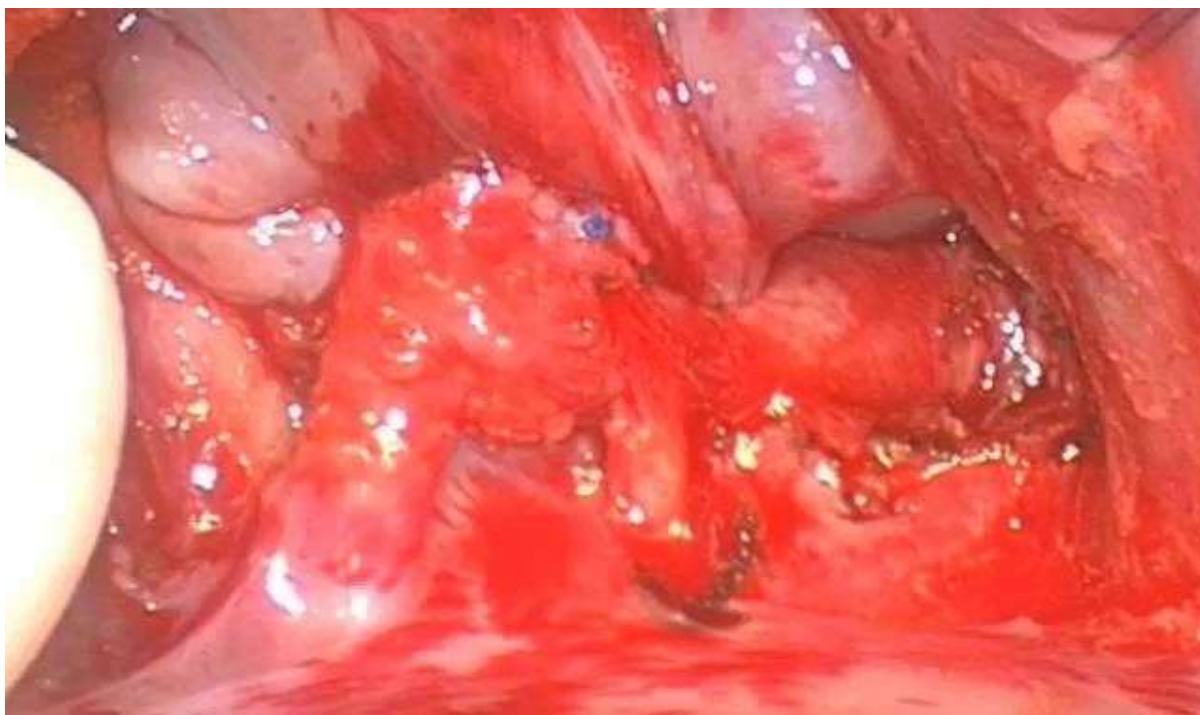


Figure 27 : RVPAT infracardiaque réparé.

4. Études évolutive :

4.1. Mortalité peropératoire [64]

La mortalité chirurgicale du RVPAT serait de <5–10%. toutefois, elle atteint 20 % chez les patients souffrant d'hypertension pulmonaire grave.

Dans notre série la mortalité per opératoire était nulle.

Facteurs de risque pour la chirurgie :

1. Sténose de la veine pulmonaire avant l'opération
2. Hypertension pulmonaire grave
3. Type infradiaphragmatique ou type mixte TAPVC
4. Mauvais état général avant l'intervention chirurgicale en raison de l'insuffisance cardiaque grave, oedème pulmonaire, hypoxémie, acidose métabolique, et le faible débit cardiaque
5. Nouveau-né prématuré de faible poids à la naissance

4.2. Complications post opératoire :[63]

- La plupart des patients atteints de RVPAT sans obstruction ne présentent aucune
- Complication ou séquelles, et n'ont pas besoin d'une réopération.
- Si le patient survit plus de 6 mois après l'opération sans développer d'obstruction des veines pulmonaires, il est probable qu'ils puissent mener une vie tout à fait normale.
- L'obstruction des veines pulmonaires est la complication la plus terrible après la réparation d'un RVPAT.

a. Obstruction postopératoire de la veine pulmonaire :

L'obstruction des veines pulmonaires doit être suspectée si le patient qui s'est remis sans incident de la chirurgie, commence à présenter progressivement une dyspnée, une détresse respiratoire, des difficultés d'alimentations, congestion pulmonaire, ou une pneumonie. Cette complication survient principalement dans les 6 mois suivant la chirurgie.

L'obstruction des veines pulmonaires se produit dans environ 5 à 15 % après la réparation du RVPAT et elle est la cause la plus fréquente de la mortalité postopératoire tardive.

Elle peut se produire au niveau du site de l'anastomose chirurgicale entre collecteur et l' OG ou au niveau des veines pulmonaires à leur orifice au niveau du collecteur ou le long de toute la paroi de la veine .

L'obstruction d'une veine pulmonaire peut se produire de novo après l'opération ou peut être présente avant l'opération.

Si une obstruction se produit au niveau du site d'anastomose, la réopération réussit généralement à lever l'obstruction et à prévenir les récives.

Si l'obstruction se produit dans une seule veine pulmonaire, la survie est possible.

Si une obstruction se produit à l'orifice ou le long des veines (en raison de la prolifération cellulaire et de la fibrose la réopération est difficile et le résultat est lamentable.

Le résultat après la réopération pour les maladies pulmonaires postopératoires et l'obstruction des veines par la technique chirurgicale conventionnelle est pauvres, en particulier pour la sténose des veines pulmonaires,

d'autres approches telles que la création de néoatrium sans suture (réparation in situ du péricarde sans suture) a été tenté cependant, les résultats de cette technique ne sont pas non plus très prometteurs.

La dilatation par ballonnet et/ou l'implantation d'un stent pour la sténose des veines pulmonaires, qu'elle soit congénitale ou postopératoire, est inefficace dans la plupart des cas.

Tableau 10: pourcentage de sténose post chirurgicales, délais et mortalité

séries	Cas de sténose post chirurgie	délais	mortalité
Ricci [95] Sur 20 patients présentant une sténose post opératoire	20 cas	7 dans les 6 mois	25%
Hyde [18] sur 85 patients	11% soit 9 cas	41 jours	4 sur 9 cas soit 44%
Michielon [21] Sur 89 patients	11% soit 10 cas	De 2,2 mois (intrinsèque) 9,7 mois (extrinsèque)	33% si intrinsèque 0% si extrinsèque
Notre série	0%	-	0%

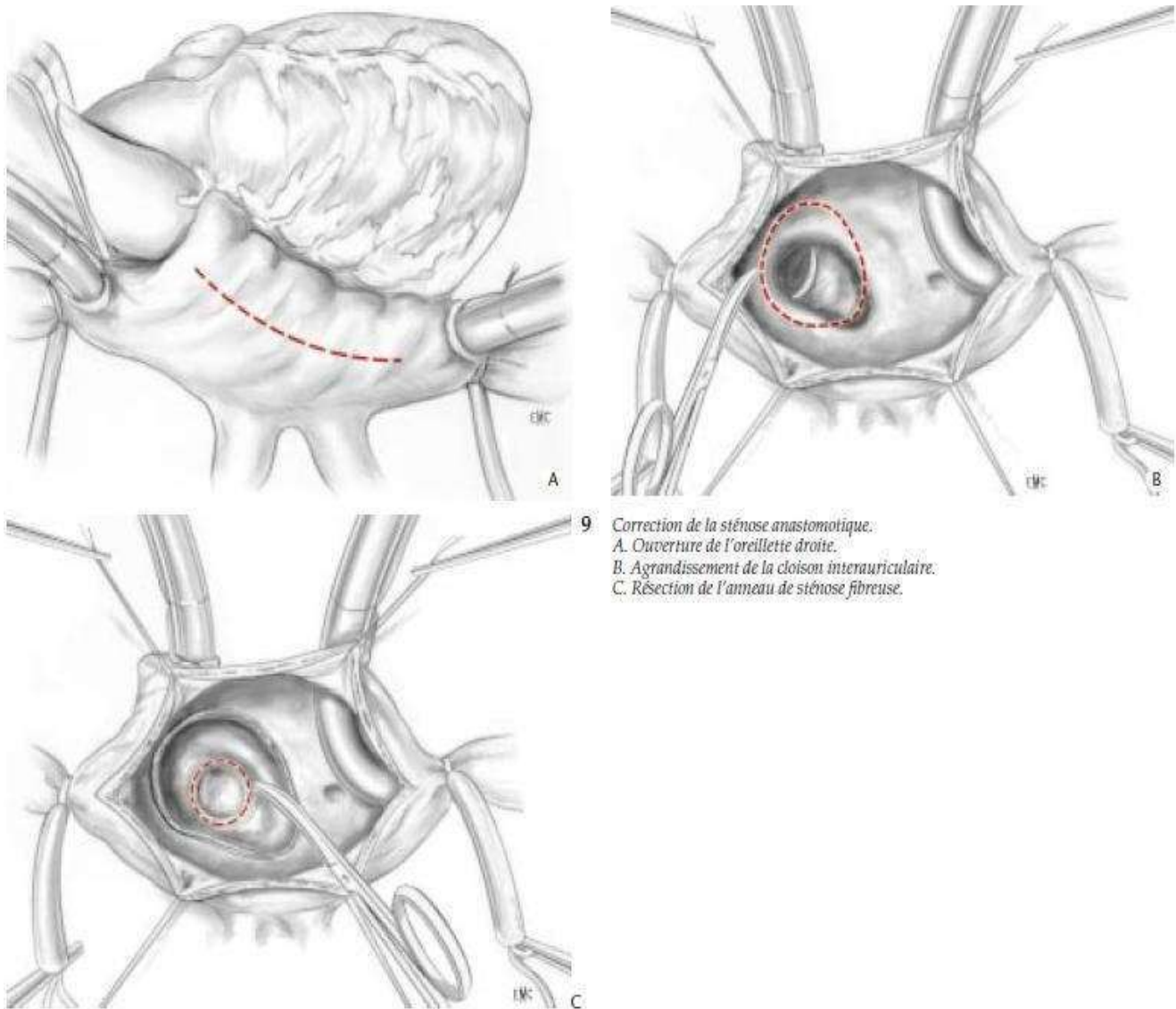


Figure 28 : correction de la sténose anastomotique.

b. Paralysie diaphragmatique :

La paralysie diaphragmatique a été décrite comme complication post opératoire soit unilatérale soit bilatérale (de façon moins fréquente) par lésion du nerf phrénique. Le traitement de cette complication a été la plicature diaphragmatique [45].

c. Troubles du rythme cardiaque :

Des séquelles post chirurgie à type de troubles du rythme (bradycardie jonctionnelle, bloc auriculo-ventriculaire de différents degrés) ont été décrites. Le traitement consiste le plus souvent à la pose d'un pacemaker. Ce type de complication est plus fréquemment retrouvé en cas de chirurgie par double patch. Le double patch oblige à effectuer une incision transversale dans l'atrium droit avec division de la crista terminalis pour finalement aboutir sur l'atrium gauche. La division de la crista terminalis et la reconstruction avec utilisation d'un patch important et potentiellement un risque de réentrée est à l'origine des troubles du rythme accru avec ce type de pathologie (figure 27) [46].

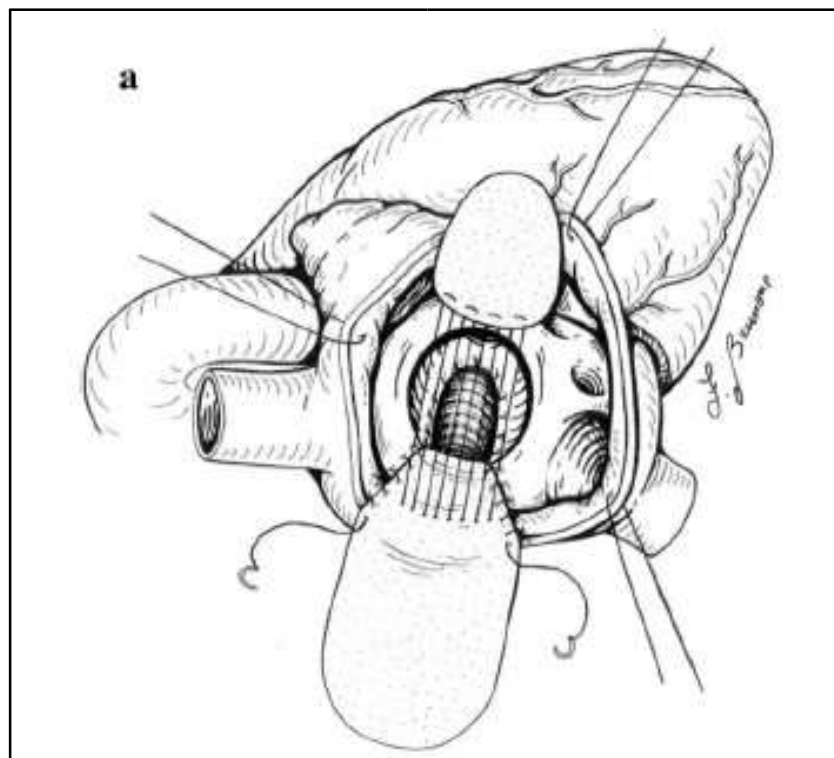


Figure 29 : technique double patch. D'après [46]

d. Mortalité post opératoire :

La mortalité post opératoire des grandes séries publiées varie de 5 à 20%, mais des séries récentes rapportent une mortalité très faible (2%) dans des centres spécialisés de référence [18, 102, 103].

Tableau 15: mortalité, données de littérature.

Auteurs	Années	Nombre d'opérés	Mortalité en %
Hyde [47]	1999	85	7
Michielon [46]	2002	89	8
Bando [48]	1996	105	13 de 1986 à 1985 0 de 1985 à 1995
Kanter [49]	2006	-	< 10
Kirshbom [50]	2002	100	14(19 avant 1995, 5 après 1995)
Boger [51]	1999	44	14
Notre série	2011-2019	9 cas	11

Tableau 11: taux de complications tardives selon les différentes études.

auteur	Nombres de cas suivis	Recul moyen postopératoire	Taux de complications tardives
Sinzobahamvya [52]	71	20 ans	55%
Hyde[47]	85	64 mois	17,64 %

4.3. Facteurs pronostic :

Le tableau ci-après reprend les résultats obtenus par différentes équipes quant à la mortalité per ou post- opératoire dans les retours veineux pulmonaires anormaux totaux en fonction du type de drainage (selon la classification de Darling cf. supra).

jeune âge est souvent noté comme un facteur de gravité [52, 53, 54] et certains [55, 56] ont incriminé la taille de la CIA comme un facteur de risque global.

En fait le facteur essentiel semble être l'existence d'une obstruction veineuse pulmonaire variable selon le type de drainage, et expliquant ainsi la gravité des variétés infracardiaques, puisqu'elle est responsable d'une défaillance cardiaque avec expression clinique précoce et explique alors l'importance des évolutions fatales chez les patients opérés à un jeune âge. La taille de CIA, elle, conditionne la saturation en oxygène du sang artériel systémique qui détermine l'état général du patient au moment de l'intervention.

Enfin, on citera la présence ou non de malformations cardiaques associées qui, selon les cas, peuvent gréver dramatiquement le pronostic [60, 59].

Tableau 12 : tableau comparatif entre différentes études.

série	mortalité
Turley (22 patients) [57]	22,7% dont : 66% des types III 16,6% de type II, 0% des types I, 0% des types IV
Mazzucco (20 patients) [53]	30% tous per-opératoire et tous âges de moins d'un mois, répartis de façon suivante : 100% en cas d'anomalies associées, 13% si retour anormal isolé, tous avec obstruction veineuse et HTAP
Olelert (53 patients) [60]	23% dont 42% des types III, 14% des types I, 11% des types II et 0% des type IV
Sano (44 patients) [61]	6,7% tous type III soit 18,7% de cette variété
Wilson (52 patients) [62]	12% dont : 30% des types III, 4% des types I, 8% des type II ; 20% des types IV
Rordam (20 patients) [54]	40% dont 25% en post opératoire immédiat (types non précisés) 15% tardifs : 1 type I, 1 type II, 1 type III
Notre série	On a noté le décès en post opératoire d'un patient présentant un RVPAT type 1 suite a un trouble du rythme

III. RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL PARTIEL (RVPAP)

A. Etude épidémiologique :

1. Répartition selon l'âge de diagnostic :

Dans notre étude la moyenne d'âge de diagnostic du RVPAP est 6 ans avec des extrêmes d'âge entre 3 mois et 18 ans .

2. REPARTITION SELON LE TYPE :

Dans notre série de cas, le retour veineux pulmonaire partiel droit était le type le plus fréquent (10 cas sur 12) soit 83%, le RVPAP gauche ne représente que 17% , ce qui est proche aux résultats des données de la littérature :

Tableau 13 : pourcentage des cas de RVPAP selon le type droit/gauche

Etude	Année	RVPAP Droit	RVPAP gauche	Pourcentage	
Filiz SENOCA	1994	42 CAS	5 CAS	82.3%	9,8%
LING W O N G	1995	43 CAS	7 CAS	86%	14%
AYMAN OSAMA	2014	6 CAS	2 CAS	75%	25%
Notre étude	2019	9 CAS	3 CAS	75%	25%

B. Aspects cliniques :

Cliniquement, lorsque seule une veine pulmonaire présente un abouchement anormal, la découverte du vaisseau anormal peut être fortuite.

En revanche, lorsque seule une veine se draine normalement dans l'oreillette gauche, la présentation clinique est comparable à celle d'un RVPAT. Chez l'enfant [63]

Dans notre série les infections respiratoires à réplétion et la dyspnée étaient le motif de consultation le plus fréquent.

C. Exploration paraclinique :

1. RVPAP ET CIA

L'échocardiographie permet de suspecter une anomalie du retour veineux pulmonaire, en mettant en évidence les signes du retentissement sur le cœur droit, en particulier en l'absence de CIA. La taille et le trajet de chaque veine pulmonaire doivent être mis en évidence en imagerie 2D et en Doppler couleur.

Le RVPAP est souvent associée à une communication inter-auriculaire (CIA), surtout du type sinus venosus. Dans 20 % des la cloison auriculaire est intacte [64]

Dans notre série une CIA type sinus venosus était présente chez 9 cas soit un taux de 75 % , ce qui est proche des résultats de la littérature

2. RVPAP et VCSG :

La persistance d'une veine cave supérieure gauche a été observée chez 0,5% de la population générale et jusqu'à 10% des patients atteints de cardiopathie congénitale [65,66]. Cette anomalie est due à un développement anormal du sinus veineux aux premiers stades de la vie fœtale. Dans 92% des cas, le drainage se produit dans l'oreillette droite; dans le reste des cas, le drainage se produit dans l'oreillette gauche, soit directement, soit à travers un sinus coronaire non couvert en raison de l'incapacité à former le sinus coronaire [67].

Les symptômes dépendent totalement de la présence d'un shunt, d'une malformation cardiaque congénitale concomitante, de troubles de la conduction ou d'arythmies.

Une VCSG persistante se drainant dans le sinus coronaire et l'oreillette droite n'a aucune signification hémodynamique et n'a que des implications pratiques lorsque l'on envisage une approche supérieure gauche pour l'implantation d'un stimulateur cardiaque, un défibrillateur cardioverter ou le positionnement d'une ligne veineuse centrale [67]. Au contraire, une VCSG persistante se drainant directement ou à travers

un sinus coronaire non couvert dans l'oreillette gauche représente les mêmes risques que toutes les autres lésions avec SGD et forme un substrat pour une embolie paradoxale. Ce dernier peut entraîner un accident vasculaire cérébral ou le développement d'abcès intracrâniens. Cependant, le shunt de droite à gauche à travers cette veine persistante n'est généralement pas suffisant pour provoquer une désaturation systémique cliniquement significative.

En cas de complications liées au shunt de droite à gauche, une correction chirurgicale est indiquée [68].

D. Etude thérapeutique :

1. MÉDICAL:

En cas de surcharge pulmonaire, des diurétiques peuvent être utiles. Cependant, la thérapie définitive est chirurgicale. Il existe un rôle pour la cathétérisation cardiaque interventionnelle dans le syndrome du cimenterre. Si un vaisseau aortopulmonaire alimente le segment pulmonaire anormalement drainé, l'embolisation de ce vaisseau par un dispositif peut réduire considérablement le shunt gauche-droite malgré un drainage veineux pulmonaire anormal continu [69].

2. CHIRURGIE :

La chirurgie est recommandée avec un shunt significatif de gauche à droite (au moins 2:1), mais chez les enfants asymptomatiques, elle est généralement retardée jusqu'au début de l'âge scolaire

L'élargissement du cœur droit indique un shunt significatif, et la mesure définitive du flux sanguin pulmonaire par cathétérisme n'est généralement pas nécessaire.

La PAPVR de plus d'une veine nécessite généralement une réparation.

Une pneumonie récurrente (fréquente dans le syndrome du cimenterre) est une autre indication d'intervention

L'approche chirurgicale est spécifique au patient, étant donné la grande variété des modèles de drainage.

La PAPVR vers le veine innominée gauche par une veine verticale peut être réparée soit en reliant la veine pulmonaire gauche commune au moignon amputé de l'OG, soit en divisant la veine verticale et en écorchant l'extrémité proximale pour permettre l'anastomose à l'arrière de l'OG [70.]

Le drainage vers le sinus coronaire est corrigé en ouvrant le sinus coronaire vers l'OG et en fermant le drainage du sinus coronaire vers l'OD.

Le PAPVR vers le VCI est réparé soit en obturant le drainage veineux pulmonaire par une CIA corrigée chirurgicalement pour permettre le drainage vers l'OG , soit en réimplantant la veine directement dans l'OG [71,72.]

En cas de syndrome du cimenterre, une résection du poumon anormal peut être nécessaire.

Lorsque la PAPVR est causée par une déviation vers la gauche du septum primum, avec une connexion normale des veines pulmonaires droites mais un drainage anormal, le septum auriculaire est reconstruit pour intégrer ce drainage dans l'OG

E. Etude évolutive :

Dans une large mesure, les résultats dépendent de l'anatomie du drainage veineux pulmonaire, de la présence de poumon anormal en cimenterre et de l'hypertension pulmonaire préopératoire.

1. COURT TERME :

À l'époque actuelle, la mortalité chirurgicale précoce est rare à la suite d'une réparation non compliquée du RVPAP. Cependant, l'hypertension pulmonaire préopératoire est préoccupante.

2. LONG TERME :

Les principales préoccupations à long terme sont la sténose des veines pulmonaires (généralement sur le site de réimplantation ou le long de la voie de drainage veineux pulmonaire vers l'OG et les arythmies auriculaires. Ces complications sont peu fréquentes dans la RVAP, sauf dans le cas du type de CIA du sinus venosus .[73]

Le syndrome du cimenterre est cependant un cas particulier. Les patients atteints de ce syndrome sont souvent plus malades et plus jeunes au moment de l'opération.

(Une récente étude multicentrique a examiné les résultats après une réparation du cimenterre qui a utilisé soit un drainage intracardiaque de la veine pulmonaire, soit une anastomose directe de la veine pulmonaire vers l'OG [74] . De plus, deux décès tardifs liés à une hypertension pulmonaire persistante ont été signalés. Le taux de mortalité à treize ans en raison d'une obstruction du drainage veineux pulmonaire était d'environ 85%, et aucune différence n'a été observée entre les deux techniques chirurgicales)

IV. Devenir à l'âge adulte pour les RVPA opérés :

Les perspectives à long terme pour les RVPAT et RVPAP bien réparés sont excellentes, et la majorité des adultes restent asymptomatiques. Cependant, tout signe d'hypertension pulmonaire devrait inciter à rechercher une obstruction du drainage pulmonaire. Le dysfonctionnement des nœuds sinusaux et les arythmies auriculaires sont une préoccupation à long terme, en particulier dans les cas de RVPAT réparé. Et, comme pour la réparation tardive des CIA , le risque d'arythmies auriculaires (y compris le flutter et la fibrillation) reste probablement élevé chez les adultes dont les défauts ont été réparés plus tard dans la vie.

Il n'est pas nécessaire de limiter les activités ou de donner une prophylaxie endocardique aux adultes bien réparés sans antécédents d'arythmie, d'hypertension pulmonaire ou d'OVP. Ces patientes tolèrent bien la grossesse, mais comme on peut s'attendre à ce que toute hypertension pulmonaire résiduelle ou toute obstruction des veines pulmonaire augmente le risque, les recommandations concernant la sécurité de la grossesse doivent être individualisées. Bien que l'APVR soit généralement sporadique, des formes familiales ont été décrites et il est donc recommandé de procéder à une échocardiographie fœtale [75]

Bien que la RVPAP mono-veineuse soit généralement insignifiante sur le plan hémodynamique, certains patients adultes présentent des symptômes de dyspnée ou une intolérance à l'exercice. Dans cette population plus âgée, les affections confondantes telles que les maladies des artères coronaires ou des poumons sont courantes. En raison de l'utilisation accrue de la tomodensitométrie pour obtenir des images des artères coronaires chez les adultes, nous prévoyons des diagnostics plus fréquents de RVPAP mono-veineux à l'avenir. Nous sommes donc mis au défi de déterminer le véritable impact hémodynamique de la PAPVR afin d'éviter des interventions chirurgicales inutiles tout en ne privant pas de traitement les patients qui en bénéficieraient.

CONCLUSION

Les anomalies du retour veineux pulmonaire sont des pathologies rares et représentent un ensemble hétérogène de malformations cardiovasculaires , leur incidence est estimée à 0,4-0,7 % de toutes les cardiopathies congénitales .

Les retours veineux pulmonaires anormaux se subdivisent en retours veineux pulmonaires anormaux partiels et totaux.

Les retours veineux pulmonaires anormaux totaux se définissent par une absence totale de communication entre les veines pulmonaires et l'oreillette gauche, il en existe plusieurs types selon la localisation de la connexion des veines pulmonaires. peut être bloqué ou non, suivant le degré de restriction du collecteur .

Les retours veineux pulmonaires anormaux partiels sont dans 80 à 90 % des cas droits. Une communication interauriculaire, en général de type sinus venosus, leur est associée dans près de 80 % des cas.

Leur diagnostic est délicat, du fait de la méconnaissance de cette pathologie, de sa physiopathologie complexe et de sa présentation clinique non spécifique, bien que rare, ces anomalies doivent entrer dans le diagnostic différentiel de tout enfant présentant des symptômes suggérant une surcharge pulmonaire ou des infections pulmonaires récurrentes

Le diagnostic positif est posé par l'échographie cardiaque réalisée par un opérateur expérimenté, La dilatation des cavités droites constatée à l'échocardiographie, surtout en l'absence d'une communication interauriculaire importante, devrait inciter à rechercher avec soin une anomalie du retour veineux pulmonaire .

La tomodensitométrie et l'IRM cardiaque sont donc devenues les procédures de diagnostic de choix.

Le traitement curatif est chirurgical , l'objectif de la chirurgie est de fournir une voie non obstruée pour le drainage veineux pulmonaire dans l'oreillette gauche , de

fermer toute communication interauriculaire résiduelle et d'éliminer toute autre voie de drainage veineux pulmonaire,

Les principales complications post-opératoire étaient l'hypertension artérielle pulmonaire et la dilation des cavités droites visualisés par l'échocardiographie postopératoire

Les facteurs pronostiques sont l'âge, le délai diagnostique, la forme bloquée, l'état hémodynamique altéré, une sténose résiduelle et l'HTAP post opératoire.

RESUMES

Résumé

Le travail consiste en une étude rétrospective portant sur 21 cas de cardiopathies congénitales à type de retour veineux pulmonaire anormal suivies à l'UNITE MEDICO-CHIRURGICALE cardio pédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 9 ans allant de janvier 2011 jusqu'à décembre 2019. on a essayé d'approcher le profil épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif de cette maladie .

Les malades concernés sont de deux sexes et d'âge différents. Tous les malades ont bénéficié d'un examen clinique et d'une échocardiographie pour confirmation du diagnostic.

Parmi ces 21 patients 12 cas présentaient un retour veineux pulmonaire anormal partiel et 9 cas avaient un retour anormal total .

Chez les malades de la forme totale , la moyenne d'âge de diagnostic était 16 mois ,avec un prédominance masculine, Les signes cliniques sont dominés par la cyanose et la dyspnée, le diagnostic a été confirmé par l'ETT dans tous les cas , la forme supracardiaque étaient la plus fréquente et on note l'absence de la forme infracardiaque, Le retour veineux pulmonaire anormal total était isolé dans tous nos cas.

Chez les malades de la formes partielle la moyenne d'âge de diagnostic était 6 ans avec un prédominance masculine, Les signes cliniques sont dominés par la dyspnée et les palpitations, le diagnostic a été confirmé par l'ETT dans tous les cas ,la forme droite était la plus fréquente , on note la présence d'une CIA chez 9 cas , et une VCSG chez 2 cas ,

Après exploration radiologique et échocardiographique doppler, tous les patients ont été opérés sous circulation extracorporelle, par sternotomie médiane 20 cas et une thoracotomie postéro-latérale 1 cas ,

La mortalité per-opératoire a été nulle, un seul cas de décès en post opératoire dans la forme totale supracardiaque a été enregistré, a la suite d'un trouble du rythme cardiaque , quant aux suites opératoires, elles ont été simples et l'intervention chirurgicale a permis une amélioration clinique chez tous les patients

L'objectif de ce travail est d'étudier le profil épidémiologique du retour veineux pulmonaire anormal, pour savoir les risques évolutifs de ses types de cardiopathie, l'apport du traitement medical et les différentes voies chirurgicales en fonction du type anatomique, le taux de mortalité des malades opérés, ainsi que les différents facteurs qui influencent la survie des malades.

Summary

The work consists of a retrospective study of 21 cases of congenital heart disease with abnormal pulmonary venous return type followed at the UNITE MEDICO-CHIRURGICALE cardio-pediatric at CHU HASSAN II FES, for a period of 9 years from January 2011 until December 2019. An attempt was made to approach the epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary profile of this disease .

The patients concerned are of two different sexes and ages. All the patients were given a clinical examination and an echocardiogram to confirm the diagnosis.

Among these 21 patients, 12 cases had a partial abnormal pulmonary venous return and 9 cases had a total abnormal return.

In the patients of the total form, the average age of diagnosis was 16 months, with male predominance, the clinical signs are dominated by cyanosis and dyspnea, the diagnosis was confirmed by ETT in all cases, the supracardiac form was the most frequent and we note the absence of the infracardiac form, the total abnormal pulmonary venous return was isolated in all our cases.

In patients with the partial form the average age of diagnosis was 6 years with male predominance, clinical signs are dominated by dyspnea and palpitations, the diagnosis was confirmed by ETT in all cases, the right form was the most frequent, we note the presence of atrial septal defect communication in 9 cases, and left upper vena cava in 2 cases,

After radiological and Doppler echocardiographic exploration, all the patients were operated on under extracorporeal circulation, with a median sternotomy in 20 cases and a posterolateral thoracotomy in 1 case, Intra-operative mortality was nil, only one case of post-operative death in the total supracardiac form was recorded, following

a heart rhythm disorder, as for the post-operative period, it was simple and the surgical intervention allowed a clinical improvement in all patients.

The objective of this work is to study the epidemiological profile of abnormal pulmonary venous return, in order to know the evolutionary risks of these types of heart disease, the contribution of medical treatment and the different surgical routes according to the anatomical type, the mortality rate of patients undergoing surgery, as well as the different factors that influence patient survival

ملخص

يتكون العمل من دراسة بأثر رجعي لـ 21 حالة من أمراض القلب الخلقية مع نوع عودة الوريد الرئوي غير الطبيعي المتبع في UNITE MEDICO-CHIRURGICALE لأمراض القلب للأطفال في CHU HASSAN II FES ، لمدة 9 سنوات من يناير 2011 حتى ديسمبر 2019.

جرت محاولة لمقاربة الملف الوبائي ، السريري ، العلاجي والتطوري لهذا المرض. المرضى المعنيين من جنسين وأعمار مختلفة. خضع جميع المرضى للفحص السريري ومخطط صدى القلب لتأكيد التشخيص.

من بين هؤلاء المرضى الـ 21 ، كان هناك 12 حالة عائد وريدي رئوي جزئي غير طبيعي و 9 حالات عادت بشكل غير طبيعي.

في مرضى الشكل الكلي ، كان متوسط عمر التشخيص 16 شهرًا ، مع غلبة الذكور ، وتغلب العلامات السريرية على الزرقة وضيق التنفس ، وتم تأكيد التشخيص بواسطة مخطط صدى القلب في جميع الحالات ، وكان الشكل فوق القلب هو الأكثر شيوعًا ونحن لاحظ عدم وجود شكل تحت القلب ، تم عزل إجمالي العائد الوريدي الرئوي غير الطبيعي في جميع حالاتنا.

في المرضى الذين يعانون من الشكل الجزئي ، كان متوسط عمر التشخيص 6 سنوات مع غلبة الذكور ، وتغلب العلامات السريرية على ضيق التنفس وخفقان القلب ، وتم تأكيد التشخيص عن طريق مخطط صدى القلب في جميع الحالات ، وكان الشكل الصحيح هو الأكثر شيوعًا ، ونلاحظ وجود اتصال عيب الحاجز الأذيني في 9 حالات ، والوريد الأجوف العلوي الأيسر في حالتين ،

بعد الاستكشاف الشعاعي وتخطيط صدى القلب بالدوبلر ، تم إجراء جميع العمليات الجراحية للمرضى تحت الدورة الدموية خارج الجسم ، مع بضع قص متوسط في 20 حالة وشق صدري خلفي في حالة واحدة ،

كانت الوفيات أثناء الجراحة معدومة ، وتم تسجيل حالة واحدة فقط من حالات الوفاة بعد الجراحة في الشكل الكلي فوق القلب ، بعد اضطراب ضربات القلب ، أما في فترة ما بعد الجراحة ، فقد كانت بسيطة ، وسمح التدخل الجراحي بتحسين سريري في جميع الحالات. المرضى.

الهدف من هذا العمل هو دراسة الملامح الوبائية للعائد الوريدي الرئوي غير الطبيعي ، لمعرفة المخاطر التطورية لهذه الأنواع من أمراض القلب ، ومساهمة العلاج الطبي والمسارات الجراحية المختلفة حسب النوع التشريحي ، ومعدل الوفيات من المرضى الذين يخضعون لعملية جراحية ، وكذلك العوامل المختلفة التي تؤثر على بقاء المريض.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. B.Kastler, C.Claire, E.Delabrousse, A.Klinkert, A.Livolsi, P.Sarlieve, R.Allal, D. Vetter, P.Germain, Y.Bernard : Retours veineux systémiques et pulmonaires anormaux : aspects IRM et classification .EMC- 32-016A-20
- [2]. LARSEN WILLIAM JAMES , et al,. embryologie Humaine. LARSEN. 2éme édition Française. 2003
- [3]. Yagel S, Kivilevitch Z, Cohen SM, et al. The fetal venous system. Part II: ultrasound evaluation of the fetus with congenital venous system malformation or developing
- [4]. Hughes C, Rumore P. Anomalous pulmonary veins. Arch Pathol. 1944;37:364-6.
- [5]. Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: Report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. Lab Invest. 1957;6:44-64.
- [6]. Burroughs JT, Edwards JE. Total anomalous pulmonary venous connection. Am Heart J. 1960;59:913-31.
- [7]. Chowdhury UK, Subramaniam KG, Joshi K, et al. Rechanneling of total anomalous pulmonary venous connection with or without vertical vein ligation: results and guidelines for candidate selection. J Thorac Cardiovasc Surg. 2007;133:1286-94.
- [8]. VanSonJAM, Harnschi J, Kinzel P, et al. Urgency of operation in infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg. 2000;70:128-30.

- [9]. Lucas Jr RV, Adams Jr P, Anderson RC, et al. Total anomalous pulmonary venous connection to the portal venous system: A cause of pulmonary venous obstruction. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1961;86:561–75.
- [10]. Radiodiagnostic CARDIOPATHIES PAR OBSTACLE DU CŒUR
GAUCHE 32-015-A-3 EMC © 1999, Elsevier, Paris
- [11]. Yoshioka K, Niinuma H, Kawakami T, Oyama K, Ishihara K, Kawazoe K. Three-dimensional demonstration of total anomalous pulmonary venous return with contrast-enhanced magnetic resonance angiography. *Ann Thorac Surg.* 2004; 78:2186.
- [12]. Lock JE, Bass JL, Castaneda-Zuniga W, et al. Dilation angioplasty of congenital or operative narrowings of venous channels. *Circulation.* 1984;70:457–64.
- [13]. Wax DF, Rocchini AP. Transcatheter management of venous stenosis. *PediatrCardiol.* 1998;19:59–65.
- [14]. Hughes C, Rumore P. Anomalous pulmonary veins. *Arch Pathol.* 1944;37:364–6.
- [15]. Imagerie des retours veineux systémiques et pulmonaires E. Blondiaux J.-N. Dacher, P.-H. Vivier, D. Sirinelli, H. Ducou le Pointe, EMC 2012
- [16]. Imagerie des retours veineux systémiques et pulmonaires E. Blondiaux J.-N. Dacher, P.-H. Vivier, D. Sirinelli, H. Ducou le Pointe, EMC 2012
- [17]. Woodring JH, Howard TA, Kanga JF. Congenital pulmonary venolobar syndrome revisited. *Radiographics.* 1994;14:349–69.

- [18]. Xue JR, Luo Y, Cheng P, Cao RW. Diagnosis and treatment of partial anomalous pulmonary venous connection. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 2008;88:1066–8.
- [19]. Hughes C, Rumore P. Anomalous pulmonary veins. *Arch Pathol*. 1944;37:364–6.
- [20]. Radiodiagnostic CARDIOPATHIES PAR OBSTACLE DU CŒUR
GAUCHE 32-015-A-3 EMC © 1999, Elsevier, Paris
- [21]. Imagerie des retours veineux systémiques et pulmonaires E. Blondiaux J.-N. Dacher, P.-H. Vivier, D. Sirinelli, H. Ducou le Pointe, EMC 2012
- [22]. Diagnostic en TDM multi barrettes des anomalies de retour veineux pulmonaire Ben Mansour S; DR MAMA; Bouzeine f ; Dr kadri K; Dr moulahi H; P JEMNI; P TLILI K SERVICE DE RADIOLOGIE HOPITALE SAHLOUL
- [23]. Imagerie des retours veineux systémiques et pulmonaires E. Blondiaux J.N. Dacher, P.-H. Vivier, D. Sirinelli, H. Ducou le Pointe, EMC 2012
- [24]. Snellen HA, Van Ingen HC, Hoefsmit EC : Patterns of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1968 ; 38 : 45–63.
- [25]. Haramati LB, Moche IL, Rivera VT, Patel PV, Heyneman L, McAdams HP, Issenberg HJ, White CS : Computed tomography of partial anomalous pulmonary venous connection in adults. *Comput Assist Tomogr* 2003 ; 27 : 743–9.
- [26]. Mehrizi A, Hirsch MS, Taussig HB. Congenital heart disease in the neonatal period: Autopsy study of 170 cases. *J Pediatr*. 1964;65:721–6.
- [27]. Hughes C, Rumore P. Anomalous pulmonary veins. *Arch Pathol*. 1944;37:364–6.

- [28]. TAZANNI A. Epidémiologie des cardiopathies congénitales à l'hôpital d'enfants du CHU de Rabat.
Thèse de médecine Rabat. 1999 N°14
- [29]. SACHIN TALWAR, SHIV KUMAR CHOUDHARY.
Total anomalous pulmonary venous drainage beyond childhood.
Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery 7 (2008) 1058-1061.
- [30]. TARA KARAMLOU , ET AL.,
Factors Associated With Mortality and Reoperation in 377 Children With Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Circulation :2007;115:1591-1598.
- [31]. SK CHOUDHARY, ET AL.,
Total-Anomalous-Pulmonary-Venous-Connection:
Surgical Experience in Indians. (Indian Heart J 2001; 53: 754-760).
- [32]. TARA KARAMLOU , ET AL., Factors Associated With Mortality and Reoperation in 377 Children With Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Circulation :2007;115:1591-1598.
- [33]. KING D. R. AND MOR-CHILDON.
Gastrointestinal Hemorrhage: An Unusual Complication of Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage. J Thorac Cardiovasc Surg 73:316-318 (February), 1977.
- [34]. MICHAEL H. HINES and JOHN W. HAMMON.
Anatomy of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. in Thoracic and Cardiovascular Surgery, Vol 6, No 1 (February), 2001: 1p 2-7

- [35]. International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease: ipccc-awg.net.
- [36]. ANDREW N REDINGTON, JOSEPH RAINE.
Tetralogy of Fallot with anomalous pulmonary venous connections: a rare but clinically important association. *Br Heart J* 1990;64:325-8.
- [37]. GUIDO MICHIELON. ET AL.,.
Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 22 (2002) 184-191.
- [38]. ISELIN M.
Cardiopathies par obstacle du cœur gauche. EMC 32-015-A-30
- [39]. YILMAZ G., TOKEL K., VARAN B. Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. *Arch Dis Child* 1999, 81 (1): 49-52.
- [40]. A. BLASQUEZ, JB. MOUTON, J.B.THANBOUT, M. FAYON
Prise en charge nutritionnelle des cardiopathies congénitales : état des lieux au CHU de Bordeaux. *Archives de pédiatrie* 2009 ; 16 :1-127.
- [41]. TAMISIER D, P.V , Retours veineux pulmonaires anormaux totaux, in EMC, E.S.e.M.Elsevier, Editor. 2001.
- [42]. KASTLER B ., LIVOLSI A.; VETTER D., BERNAD Y., C., GERMAIN P., IRM des malformations cardio-vasculaires. 2001 Elsevier.
- [43]. HYDE J.A.J., O. STUÈMPER.
Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 15 (1999) 735±741.

- [44]. RICCI M, ELLIOTT M.
Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk factors for adverse outcome. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 24 (2003) 28–36.
- [45]. GUIDO MICHIELON. ET AL.,.
Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 22 (2002) 184–191.
- [46]. HYDE J.A.J., O. STUÈMPER.
Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 15 (1999) 735±741.
- [47]. BANDO K, TURRENTINE MW, ENSING GJ.
Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. Thirty-year trends. *Circulation*. 1996 Nov 1;94(9 Suppl):II12–6.
- [48]. KANTER KR.
Surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*.2006 40–4.
- [49]. KRISHBOM PM, MYUNG RJ, GAYNOR JW et al.
Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 1616–20.

- [50]. BORGER AJ, BAAK R, LEE PC, BOERSMA E, MEJIBOOM FJ et al.
Early results and long term follow-up after corrective surgery for total anomalous pulmonary venous return. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 16: 296–9.
- [51]. SINZOBAMVYA N. ET AL.,
Early and long term results for correction of total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) in neonates and infants. *Eur J Cardio-thorac Surg* (1996) 10:433–438.
- [52]. NEWBURGER JW, SILBERT AR, BUCKLEY LP, ET AL. cognitive function and duration of hypoxemia in children with transposition of the great arteries. *N Engl J Med* 1984; 31:1495–9.
- [53]. MAZZUCCO A, RIZZOLI G, FRACASSO A, ET AL.,
Experience with operation for total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983 May;85(5):686–90.
- [54]. RORDAM S, ABDELNOOR M, SORLAND S, TJONNELAND S.
Factors influencing survival in total anomalous pulmonary venous drainage. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;28(2):55–60.
- [55]. MUSTARD WT, KEON WJ, TRUSLER GA.
Transposition of the lesser veins (total anomalous pulmonary venous drainage). *Prog Cardiovasc Dis* 1968; 11: 145–155.
- [56]. GOMES NMR, FELDT RH, MC GOON DC, DANIELSON GK.
Total anomalous pulmonary venous connection. Surgical considerations and results of operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 1: 116–22.

- [57]. STARK J. anomalies of pulmonary venous return . *World J Surg* 1985, 9 : 532–42.
- [58]. TURLEY K, TUCKER WY, ULLYOT DJ, EBERT PA.
Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: influence of age and type of lesion. *Am J Cardiol* 1980; 45: 92–7.
- [59]. SANO S, BRAUN WJ, MEE RB.
Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 886–92.
- [60]. WILSON WR JR, ILBAWI MN, DE LEON SY, ET AL.
Technical modifications for improved results in total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103 : 861–71.
- [61]. Yun TJ, Coles JG, Konstantinov IE, Al-Radi OO, Wald RM, Guerra V, de Oliveira NC, Van Arsdell GS, Williams WG, Smallhorn J, Caldarone CA. Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;129:167–74.
- [62]. Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Serraf AE, et al. Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;117:679–87.
- [63]. Francart C. Retours veineux pulmonaires anormaux. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Cardiologie, 11–940–E–80, 2003 : 12p.
- [64]. Xue JR, Luo Y, Cheng P, Cao RW. Diagnosis and treatment of partial anomalous pulmonary venous connection. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 2008;88:1066–8.

- [65]. Reddy VM, Mc Elhinney DB , Hanely FL. Correction of left superior
- [66]. vena cava draining to the left atrium using extracardiac techniques. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1800 – 2.
- [67]. Dutenbery S, Geva T, Valente AM, Zhou J, Sena L, Geggel R. Outcome predictort in tcimitar tyndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59:E763.
- [68]. Kirklin JW. Surgical treatment of anomalout pulmonary venout connection (partial anomalout pulmonary venout drainage). *Proc Stafl Meet Mayo Clin*. 1953;28(17):476–479.
- [69]. Brown JW, Ruzmetov M, Minnich DJ, et al. Surgical management of tcimitar tyndrome: an alternative approach. *J Torac Cardiovasc Surg*. 2003;125(2):238–245.
- [70]. Najm HK, Williamt WG, Colet JG, Rebeyka IM, Freedom RM. Scim– itar tyndrome: twenty yeart' experience and retultt of repair. *J Torac Cardiovasc Surg*. 1996;112:1161–1169.
- [71]. Altoufl B, Cai S, Van Artdell GS, Williamt WG, Caldarone CA, Colet JG. Outcomet after turgical treatment of children with par– tial anomalout pulmonary venout connection. *Ann Torac Surg*. 2007;84:2020–2026.
- [72]. Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, et al. Scimitar tyndrome: a European Congenital Heart Surgeont Attociation (ECHSA) multi– centric ttudy. *Circulation*. 2010;122:1159–1166.
- [73]. Bleyl S, Nelton L, Odelberg SJ, et al. A gene for familial total anoma– lout pulmonary venout return mapt to chromotome 4p13–q12. *Am J Hum Genet*. 1995;56:408–415.

شذوذ عودة والوريد الرئوي (بصدد 21 حالة)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2020/09/22

من طرف

السيدة سومية أبونوح
المزداة في 19 أبريل 1994 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

مرض خلقي للقلب - عودة الوريد الرئوي - جراحة

اللجنة

السيد مصطفى هرنودو..... الرئيس
أستاذ في علم التخدير والإنعاش
السيد مصطفى الكواش..... المشرف
أستاذ مبرز في علم التشريح المرضي
السيد سمير عثمانى.....
أستاذ في علم طب الأطفال
السيد بردعي محمد عدنان..... أعضاء
أستاذ مبرز في علم التخدير والإنعاش