

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2012

Thèse N° 088/12

LE RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL (A propos de 05 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 31/05/2012

PAR

Mlle. TOUIL IBTISSEM

Née le 09 Décembre 1985 à Oujda

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Retour veineux pulmonaire anormal total - Cardiopathies congenitales
Detresse respiratoire néonatale - Pédiatrie

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. ATMANI SAMIR.....	RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	JUGES
Professeur d'Anesthésie réanimation	
Mme. LAKHDAR IDRISSE MOUNIA.....	
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. EL KOUACHE MUSTAPHA.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant d'Anatomie	

SOMMAIRE

I. Introduction. :	4
II. Généralités	6
A. Définition	7
B. Rappel embryologique	8
C. classification anatomique des RVPAT :	11
D .physiopathologie	19
E. anatomopathologie :	22
III. Matériel et Méthode :	24
IV. Résultats	43
1. Etude épidémiologique	44
1.1 La Fréquence	44
1.2 Répartition selon le sexe	44
1.3 Répartition selon l'âge.....	45
1.4 Répartition selon les comorbidités	45
1.5 Répartition selon le type.....	46
1.6 Décès.....	46
2. Etude clinique	47
2.1 Circonstances de découverte.....	47
2.2 Examen clinique	47
2.3 Examens complémentaires	47
3. Traitement	54
3.1 Médical	54
3.2 Chirurgical	54
4. Les suites post opératoires	55
5. Le devenir à long terme	55

V. DISCUSSION	56
1. Etude épidémiologie :	57
1.1 La Fréquence	57
1.2 Répartition selon le sexe	57
1.3 Répartition selon l'âge.....	58
1.4 Répartition selon les comorbidités	59
1.5 Facteurs étiologiques	60
1.6 Répartition selon le type.....	62
1.7 Décès.....	63
2. Etude clinique	64
2.1 Circonstances de découverte	64
2.2 Examen clinique	65
2.3 Examens complémentaires	69
3. diagnostic anténatal	82
4. Etude thérapeutique	87
4.1 Le conditionnement et la prise en charge initiale	87
4.2 Principes généraux de la CEC	89
4.3 La chirurgie	90
4.3.1 RVPAT extracardiaque.....	91
4.3.2 RVPAT intracardiaque	98
4.3.3 RVPAT mixte.....	100
4.4 La prise en charge post opératoire	101
5.étude évolutive :.....	113
5.1 Les complications post opératoires précoces et tardives	113
5.2 Facteurs pronostic	128

VI.CONCLUSION		131
VII. RESUME		133
VIII.BIBLIOGRAPHIE		137

INTRODUCTION

Le retour veineux pulmonaire anormal total (RVPAT) est une pathologie très rare et souvent méconnue, de diagnostic difficile.

Elle correspond à l'abouchement anormal des veines pulmonaires en dehors de l'atrium gauche .Plusieurs formes sont décrites en fonction du site de drainage des veines pulmonaires (supracardiaque,cardiaque,infracardiaque ou mixte),et du nombre de veines impliquées (RVPA total dans le cas ou aucune veine pulmonaire ne s'abouche dans l'atrium gauche, partiel dans le cas ou au moins une des veines pulmonaires se draine dans celui-ci).

L'existence d'une sténose sur la voie de drainage définit la forme bloquée du RVPAT qui constitue une urgence chirurgicale visant à ré-aboucher les veines pulmonaires dans l'atrium gauche, pour éviter l'œdème pulmonaire d'installation très rapide. Un retard diagnostique est ainsi susceptible d'altérer le pronostic de ces patients .les RVPAT non bloqués sont des formes moins sévères pour lesquels l'urgence chirurgicale est différée.

Dans un premier temps, nous rappellerons avec précision l'embryologie du RVPAT, sa physiopathologie ainsi que ses formes anatomiques.

Ensuite nous décrirons les dossiers des 05 enfants ayant présenté cette pathologie au CHU de Fès de 2006 à 2009.

Enfin, nous discuterons les signes cliniques, radiologiques pouvant faire évoquer ce diagnostic et les grandes lignes de prise en charge thérapeutique des patients souffrants de RVPAT et leurs problématiques pour dégager les meilleurs aspects donc proposer une prise en charge plus standardisée dans notre CHU.

GENERALITES

A).Définition :

Le retour veineux pulmonaire anormal a été décrit pour la première fois par FRIEDKOWSKY en 1868 ; mais ce n'est qu'en 1942 quand BRODY a reporté 37 cas que celui-ci fut retenu une entité clinique. [1]

Le retour veineux pulmonaire anormal désigne l'ensemble des malformations congénitales cardiaques intéressant les connexions des veines pulmonaires à l'atrium gauche.

En fonction du site de drainage des veines pulmonaires (supracardiaque, cardiaque ou infracardiaque), du nombre de veines impliquées (de une à quatre),définissant ainsi l'importance du territoire pulmonaire de drainage et de l'existence d'un obstacle sur le retour veineux anormal de nombreuses variantes anatomiques et tableaux cliniques sont rencontrés, allant du retour veineux pulmonaire partiel de découverte fortuite ou dramatique tableau d'urgence néonatale que représente le retour veineux pulmonaire anormal total (RVPAT) bloqué.

On définit ainsi 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. Ce travail ne s'intéressera qu'à ce type de cardiopathie.

B). Embryogenèse [2] :

D'un point de vue embryologique, le développement d'un retour veineux pulmonaire normal implique une jonction entre les ébauches pulmonaires, le plexus veineux pulmonaire, la veine pulmonaire primitive et l'atrium gauche (figure 1 d'après [2]).

Au début de la quatrième semaine gestationnelle, l'atrium gauche émet un bourgeon de veine pulmonaire. Cette veine se partage rapidement en branches pulmonaires droite et gauche lesquelles se bifurquent à leur tour pour former un total de quatre veines pulmonaires.

Celles-ci se portent en direction des poumons ou elles s'anastomosent avec les veines nées dans le mésoderme qui envahit les bourgeons des bronches.

Au cours de la cinquième semaine , un processus d'intussusception incorpore le tronc et les deux premières branches du système veineux pulmonaire dans la paroi postérieure du segment gauche de l'atrium primitif ou elles constituent la portion lisse de la paroi de l'atrium gauche définitif .À la suite du processus d'intussusception ,le système veineux pulmonaire s'ouvre dans l'atrium gauche ,initialement par une large ouverture unique ,puis par deux orifices transitoires ,et enfin par les embouchures des veines pulmonaires définitives .

Les septums primum et secundum apparaissent vers la cinquième ou sixième semaine gestationnelle permettant la séparation des deux atriums.

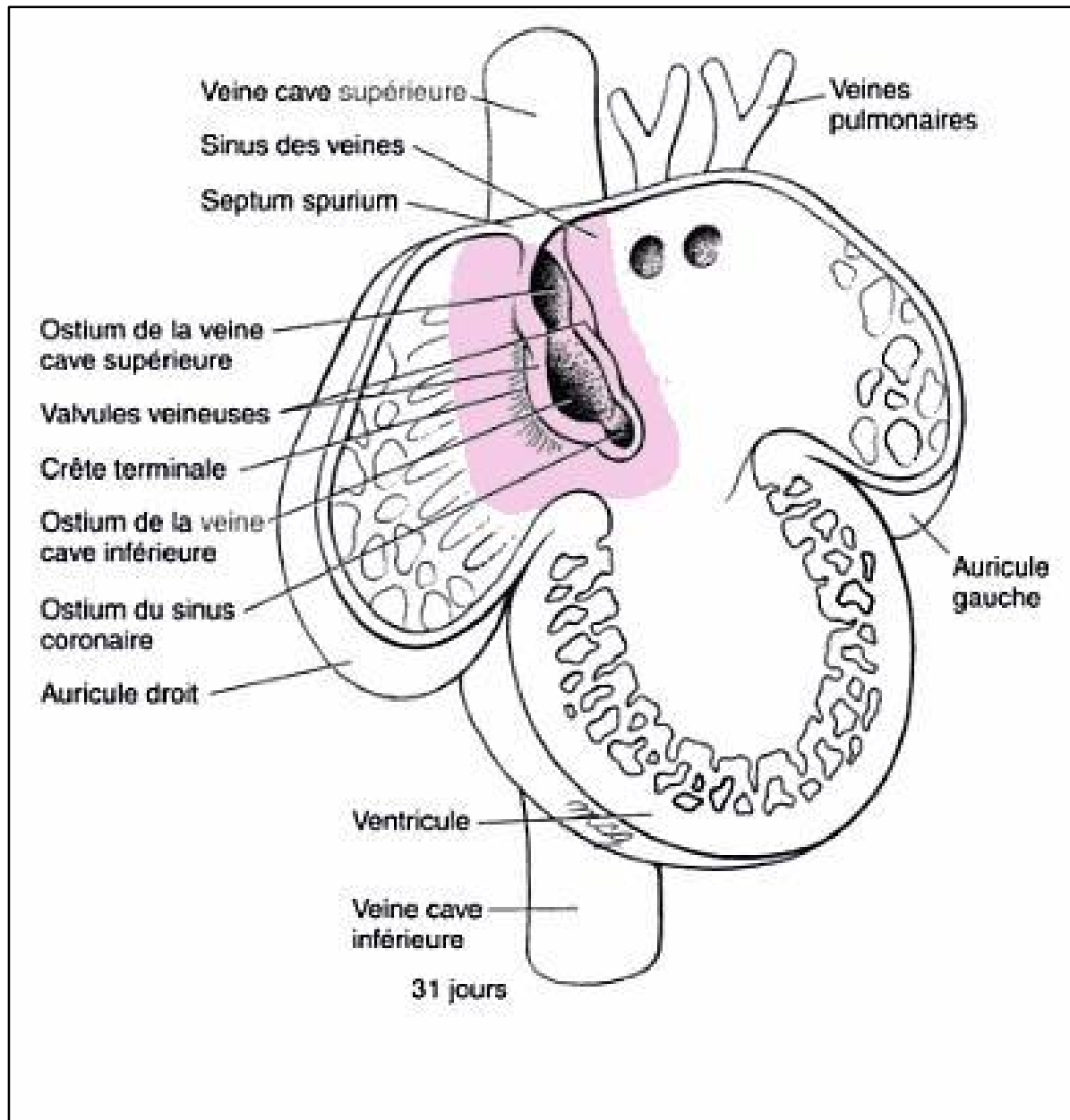


Figure 1 : formation de l'atrium droit. D'après [2]

À la cinquième semaine, le système de la veine pulmonaire subit un processus d'intussusception dans la paroi postérieure de l'atrium droit.

Du côté vasculaire systémique, le système veineux primitif comprend trois constituants principaux qui sont à l'origine pairs et systémiques : le système cardinal (qui recueille le sang de la tête, du cou, de la paroi du corps et des membres), les veines vitellines (drainant initialement la vésicule vitelline) et les veines ombilicales. Ces trois systèmes se drainent dans les deux cornes du sinus veineux. (Figure 2 et 3 d'après [2]).

En cas de RVPAT, le plexus veineux pulmonaire conserve une partie ou la totalité de ses connexions primitives avec les veines cardinales ou ombilico-vitellines.

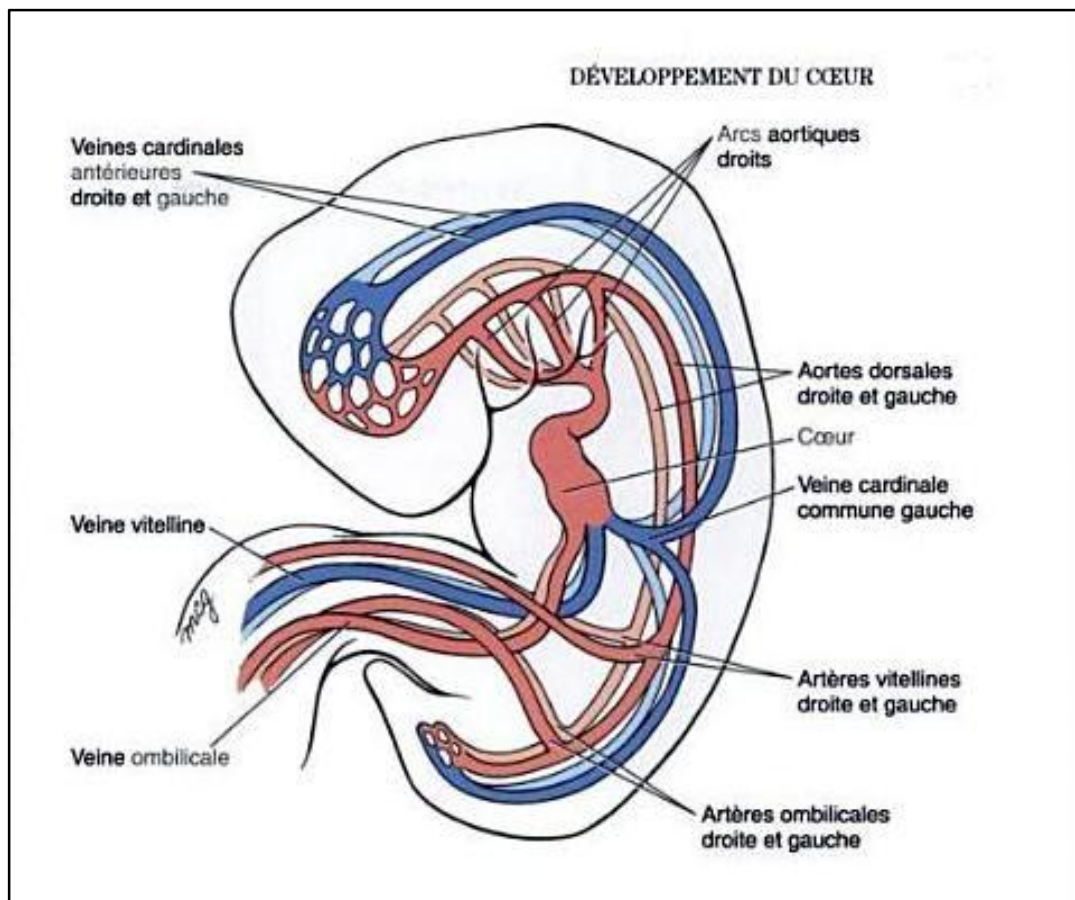


Figure 2 : système artériel systémique en période embryonnaire .d'après [2]

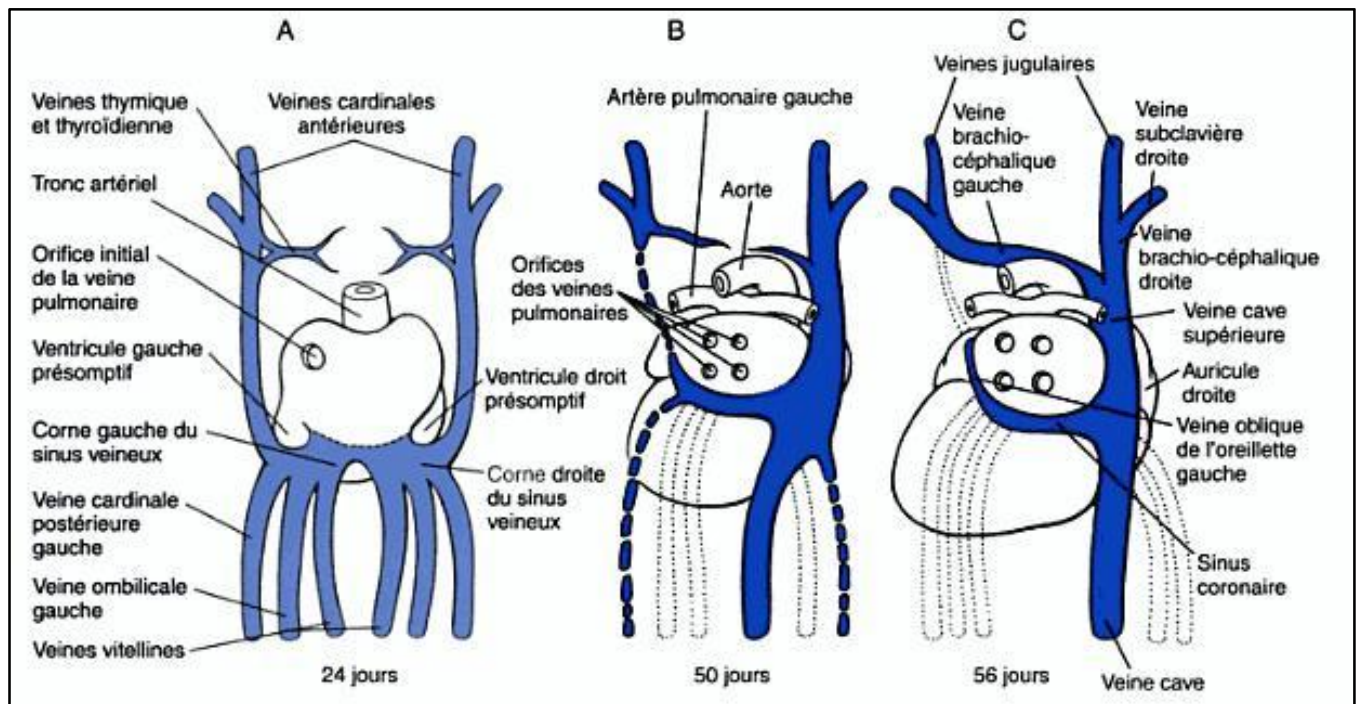


Figure3 : gros tronc veineux durant la période embryonnaire. D'après [2]

C). Classification anatomique des retours veineux pulmonaire anormaux totaux :

Cette classification proposée par DARLING en 1957 est la plus utilisée encore à l'heure actuelle. Elle se base sur les variations anatomiques du drainage veineux pulmonaire par rapport au cœur [3].

C.1) RVPAT supra cardiaque (ou supra-diaphragmatique ou type I) :

IL présente 50% du RVPAT.

Les veines pulmonaires se réunissent derrière l'atrium gauche dans une chambre commune qui se draine vers l'atrium droit. Ce confluent est relié dans 80 % des cas à la veine brachio-céphalique gauche (ou tronc veineux innominé) par une veine verticale (Figure 4 d'après [4]). Dans les 20% restant, le collecteur veineux rejoint directement la veine cave supérieur (figure 5) ou, plus rarement, la veine

gauche azygos. De là, le retour veineux pulmonaire se mêle au retour veineux systémique pour rejoindre le cœur droit. Il existe donc un hyperdébit pulmonaire et le remplissage du cœur gauche que la présence d'une communication inter atriale.

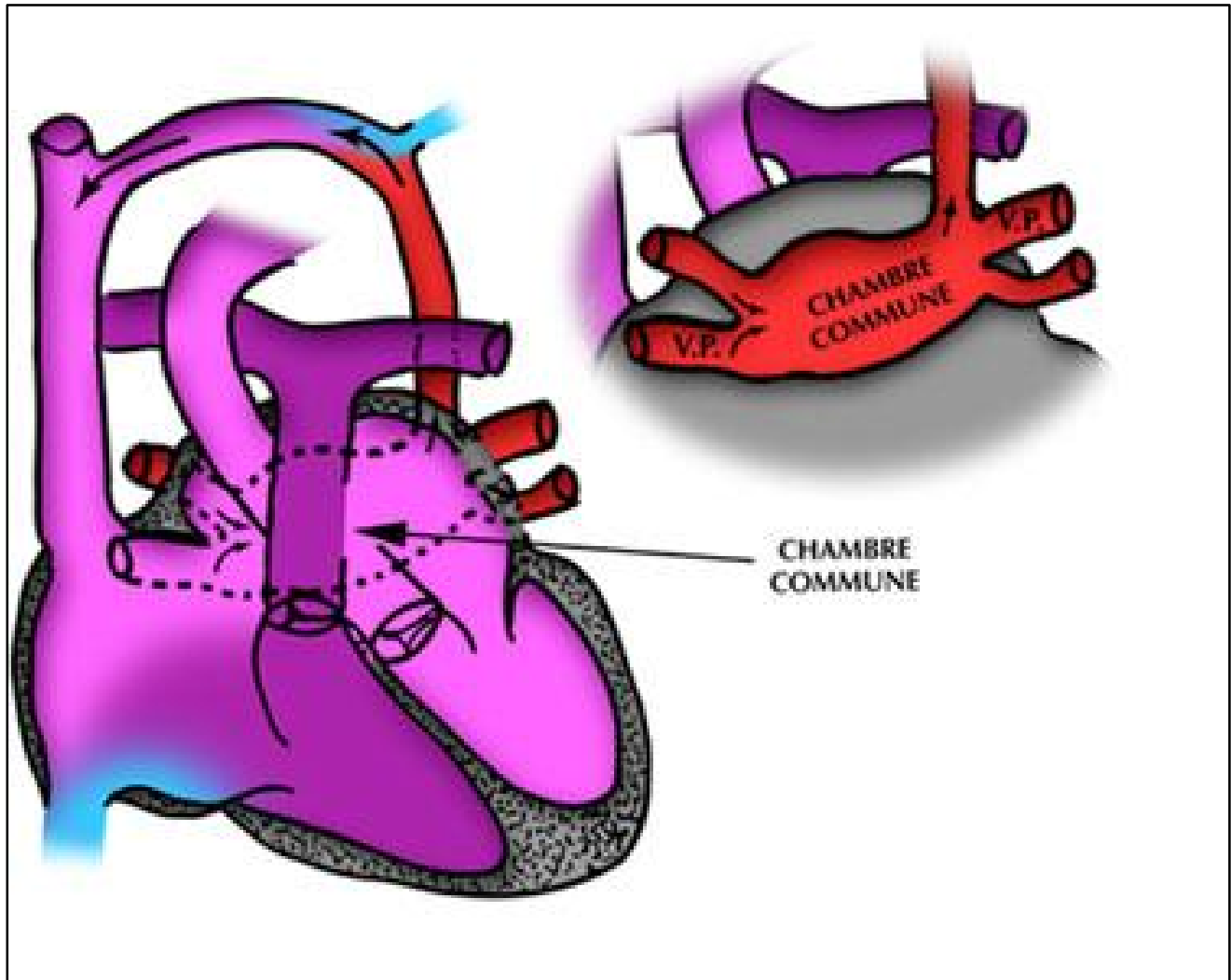


Figure 4 : RVPAT supra cardiaque. D'après [4]

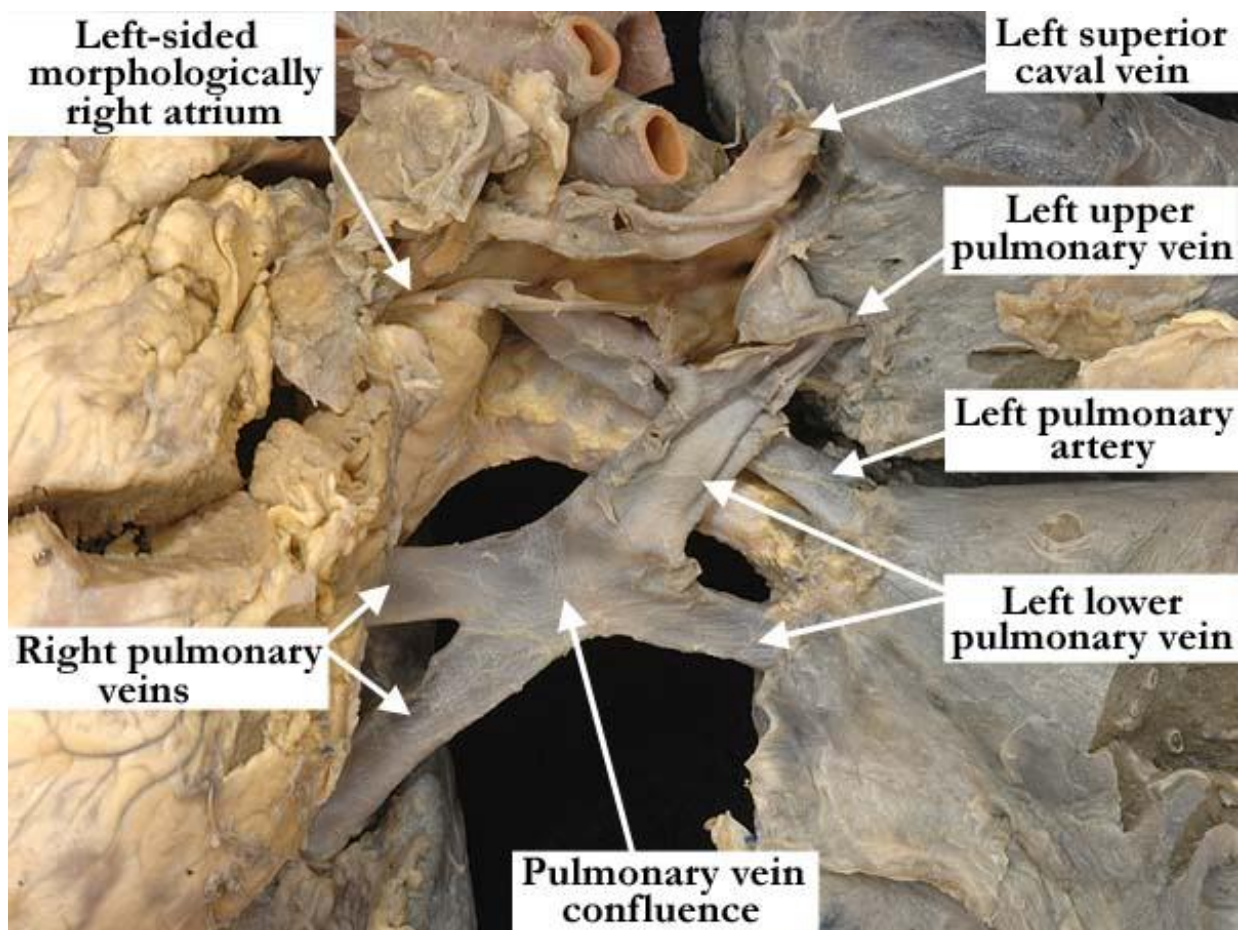


Figure 5: D'après [5]. RVPAT supracardiaque et isomérisme droit.

Description : Le cœur a été levé vers la droite avec écart de la composante veineux pulmonaire. Les veines pulmonaires droites et la veine pulmonaire inférieure gauche se joindre à un confluent veineux qui se jette dans la veine cave supérieure gauche. La veine pulmonaire supérieure gauche pénètre dans la veine verticale et qui se joint à la veine cave supérieure gauche.

C.2) RVPAT cardiaque: (ou type II)

Il présente 25% du RVPAT.

Les veines pulmonaires se drainent dans l'atrium droit via le sinus coronaire (cas le plus fréquent) ou directement dans l'atrium droit (isolément ou par l'intermédiaire d'un canal collecteur). (Figure 6 d'après [4]).

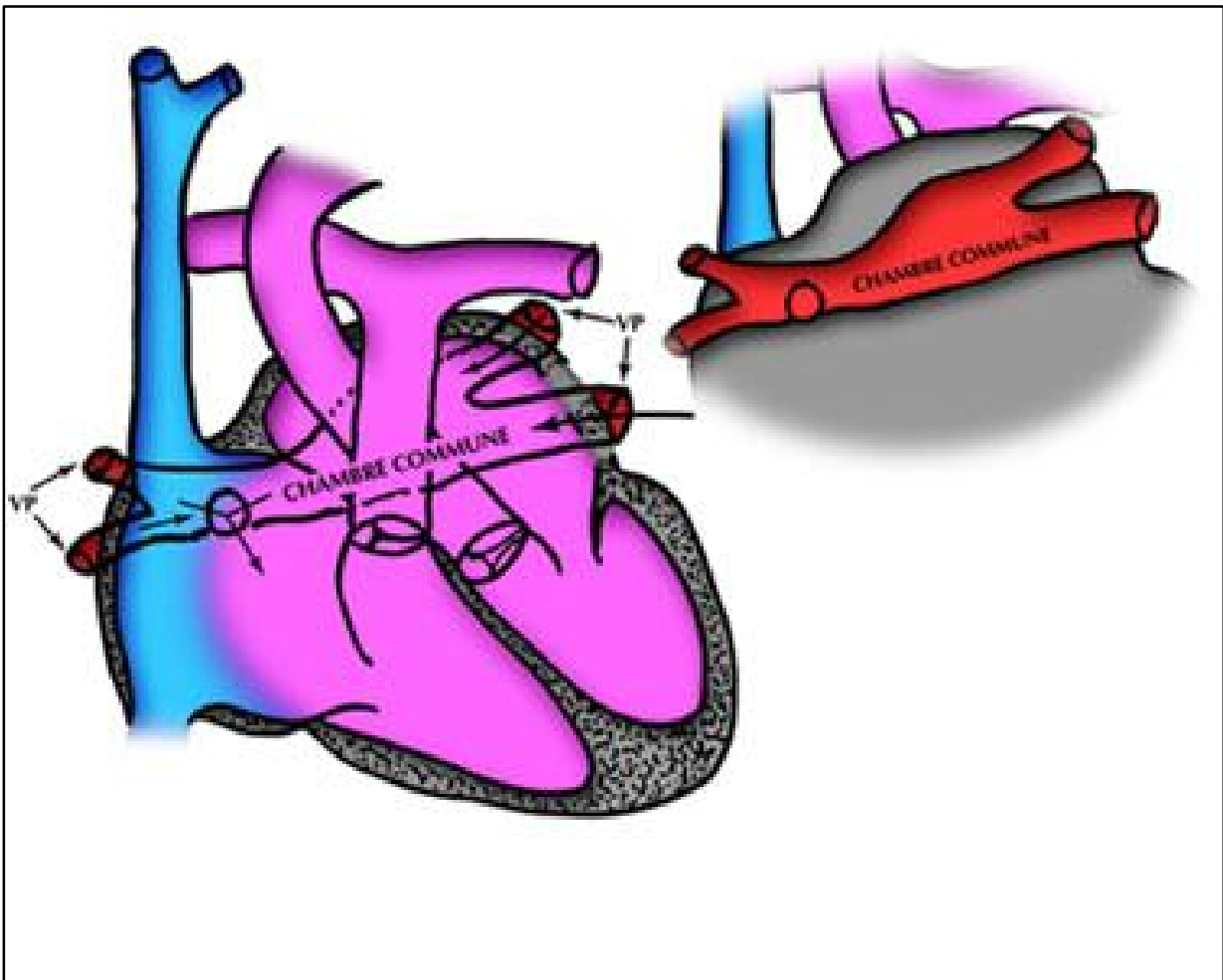


Figure 6 : RVPAT cardiaque. D'après [4].

C.3) RVPAT infracardiaque (ou sous-diaphragmatique ou type III) :

Il présente 20% du RVPAT.

Les quatre veines pulmonaires donnent un collecteur à trajet vertical descendant, s'abouchant dans le territoire cave inférieur ou le territoire porte (figure 7 d'après [4]). La veine de drainage pénètre dans l'abdomen, en arrière, près de l'œsophage. L'abouchement peut se faire directement dans la veine porte ou dans une de ses racines (splénique, mésentérique), dans une veine sus-hépatique, dans la veine cave inférieure proche de son abouchement au cœur, et plus rarement dans le canal d'Arantius ou Ductus Venous.

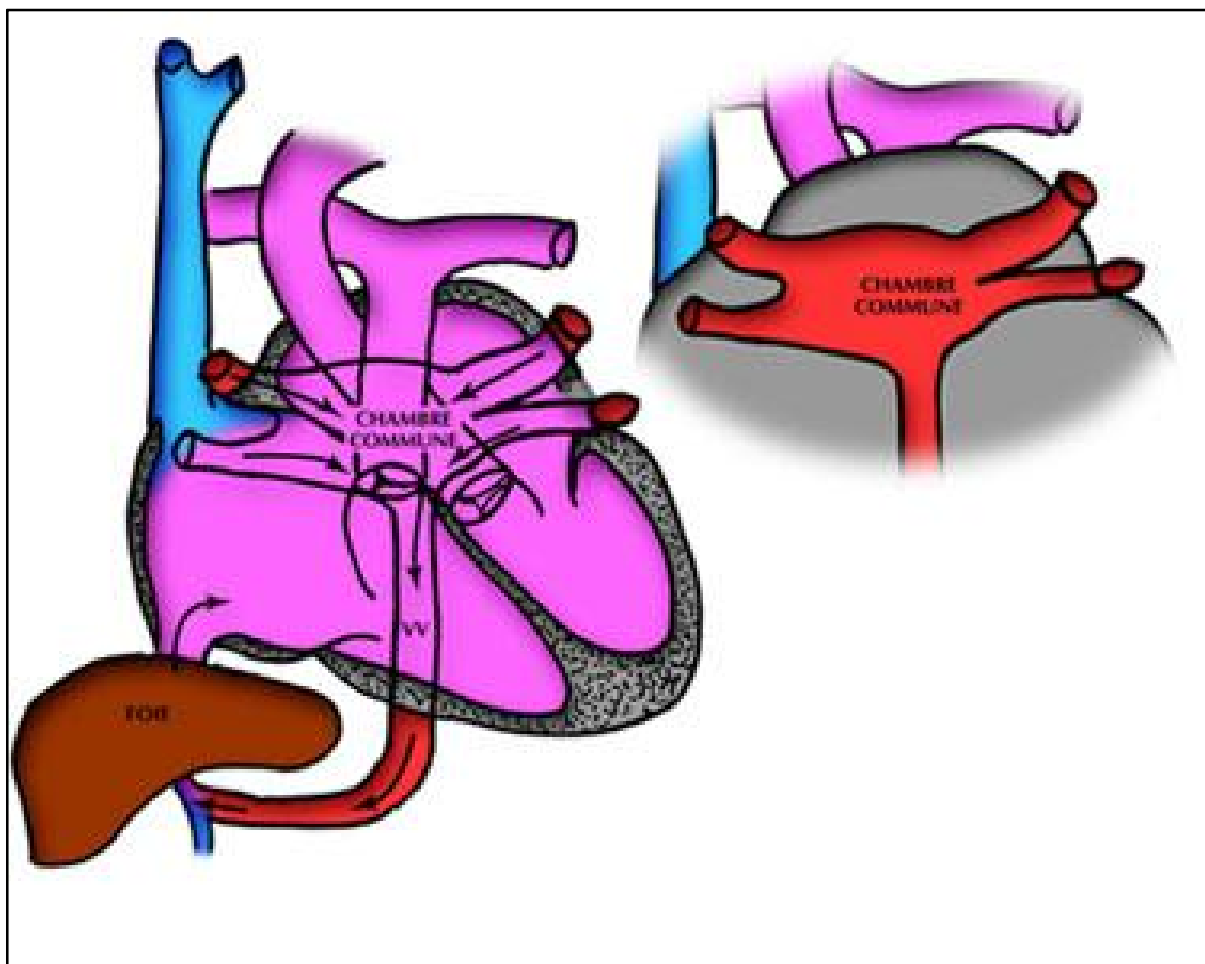


Figure 7 : RVPAT infra diaphragmatique. D'après [4]

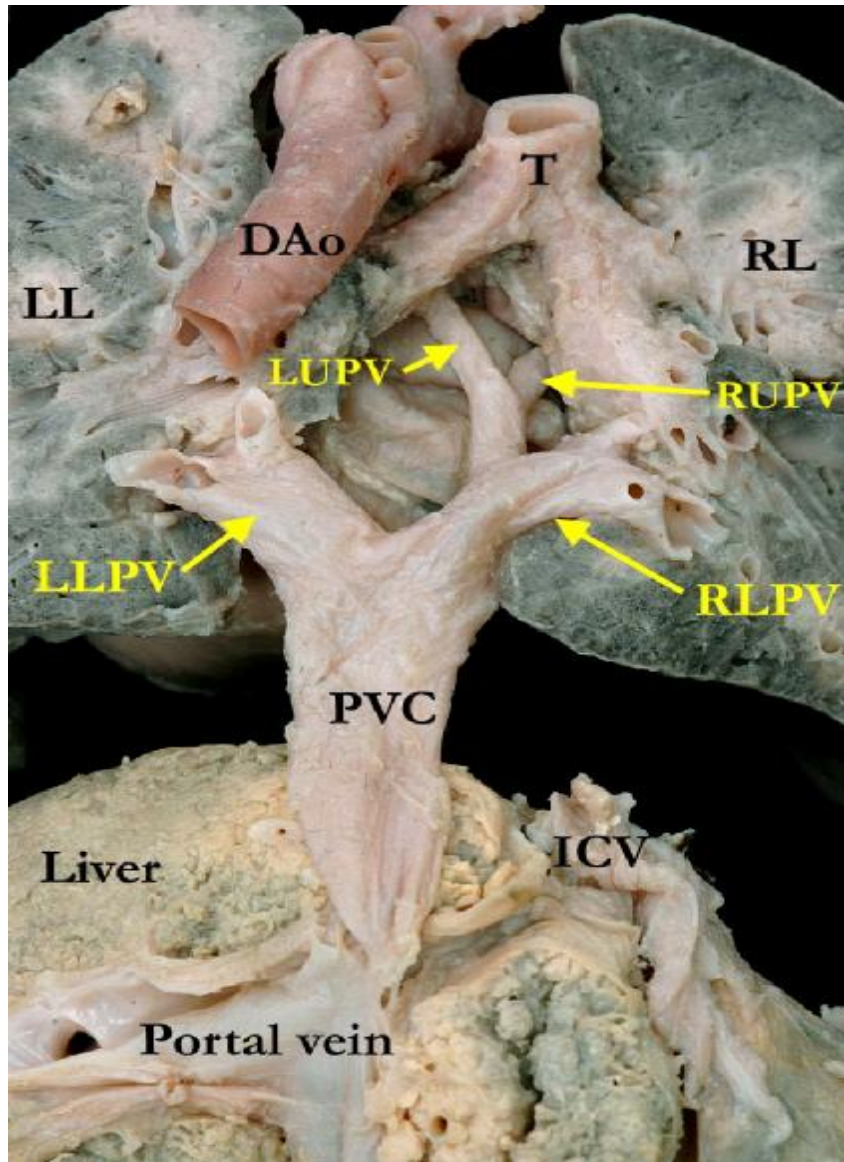


Figure 8 : d'après [5].c'est une vue postérieur montrant un RVPAT infracardiaque.

Cette vue des veines pulmonaires illustre un RVPAT en dessous du diaphragme par l'intermédiaire d'une confluence des veines pulmonaires (PVC) qui se draine dans la veine porte. Les veines pulmonaires inférieures droites (RLPV) et gauches (LLPV) sont beaucoup plus grandes que les veines pulmonaires supérieures (RUPV, LUPV). DAO : aorte descendante, T : trachée, RL : le poumon droit, LL : poumon gauche, ICV : la veine cave inférieure

C.4) RVPAT mixte : (ou type IV)

5% du RVPAT. Les formes mixtes peuvent associer toutes les anomalies déjà décrites, associant un drainage supracardiaque pour un poumon ou un lobe, et un drainage infra ou intra cardiaque pour le reste. La plus fréquente de ces formes exceptionnelles associe un drainage supracardiaque pour le lobe supérieur du poumon gauche et un drainage infracardiaque pour le lobe inférieur gauche et le poumon droit (figure 9).

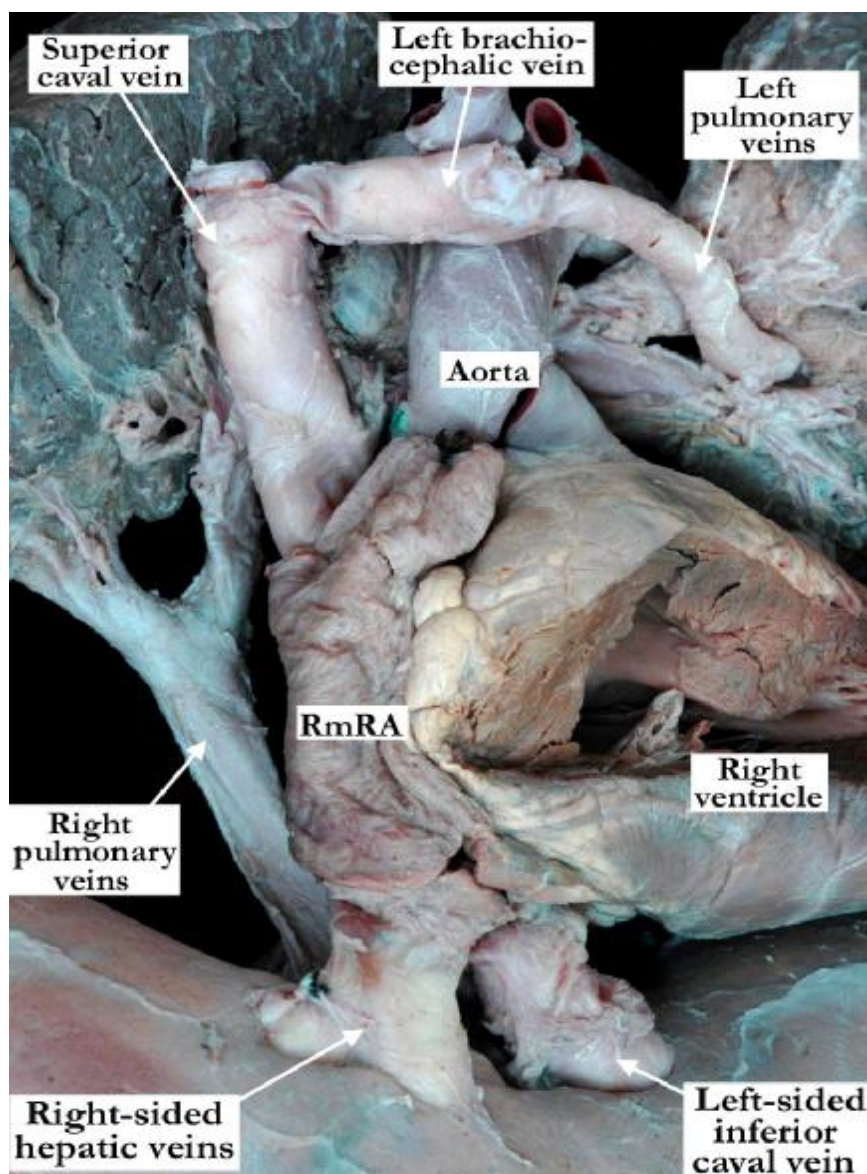


Figure 9 : d'après [5]. RVPAT mixte en vue antérieur.

Cette vue illustre un RVPAT mixte + isomérisme droit. Les veines pulmonaires gauches se connectent au cœur par une veine verticale qui se jette dans la veine brachiocéphalique gauche. Les veines pulmonaires droites se drainent en dessous du diaphragme par une veine qui se jette dans la veine porte.

Trois types de formes mixtes ont été décrits par l'équipe de Cowdhury [6] à propos de 57 cas, avec des grandes différences pronostiques comme la montre le tableau 1.

Tableau 1 : Formes de RVPAT mixte et survie. D'après [6]

	2 sites de drainage intéressant 2 veines chacun	2 sites de drainage intéressant d'une part 3 veines et une de l'autre	4 sites de d drainage différents
Proposition	23/57 cas	29/57 cas	5/57 cas
Survie	86%	86%	20%

D). Physiopathologie [7] :

Le retentissement physiopathologique du RVPAT dépend de l'existence ou non d'une obstruction au retour du sang veineux pulmonaire vers le cœur. Celle-ci définit le RVPAT bloqué, aux conséquences dramatiques ; rapidement létales en l'absence du traitement.

D.1) Le RVPAT bloqué :

Dans le retour veineux pulmonaire anormal total bloqué, l'obstacle au retour veineux pulmonaire peut se faire par une sténose de la veine de drainage, ce qui est de loin, le cas le plus fréquent ou par une communication interatriale restrictive.

Ce blocage s'observe dans les formes supracardiaques et surtout infracardiaques. L'obstacle siège habituellement à distance des veines pulmonaires par compression du collecteur sur son trajet, ou par une sténose sur son abouchement.

- RVPAT supracardiaque bloqué :

Lorsqu'il s'agit du RVPAT supracardiaque le blocage peut s'expliquer par une sténose située à l'abouchement du collecteur dans la veine cave supérieure (ou dans la veine azygos) ou par une compression de ce collecteur par l'artère pulmonaire gauche lorsque celui-ci passe en arrière, puisque cheminant entre cette artère en avant et la bronche principale gauche en arrière (Figure 10B d'après [8]). Plus en amont, la compression peut se faire entre l'artère pulmonaire droite en avant et la trachée en arrière (figure 10C d'après [8]).

Lorsque le collecteur passe en avant des artères pulmonaires (figure 10A d'après [8]), cas le plus fréquent il n'y a généralement pas de compression extrinsèque.

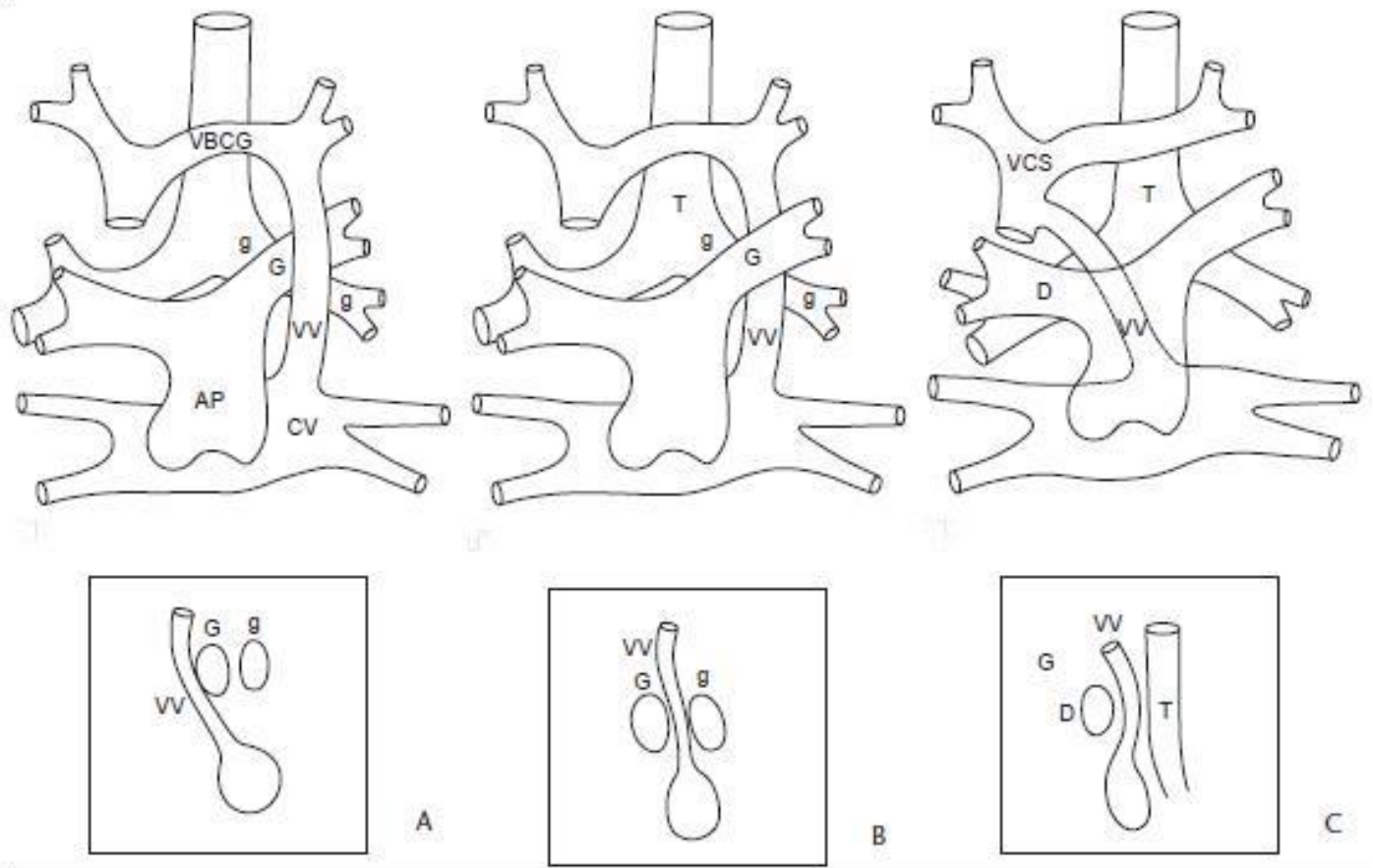


Figure 10: schéma des sites de compression en cas de RVPAT supracardiaque dans une veine verticale. D'après [8]

Le trajet médiastinal de la veine verticale (VV) reliant le confluent veineux (CV) à la veine brachio-céphalique gauche (VBCG) (A, B) ou à la veine cave supérieure (VCS) détermine les possibilités de compression.

A : en avant de l'artère pulmonaire gauche (G) (pas de compression)

B : entre l'artère pulmonaire gauche (G) en avant et la bronche principale gauche en arrière (g) (site de compression possible).

C : entre l'artère pulmonaire droite (D) en avant de la trachée (T) en arrière (site de compression).

- RVPAT infracardiaque bloqué:

Le RVPAT infracardiaque est celui qui est le plus souvent bloqué.

L'obstruction peut s'expliquer par le trajet long et contourné du collecteur dans sa traversée diaphragmatique, par son abouchement dans le parenchyme hépatique ou par l'involution du canal d'Arantius.

- RVPAT intracardiaque bloqué :

Le blocage est exceptionnel dans le RVPAT intracardiaque dont le collecteur à un trajet court et direct au cœur. On peut cependant observer des sténoses à l'abouchement du collecteur dans le sinus coronaire.

- CIA restrictive :

Enfin dans tous les cas de RVPAT, la CIA peut être restrictive, diminuant le remplissage du cœur gauche par le sang veineux mêlé et majorant la surcharge du cœur droit en l'absence de possibilité de « soupape » par ce shunt.

- Conséquence du RVPAT bloqué :

L'obstruction du retour veineux pulmonaire et le shunt gauche-droit sont responsables d'une dilatation des cavités cardiaques droites, d'un hyperdébit pulmonaire et d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) sévère. L'œdème pulmonaire et les altérations rapides du lit vasculaire pulmonaire expliquent l'hypoxie, tandis que l'insuffisance de retour veineux dans l'atrium gauche est responsable du bas débit systémique. L'acidose métabolique et la défaillance multiviscérale s'installent rapidement dans ces conditions.

D.2) RVPAT non bloqué :

Si le retour veineux pulmonaire n'est pas bloqué, le tableau clinique est celui d'une communication inter auriculaire à gros débit le plus souvent il s'agit d'un RVPAT intracardiaque parfois d'un RVPAT supracardiaque.

L'alimentation du cœur gauche se fait exclusivement par la communication inter auriculaire.

Elle doit être restrictive permettant un débit suffisant à gauche et servant de soupape au cœur droit, évitant ainsi une hypertension artérielle pulmonaire importante. Celle-ci permet la tolérance de cette anomalie quelques mois à années.

E).Anatomopathologie :

Plusieurs études ont essayé de retrouver une corrélation entre l'anatomopathologie des fibres musculaires lisses des artères pulmonaires et le pronostic du RVPAT.

L'étude Newfeld [9] montre que la mortalité plus précoce des RVPAT bloqués est reliée à un changement plus important au niveau de l'histologie des veines pulmonaires de petit calibre (30 à 300 μm de diamètre).

Ainsi, on retrouve une hypertrophie de l'intima associée à une orientation longitudinale des fibres musculaires chez les patients ayant les formes les plus sévères avec HTAP majeur (figure 11 d'après [9]).

Le changement histologique des fibres musculaires se traduit par une augmentation des résistances vasculaires et donc une plus forte sensibilité aux différents stimuli (acidose, hypoxie, hypercapnie...) ce qui engendre un risque plus important en pré et post opératoire.

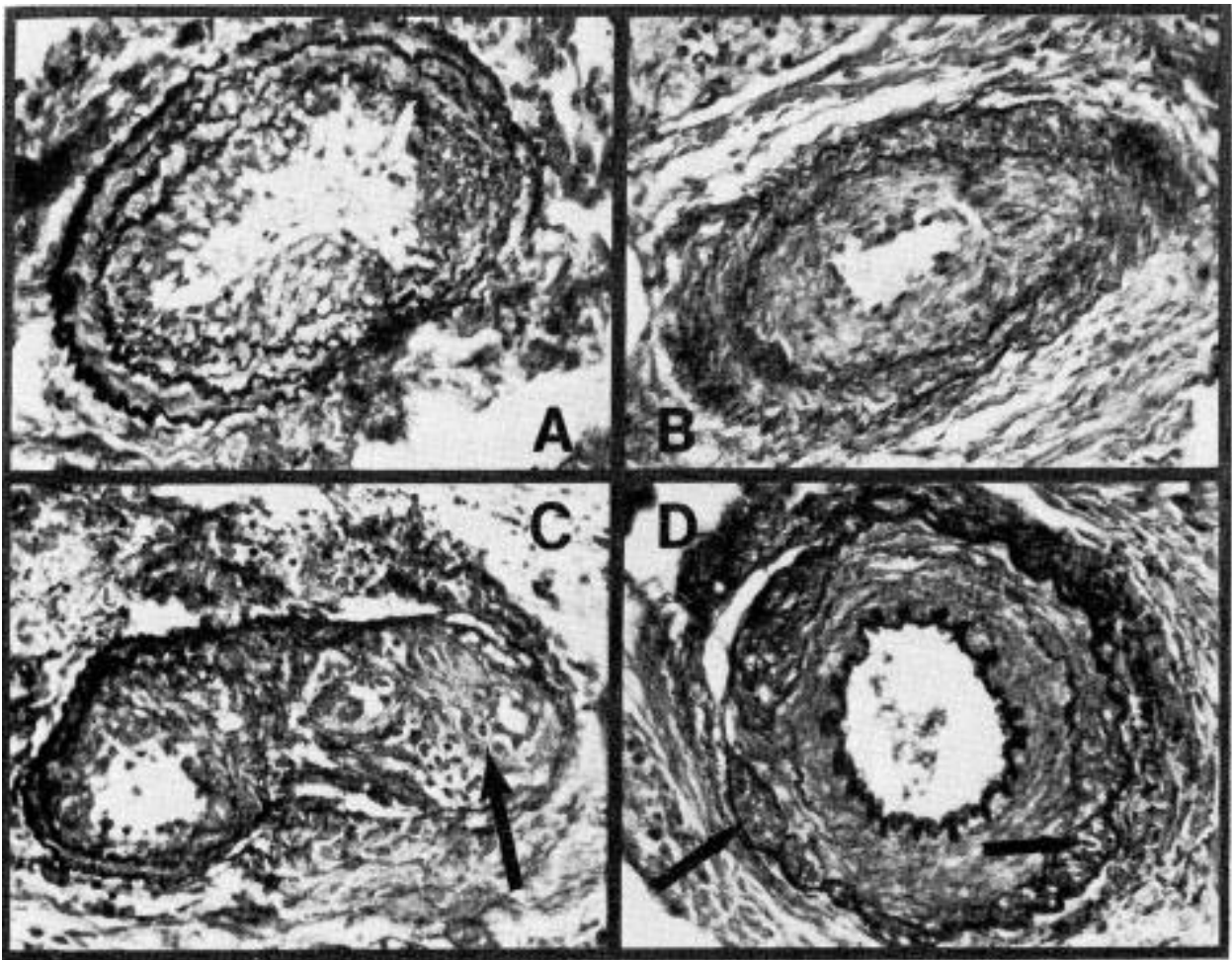


Figure 11. D'après [9]

- A) l'hypertrophie média, hypertrophie de l'intima et la fibrose (grade 2-3).
- B) rétrécissement de la lumière par l'hypertrophie de l'intima et la fibrose (grade 2-3)
- C) lésion plexiforme (flèches) (grade 4)
- D) hypertrophie de l'intima associée à une orientation longitudinale des fibres musculaires (flèches).

PATIENTS

ET

METHODE

Le but principal de ce chapitre est de décrire les moyens utilisés pour la collecte des données jusqu'à l'obtention des résultats en vue d'atteindre les objectifs que nous nous sommes fixés.

Les Objectifs :

- étudier la prévalence du retour veineux pulmonaire total.
- Montrer l'intérêt de l'échographie cardiaque dans le diagnostic de cette pathologie.
- Mettre l'accent sur la gravité des retours veineux pulmonaires anormaux totaux.
- L'intérêt du diagnostic et de la prise en charge précoce.

a) Matériel :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et qualitative. Elle a concerné l'analyse des dossiers des patients admis au service de pédiatrie, et de néonatalogie pour retour veineux pulmonaire anormal total. Cette étude a couvert une période de 4 ans allant du début de Janvier 2006 au fin décembre de 2009.

Les malades sont des deux sexes, de différent âge en majorité des nouveaux nés, et des nourrissons.

Les patients sont adressés soit par les structures hospitalières (CNSS, hôpital régional) soit par les médecins privés (cardiologues et pédiatres), ou viennent directement à la consultation de cardiopédiatrie.

Tous les patients ont bénéficié d'un examen clinique et d'une échocardiographie Doppler.

b) Méthodologie :

Ce travail rétrospectif s'est intéressé à l'étude du retour veineux pulmonaire anormal total sur une période de 4 ans, du Janvier 2006 au décembre 2009.

Nous avons analysé aussi bien les registres de consultation que ceux de L'hospitalisation.

Nous avons collecté 05 dossiers du retour veineux pulmonaire anormal total

La collecte des renseignements s'est faite à partir des dossiers d'observations Médicales.

Tous les patients ont bénéficié d'un interrogatoire minutieux recherchant un facteur étiologique chez la mère (intoxication médicamenteuse, maladies

Maternelles), une cardiopathie dans la famille, la notion de dyspnée à l'effort et de malaise. Les patients ont aussi bénéficié d'un examen cardiovasculaire détaillé (à la recherche d'un souffle cardiaque, de l'existence de signes périphérique d'insuffisance cardiaque, des pouls fémoraux) et d'un examen somatique à la recherche d'autres anomalies congénitales associées.

Les examens réalisés ont souvent consisté en une radiographie du thorax, un bilan biologique comprenant une numération de la formule sanguine et/ou un ionogramme sanguin. Une échocardiographie doppler couleur a toujours été réalisée.

Parfois certains cas nécessitent d'autres examens complémentaires tels que une TDM thoracique.

Au terme du bilan clinique et paraclinique l'indication d'un traitement chirurgical a été posée.

Le suivi cardiopédiatrique postopératoire comprend une surveillance Régulière clinique et surtout échographique. Durant ce suivi, il est précisé l'évolution clinique,

anatomique et hémodynamique par rapport au statut préopératoire (tolérance fonctionnelle, croissance staturo-pondérale, développement psychomoteur).

Dans cette série un patient a été opéré à Rabat.

LES OBSERVATIONS :

Cas CLINIQUE 1 :

Identité :

Il s'agit du nouveau-né fils de Z.K et M. A, âgés respectivement de 27 et 38ans.

Motif de consultation :

Hospitalisé au service de Néonatalogie du CHU HASSAN II à H4 de vie, le 2/6/2006, pour prématurité de 32 SA avec suspicion d'IMF et de cardiopathie congénitale.

Histoire de la maladie :

La mère est G2P2, la grossesse a été menée à 32 SA, suivie au privé, avec une notion de métrorragies du 1^{er} trimestre et anémie ferriprive traitée par FUMAFER®, l'anamnèse infectieuse est négative, l'accouchement a été réalisé par voie basse, la corticothérapie anténatale n'a pas été prise.

Une échographie obstétricale anténatale faite à l'admission de la parturiente à la maternité du CHU HASSAN II a fait suspecter une cardiopathie congénitale chez le fœtus.

A la naissance, le nouveau-né a présenté une mauvaise adaptation à la vie extra-utérine avec cri retardé de 3 à 4 minutes, APGAR à 6/10 à 1mn et à 8/10 à 5mn, une cyanose des extrémités et une DRNN objectivée par un score de Silverman à 3/10.

En salle d'accouchement : le nouveau-né a bénéficié d'une aspiration buccale et nasopharyngée, stimulation tactile et oxygénothérapie.

L'examen clinique :

Examen général

A trouvé : PN = 2000g, Taille = 46cm, PC = 31cm, bon état hémodynamique avec FC = 160 BPM, TRC < 3 secondes, nouveau-né polypnéique avec FR = 54 CPM, SaO₂ = 85% à l'air ambiant passée à 99% sous 1l/mn d'O₂, il est devenu rose mais persistance d'une cyanose des extrémités, hypothermie à 35°C.

Examen cardiovasculaire :

L'auscultation cardiaque ne montre pas de souffle évident

Examen neurologique :

- le bébé a été peu réactif avec un cri faible
- une hypotonie axiale et aux 4 membres
- réflexes archaïques absents ou faibles,
- Présence d'une bosse séro-sanguine.

Examen pleuro-pulmonaire et abdominal : sans particularité

Pour le reste de l'examen somatique, le bilan malformatif est négatif ;

L'AG estimé cliniquement à 32-33 SA.

Examens complémentaires :

La radiographie thoracique de face debout a montré une énorme cardiomégalie V3 avec une surcharge hilare bilatérale et des opacités floconneuses prédominant à la périphérie du poumon droit évoquant un OAP.

Échographie cardiaque :

Le bébé a bénéficié d'une échographie cardiaque à H7 de vie faite par le Professeur Atmani , ayant objectivé un retour veineux pulmonaire anormal bloqué dans le TVI avec un petit ventricule gauche écrasé par le VD , une CIA minime et un canal artériel perméable.une deuxième échographie cardiaque de contrôle réalisée à J1 de vie a confirmé les anomalies précitées.

Sur le plan biologique, on note :

- A l'hémogramme :

Hb = 17,2 g/dl ; VGM = 102 μ^3 ; TGMH = 34,7 pg ; CCMH = 34 g/dl.

Leuconeutopénie discrète avec GB = 5100 GB/mm³, dont 2244 PNN/ mm³,
2295 Lymphocytes/ mm³ et 408 monocytes/ mm³.

Plaquettes à 60.000/ mm³.

- A l'ionogramme sanguin :

Glycémie = 0,50 g/l, calcémie = 85 mg/l, urée = 0,41 g/l, créatinine = 11 mg/l, Na⁺ = 139 mEq/l, K⁺ = 5,9 mEq/l, Cl⁻ = 104 mEq/l, HCO₃⁻ = 15 mEq/l, protidémie = 53 g/l.

- La CRP : 3 mg/l.

Sur le plan thérapeutique, le bébé a été mis sous :

-Oxygénothérapie en mode CPAP : mélange d'O₂ (1l/mn) et d'air comprimé (2l/mn).

-Diète.

-Perfusion de SG à 10% (80 ml/Kg/jour) avec supplémentation en Gluconate de calcium (50 mg/Kg/jour).

-Furosémide : 1mg/kg/jour en deux injections intraveineuses directes (IVD).

-Bi-antibiothérapie parentérale : CTG (TRIAxon®) (100mg/Kg/jour) et gentamycine (5mg/Kg/jour).

-Supplémentation en vitamine K₁ : 5mg en IVD.

En conclusion :

Il s'agit d'un nouveau né de H7 de vie, admis au service de néonatalogie pour prise en charge de sa prématurité de 32SA et de suspicion d'IMF. Et chez qui

l'examen clinique trouve un patient polypnéique, hypotherme à 35°C plus cyanose des extrémités. À l'examen neurologique, le bébé est hypotonique avec des reflexes archaïques faibles voir absents, on note aussi la présence d'une bosse séro-sanguine. Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

La radiologie thoracique de face debout : a montré une cardiomégalie (CMG) + OAP (œdème aigue des poumons).

L'échographie cardiaque : RVPAT supracardiaque dans le TVI bloqué.

Sur le plan biologique : le patient a présenté une acidose métabolique avec une leucopénie discrète.

Le patient a été mis sous oxygénothérapie en mode CPAP, sous furosémide a raison d'un 1 Mg/kg/J et une bi-ATB parentérale à base TRIAXON® et GENTA.

Sur le plan évolutif : le bébé a fait apparaître un vomito negro à J1 de vie pour lequel il a été mis sous Antagon H2 (20mg/Kg/jour en 3 injections IVD), et un subictère à J4 de vie motif pour lequel le TRIAXON® a été remplacé par le céfotaxime (CLAFORAN®).

La détresse respiratoire s'est nettement aggravée avec accentuation des signes de lutte notamment un entonnoir xiphoïdien de plus en plus profond ; la SaO₂ oscillait entre 85% et 93%. Bébé peu réactif.

Un transfert à Rabat pour geste chirurgical urgent a été proposé à la famille mais le bébé est sorti contre avis médical, à la demande de son père.

Évolution a été marquée par le décès au bout de 24 heures au CHP Ibn Al Khattib où il a été hospitalisé en urgence le lendemain.

CAS CLINIQUE 2 :

Identité :

Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin âgé de 7 mois ayant comme ATCDs la notion de consanguinité 2e degré.

Motif de consultation :

Le nourrisson a été hospitalisé au service de pédiatrie pour une détresse respiratoire.

L'histoire de la maladie :

Remonte à la naissance par l'installation d'une dyspnée avec cyanose intense lors des cris et des tétées associées à une toux sèche sans autres signes associés, le tout évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée et d'altération de l'état général.

L'examen clinique :

L'examen général

Trouve un nourrisson conscient, fontanelle antérieure normo tendue, fébrile à 38,5, polypnéique à 45 cycle /min. Avec des signes de lutte respiratoire type tirage sus sternale et intercostale. Le poids et la taille de ce nourrisson sont à - 2DS, son PC est à - 1DS.

L'examen cardiovasculaire

A objectivé un éclat de B2 pulmonaire sans souffle, les pouls périphériques sont présents et symétriques.

L'examen abdominal

Trouve une HMG ferme homogène à bord inférieur mousse.

L'examen pleuro pulmonaire est normal.

L'examen neurologique est normal

Les aires ganglionnaires sont libres

Le reste de l'examen somatique est sans particularité

Examens complémentaires :

-Une échographie cardiaque faite a objectivé une CIA large permettant un mixing sans CIV. Les cavités droites sont très dilatées alors que les cavités gauches sont écrasées. On note également la présence d'un collecteur ou se jette les veines pulmonaires qui se projettent en supra cardiaque dans le tronc veineux innominé (TVI) sans restriction, et présence d'un épanchement péricardique modéré .L'artère pulmonaire est dilatée sans coarctation de l'aorte.

-Une TDM thoracique a été réalisée en faveur du diagnostic.

-Un bilan biologique : réalisé a montré une CRP à 8 et un taux de globules blancs à 11700 éléments/mm3.

En conclusion :

Nourrisson de sexe masculin âgé de 7 mois ayant comme ATCDS la notion de consanguinité 2^e degré. Admis au service de pédiatrie pour prise en charge d'une détresse respiratoire. Et chez qui l'examen clinique trouve un patient fébrile avec signes de lutte respiratoire et un retard staturo pondéral, un éclat de B2 et une hépatomégalie, le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Le patient a bénéficié d'une échographie cardiaque qui a objectivé un RVPAT supracardiaque dans le TVI non bloqué et une CIA.la TDM thoracique était en faveur du diagnostic.

L'évolution :

A été marquée par la survenue du décès du nourrisson 2 jours après la réalisation du scanner.

CAS CLINIQUE 3

Identité :

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin âgée de 6 mois (née le 15/09 / 07). Issue d'un mariage consanguin (parents cousins germains) le père est âgé de 40 ans journalier de profession et mère âgée de 24 ans femme au foyer non mutualiste .originaire et habitant Tawnat.

Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 6 mois par l'apparition d'une dyspnée avec des difficultés alimentaires, et des infections respiratoires à répétition.

Examen clinique :

L'examen à l'admission trouve un nourrisson conscient avec une FC à 104 bat/min, Sao2 à 84% sans o2 et 85% sous o2.

Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

Examen complémentaires :

L'échographie cardiaque a montré un retour veineux pulmonaire anormal total dans le sinus coronaire, responsable d'une dilatation massive des cavités droites et du tronc de l'artère pulmonaire avec une HTAP iso systémique ; un shunt droite-gauche par une petite CIA ostium- secundum.

Le nourrisson est mis sous furosémide 2mg/kg.

En conclusion :

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin âgé de 6 mois, ayant comme ATCDS la notion de consanguinité de 1^{er} degré. Admis au service de pédiatrie pour prise en charge des infections respiratoires à répétition. et chez qui l'examen clinique est sans particularité.

Le nourrisson a bénéficiée d'une échographie cardiaque revenant en faveur d'un RVPAT cardiaque dans le sinus coronaire non bloqué et une CIA ostium-secondum. Le Nourrisson est mise sous furosémide 2mg/kg.

La fille a été adressée pour cure chirurgicale.

Patiente décédée dans un an.

CAS CLINIQUE 4 :

Identité :

Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin, âgé de 3 mois sans antécédents pathologiques notables.

Motif d'hospitalisation : dyspnée d'aggravation progressive.

Histoire de la maladie :

Remonte présente 3 jours avant son admission au service une dyspnée d'aggravation progressive évoluant dans un contexte fébrile.

L'examen clinique :

L'examen trouvait un nourrisson cyanosé polypnéique à 44 cycles/min avec des signes de luttés.

Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

Les examens complémentaires :

Une échocardiographie cardiaque: a montré un retour veineux pulmonaire anormal total en supracardiaque dans le TVI avec communication inter auriculaire (CIA) et hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) sévère.

Le bilan biologique réalisé a montré une CRP à 38mg/L, une numération formule sanguine et un ionogramme sont normaux.

Le nourrisson a été mis sous 2L d'oxygène, furosémide, potassium sirop, une antibiothérapie à base d'amoxicilline protégée et macrolide.

En conclusion :

Nourrisson de sexe masculin, âgé de 3 mois et sans antécédents pathologiques notables. Admis au service de pédiatrie pour prise en charge d'une dyspnée d'aggravation progressive dans un contexte fébrile. Et chez qui l'examen clinique trouve un nourrisson cyanosé polypnéique avec des signes de lutte. Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Nourrisson qui a bénéficié d'une échographie cardiaque et qui a objectivé un RVPAT supracardiaque dans le TVI non bloqué, une HTAP et une CIA. Le bilan biologique a objectivé une CRP augmentée à 38mg/L.

Le nourrisson a été mis sur 2L d'Oxygénothérapie et ATB : amoxicilline protégé et macrolide plus furosémide sous supplémentation potassique

L'évolution :

A été marquée par l'obtention de l'apyrexie, sans signes de détresse respiratoire.

Il est sorti à j 11 d'hospitalisations avec une lettre pour cure chirurgicale de sa cardiopathie. Le nourrisson est décédé 2 semaines après sa sortie.

L'examen neurologique est normal

Les aires ganglionnaires sont libres

Le reste de l'examen somatique est sans particularité

Le patient a bénéficié d'un bilan radiologique :

Radio thorax : qui a objectivé une CMD et OAP

Echographie cardiaque : retour veineux pulmonaire total dans le sinus coronaire non bloqué et CIA minime.

Les examens complémentaires réalisés sont :

NFS/ HGB : 14,2 CCMH : 33,6 VGM: 90,4 PLQ : 350000 GB :14390

PNN :4270

GLY : 0,92 urée: 0,10 créatinine : 5mg/l, prot T : 53g/l

Ca : 78mg/l

Au terme de ses investigations on retient le diagnostic de cardiopathie congénitale à type de retour veineux pulmonaire anormal total dans le sinus coronaire gauche.

Sur le plan thérapeutique :

Pendant une durée de 10 jr

- Josamycine : (Josacine®) dose poids 2 fois par jour.
- Furosémide (Lasilix®) 2mg / kg.
- Et potassium sirop.

En conclusion :

Nourrisson de 10 semaines sans ANTCDs pathologiques notables, qui a présenté depuis l'âge de 30jrs des accès de toux sèches, puis des accès de toux productive ramenant des expectorations purulentes avec cyanose. Et chez qui l'examen clinique trouve des signes de lutte respiratoire et une cyanose péri-buccale. Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Le nourrisson a bénéficié d'une radiographie thoracique revenant en faveur d'une CMD et OAP. L'échographie cardiaque a objectivé un RVPAT cardiaque dans le sinus cardiaque non bloqué avec CIA minime.

Le bilan biologique est normal. Le nourrisson a été mis sous traitement à base d'ATB et diurétique sous supplémentation potassique.

L'évolution clinique a été marquée par :

Sur le plan respiratoire : par la persistance du tirage sous costal, et SaO₂ à l'air ambiant à 91%.

L'enfant est sorti le 27 /08/2009 sous Lasilix et Potassium

Par suite l'enfant a été adressé à l'hôpital Cheikh zayd pour cure chirurgicale.

-Opéré le 24/09/2009.

Compte rendu opératoire :

- Stérnotomie médiane
- Ablation du thymus
- Ouverture du péricarde
- Prélèvement d'un lambeau péricardique
- Inspection : cavité droite très dilatées avec un ventricule droit de contractilité altérée.
- Les quatre veines pulmonaires s'abouchent dans le sinus coronaire.
- La mesure de pression au niveau de l'artère pulmonaire : l'AP : 56 /23(37), l'AO : 60/34 (45)
- Mise en place d'une CEC entre deux canules veineuses n°14 et 16 et une canule aortique n° 8
- Départ en CEC
- Clampage aortique en normothermie .

- Cardioplégie cristalloïdes administré par la racine de l'aorte toute les 5 minutes.
- Auriculotomie droite parallèle au sillon auriculo-ventriculaire.
- L'inspection montre une CIA OS, elle mesure environ 2 cm de diamètre.
- Le sinus coronaire est très dilaté avec un retour sanguin très important.
- élargissement de la CIA puis ouverture large du toit du sinus coronaire depuis l'ostrum jusqu'au niveau du l'auricule gauche.
- Inspection confirme l'abouchement des quatre veines pulmonaires à ce niveau.
- L'aspect final montre un abouchement direct sans obstacle du retour veineux pulmonaire vers l'oreillette gauche.
- Reconstruction du septum inter-auriculaire à l'aide d'un patch en péricarde frais fixé à l'aide d'un surjet de Prolène 6/0 fixé au pourtour de la CIA OS puis sur les pourtours de l'abouchement du sinus coronaire qui est ainsi intégré à l'oreillette gauche.
- Purge des cavités gauche.
- Déclampage aortique au terme de 43min de clampage.
- Fermeture de l'auriculotomie.
- Sortie du CEC (qui a duré 1h 35 min) sous corotrope + adrénaline
- La mesure des pressions : l'AP 47/24 (34), l'AO 74/38 (52)
- Mise en place d'un drain péricardique, et un autre rétrosternal, et quatre électrodes (auriculaires, ventriculaires).
- Fermeture du sternum a l'aide de 5 fils résorbables.
- Fermeture de la paroi plan par plan.

La suite post opératoire :

- ventilation artificielle avec extubation précoce.
- support inotrope : adrénaline+ corotrope.
- oxygénothérapie + kinésithérapie précoce.

Bon évolution clinique après cinq jours de réanimation.

Contrôle échographique satisfaisant de la réparation.

Le patient quitte l'hôpital le 01/10/2009 sous traitement médical suivant :

Lasilex 5mg/kg et Maltofer sirop : 1 c à c / jr

Le devenir a long terme :

Le 02/09/2010 : poids : 10 kg, taille : 77cm, SaO2 : 99%, pouls : 121BPM

Échographie cardiaque de ce jour :

- Ventricule droit dilatée
- Ventricule gauche de bonne fonction
- retour veineux pulmonaire normal

Après 6 mois :

Le 07/03/2011 : poids : 11kg, taille : 84cm, SaO2 : 99%, pouls : 120BPM

Examen clinique de ce jour : normal notamment pas de détresse respiratoire, ni signes d'insuffisance cardiaque.

Échographie cardiaque :

- Dilatation des cavités droites
- IT: PVD= 50mmHg
- IP: PAPm=30mmHg

RESULTATS

1. Etude épidémiologie :

1.1 La Fréquence :

Nous avons dénombré 05 nouveaux nées et nourrissons ayant présenté un retour veineux pulmonaire anormal total qui ont été pris en charge au service de pédiatrie au CHU Fès entre 2006 et 2009.

1.2 Répartition selon le sexe :

Quatre de nos patients sont de sexe masculin et un de sexe féminin. Le sexe ratio est de 4. (Voir tableau 2 et figure 12)

Tableau 2: Répartition des RVPAT selon le sexe.

sexe	Nombre de cas
Masculin	4
Féminin	1
Total	5

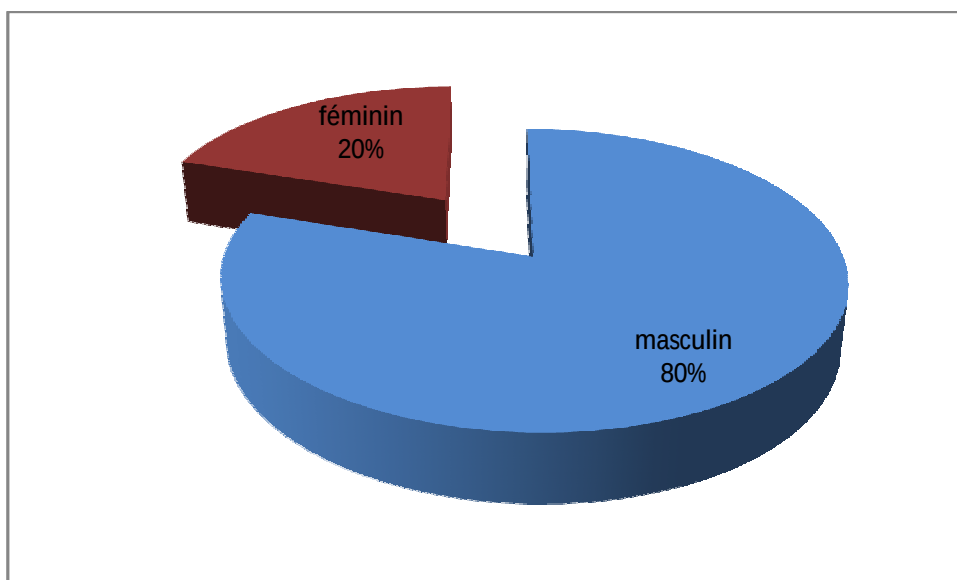


Figure 12 : Répartition des RVPAT selon le sexe.

1.3 Répartition selon l'âge au moment du diagnostic :

Ainsi l'âge de nos malades est variable entre H7 de vie et 7 mois .La répartition des malades par tranche d'âge est représentée par Le tableau 3.

Le diagnostic est fait dans tous les cas avant 2 ans, ceci est expliqué par la gravité de cette cardiopathie.

Tableau 3: La répartition selon l'âge des patients.

Tranche d'âge	Nbr de cas
< 1 mois	1
Entre 1 mois -6mois	3
Entre 6mois- 2ans	1
> 2 ans	0

1.4 Répartition selon les comorbidités :

Un patient a présenté une naissance prématurée à 32 semaine d'aménorrhée (SA) + suspicion d'infection materno-fœtale IMF associée à un diagnostic anténatal de cardiopathie congénitale (cas1). Trois patients ont présenté un RVPAT dans un contexte infectieux : toux, fièvre, détresse respiratoire (cas 2, 4, 5).

1.5 Répartition selon le type :

Le RVPAT était bloqué dans un seul cas (cas1).

Le RVPAT était en supracardiaque dans le tronc veineux innominé : dans trois cas (cas1, cas2, cas 4), cardiaque drainant dans le sinus coronaires dans deux cas (cas 3et 5) et jamais de forme infracardiaque ou mixte. (Voir tableau 4)

Tableau 4 : La répartition selon le type du RVPAT.

	RVPAT bloqué	RVPAT non bloqué	total
Supra cardiaque	1	2	3
Infra cardiaque	0	0	0
cardiaque	0	2	2
mixte	0	0	0
total	1	4	5

1.6 Décès :

Le décès est survenu dans 04 cas sur 05 avant même toute tentative de chirurgie compte tenu de comorbidités importantes (la prématurité à 32 SA cas(1)), du contexte d'urgence et de moyen des parents.

2. Etude clinique :

2.1 Circonstance de découverte :

Les circonstances de découverte du RVPAT étaient soit une détresse respiratoire (cas2), ou une dyspnée paroxystique (cas 3et4), accès de toux associé à une cyanose (cas 2 et 5) ou suite à la découverte d'une cardiopathie congénitale sur une échographie obstétricale (cas 1).

2.2 Examen clinique :

- Le poids au moment du diagnostic :

3 enfants porteurs du RVPAT avaient un poids faible au diagnostic (-2DS)

- Formes associées :

Le RVPAT était isolé dans tous les cas.

- Signes d'insuffisance cardiaque :
- hépatomégalie, cyanose intense (SaO₂ :80% sous 2L d'O₂ en moyenne), le retard staturo-pondéral, la dyspnée, la tachycardie, la tachypnée le refus de tété.
- Données de l'auscultation :

L'auscultation retrouvait un éclat de B2 pulmonaire. (cas2)

2.3 Examen complémentaire:

- Données de la radiographie thoracique :

Parmi les 05 patients hospitalisés, 2 patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique de face, soit 40%. Dans les 2 cas la radiographie thoracique a objectivé une CMD et OAP (voir figure 13 et 14).



Figure13 : radiographie thoracique qui objective une CMG et OAP (image du service de pédiatrie).



Figure 14 : radiographie thoracique qui objective une CMD (image du service de pédiatrie).

- L'échographie cardiaque couplée au Doppler :

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une échographie cardiaque Doppler (figure 15 et 16) qui a permis non seulement de visualiser le RVPAT mais aussi de préciser le type, la sévérité de cette cardiopathie et en plus de poser l'indication chirurgicale.

Le diagnostic donc a été apporté par l'échographie cardiaque dans tous les cas mais la difficulté de visualiser le retour veineux en échographie a nécessité une deuxième échographie cardiaque dans 2 cas (1 et 5).



Figure 15 : échographie cardiaque montrant une CIA (image du service de pédiatrie).

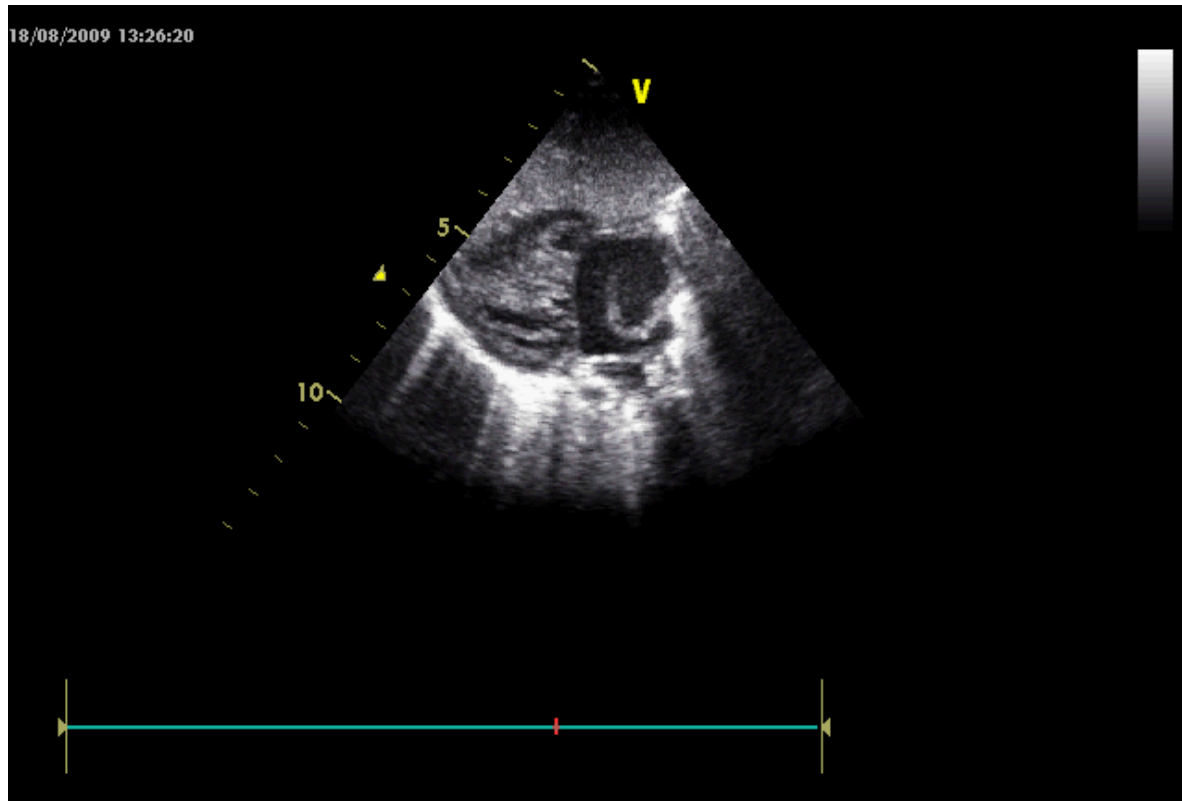


Figure 16 : échographie cardiaque montrant un sinus coronaire très dilaté dans le cas d'un RVPAT cardiaque dans le sinus coronaire (image du service de pédiatrie).

- La TDM thoracique a été effectuée dans un seul cas (cas 2).
- Les examens biologiques : tous les patients ont bénéficié d'un examen biologique et qui est revenu en faveur d'une leuconeutropénie discrète avec GB à 5100GB/mm³, d'une acidose métabolique avec une hyperkaliémie à 5,9mEq/L et HCO₃⁻ à 15mEq/L (cas 1) une CRP à 38mg/L (cas 4)

Tableau 5 : Tableau présentant les principales caractéristiques de notre série

Les cas	Le sexe	Poids (en gr)	Age au diag (en jrs)	Type	FORME	comorbidités
Cas 1	M	2000	0	Supracardiaque (TVI)	bloqué	Prématurité 32SA
Cas 2	M	-2DS	210	Supracardiaque (TVI)	Non bloqué	Contexte infectieux
Cas 3	F	ND	180	cardiaque (sinus coronaire)	Non bloqué	-
Cas 4	M	ND	90	Supracardiaque (TVI)	Non bloqué	Contexte infectieux
Cas 5	M	3000	68	cardiaque (sinus coronaire)	Non bloqué	Contexte infectieux

Gr : grammes, TVI : tronc veineux innominé, H : heure, diag : diagnostic, JRS : jours, SA : semaines d'aménorrhée, ND donnés non disponibles,

F : féminin, M : masculin.

Tableau 6: récapitulant les données cliniques de nos patients

	Données cliniques					
	cyanose	détresse respiratoire	Difficultés alimentaires	Refus de tété	Souffle l'examen	HMG
Patient 1	+	+	-	-	-	-
Patient 2	+	+	+	+	-	+
Patient 3	-	-	+	-	-	-
Patient 4	+	+	-	-	-	-
Patient 5	+	+	+	+	-	-

3) traitement :

3.1 Traitement médical :

Un traitement par les diurétiques a été utilisé dans 4 cas sur 5 plus la supplémentation en potassium.

Les antibiotiques ont été employés dans les formes présentées dans un contexte infectieux (cas 1, 4, 5).

L'oxygénothérapie a été nécessaire dans 2 cas (1 et 4).

3-2 Traitement chirurgical :

La chirurgie s'est réalisée pour 1 cas (cas5) au sein de l'hôpital Cheikh Zayd à Rabat en 2009.

- La technique chirurgicale : (le cas 5)
 - Il s'agissait d'une sternotomie médiane
 - La dissection plan par plan.
 - La recherche du retour systémique et l'emplacement du RVPAT avant le départ en CEC.
 - La réparation de la malformation. La CIA a été fermée à l'aide d'un patch en péricarde autologue.
 - La durée de CEC était de 1h 35 min, et du clamage aortique : 43min.
 - Mise en place d'un drain péricardique, et un autre rétrosternal, et quatre électrodes (auriculaires, ventriculaires).
 - La fermeture du sternum.
 - La fermeture de la paroi plan par plan.

4. Les suites Post opératoire : (cas 5)

- ventilation artificielle avec extubation précoce.
- support inotrope : adrénaline+ corotrope.
- oxygénothérapie + kinésithérapie précoce.

Bon évolution clinique après cinq jours de réanimation

Le retour à domicile s'est effectué après 07 jours d'hospitalisation (du 23/09/2009 AU 01/10/2009).

5. Le devenir à long terme :

Sur le plan cardiologique, l'enfant a gardé une HTAP faisant les 2/3 de pression systémique avec dilation des cavités droites.

Tableau 7 : récapitulant les données thérapeutiques et évolutives.

	Traitement		évolution	
	médical	chirurgical	favorable	décès
Patient 1	+	-	-	+
Patient 2	-	-	-	+
Patient 3	+	-	-	+
Patient 4	+	-	-	+
Patient 5	+	+	+	-
total	4	1	1	4

DISCUSSION

1. étude épidémiologique :

1.1 La Fréquence :

Le RVPAT occupe la 10ème place dans les cardiopathies cyanogènes par 05 cas soit 1,31 %.

Ce pourcentage est plus élevé de celui de Martinez et al [10] 0,2 %, Akallal [11] 0,6 % Tazanni[12] 0,63 % Lahlou[13] 0,42 %. Dans la littérature le RVPAT représente 2 %de l'ensemble des CC [7].

Tableau 8: Fréquence des cardiopathies cyanogènes (Revue de la littérature)

Auteurs	Année d'étude	Nbr de CC	RVPAT%
Akallal [11]	1998	171	0,6
Lahlou [13]	1997 - 2000	237	0,42
Tazanni [12]	1993 - 1997	472	0,63
Martinez et Al [10]	1989 - 1998	428	0,2
Notre série	2006 - 2009	427	1,31

1.2 Répartition selon le sexe (SEX -RATIO) :

Pour le RVPAT, on note une prédominance masculine dans notre série ainsi que les séries présentées dans le tableau suivant :

Tableau 9 : Répartition du RVPAT selon le sexe.

Etude	Lieu d'étude	Année d'étude	Nombre de cas	Sexe masculin	Sexe féminin
Tazanni [12]	Rabat	1999	03	66,66%	33, 33%
Sachin Talwar [14]	Inde	1997 - 2007	27	18	09
Tara Karamlou [15]	Canada	1946 - 2005	377	236	141
SK Choudhary [16]	Inde	-	248	168	80
Angela M. [17]	Chicago	1990 - 2008	100	58	42
Notre étude	Fès	2006 - 2009	05	4 cas	1 cas

1.3 Répartition selon l'âge au moment du diagnostic et de la chirurgie :

Le délai diagnostique peut paraître long dans notre série avec une médiane de 42 jours toutes formes confondues (extrême de 0 à 210). L'âge médian au moment de la chirurgie est de 115 jours très augmenté par rapport aux données de la littérature avec une moyenne du délai diagnostique de 33 jours. (Tableau 10).

Ceci est essentiellement dû au taux très élevé des accouchements à domicile dans notre pays et la négligence des parents et des médecins.

D'autre part, ce retard diagnostique peut être expliqué par la bonne tolérance de cette cardiopathie congénitale, ceci doit inciter à sensibiliser les pédiatres à ce problème et à élargir l'indication des échocardiographies devant le moindre doute surtout à la naissance.

Tableau 10 : tableau comparatif entre différentes études montrant l'âge médian à la chirurgie, nombre de forme bloqué ainsi le taux de mortalité.

Etude	Nombre de patients	Age médian lors de l'intervention (en jrs)	Nombre de RVPAT bloqués	Mortalité totale	Années d'études
Hyde[18]	85	33	35%	13%	1988 - 1998
Caspi[19]	34	21	65%	0	1993 - 2000
Clarke[1]	47	ND	ND	68%	1963 - 1970
	39	83	ND	36%	1971 - 1975
Sinzobahamvya[20]	71	ND	63%	12%	1977 - 1994
Michielon[21]	89	54	31,5%	12,7%	1983 - 2001
Ando[22]	48	14	ND	8,3%	1992 - 2003
Notre étude	5	115	1cas	4 cas	2006 - 2009

ND : données non disponibles

1.4 Répartition selon les comorbidités :

Dans notre série, 4 enfants présentaient des comorbidités pouvant rendre le pronostic plus péjoratif.

Ces comorbidités expliquent partiellement le nombre de décès supérieur de notre série par rapport aux données de la littérature.

En effet, il existe un cas de prématurité de 32SA, qui est décédé.

Trois enfants présentent un syndrome infectieux associé au RVPAT.

1.5 Facteurs étiologiques :

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

1.5.1 Facteurs d'environnement :

Selon une étude faite par : Jackson LW, Correa-Villaseñor A [**] 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.

1.5.2 Facteurs génétiques :

ü Aberration chromosomique :

Selon une étude de E. Robert-Gnansia et al. [23] L'inversion-duplication du chromosome 22q-11.2 (yeux de chat) (figures 17 et 18 d'après [24]) est associé dans 40% aux anomalies du retour veineux pulmonaire.

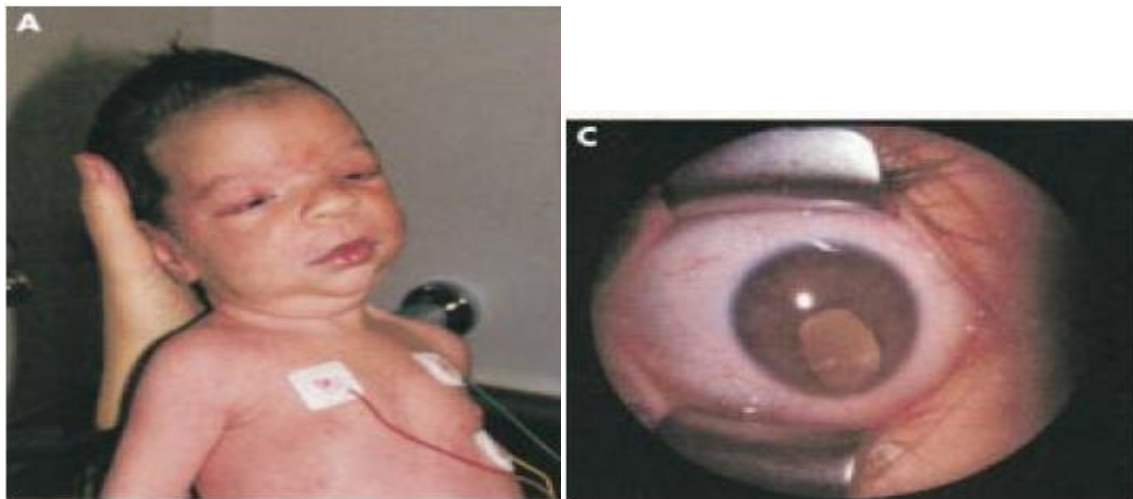


Figure 17 : [d'après 24]

(A) Enfant de sexe masculin âgé de 3 semaines avec syndrome « yeux de chat »

(C) : l'examen du segment antérieur de l'œil droit (en myosis) montre colobome irien inféro-nasal.

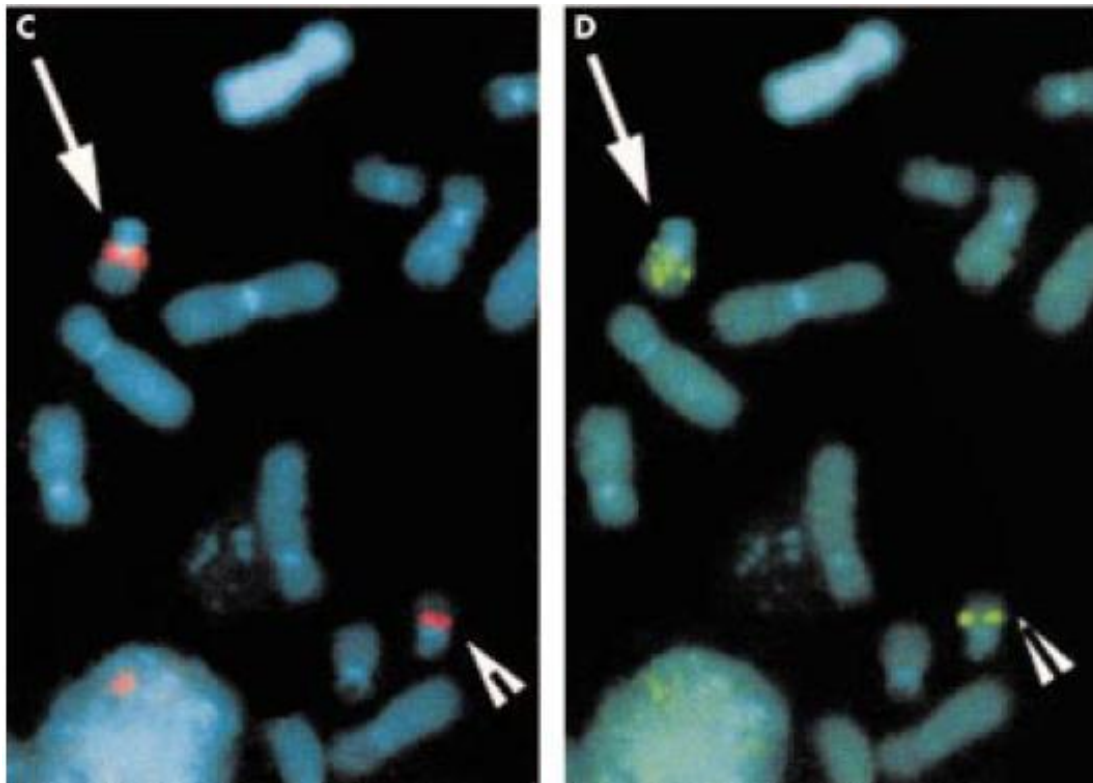


Figure 18 : d'après [24]:analyse cytogénétique.

(C) Le signal d'hybridation de la sonde proximale est constamment plus large sur la dérivée par rapport au chromosome 22 normale.

(D) La Sonde distale a entraîné deux signaux sur le chromosome dérivé. Les flèches courts indiquent le normal, les flèches longues indiquent la dérivée chromosome 22.

ü Causes géniques :

Une forme familiale exceptionnelle a permis de localiser la mutation responsable en 4q13-p12, c'est-à-dire dans la région péracentromérique 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 (3 %) dans le syndrome de Turner (45, X) de même que la bicuspidie aortique (15%) avec ou sans maladie aortique (5 %) et la COA (4%) [23].

1.6 Répartition selon le type :

Le tableau (11) décrit la proportion représentée par chaque type de RVPAT selon les plus grandes séries de la littérature, et le tableau (12) La proportion des formes bloquées :

Tableau 11 : Répartition des RVPAT par type dans les plus grandes séries.

	RVAT supracardiaque	RVPAT cardiaque	RVPAT infracardiaque	RVPAT mixte
Hashmi[25] 77cas	47%	21%	12%	6%
Clarke[1] 39cas	61%	18%	15%	5%
Caspi[19] 34cas	35%	9%	53%	3%
Hyde[18] 88cas	49%	19%	23%	9%
Sinzobahamvya[20] 71cas	47%	24%	22%	7%
Ando[22] 48cas	54%	15%	27%	4%
Michielon[21] 89cas	43%	29%	18%	10%
Notre étude 5cas	2cas	2cas	0 cas	0cas

Tableau 12 : Proportion de RVPAT bloqué dans la plus grandes séries

Séries	RVPAT bloqué
Hashmi 77 cas [25]	30%
Caspi 34cas [19]	65% (82% infracardiaque, 13%supracardiaque, 4% mixte)
Michielon 89cas [21]	31,5% (87% infracardiaque, 26%supracardiaque, 27%cardiaque, 11%mixte)
Hyde 88cas [18]	35%
Sinzobahamvya 71cas [20]	63%
Serraf 07 cas [26]	53%
Notre étude 5 cas	1 cas

1.7 Décès :

La mortalité dans notre série est de 80%, ce qui est très élevé. Dans un cas cependant, il s'agissait d'un enfant présentant des comorbidités lourdes (cas1) ayant probablement conduit au décès avant même la chirurgie. En excluant cet enfant de notre petite série, nous ramenons le pourcentage de décès à 60%. Ceci reste supérieur aux données de la littérature où la mortalité varie entre 8 à 13%, pour les études les plus récentes variant selon la taille de l'effectif, les études les plus anciennes on un taux plus élevée (65%) [1, 19, 21] Tableau (10). Les décès de notre série sont intervenus avant la possibilité de prise en charge chirurgicale pour deux autres enfants.

Notre série constitue une petite série étalée dans le temps avec une prise en charge commune. Ainsi, quatre enfants ont été adressés pour cure chirurgicale, dont trois enfants sont décédés avant la chirurgie, un seul enfant a été opéré à rabat.

2. Etude clinique :

2.1 Circonstance de découverte :

Les signes cliniques dépendent de la perméabilité de la communication inter-auriculaire (CIA) et sur la présence ou non d'une obstruction au retour du sang veineux pulmonaire vers le cœur [27].

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 [28].

ü 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.

ü 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 premiers 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.

b) Formes à déclaration tardive :

Rarement, du fait d'une grande diversité clinique, le diagnostic est posé au bout quelques années chez le grand enfant et adolescent présentant une dyspnée à l'effort, hippocratisme clinique, des infections respiratoires à répétitions, et des troubles du rythme [29,30]. Le tableau clinique est celui d'une CIA large. Enfin c'est parfois chez des adultes avec une hypertension artérielle pulmonaire [31, 32,33], un Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome [34] ou carrément asymptomatique : RVPAT détecté seulement après des examens de dépistage de routine [35].

Dans notre série les RVPAT ont été diagnostiqués soit à l'occasion d'une détresse respiratoire chez un patient, les infections respiratoires à répétitions sont trouvées chez 2 patients, ou suite à la découverte d'une cardiopathie congénitale sur échographie obstétricale (un seul cas). Ces signes sont apparus généralement à un âge relativement précoce entre 0 et 7 mois.

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. La 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, le poids et la taille n'étaient pas pris unanimement nous notons 3 cas de retard staturo-pondéral et les 3 enfants sont porteurs d'une CC avec HTAP.

b) Les formes associés :

-Associations avec d'autres cardiopathies :

Dans la majorité des cas, le RVPAT est une malformation isolée (La présence d'une communication inter-auriculaire est considérée comme une partie intégrante du diagnostic du total de connexion veineux pulmonaire anormal et l'on croit être essentiel pour la survie). Mais un RVPAT peut être associé à une autre malformation cardiaque.

Le diagnostic de retour veineux pulmonaire anormal total se fait alors de l'exploration cardiologique effectuée dans le cadre de l'exploration de la cardiopathie associée : communication interventriculaire [38], tétralogie de Fallot [39,40], cœur univentriculaire, isomerisme cardiaque [41] et hypoplasie du cœur gauche [42]. Cette association avec une autre cardiopathie aggrave le pronostic de façon importante surtout du fait d'une chirurgie très lourde et plus difficile.

-Association aux varices œsophagiennes et à la rectorragie :

Le drainage des RVPAT infracardiaques dans la veine porte est responsable d'une hypertension portale pouvant se traduire par des varices œsophagiennes et

rectorragie. Non diagnostiquées en préopératoire, elles peuvent avoir des conséquences très défavorables en péri ou post opératoire. [43, 44]

-Lymphangiectasies pulmonaires congénitales (LPC) :

La dilatation malformative des lymphatiques pulmonaires est une pathologie exceptionnelle touchant 2 garçons pour 1 fille, qui s'accompagne dans la moitié des cas de malformations cardiovasculaires. L'association fréquente à un obstacle au retour veineux pulmonaire fait penser que les actasies lymphatiques sont secondaires aux perturbations hémodynamiques engendrées par celui-là. La persistance du réseau lymphatique primitif serait liée à l'insuffisance du drainage veineux du moins dans les formes avec cardiopathie et obstacle au retour veineux.

Les données de l'autopsie constatent que les lymphangiectasies coexistent avec une sténose à l'abouchement du collecteur principale [45]. La réduction de débit veineux pulmonaire pendant la vie fœtale est un facteur dominant de la genèse du LPC.

Le diagnostic de LPC est difficile. Les signes cliniques et radiologiques ne sont pas spécifiques [46]. Une anomalie pulmonaire visible en per opératoire doit faire effectuer une biopsie pulmonaire. [47]

Dans notre série, tous les RVPAT étaient isolés.

c) Signes d'insuffisance cardiaque [27] :

Chez le nourrisson et l'enfant, la symptomatologie comprend 4 signes principaux :

- la tachypnée ou polypnée qui peut s'accompagner de toux, de cyanose ou de signes de lutte respiratoire.
- la tachycardie, l'hépatomégalie, la cardiomégalie.

Celle-ci est retrouvée dans notre série chez 5 cas soit 100%.

d) 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. Cette habilité et expérience à l'auscultation ne peut être acquise qu'après compréhension des mécanismes cardiaques, une technique d'auscultation appropriée et un apprentissage long et assidu.

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'hyperdébit pulmonaire, et un B2 claqué lié à l'HTAP, avec un roulement diastolique de débit du foyer tricuspide. Dans notre série, sur les 05 patients, un seul cas (cas2) avait un éclat du B2 pulmonaire.

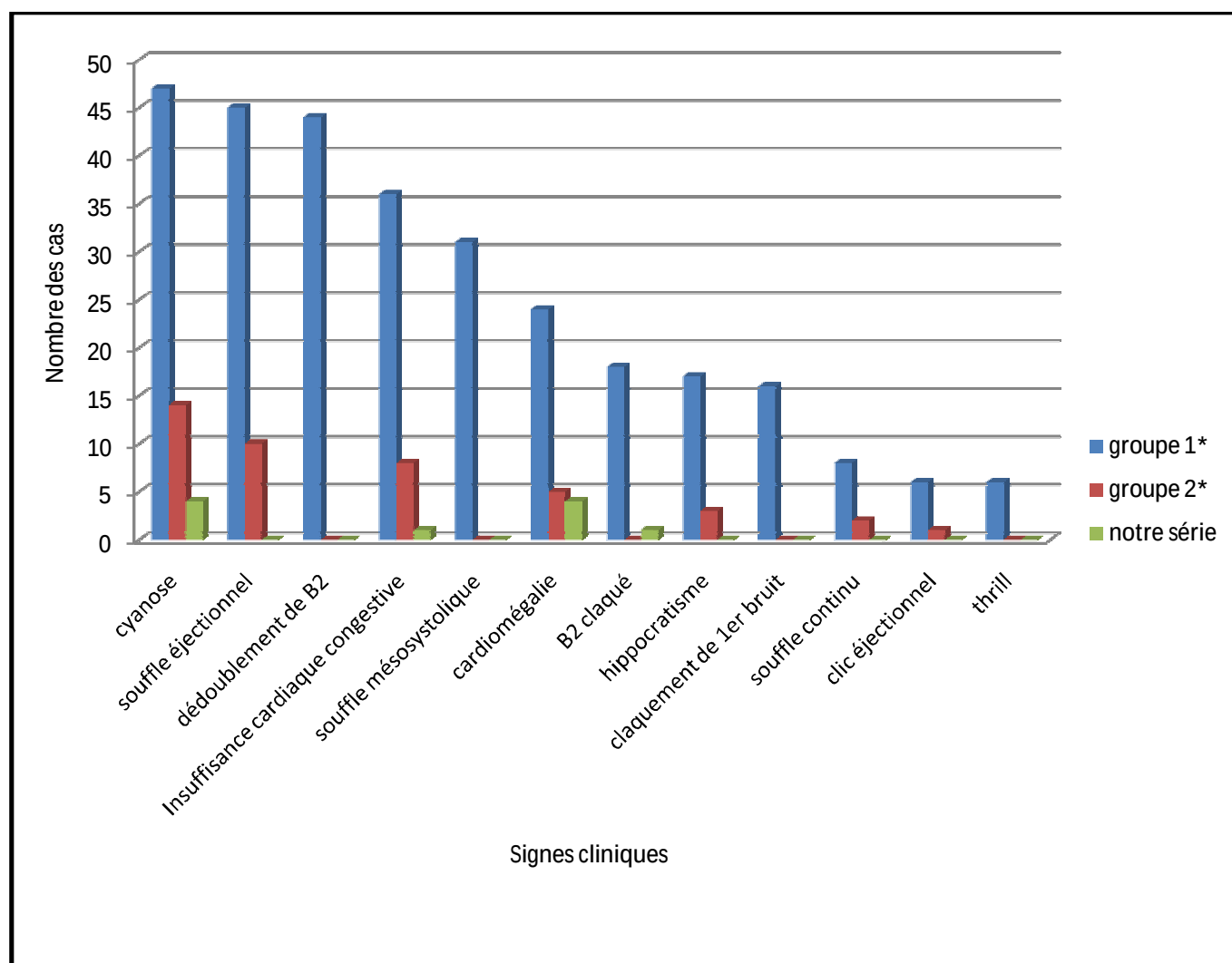


Figure 19 : pourcentage des signes cliniques trouvé dans le RVPAT d'après [48]

*Groupe1 : RVPAT isolé. Groupe 2 : RVPAT associé à d'autres malformations.
D'après [48].

2.3 Examen complémentaire:

«Primum non nocere » est un des leitmotif qui doivent être les plus présents dans l'esprit du corps médical. Dans les cas qui nous intéressent ici, nous avons affaire à de très jeunes patients porteurs d'une cardiopathie cyanogène et dont l'état général, qui peut parfois sembler conservé, est susceptible de se dégrader rapidement comme c'est habituel chez les enfants, et à fortiori chez les nourrissons et les nouveau-nés. Il apparaît donc primordiale d'utiliser des techniques non

invasives, ou de moins le moins traumatique possible, dans tout ce qui concerne leur prise en charge , et en particulier sur le plan des investigation.

ü L'électrocardiogramme (ECG) :

D'après [49], quel que soit le type anatomique de l'anomalie, elle est responsable d'une déviation droite de l'axe du QRS avec une hypertrophie ventriculaire droite marquée et souvent une hypertrophie auriculaire droite.

Dans notre série, l'ECG n'a pas été effectué.

ü Radiologie thoracique :

La radiologie du thorax montre un cœur nettement augmenté de volume avec le débord droit de l'atrium droit dilaté et un arc moyen convexe secondaire à la dilatation de l'artère pulmonaire. En cas de retour veineux supra cardiaque, la dilatation de la veine cave supérieure et de l'atrium droit sur le versant droit d'une part, et de l'arc moyen convexe associé au débord de la pointe du cœur sur le versant gauche d'autre part, réalise un aspect caractéristique en « 8 » ou en « bonhomme de neige » évoquant le diagnostic. (Élargissement du médiastin prolongé par l'élargissement de la veine cave supérieur). Ce gros cœur est entouré d'une forte hyper vascularisation pulmonaire (figure 20 d'après 50).

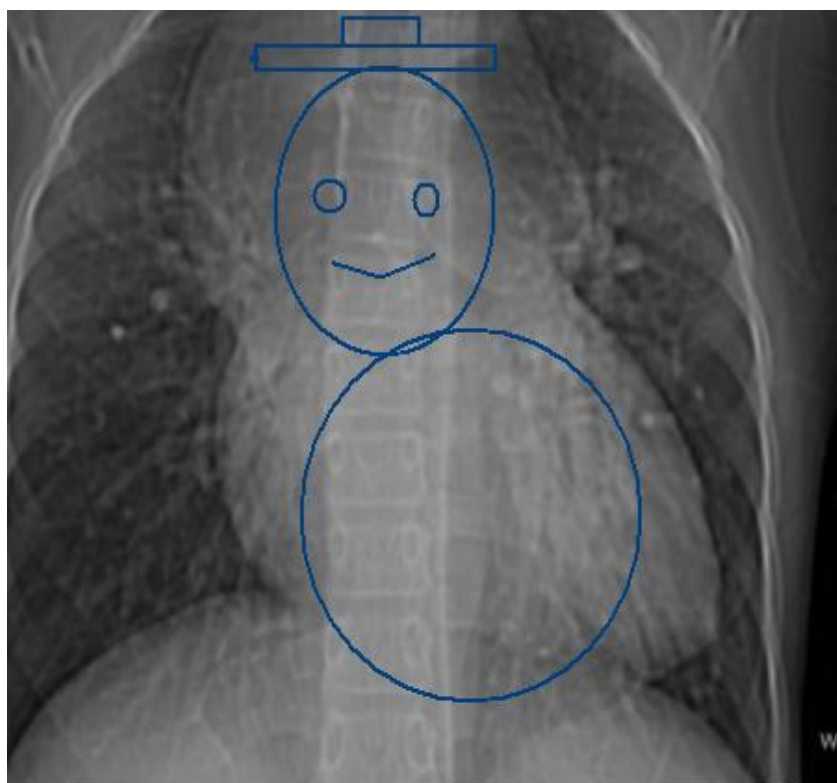
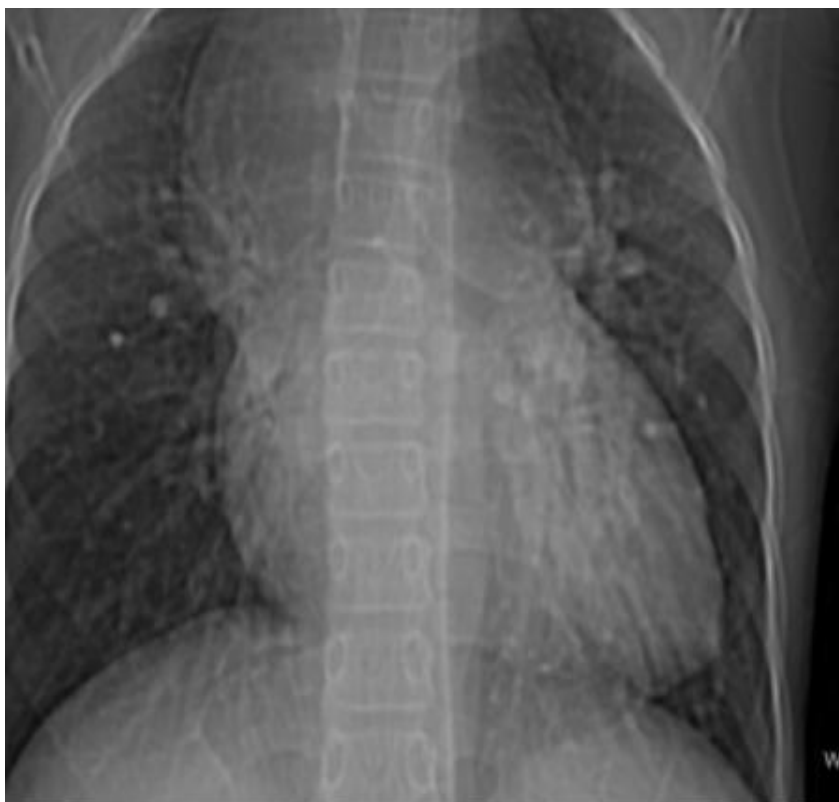


Figure 20 : radiographie du thorax de face montrant un RVPAT supra diaphragmatique avec image classique en bonhomme de neige d'après [50].

Dans notre série, 2 patients avaient un aspect radiologique orientant vers une cardiopathie.

ü échographie cardiaque couplée au Doppler :

L'échographie est l'imagerie de choix pour le diagnostic positif de retour veineux pulmonaire total (figure 21,22 et 23).

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 .

Le canal artériel, encore perméable chez le nouveau né, shunte de droite à gauche, témoignant de l'HTAP.

Le diagnostic du RVPAT est correct dans la majorité des cas lorsqu'il est fait par un cardiopédiatre chevronné, avec également une bonne situation des abouchements des veines (96,7% étude sur 60 cas [51]). Néanmoins, une limite existe dans le cas des formes mixtes ou le second site de drainage n'est parfois pas visualisé (2 cas sur 4 de RVPAT mixtes) [14].

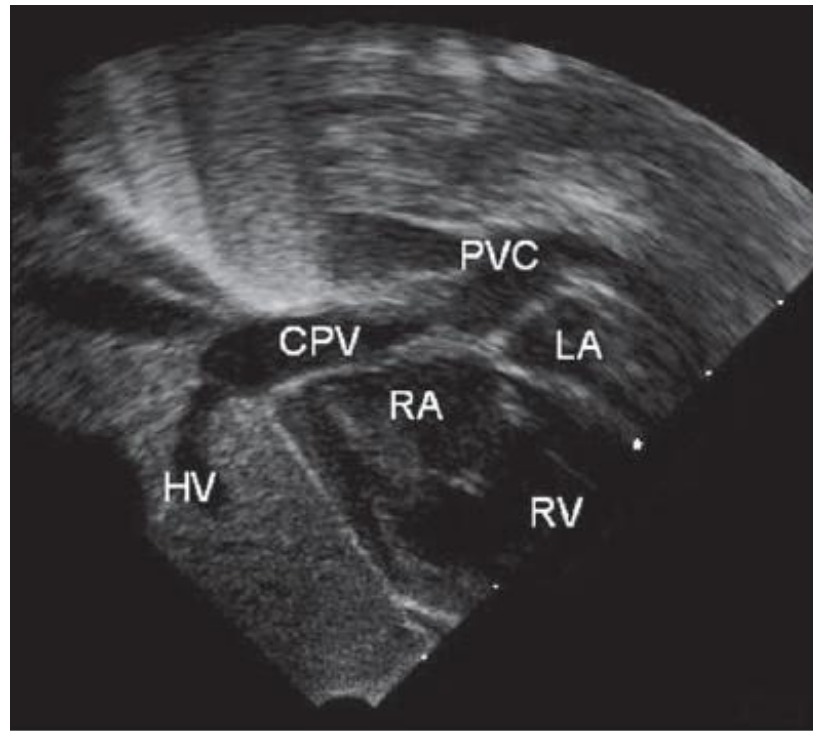


Figure 21 : nouveau né de sexe masculin âgé de 5jours avec un RVPAT en infracardiaque (type III). D'après [52]. Image échographique montre le confluent commun des veines pulmonaires (PVC) en postérieur. La veine pulmonaire commune (CPV) qui se jette dans la VCI (en infradiaphragmatique). LA (oreillette gauche), RA (oreillette droite), RV (ventricule droit), HV (veine hépatique)

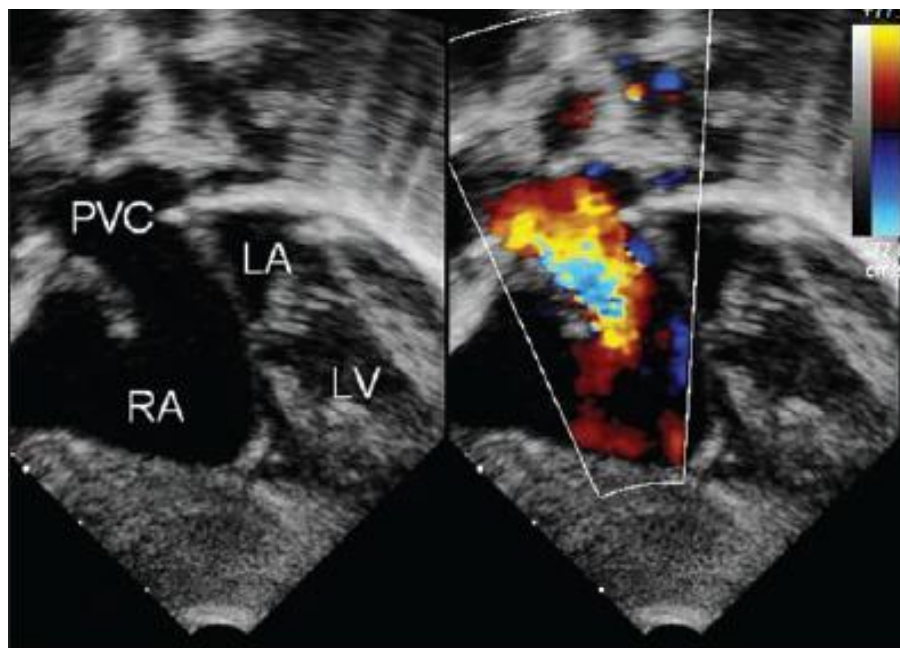


Figure 22 : d'après [52] RVPAT cardiaque(II) chez un nouveau né de sexe féminin âgée de 3 jrs.

Écho doppler qui montre le confluent commun des veines pulmonaires (PVC) en postérieur et qui se jette dans oreillette droite (RA) par l'intermédiaire du sinus coronaire. LA = oreillette gauche; LV = ventricule gauche.

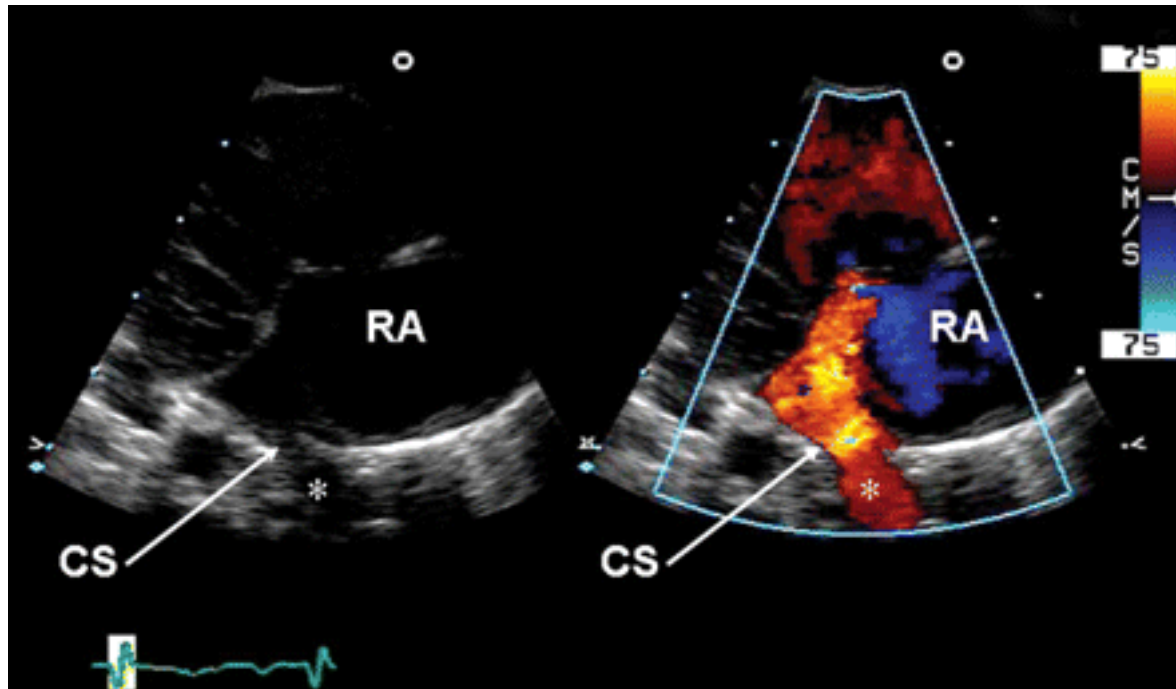


Figure 23 : image échographique montrant un RVPAT intracardiaque dans le sinus coronaire. CS : sinus coronaire, RA : atrium droit. D'après [53]

- 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.

ü Autres techniques d'imageries :

D'autres techniques d'imagerie peuvent être utilisées pour localiser le site exact de drainage, surtout en cas d'association avec une cardiopathie complexe ou de retour mixte.

a) TDM :

Examen de deuxième intention, venant après l'échocardiographie. Il peut être intéressant pour l'exploration des anomalies des vaisseaux extracardiaques [54], même s'il est de réalisation et d'interprétation difficiles chez le nouveau né et le

nourrisson et nécessite une injection de produit de contraste. (Figure 24 et 25 D'après [55]).

L'angioTDM ou la TDM avec reconstruction 3D sont non invasives et ne nécessitent pas d'anesthésie générale. Le diagnostic a été clairement établi dans tous les cas de l'étude de Sridhar [56] et Tae Hoon Kim [57] grâce à cette imagerie en 3D (figure 26 d'après [58]).

Néanmoins, les principaux désavantages de cette technique restent : L'exposition aux radiations, utilisation de produit de contraste iodé, manque d'information fonctionnelle (par exemple, la fonction du ventricule droit) [59].

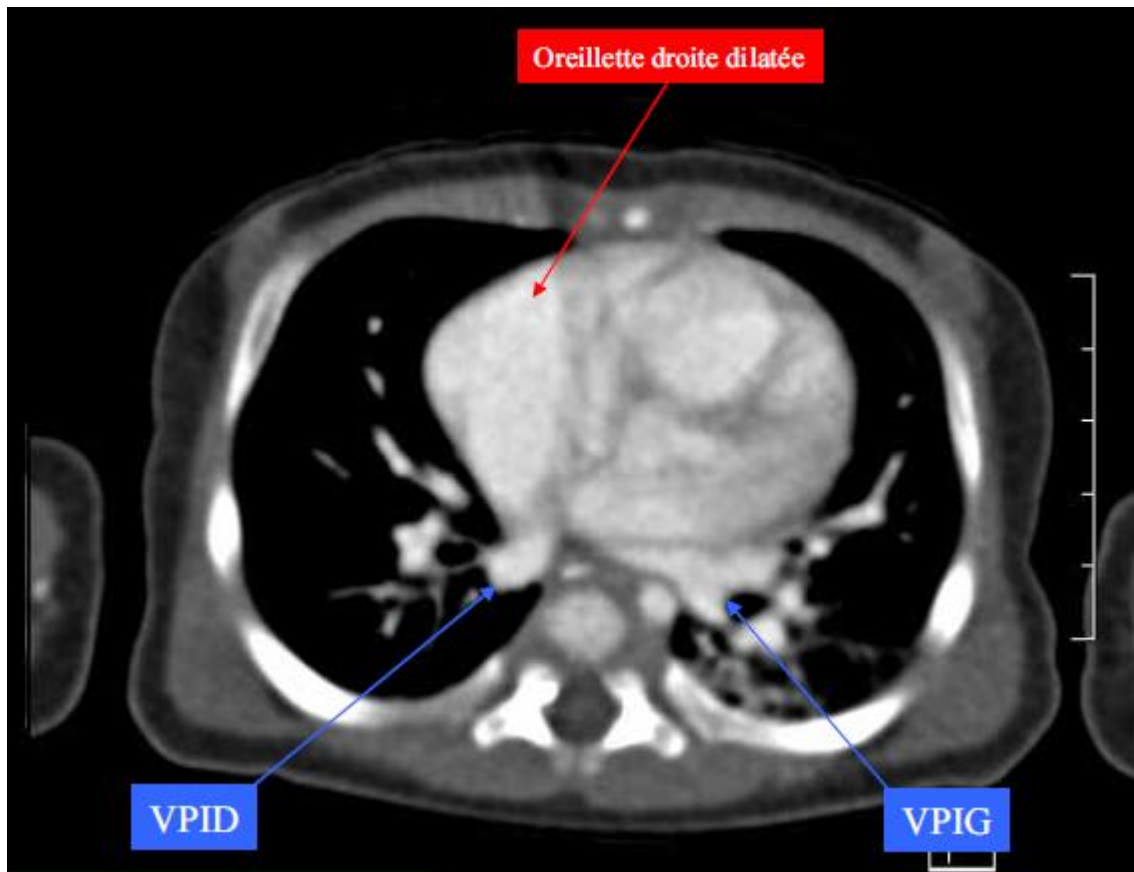


Figure 24 : RVPA total non bloqué avec présence d'un tronc veineux collecteur s'abouchant directement au niveau de l'oreillette droite juste en dessous de l'insertion de la veine cave supérieure. Dilatation des cavités droites. D'après [55]

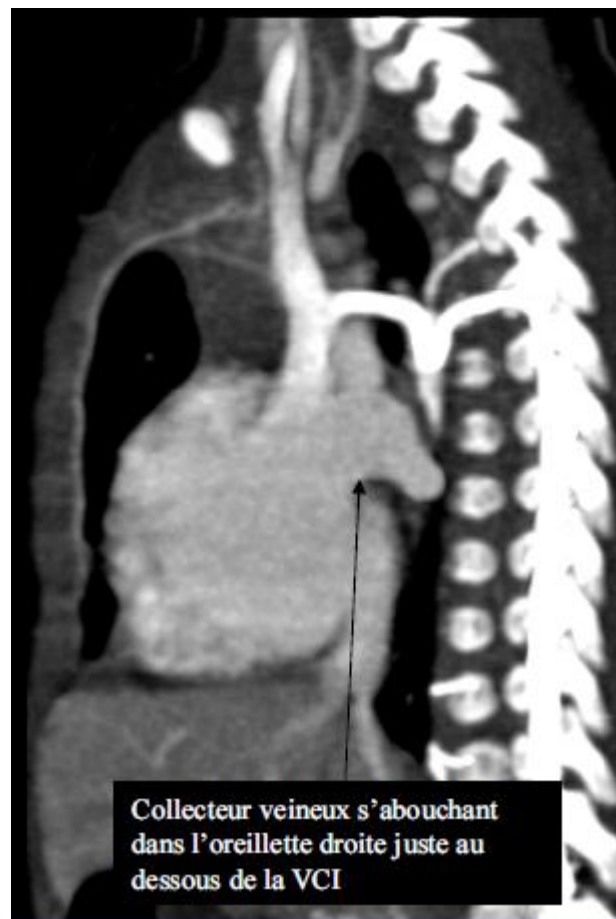
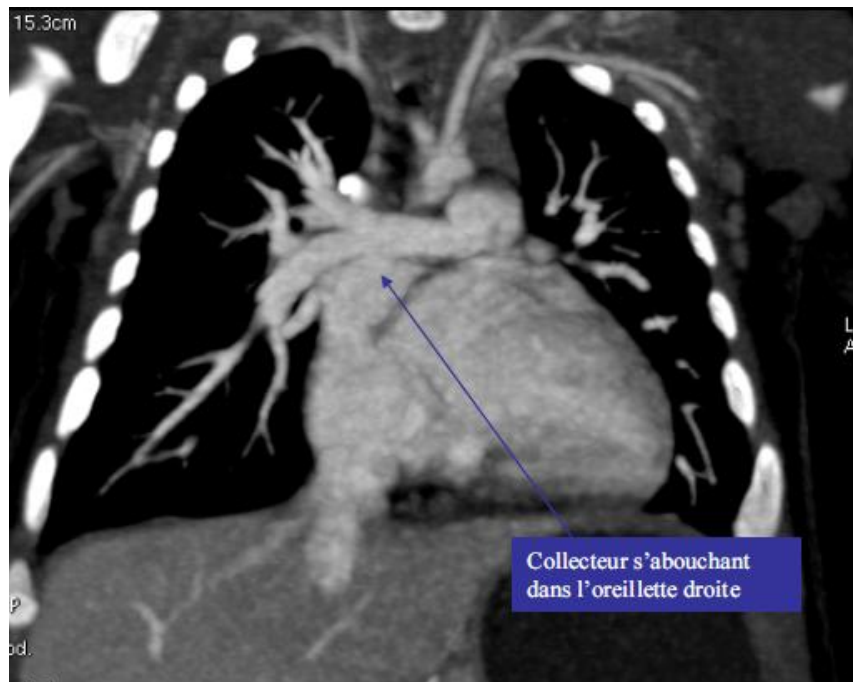
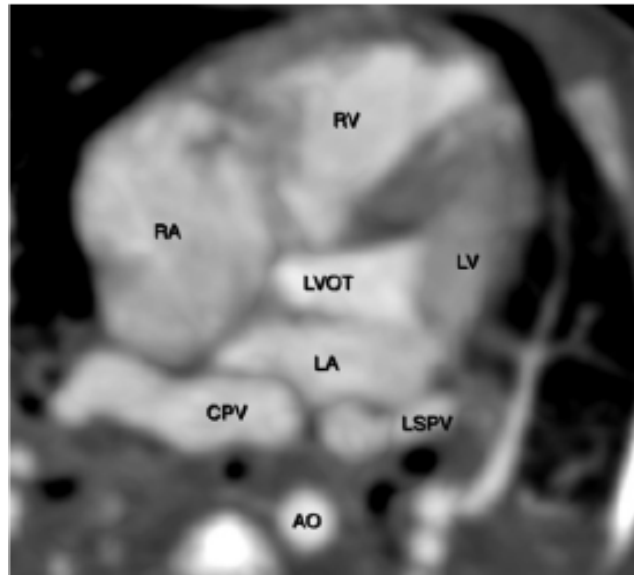
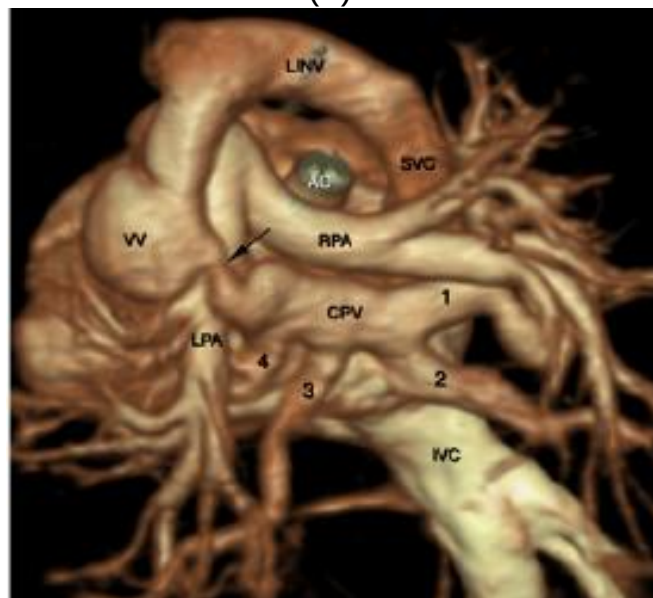


Figure 25 : Reconstructions MPR coronales obliques et sagittales obliques

Enfant de 2 mois. Bilan pré-chirurgical d'un RVPAT cardiaque non bloqué visualisé à L'échographie chez un enfant de deux mois, présentant par ailleurs une communication interauriculaire de type sinus venosum. D'après [55]



(A)



(B)

Figure 26 : [d'après 58] RVPAT Supracardiaque chez un enfant âgé de 16 jours, de sexe masculin, et qui présente une dyspnée.

(A) : image Axial qui montre un petit ventricule gauche (LV), avec oreillette droite élargie (RA), le ventricule droit (VD), et l'oreillette gauche (LA). À noter : aucun retour veineux pulmonaire dans l'oreillette gauche. La veine pulmonaire commune (CPV) est situé à proximité de la paroi postérieure de LA.

(B) : vue postéro-oblique qui montre toutes les veines pulmonaires (1-4) drainant dans le CPV qui se continue par une veine verticale dilatée (VV), et draine par suite dans la veine innominé gauche (LINV) et qui se jette dans la veine cave supérieure (SVC).

À noter : une sténose sévère à la jonction entre le CPV et le VV (flèche) associé à une dilatation du VV, LVOT : voies éjection du ventricule gauche, LSPV : veine pulmonaire gauche supérieure, AO : aorte, VCI : veine cave inférieure, l'APR : l'artère pulmonaire droite, APL : artère pulmonaire gauche.

Dans notre série l'indication d'une TDM thoracique a été posée pour deux cas (cas 2 et 5), et elle a été effectuée dans un seul cas (cas 2, résultat : en faveur du diagnostic du RVPAT)

b) scintigraphie :

L'injection d'un radionucléotide (3mCi technetium_99m pertechnetate) permet de repérer les retours veineux pulmonaires anormaux totaux sous diaphragmatiques. Cette pathologie présente une physiologie unique avec un retour dans l'atrium droit apparaissant après 3 à 6 secondes après le passage initial et une visualisation directe du passage du retour veineux à travers le diaphragme [60]. Les inconvénients restent l'irradiation du patient et l'absence de diagnostic des autres formes de RVPAT.

c) Imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) :

L'imagerie par résonance magnétique peut apporter des informations supplémentaires dans l'évaluation des malformations vasculaires d'une part, mais également dans l'évaluation des malformations viscérales et cardiaques qui peuvent être associés au retour veineux pulmonaire anormal total (figures 27, 28) [d'après61]. Elle permet d'obtenir chez certains patients des images plus claires que celles issues de l'échographie cardiaque ou de l'angiographie, surtout concernant les sites de connexion et de localisation de la sténose [62].

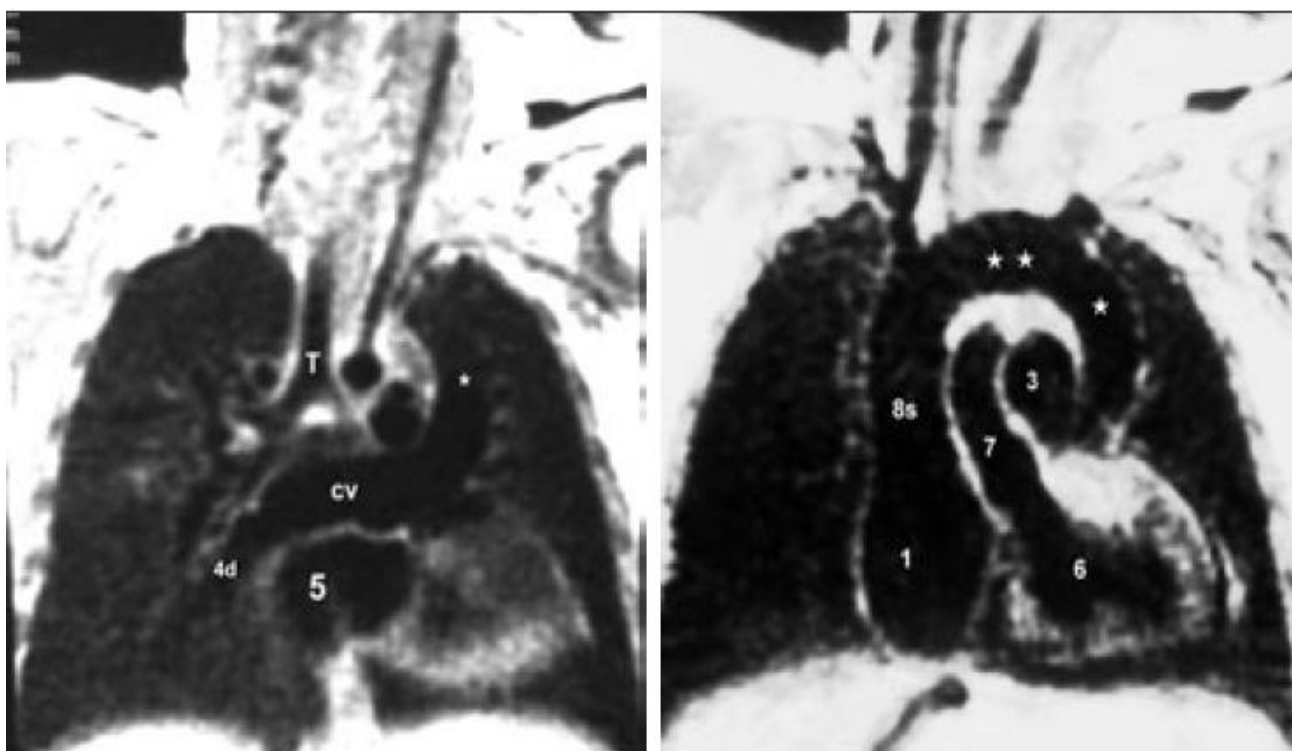
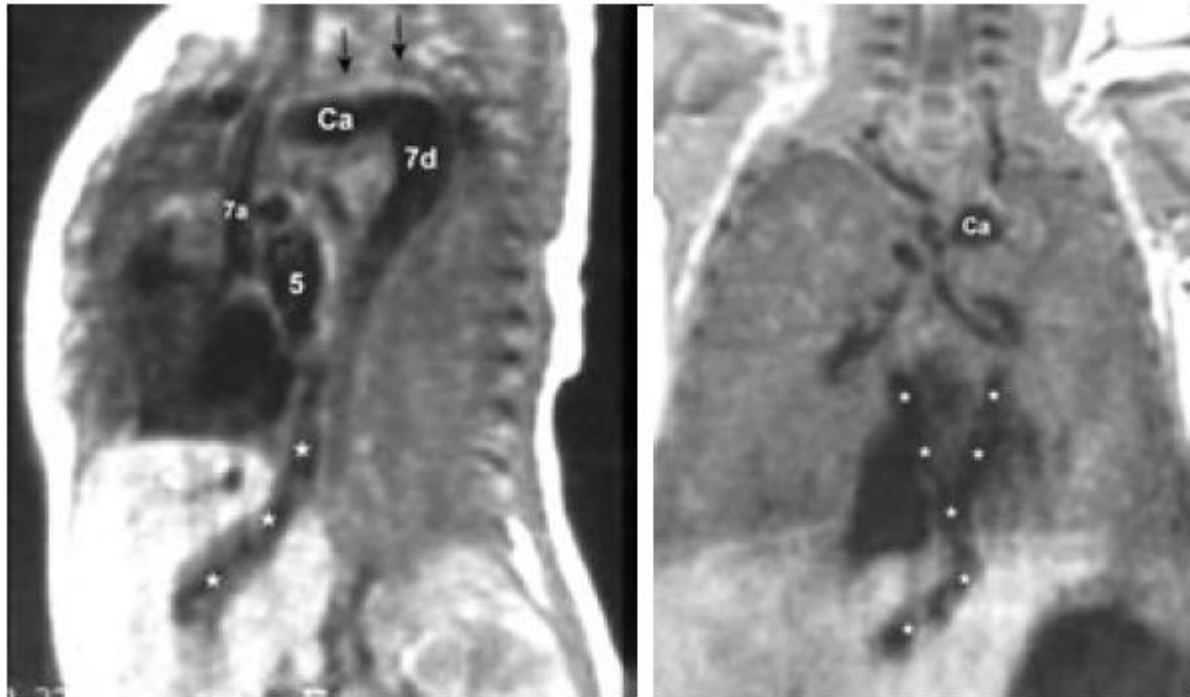


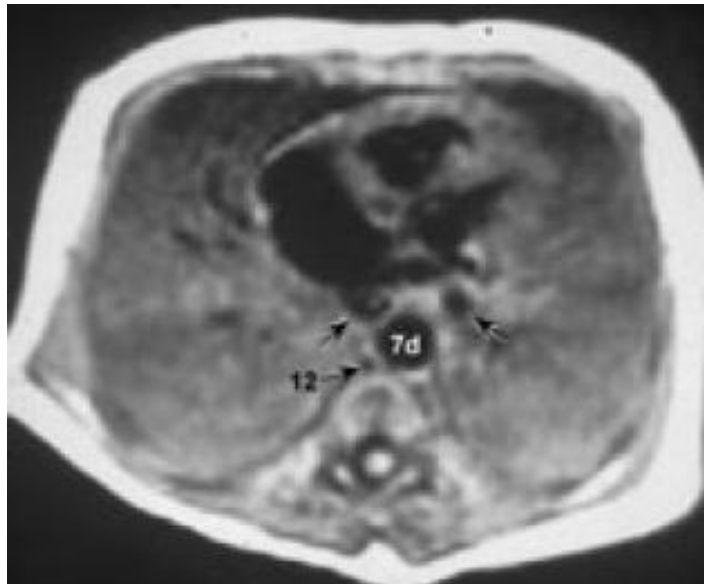
Figure 27 : RVPAT sus diaphragmatique. Nourrisson de 30 mois hospitalisé pour infection respiratoire à répétition, tachypnée et une cyanose d'installation progressive.

Coupes frontales montrant bien le collecteur veineux (CV), la veine de drainage (étoile) s'abouchant dans le tronc veineux brachio-céphalique gauche (double étoile), et via la VCS (8s) dans l'atrium droit (1) dilaté, aorte ascendante(7), artère pulmonaire(3), atrium gauche(5), ventricule gauche(6), trachée(T). D'après [61]



(A)

(B)



(C)

Figure 28 : RVPAT sous diaphragmatique L'IRM réalisée en urgence à la 6ème heure chez un nouveau né avec insuffisance cardiorespiratoire. D'après [61]

A : coupe oblique antérieur gauche, montrant le retour veineux sous diaphragmatique (étoile). Noter également l'interruption de la crosse aortique (flèche) au-dessus de l'aorte ascendante (7a)

B : coupe coronale visualisant la confluence en Y (étoile) des veines pulmonaires vers le système porte à travers le diaphragme.

C : coupe axiale, les deux collecteurs veineux pulmonaires droit et gauche sont également retrouvés en rétrocardiaque. Ca : canal artériel, 7d : aorte descendante, 5 : atrium gauche, 12 : veine azygos.

d) Place du cathétérisme cardiaque :

L'angiographie reste dans ce contexte le « gold standard » mais est de réalisation difficile chez les petits enfants en état clinique instable et n'est donc peu utilisée.

La nécessité d'effectuer un cathétérisme dans le cas d'une découverte de retour veineux pulmonaire anormal total est controversée. Certaines équipes n'effectuent de cathétérisme que dans les formes mixtes ou si l'échographie est difficile à interpréter afin de diminuer les risques opératoires en visualisant les abouchements exacts du retour veineux [63]. Par contre d'autres études suggèrent que le cathétérisme est dangereux, surtout compte tenu de l'état clinique instable des patients lors de la découverte de cette pathologie. Ainsi, l'équipe de LEE, affirme que l'échographie avec étude en doppler pulsé semble être suffisante en préopératoire sans qu'il ne soit nécessaire d'effectuer une angiographie ou un cathétérisme, qui, dans cette situation, pourrait dégrader l'état clinique du nouveau-né [64]. L'équipe de Saxena montre que malgré quelques erreurs secondaires à l'utilisation de l'échographie seule (3 erreurs sur 21cas), celles-ci n'avaient pas de conséquence sur la chirurgie et le pronostic et ne conseille donc pas le cathétérisme [65]. Une autre équipe met en avant l'intérêt d'une chirurgie la plus précoce possible après une période de stabilisation de l'état clinique la plus courte possible et donc déconseiller encore le cathétérisme [26].

Celui-ci semble retrouver son intérêt dans le traitement des complications post chirurgie.

3. diagnostic anténatal et conseil génétique :

- Le diagnostic anténatal du RVPAT : est en théorie possible mais exceptionnel, en raison du caractère sporadique de la malformation et de la difficulté de voir l'abouchement des veines pulmonaires in utero lors le dépistage obstétrical de routine. Les formes associées à une autre cardiopathie pourraient en bénéficier, car souvent explorées à plusieurs reprises en anténatal par des cardiopédiatres chevronnés.

Quelques cas dans la littérature ont néanmoins été décrits [66]. Le diagnostic se fait alors le plus souvent devant l'exploration d'une cardiopathie associée.

Sur une durée de 13 ans, l'étude de Volpe a retrouvé 7 diagnostics de RVPAT isolé posés en anténatal sur 1040 cas de cardiopathies avec un âge moyen de diagnostic de 25 SA [67]. Un diagnostic anténatal permet alors un transfert in utero vers un centre de niveau 3 et une prise en charge médico-chirurgicale immédiate.

L'exploration effectuée en première intention en anténatal est l'échographie 2D avec Doppler couleur (figure 29) mais celle-ci comporte des limites du fait de l'interface (obésité, hydramnios, présentation du bébé, grossesse gémellaire...) et de la localisation de l'anomalie, de plus, l'échographie est un matériel opérateur dépendant.

Le diagnostic peut être évoqué devant de signes indirects (asymétrie des cavités avec prévalence des structures droites, petit atrium gauche, nombre de veines pulmonaires visualisées, augmentation du diamètre du sinus coronaire) ou devant la visualisation directe du RVPAT, ce qui est plus rare.

L'échographie 4D, ou l'échographie 3D en temps réel, pourrait à l'avenir représenter une source d'information supplémentaire afin d'évaluer correctement la localisation du retour veineux et de ne pas omettre une forme mixte (figures 30, 31) [67].

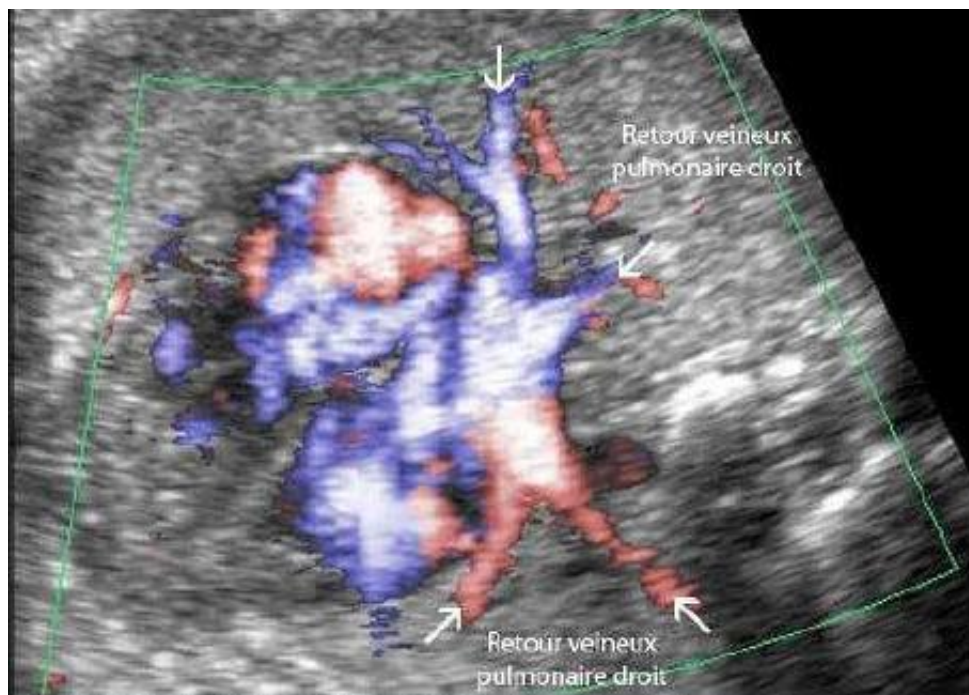
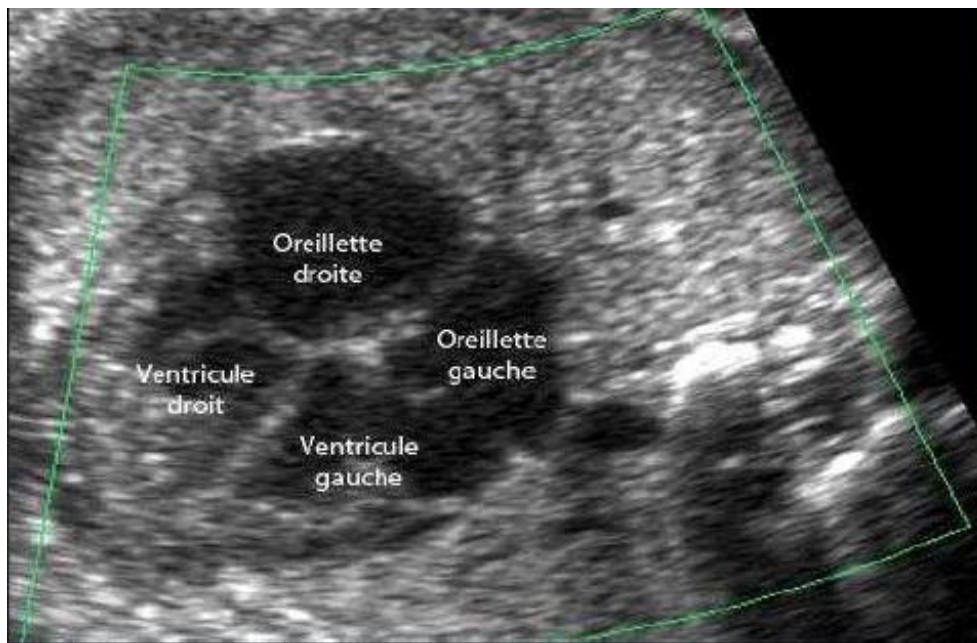


Figure 29 : diagnostic anténatal du RVPAT par l'échographie fœtale.

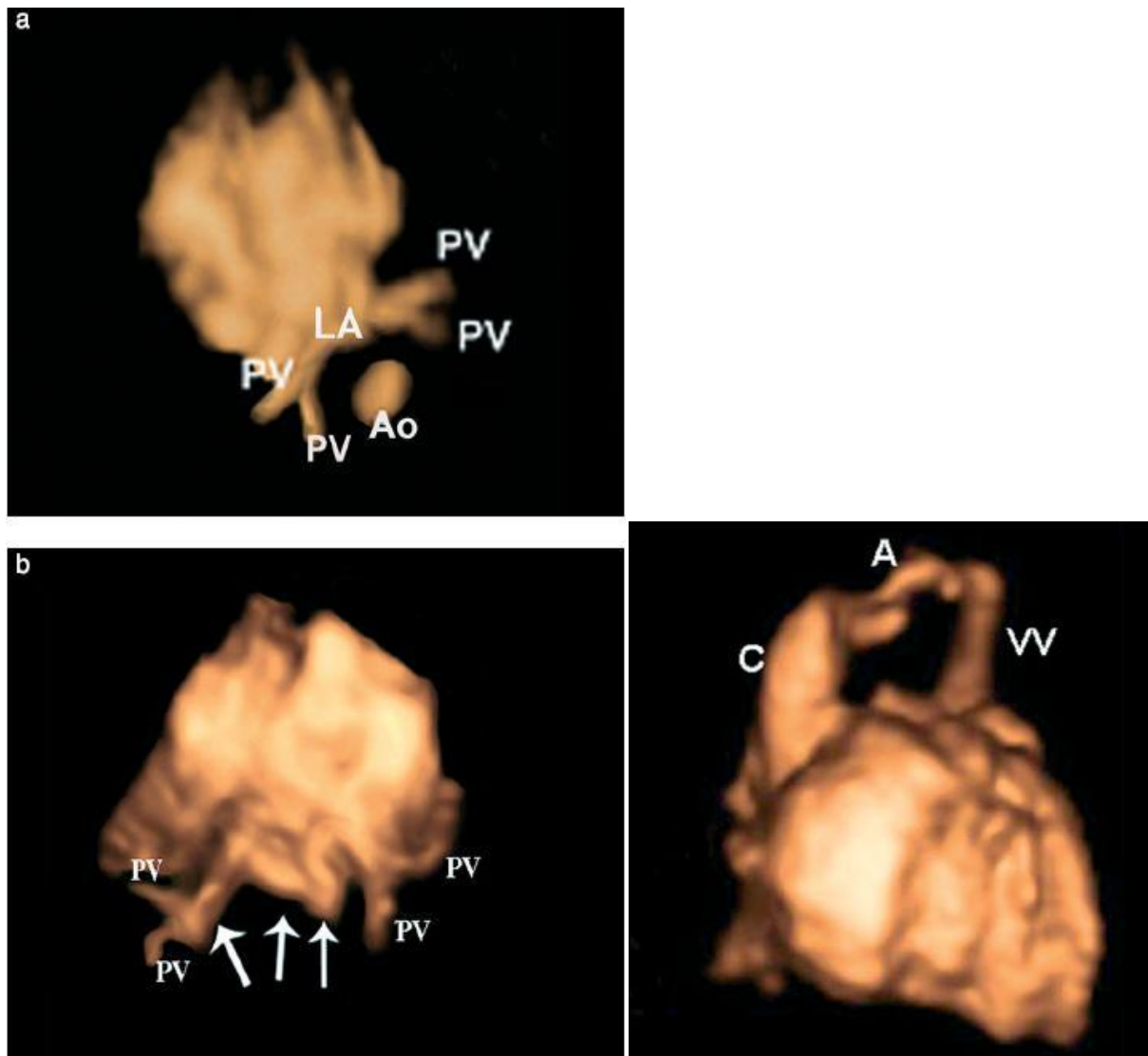


Figure 30 : images échographiques 4D. D'après [67].

Figure A : connexion normale des 4 veines pulmonaires (PV) à l'atrium gauche (LA).

Figure B : RVPAT supracardiaque. L'image montre le drainage de chacune des veines pulmonaire dans un confluent qui apparaît long et tortueux (flèche).

Figure C : RVPAT supracardiaque : veine verticale (VV) rejoignant la veine innominée (A) avant de se drainer dans la veine cave supérieure (C).

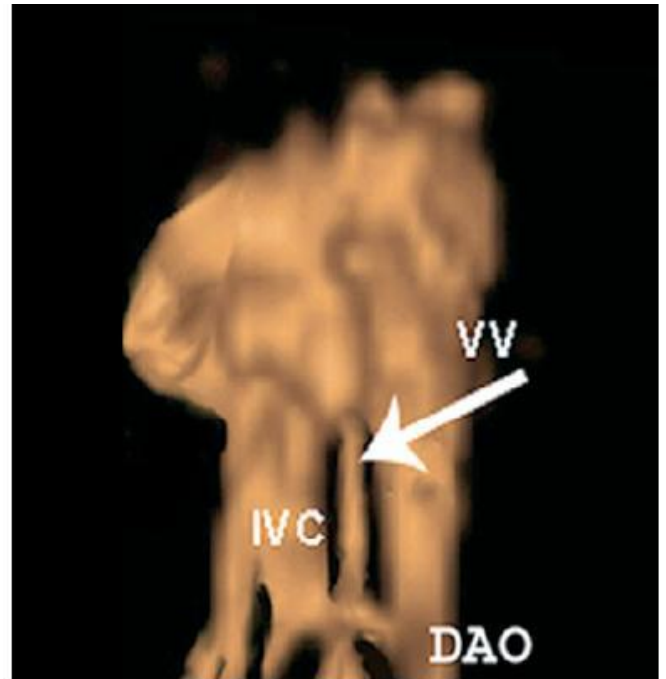
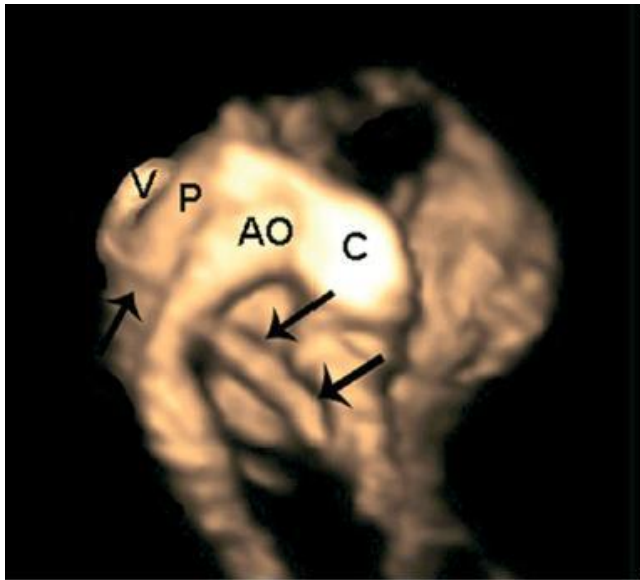


Figure 31 : échographie anténatale 4D. D'après [67]

À gauche : échographie 4D montrant le trajet du confluent qui passe en avant de l'aorte (Ao) et se jette dans la veine verticale ascendante (V). Artère pulmonaire (P) ; veine cave supérieure (C)

À droite : RVPAT infracardiaque. La veine verticale (VV et flèche) passe entre la veine cave inférieure (IVC) et l'aorte descendante (DAO).

Dans notre pays, cette technique est en cours de développement, elle permettra dans les années à venir l'extension du dépistage précoce des cardiopathies congénitales. Ce développement nécessitera l'apprentissage du cœur fœtal par les échographistes ou les gynéco-obstétriciens. Cet apprentissage systématique lorsqu'il est pratiqué par tous les membres d'une équipe obstétricale semble atteindre 70 à 80% de dépistage des malformations graves soit environ 50% de l'ensemble des malformations cardiaques.

-Conseil génétique :

La finalité essentielle du conseil génétique est de permettre à un couple supposé à risque, du fait d'antécédents familiaux ou personnels ou d'une situation particulière, de prendre la décision d'avoir ou de ne pas avoir l'enfant désiré, en connaissant la hauteur réelle du risque encouru, la possibilité d'avoir ou non un recours à un diagnostic anténatal. Le conseil génétique a ainsi une place importante dans la prévention des handicapés [68].

Le conseil génétique et le diagnostic anténatal apparaissent comme une possibilité de prévention personnalisée pour chaque couple. Malheureusement un certain nombre de couples à risque, non ou mal informés ne bénéficient pas de cette possibilité qui leur est offerte.

Au Maroc, les possibilités de diagnostic anténatal et de conseil génétique sont très limitées. Seul le caryotype peut être fait. Le service de génétique médicale de l'institut d'hygiène de Rabat présente quelques compétences et moyens pour le diagnostic biologique de certaines maladies. Leur apport, concernant le conseil génétique et surtout la détermination du risque à partir de l'arbre généalogique reste bénéfique.

La création récemment d'un service de génétique clinique au CHU de Fès permettra certainement une meilleure approche génétique de ces cardiopathies et

une meilleure façon de réaliser le conseil génétique chez les parents d'enfants atteints de cardiopathies congénitales.

4) 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 115 jours) par une connaissance de la pathologie par l'ensemble des pédiatres, et particulièrement par les déontologistes. 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.

4.1 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 néonatalogistes, 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 dans les cas (1, 3, 4, 5).

La mise sous prostaglandines, permettant de maintenir le canal artériel largement ouvert peut être utile, mais le celui-ci reste généralement spontanément ouvert en le cas 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 hématose 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 où la chirurgie est programmée, mais semble difficile pour les formes bloquées s'ils retardent la prise en charge chirurgicale ou déstabilisent le patient.

4.2 Principes généraux de la CEC [7] :

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.

4.3 La chirurgie : [7]

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.

4.3.1 RVPAT extracardiaque :

a) RVPAT supracardiaque :

L'abord chirurgical électif se fait par la fente interaorticocave (figure 32 D'après [7]).

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.

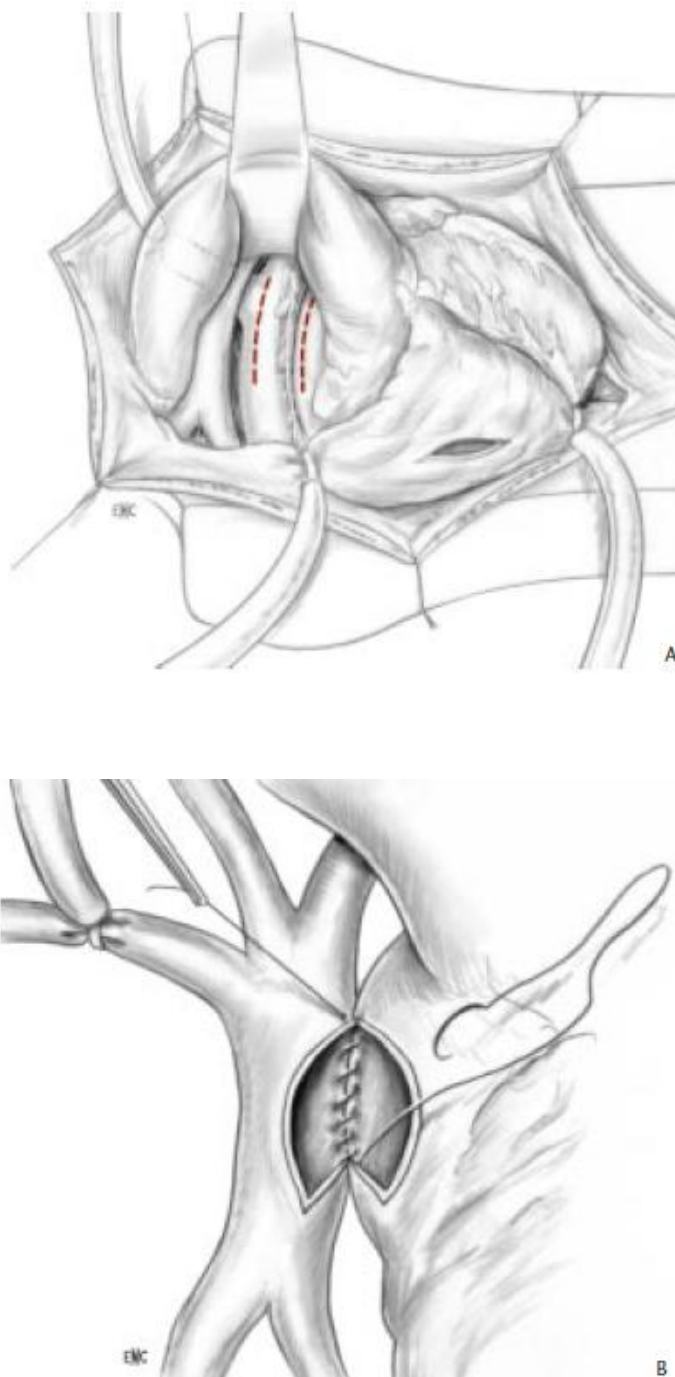


Figure 32 :D'après [7] correction du RVPAT supracardiaque. Abord chirurgical par la fente inter-aortico-cave. A : aorte et VCS écartées. B : anastomose entre le collecteur et atrium gauche.

b) RVPAT infracardiaque :

L'abord électif est la voie extracardiaque inférieure (figure 33 D'après [7]) (figures 34, 35, 36 d'après [69]).

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 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.

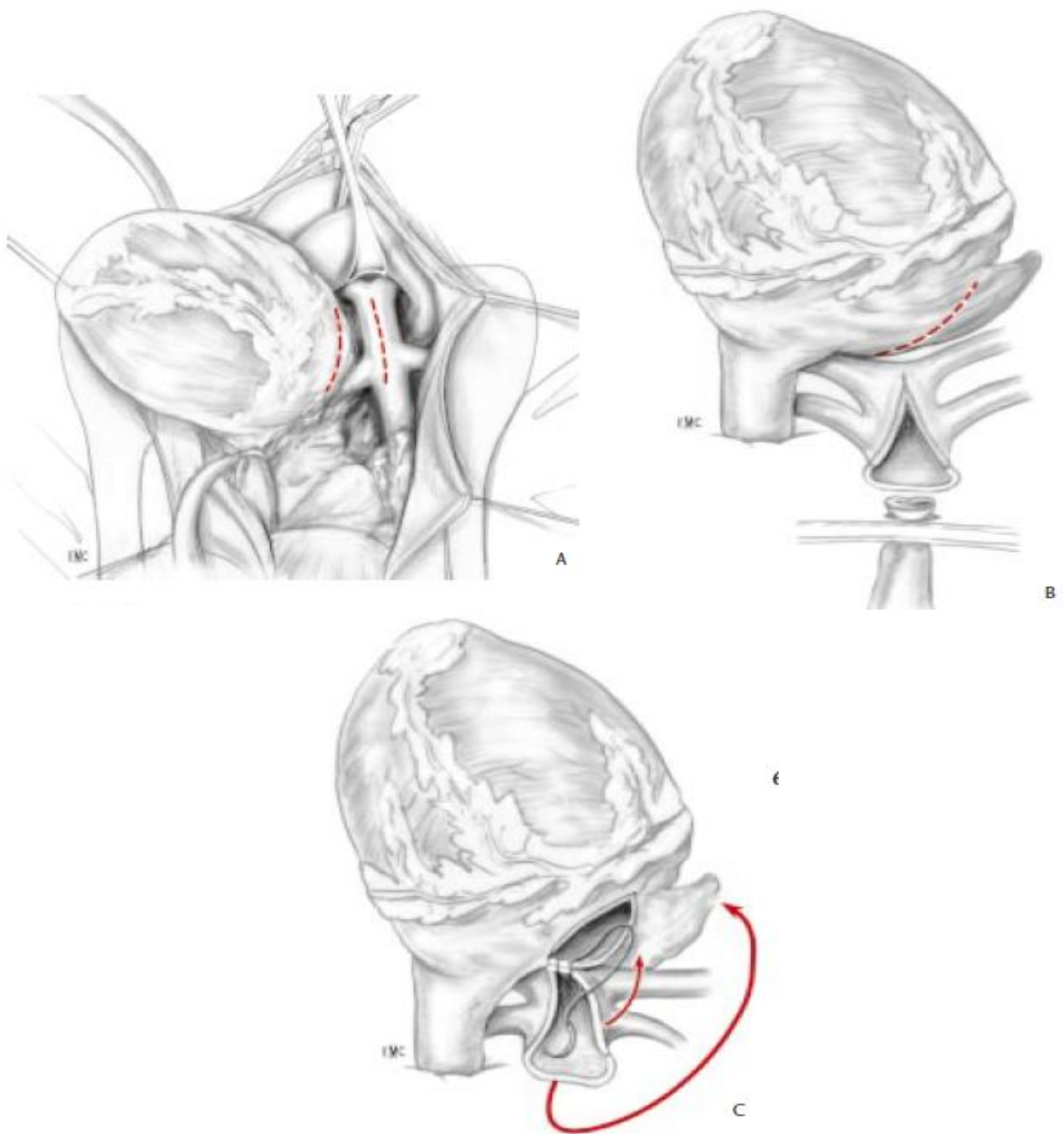


Figure 33 : D'après [7] : correction du RVPAT infracardiaque. Abord chirurgical par voie extracardiaque inférieure.

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

c) les autres voies d'abord chirurgical du RVPAT :

Plusieurs abords chirurgicaux ont été proposés pour réaliser l'anastomose entre atrium gauche et le collecteur veineux pulmonaire [8,18].

Ø voie intracardiaque biatriale :

Elle consiste à sectionner transversalement le massif atrial jusqu'à sa face postérieure. Elle permet la correction dans les formes supra et infracardiaques. Elle procure un abord large permettant de réaliser l'anastomose en place, sans luxer les éléments. Elle a pour inconvénient principal une atriotomie assez délabrante pour l'atrium et les voies de conduction.

Ø voie intracardiaque transatriale :

Elle consiste à réaliser l'intervention au travers de l'atrium droit. Après réalisation d'une atriotomie droite verticale, la cloison interatriale est largement réséquée. La face postérieure de l'atrium gauche est incisée là où siégera l'anastomose. Au travers de l'orifice le collecteur est repéré, il est ouvert et l'anastomose est faite par l'intérieur de l'atrium. Elle permet de réaliser l'anastomose en place, mais donne une exposition médiocre sur le collecteur et les veines pulmonaires.

Ø voie extracardiaque latérale droite :

Elle consiste à réaliser l'intervention en réclinant le massif atrial vers la gauche après dissection du pied des deux veines caves. Le collecteur et l'atrium gauche sont incisés et l'anastomose réalisée. L'exposition sur le bord gauche du collecteur est limitée et la forte traction expose au risque de distorsion de l'anastomose.

d) 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 :

Ø si le RVPAT est bloqué : sa correction s'impose d'urgence, habituellement associée à une chirurgie palliative pour la malformation principale.

Ø 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.

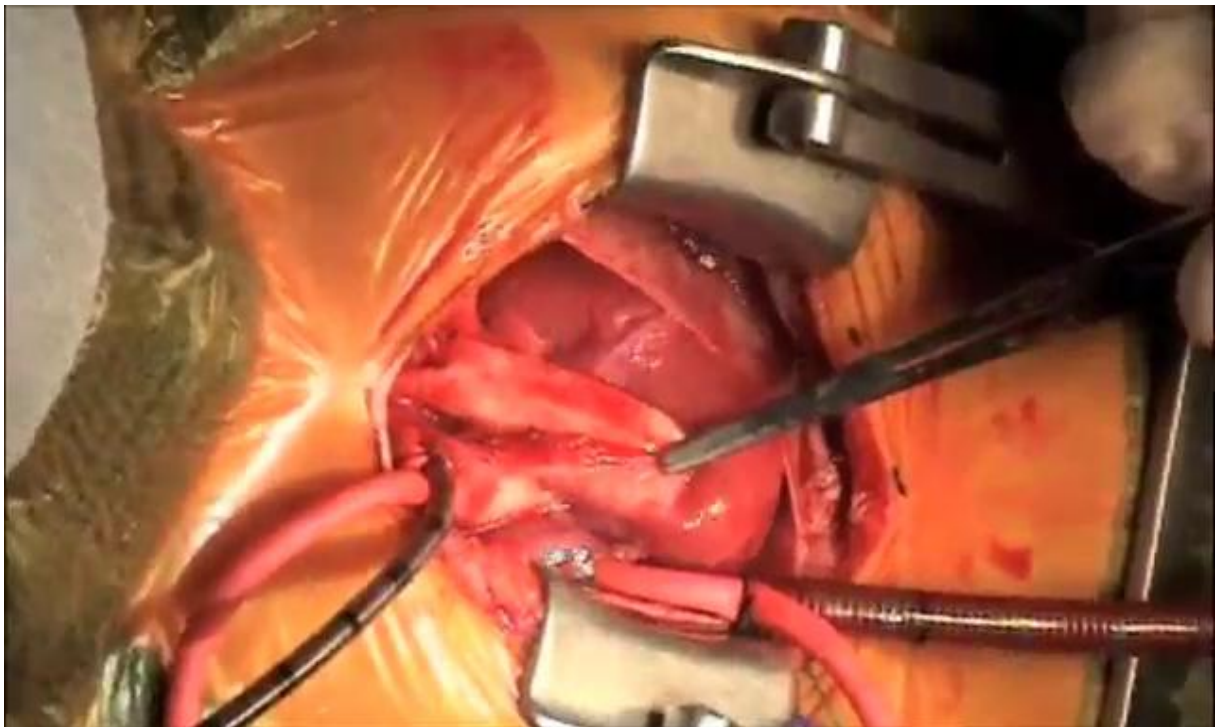


Figure 34 d'après [69]: chirurgie cardio-vasculaire chez un nouveau né de 5 jours avec un RVPAT infra-cardiaque bloqué.

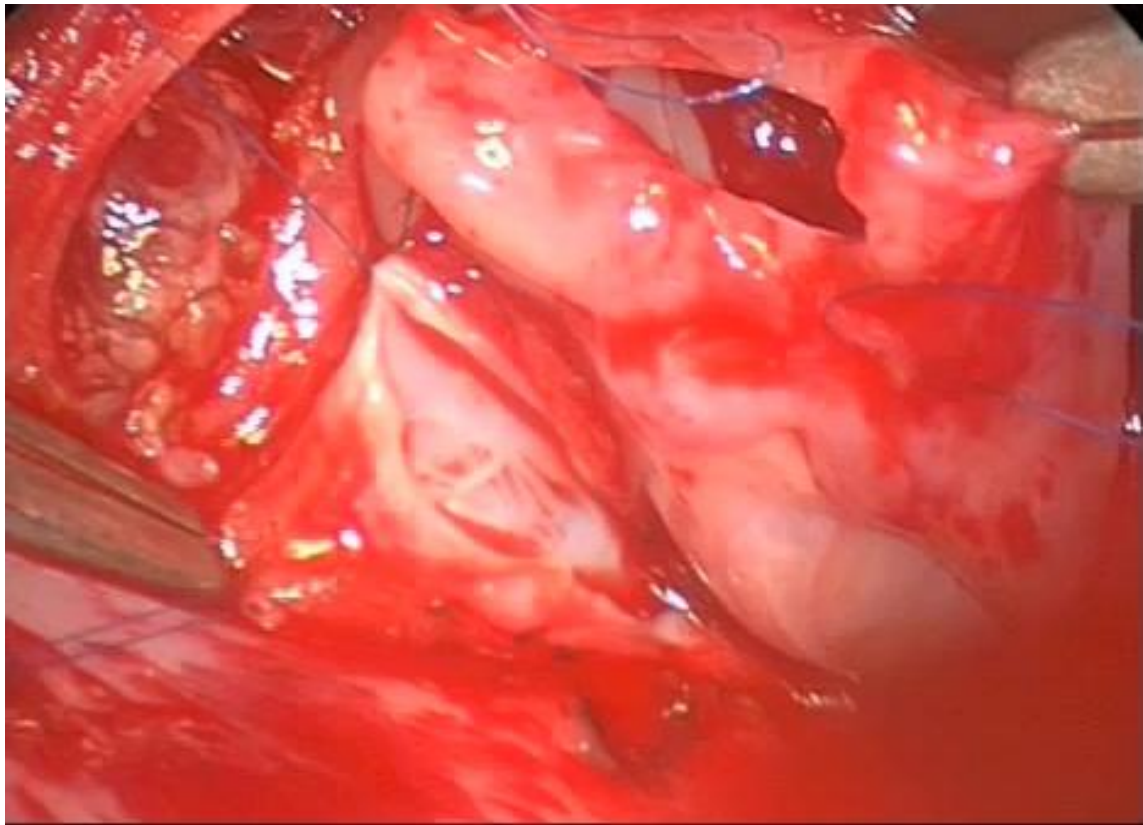


Figure 35 d'après [69]: image montrant une incision verticale de la confluence veineuse ainsi une autre parallèle sur l'atrium gauche chez le même nouveau né.

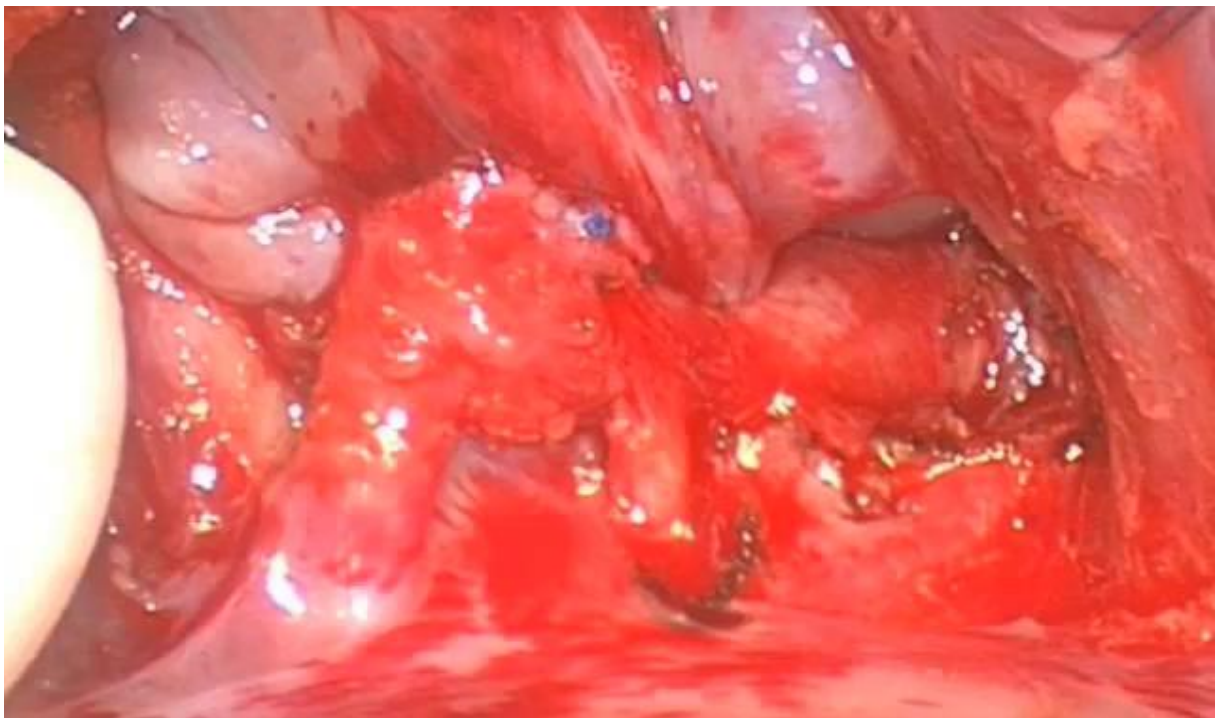


Figure 36 : RVPAT infracardiaque réparé.

4.3.2 RVPAT intracardiaque :

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

a) 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 37 d'après [7]) et (figure 38 d'après [70]). 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.

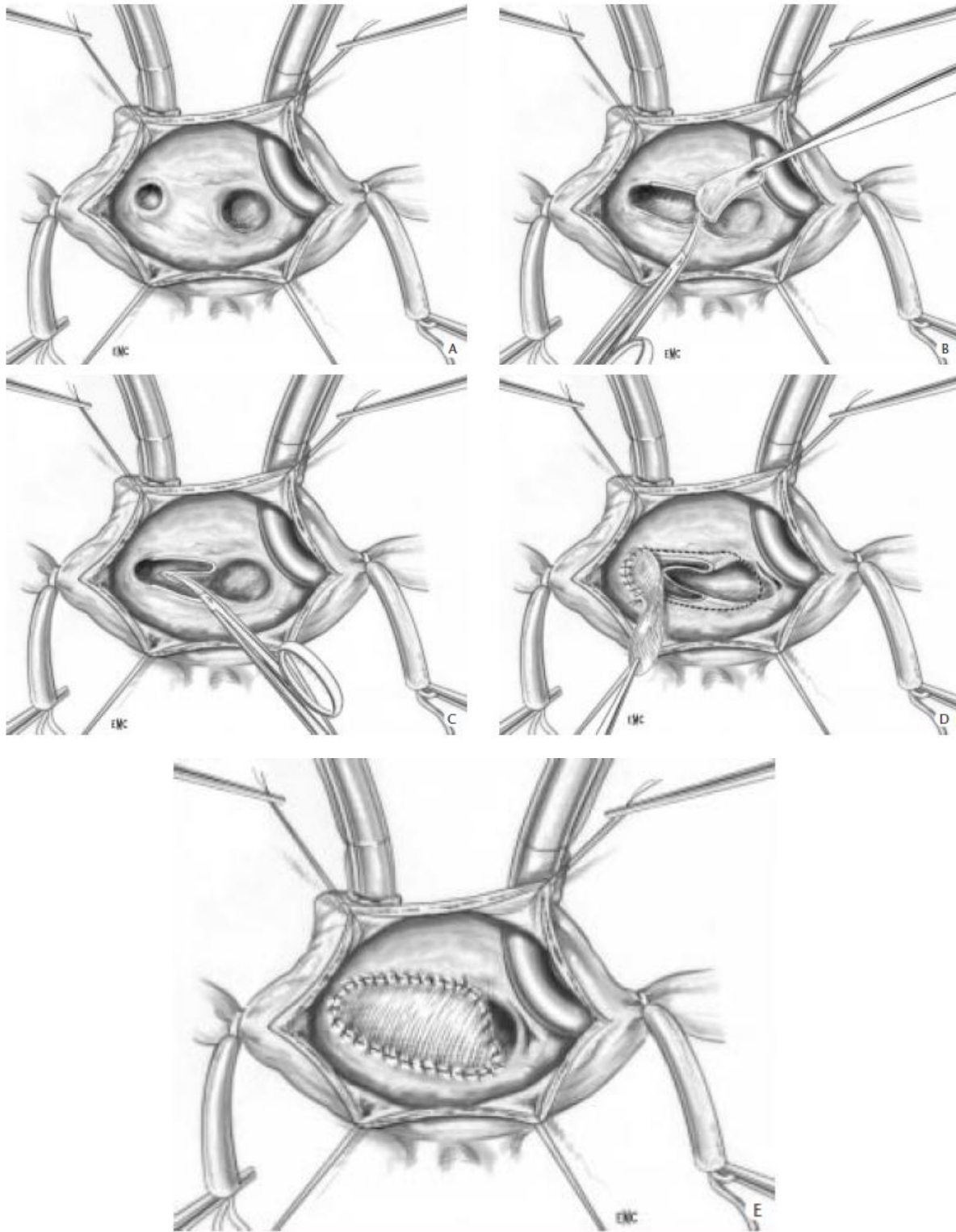


Figure 37 : correction du RVPAT dans le sinus coronaire.

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.

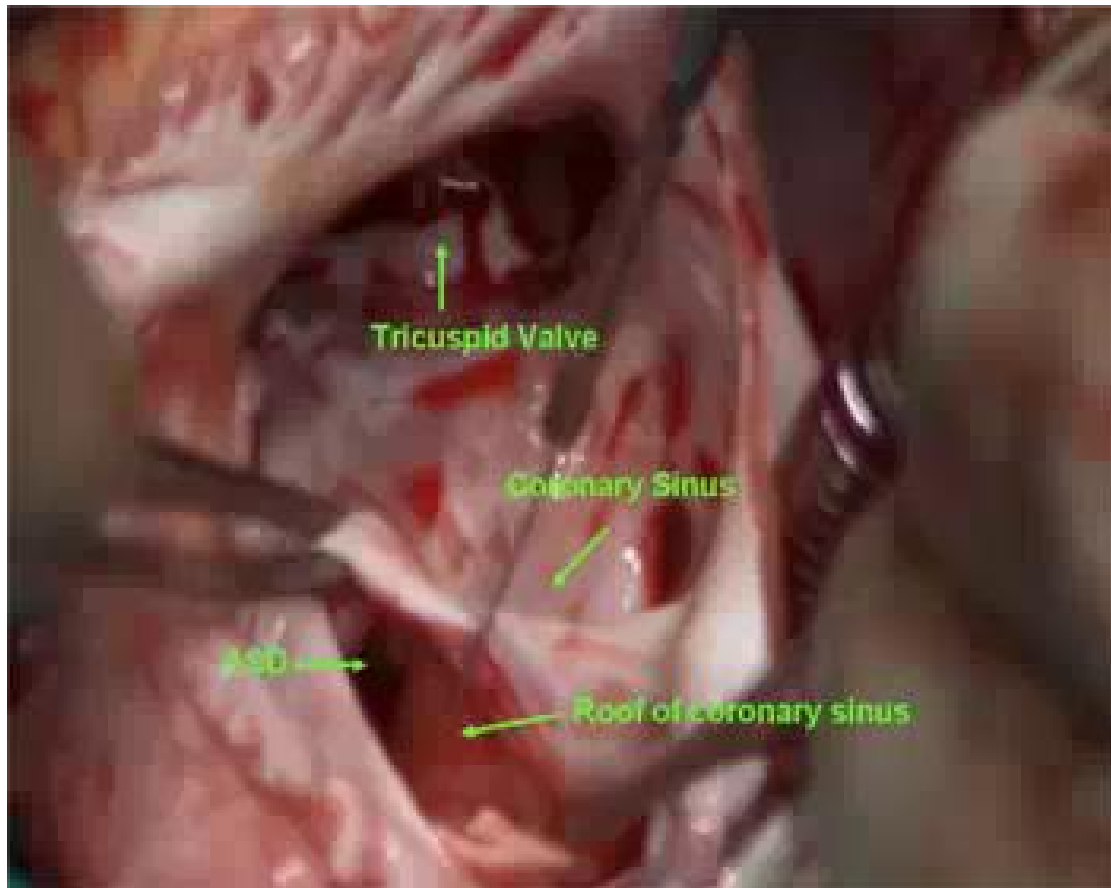


Figure 38 d'après [70] : correction d'un RVPAT type cardiaque.

b) 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.

4.3.3 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 un seul patient (cas 5). La technique de chirurgie est identique à celle retrouvée dans la littérature.

4.4 La prise en charge post opératoire :

La prise en charge post opératoire peut certainement aussi être améliorée dans notre CHU.

Celle-ci passe par une meilleure connaissance de la pathologie et de sa physiopathologie par toute l'équipe de réanimation, malgré son caractère rare, par un monitoring plus précis (clinique, paraclinique et biologique) grâce à des marqueurs plus précoces d'une évolution péjorative, par un traitement médical adapté heure par heure à la situation hémodynamique et respiratoire du patient.

a) Neuromonitoring par la spectroscopie dans le proche infrarouge (NIRS):

La spectroscopie dans le proche infra rouge est une technique récente et prometteuse.

Elle utilise comme radiation la lumière dans les régions du spectre proche de l'infrarouge : cette lumière est émise à un ou plusieurs points du scalp, perpendiculairement au scalp, et la lumière transmise est recueillie à quelques centimètres de distance, en un autre point du scalp. (Figure 39, 40 d'après [71]).

Entre les deux, une partie de la lumière transmise a traversé la surface cérébrale et y a été absorbée ou dispersée. L'absorption de la lumière sur ce trajet dépend de la composition des tissus traversés en molécules absorbantes : dans le proche infra rouge il s'agit essentiellement de l'hémoglobine oxydée ou réduite.

Ces variations entraînent une modification quantifiable des caractéristiques d'absorption et de diffusion de la lumière par les tissus, les deux types d'hémoglobines ayant des spectres d'absorption différentes dans les régions proches de l'infrarouge.

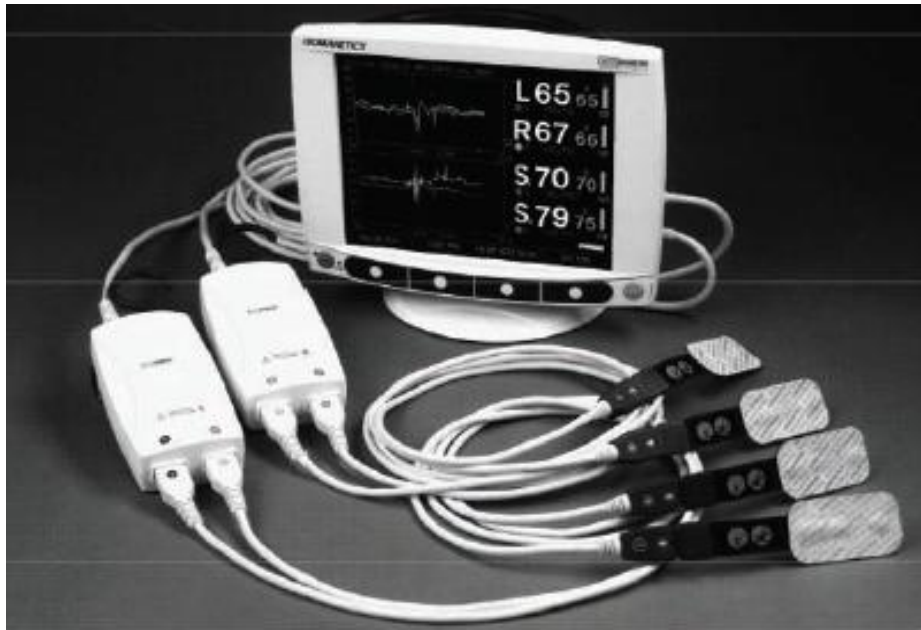


Figure 39 d'après [71]: Dispositifs de mesure de la saturation cérébrale en oxygène.

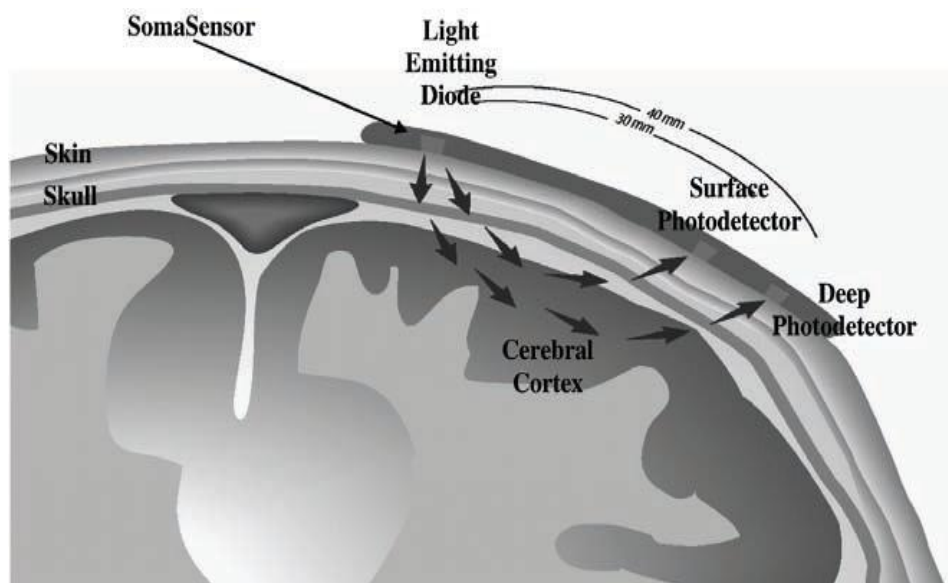


Figure 40 : Schéma de la technique de Spectroscopie dans le proche infrarouge.

D'après [71].

LE NIRS est un indice d'oxygénation et de volémie dans les vaisseaux situés sous capteurs. Le NIRS diminue donc en cas d'hypotension, d'insuffisance d'oxygène, d'acidose, d'hypercapnie, etc... il est plus sensible que la saturation périphérique et que la TA sanglante.

La surveillance en NIRS en post-opératoire de la chirurgie cardiaque pédiatrique a été corrélée positivement à une baisse de complications neurologiques. Ainsi ce monitoring devient une obligation si on veut améliorer le devenir neuropsychologique des enfants opérés de cardiopathies congénitales. Traiter une lésion cardiaque ne suffit plus, il faut également préserver la fonction cérébrale [71].

Les valeurs normales de NIRS sont celles de l'enfant en début d'intervention, chaque enfant étant son propre témoin (habituellement entre 60 et 80), les variations de NIRS dans le temps ayant plus de valeur que le chiffre lui-même. Les capteurs du NIRS peuvent être positionnés au niveau cérébral, permettant de comparer la circulation périphérique de l'hémisphère droit et gauche, mais aussi rénal ou mésentérique, reflétant alors la qualité des circulations périphérique des organes sous-jacent [72].

Il s'agit d'une mesure non invasive simple, dont le principal inconvénient est le coût.

b) Taux de lactates :

Le taux de lactates sanguin est corrélé à la mortalité après une chirurgie de cardiopathie complexe, comme en témoigne le tableau suivant tiré de la littérature [73, 74].

Tableau 13 : taux de lactates après chirurgie cardiaque [73, 74]

	Décédés	vivants	Défaillance multiple d'organes	Pas de défaillance d'organes
Lactates (mmol/L)	6,86+/- 0,79	2,38+/- 0,13	4,87+/- 0,7	2,35+/- 0,19

Malheureusement, nous n'avons pas pu étudier les valeurs des taux de lactates dans notre série en raison de l'absence de dosage pour nos patients.

c) la ventilation :

La littérature ne décrit pas de prise en charge particulière sur le plan ventilatoire.

Selon E. Pereira [75], après chirurgie sous circulation extracorporelle, en l'absence de bas débit, le sevrage est réalisé dès que l'état clinique le permet à partir de la 4^e à la 6^e heure. Selon l'état clinique et selon le type de respirateur dont on dispose, on peut soit effectuer un sevrage direct, soit utiliser l'aide inspiratoire.

Après extubation, une oxygénothérapie est systématiquement prescrite (masque ou cloche de Hood). Une kinésithérapie respiratoire est entreprise avec utilisation des effets de posture, de la toux provoquée, des aspirations pharyngées.

Dans notre série, l'extubation était aussi précoce, notre patient a été mis par suite sous oxygénothérapie et kinésithérapie avec une bonne évolution après 5 jours de réanimation.

d) la dialyse péritonéale :

La prévalence d'une insuffisance rénale aigue après chirurgie cardiovasculaire pédiatrique est comprise entre 1,6% et 17% [76]. La prévalence est plus élevée dans

le cas où la cohorte concerne une population plus jeune avec un risque de dommage rénal plus important.

L'hémolyse intravasculaire et le débit non pulsatile pendant la CEC sont probablement à l'origine d'une partie des insuffisances rénale en post chirurgie cardiaque. L'hypoxémie préalable, l'hyperviscosité en cas de polyglobulie,

Les micro-embols, le bas débit, les injections de produit de contraste sont de facteurs de risques surajoutés.

Bien que le choix de la technique de suppléance rénale soit controversé, la dialyse péritonéale a montré sa supériorité dans cette indication, surtout en raison de l'absence de nécessité d'anticoagulation ou de mise en place d'une voie d'abord vasculaire supplémentaire.

Le risque d'infection du cathéter et du dialysat, qui constitue la principale complication de la technique, est relativement élevé [77], mais sans qu'il ne soit décrit dans les cohortes de septicémie ou d'infections sévères menaçant le pronostic vital [77, 78].

La fréquence des dialyses péritonéales va de 5 à 30% selon les équipes et selon la mise en place du cathéter de manière préventive, en per-op, ou non [76,78].

Les facteurs de risque d'apparition en post opératoire d'une insuffisance rénale nécessitant une dialyse péritonéale sont une CEC de longue durée (supérieur à 90 minutes voir 120 minutes), une chirurgie difficile nécessitant un arrêt circulatoire et un syndrome de bas débit cardiaque [77]. Par ailleurs, un âge inférieur à un an, une insuffisance rénale préopératoire, un syndrome de bas débit cardiaque, des poussées d'HTAP et une augmentation des besoins en oxygène en post-op sont des facteurs de risque de prolongation de la durée de la dialyse, mais aussi de la mortalité [76].

On notera néanmoins, qu'en diminuant la pression intra thoracique par une technique de ventilation à haute fréquence on peut espérer augmenter le retour veineux systémique et améliorer ainsi la diurèse.

Les indications consensuelles de la dialyse péritonéale, dans la plupart des études, sont une oligurie réfractaire à toute thérapeutique pendant plus de quatre heures (diurèse inférieur à 1cc/Kg/h) et une altération de la fonction rénale avec créatinine > à 75 µmol/L malgré un support par inotrope optimal, associées à des signes de surcharge hydro sodée, une hyperkaliémie ou une acidose métabolique persistante, ou à un syndrome de bas débit cardiaque [77, 78].

On notera cependant que la diurèse peut être correcte dans les cas où l'état hémodynamique est stable, mais la dialyse peut devenir nécessaire si chaque remplissage vasculaire engendre une inflation hydrique importante en dépit de la stimulation de la diurèse par fortes doses de diurétiques, positivant le bilan entrée sortie.

L'ultrafiltration à atteindre par la dialyse péritonéale chez le nouveau né est de 4 mL/Kg/h. en cas de dialyse péritonéale post opératoire il faut infuser le liquide de dialyse et surtout vider lentement le dialysat (20 minutes sur cycle de une heure), afin d'éviter de générer une instabilité hémodynamique par diminution du retour veineux. Le volume de dialysat est faible 10cc/Kg [78].

e) l'assistance circulatoire ou ECMO :

L'ECMO (extracorporeal membrane oxygenation) représente un atout majeur en postopératoire du RVPAT afin de prendre en charge partiellement le travail du cœur en attente d'une récupération.

Ø Principe [79]:

La canulation peut se faire en transthoracique en sortie de bloc opératoire. Le sang veineux est dérivé du système veineux, oxygéné et décarboxylé dans un

oxygénateur à membrane (membrane pulmonaire artificielle) et réinjecté au niveau artériel par une pompe. Il s'agit d'une CEC modifiée pour assurer un support cardio-respiratoire lors de lésions réversibles. Le principe est le même que la CEC utilisée lors de la chirurgie mais permet une utilisation plus longue (Figure 41).

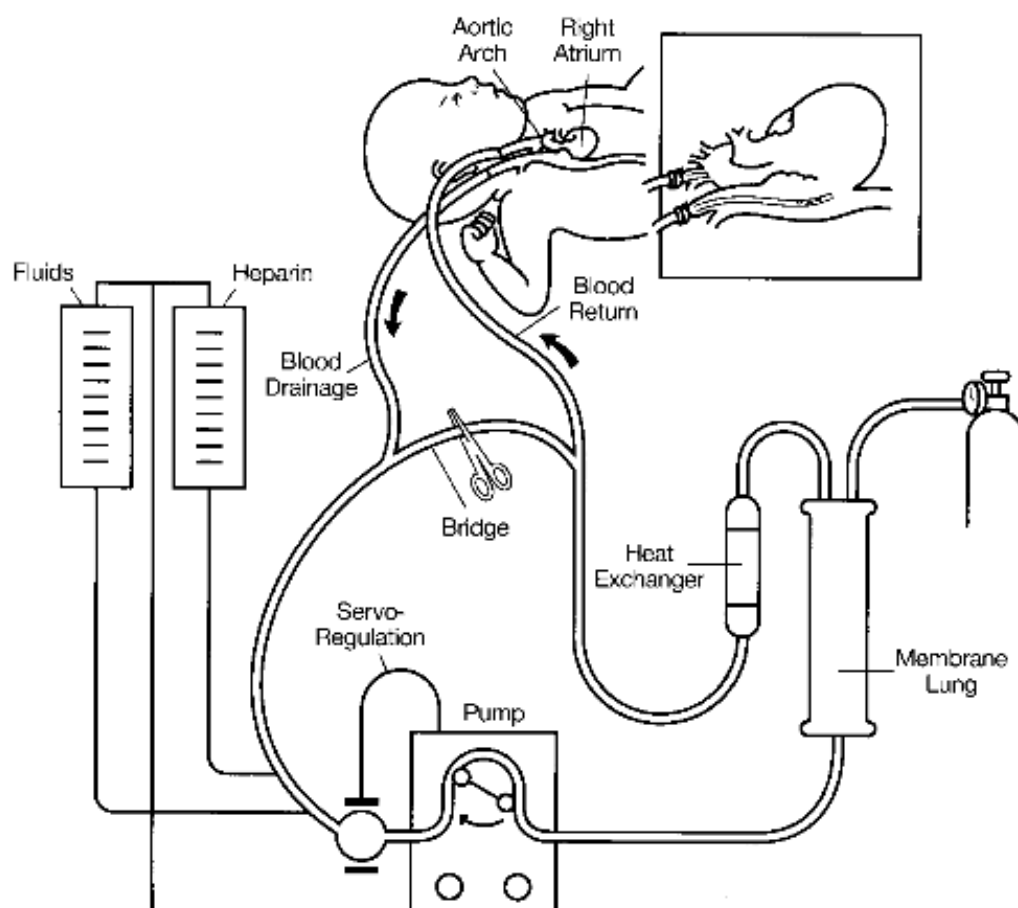


Figure 41: ECMO : circuit de montage

Ø Le délai de mise en place

Il y'a peu de publications traitant de l'expérience de l'ECMO en période néonatale après décompensation cardiaque post chirurgie [80,81]. Il s'agit néanmoins de l'indication la plus fréquente.

Le moment du début de mise en place de l'ECMO est difficile à définir. L'ECMO est en général utilisée lorsque les autres ressources thérapeutiques (médicamenteuses et ventilatoires) ne permettent pas une optimisation de la

fonction cardiaque. Certains centres préconisent son emploi de façon préventive [82]. Dans la plupart des cas, l'ECMO est utilisée comme thérapeutique de dernier recours.

Une initiation plus tardive est associée à un pronostic plus défavorable ; lié à une défaillance d'organe secondaire à la faible perfusion. L'approche optimale serait d'anticiper la stratégie à adopter. Ainsi des patients présentant un risque important de mauvaise évolution pourrait bénéficier d'une ECMO plus facilement.

LA réversibilité de la dysfonction myocardique est un déterminant important de la mise en place de l'ECMO. Des lésions myocardiques ischémiques irréversibles sont associées à une faible chance de survie.

Ø Les indications :

Les indications de l'assistance circulatoire pédiatrique possèdent de nombreuses similarités avec celles retrouvées chez l'adulte mais possèdent néanmoins certaines extensions plus spécifiques.

Pour les indications circulatoires (les indications qui nous intéressent dans ce travail) sont la posologie du support catecholaminergique. La nécessité de recourir à des doses d'adrénaline supérieur à 0,2 gamma/kg/min est pour nous un critère majeur, L'oligo-anurie est également un élément de gravité majeur, l'ascension rapide des lactates, une échographie cardiaque retrouvant une défaillance cardiaque et ceci avant toute défaillance d'organe [83]. Enfin La mise en place d'une assistance circulatoire se discute au cas par cas.

Ø Survie après utilisation de l'ECMO :

La survie est de 58% à 24 heures après décanulation et 39% lors de la sortie de l'hôpital dans l'étude de Morris lors de la mise en place de l'ECMO chez 137 patients pédiatriques [84]. La mortalité est augmentée en cas de sexe masculin, l'âge inférieur à un mois et de durée de ventilation longue avant la mise en place de

l'ECMO, ainsi que chez les patients ayant développé une atteinte rénale ou hépatique [80].

Une survie de 48% à long terme après utilisation de l'ECMO est retrouvée dans l'étude de Thourani où l'ECMO a été utilisé dans différentes indications (cardiomyopathie, myocardite, ventricule unique, réanimation en cas d'arrêt) chez 27 patients [85]. L'ECMO est le plus souvent utilisée pour les décompensations respiratoires néonatales et pédiatriques, avec des taux de survie entre 56% et 77% ; celle-ci est plus limitée dans le cas des exacerbations d'origine cardiologique [86].

La durée de l'ECMO semble affecter le pronostic vital surtout en cas d'une durée supérieure à 200 heures [85].

Ø Les complications :

Les complications principales rencontrées chez ces patients sont surtout due à des troubles de l'hémostase (thrombose et l'hémorragie), l'embolie gazeuse et les complications liées à la canulation (lésion ischémique, syndrome des loges). Une bonne répartition du sang oxygéné peut être atteinte grâce à de multiples canules de réinjection.

Les complications les plus fréquentes sont l'hémorragie au point de ponction dans 31,8%, le sepsis dans 82% des cas et l'hémorragie intracrânienne dans 10,3% des cas [87]. La décision de poursuite de l'ECMO doit tenir compte du risque de complications liées à cette thérapeutique.

Des séquelles neurologiques modérées à sévères ont été retrouvées chez 13 sur 21 enfants ayant bénéficié d'une ECMO dans un délai moyen de 42 mois après prise en charge. Celles-ci sont plus sévères lors d'une ECMO plus précoces [88].

Une étude a porté sur l'analyse de l'évolution sur le plan clinique et du devenir neurologique des enfants ayant bénéficiés d'une ECMO pour un RVPAT. La survie des enfants ayant nécessité la mise en place d'une ECMO est pauvre (39%) et la

moitié des survivants a un déficit moteur ou cognitif par la suite, cependant ces enfants représentent la fraction d'enfant qui n'aurait probablement pas survécu sans ECMO [89].

Les complications neurologiques à 5 ans sur 53 enfants ayant bénéficié d'une ECMO post CEC retrouve 50 % de développement neurologique normal, 21% de développement cognitif suspect, 29% de développement cognitif anormal, 72% de développement moteur normal, 7% de développement moteur suspect, 21% de développement moteur anormal [90].

Selon l'étude de Zwischenberger [91], les complications cardio-pulmonaires sont présentes dans 43%, neurologiques dans 35%, les saignements dans 35%, métaboliques dans 32%, rénales dans 25%, infectieuses dans 9%, les convulsions sont présentes dans 6% des voies d'abord veino-veineuse et 14% dans le cas des ECMO veino-artérielle.

Les complications pulmonaires retrouvées post ECMO sont plutôt liées à la durée d'oxygénation post décanulation ou la pression de ventilation [92,93].

Les facteurs de mauvais pronostic sont : l'âge inférieur à 1 mois, le sexe masculin, la durée de ventilation pré ECMO, l'insuffisance rénale et hépatique en ECMO, l'acidose et l'hypercapnie pré ECMO ainsi que l'hypertrophie ventriculaire per ECMO, l'arrêt cardiaque pré ECMO et la durée du clampage aortique [85, 91, 94].



Figure 42 : Canulation jugulo-carotidienne chez un nourrisson d'après [83].

5) études évolutive :

5.1 Les complications précoces :

a) Hypertension pulmonaire :

v Mécanisme

L'HTAP est liée à l'augmentation de la pression artérielle pulmonaire. Selon les recommandations de l'OMS, le diagnostic se fait sur la base d'une pression artérielle pulmonaire moyenne augmentée au repos (> 25 mmHg) ou à l'exercice (> 30 mmHg). Une autre définition plus adaptée à la réanimation pédiatrique prend en compte le rapport entre la pression artérielle pulmonaire (PAP) et la pression artérielle systémique : on parle d'HTAP lorsque ce rapport est $> 50\%$.

La pression artérielle pulmonaire est dépendante de la pression capillaire pulmonaire (PAP), du débit sanguin pulmonaire (Q) et des résistances vasculaires pulmonaires (RVP). ($PAP = PCP + (Q \cdot RVP)$).

L'HTAP apparaît donc en cas :

- d'augmentation de la pression capillaire pulmonaire, secondaire à une augmentation des pressions veineuses pulmonaires, liée à une insuffisance cardiaque gauche ou à un obstacle mécanique sur la voie gauche. On parle alors d'HTAP post-capillaire. C'est le cas en préopératoire dans le RVPAT bloqué où l'obstacle se situe au niveau du retour veineux pulmonaire.

- d'augmentation du débit sanguin pulmonaire dans les cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droit. C'est le cas des RVPAT non bloqués, où l'on observe une HTAP d'hyperdébit.

- d'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires, principalement dans les affections pulmonaires chroniques. On parle d'HTAP pré-capillaire. C'est ce type d'HTAP réactionnelle par vasoconstriction pulmonaire que l'on observe en période post-opératoire de chirurgie cardiaque, exacerbée par la réaction

inflammatoire post CEC, les troubles acido-basiques, les troubles de ventilation, la douleur, le stress etc...

Un des principaux facteurs de mortalité en post opératoire reste l'HTAP réfractaire. Dans certains cas celle-ci est la conséquence d'une sténose résiduelle mais ce n'est pas toujours le cas [95].

En cas de poussée d'HTAP, on constate donc l'augmentation de la PAP avec augmentation de la post charge du ventricule droit conduisant à sa dysfonction, à la diminution de l'oxygénation et débit cardiaque par baisse du retour veineux pulmonaire, menant à l'acidose. La SaO₂ et la SvO₂ diminuent. Les causes de ces poussées d'HTAP peuvent être diverses mais les principaux facteurs favorisant sont le stress (aspiration trachéale, douleur, réveil), les troubles de ventilation, l'encombrement trachéo-bronchique, l'acidose, l'hypoxie, l'hypercapnie.

Le pourcentage de décès lié à l'HTAP post opératoire peut être important, comme en témoigne l'étude de Chowdhury où il atteint 16% [6]. dans notre série, un seul cas d'HTAP a été noté en post opératoire (cas5).

v Histologie :

Une des principales anomalies est la dysfonction endothéliale, s'accompagnant d'une diminution de la production de substance vasodilatatrices endogènes telles que le monoxyde d'azote ou la prostacycline, et d'une augmentation de la production de vasoconstricteurs tels que l'endothéline ou le thromboxane, des substances qui sont également prothrombotiques et pro-mitotiques causant une prolifération des cellules musculaires lisses et de la matrice extracellulaire.

L'histologie retrouve une augmentation de l'épaisseur de la paroi des petites et moyennes artères et veines pulmonaires [21], une prolifération des cellules musculaires lisses, une augmentation de la matrice extracellulaire, et des

thromboses intra vasculaires qui sont progressivement accompagnées d'un dysfonctionnement du lit vasculaire pulmonaire.

v Traitement

Malgré les progrès obtenus dans la compréhension de la régulation du tonus vasculaire pulmonaire et des lésions de l'endothélium pulmonaire et malgré la découverte de nouvelles thérapies, l'HTAP est toujours grevée d'une morbi-mortalité élevée.

Plusieurs mesures luttent contre l'élévation des résistances pulmonaires :

-la ventilation adaptée (lutte contre l'hypoxie et l'hypercapnie) aidée par la fermeture retardée du sternum,

- la sédation efficace voire une curarisation,
- l'ultrafiltration lors la CEC pour limiter l'inflation hydrique,
- les diurétiques, voire la dialyse péritonéale, permettant de réduire la congestion pulmonaire
- Un soutien myocardique assuré par l'utilisation d'inotropes positifs tels l'adrénaline ou la dobutamine.
- Les vasodilatateurs artériels pulmonaires, qui constitue le traitement essentiel de cette complication.

Le monoxyde d'azote inhalé (NOi), la milrinone voire les prostacyclines intraveineuses, relayés par le sildénafil per os, permettant dans la plupart des cas une baisse d'HTAP lorsqu'ils sont associés aux autres mesures de traitement décrites ci-dessus.

Le NOi améliore le rapport ventilation /perfusion et a l'avantage d'être un vasodilatateur pulmonaire sélectif, dénué d'effets secondaires systémiques, et de s'administrer facilement par voie inhalé.

Le milrinone est un inhibiteur des photodésintégrations de type 3 qui produit un effet inotrope positif et une vasodilatation indépendante de la stimulation des récepteurs bêta adrénergique. Il est essentiellement vasodilatateur pulmonaire, mais aussi vasodilatateur coronaire voire systémique.

Les prostacyclines sont des puissants vasodilatateurs systémiques et pulmonaires ainsi que de puissants inhibiteurs de l'agrégation plaquettaire, par le biais d'une augmentation de la concentration intracellulaire d'adénosine monophosphate cyclique (AMPc). De plus, elles ont d'autres propriétés semblant jouer un rôle important dans leur activité : effet antiprolifératif, prévention de l'ischémie cellulaire, diminution de la marginalisation et de l'adhérence des leucocytes, activité fibrinolytique. Leur administration est plus délicate et elles restent utilisées en dernier recours.

Le sildénafil est un inhibiteur de la phosphodiesterase de type 5. Il est administré per os en relais des antihypertenseurs pulmonaires intraveineux et inhalés.

Le Bosentan est autre vasodilatateur artériel pulmonaire administré per os. Il agit par inhibition des récepteurs de l'endothéline.

Enfin, l'ECMO (extracorporeal membrane oxygenation) est considérée comme un outil de choix dans le traitement des défaillances cardiaques post opératoires : arrêt cardiorespiratoire, collapsus cardiovasculaire, impossibilité de sevrage de la CEC. Il s'agit d'une pompe centrifuge couplé à un oxygénateur utilisé par voie d'abord interne (sternum ouvert) ou fémoro-fémorale qui a donné de bons résultats [18,96].

b) Resténose :

Passé le cap de l'intervention, le résultat fonctionnel est habituellement excellent. La croissance de l'anastomose est harmonieuse et l'anatomie de l'atrium

gauche est celle d'un atrium normal. La pression artérielle pulmonaire revient à la normale dans les jours ou semaines suivant l'intervention.

La complication redoutée est la survenue d'une sténose du retour veineux pulmonaire observée dans 8 à 15% des séries de RVPAT publiées. Elle se traduit par la réapparition de signe de congestion veineuse pulmonaire. Son apparition est précoce, toujours dans la première année.

v Mécanisme :

Le mécanisme de formation d'une sténose opératoire semble être une obstruction intrinsèque, un rétrécissement de l'anastomose, une torsion ou une rétraction au niveau des veines pulmonaires secondaire à un mauvais alignement des structures lors de l'opération, ou à la progression d'une sténose préexistante [22]. Les sténoses post opératoires semblent plus fréquentes en cas de sténose préopératoire (modifications structurelles histologiques préexistantes). En revanche, elles ne semblent pas liées au type d'intervention chirurgicale [18, 21].

Cette complication est exceptionnelle après chirurgie du RVPAT intracardiaque. L'incision et la résection du toit du sinus coronaire et le bon positionnement du patch de cloisonnement atrial à distance de l'ostium des veines doivent éviter la survenue de cette complication. Le traitement en est chirurgical par une réfection correcte du montage.

C'est après chirurgie du RVPAT extracardiaque que la complication est la plus à redouter. On peut individualiser trois formes différentes de pronostic du traitement.

Il peut s'agir d'une sténose précoce apparaissant en postopératoire. Il s'agit plutôt d'une sténose résiduelle dont la cause peut être : une anastomose de calibre insuffisant s'expliquant par un collecteur de petite taille ou un défaut de géométrie de l'anastomose par mauvais alignement de l'atriotomie gauche et de l'incision du

collecteur. Les signes de stase pulmonaire et de dégradation de l'état hémodynamique nécessitent une nouvelle intervention. Le dépistage par l'échographie Doppler postopératoire est essentiel. Le traitement est la réfection chirurgicale de l'anastomose.

La sténose de l'anastomose (sténose extrinsèque) apparaît progressivement dans les semaines ou mois qui suivent l'intervention. La réintervention à élargir l'anastomose.

La sténose des veines pulmonaires (sténose intrinsèque) est la forme la plus grave.

Elle se développe dans les semaines et mois (souvent plus précocement que la sténose extrinsèque) qui suivent l'intervention, prenant souvent en bloc les quatre veines pulmonaires et l'anastomose. On retrouve à l'intervention une hyperplasie fibreuse extensive prenant l'anastomose et l'abouchement des veines pulmonaires. L'HTAP est sévère et l'évolution spontanée est rapidement mortelle. La survenue de cette complication est assez imprévisible.

La sténose native préopératoire des veines pulmonaires peut s'observer dans les formes extracardiaques et parfois dans les RVPAT dans le sinus coronaire. Les changements de l'intima et du média secondaires à la sténose en préopératoire prédisposeraient au développement d'une sténose intrinsèque, malgré une décompression correcte.

Les lésions iatrogènes chirurgicales des veines pulmonaires peuvent avoir pour cause : une anastomose atteignant l'ostium des veines, ce qui est absolument à éviter, un traumatisme quelconque, une tension au niveau des anastomoses, un étirement excessif par un lac, une sténose sur clamp. L'utilisation de clamps vasculaires est absolument interdite sur les veines pulmonaires. Le fil de suture a été incriminé, et l'utilisation de fils fins à résorption lente est préférable (incidence

moindre de sténose secondaire avec le polydioxonone qu'avec le polypropylène [18]). La sténose préopératoire induit un risque accru de sténose post opératoire, principalement intrinsèque.

v Anatomopathologie :

Le risque de sténose post anastomotique pourrait être expliqué par le fait que les vaisseaux sont directement suturés au myocarde sans l'existence d'une couche de myocarde protégeant les veines pulmonaires (figures 43, 44 d'après [97]), la paroi pourrait donc réagir de façon importante et provoque une sténose. Néanmoins l'absence de myocarde au niveau des vaisseaux semble diminuer le risque d'arythmie [97].

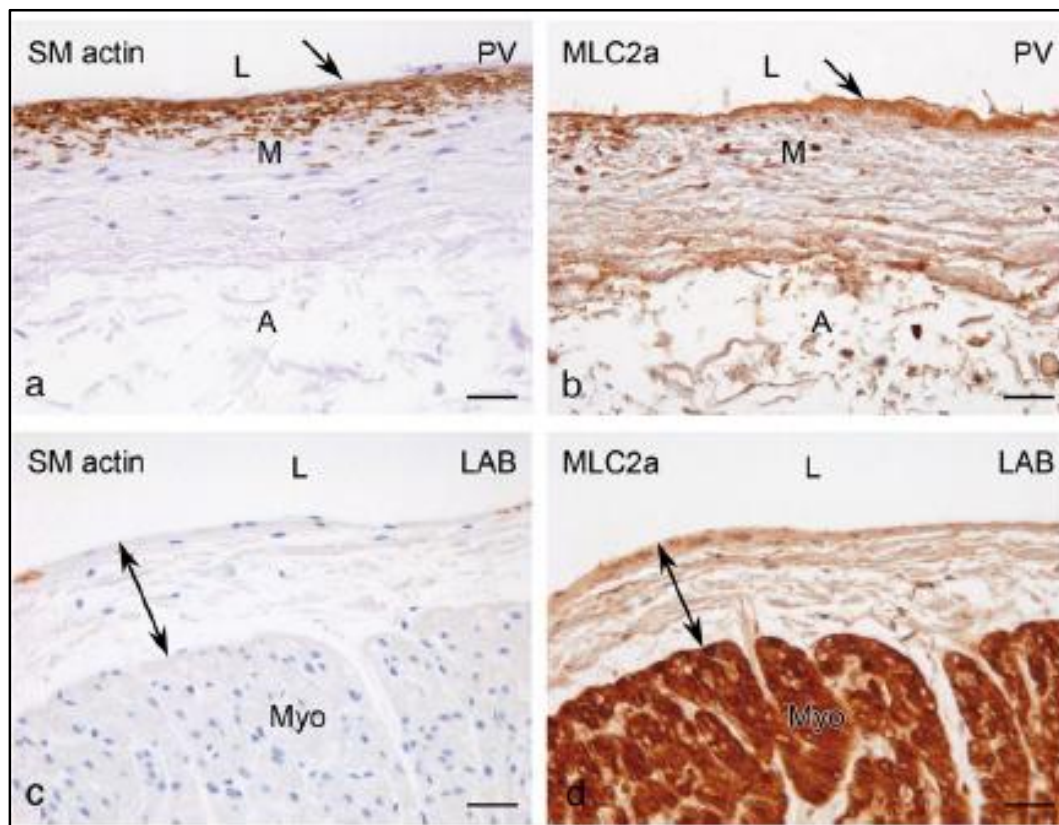


Figure 43 : histologie d'après [97]

a-b cas de RVPAT ou la paroi au niveau de la confluence des veines pulmonaires montre une tunique intimale (flèche), une media (M) et une tunique adventitielle (A) sans myocarde

c-d : histologie de la paroi de l'atrium gauche dans le cas d'un RVPAT : endocarde (flèche) avec du collagène, de l'élastine et du muscle lisse couvert par du myocarde(Myo). Pas de tissu d'origine vasculaire retrouvé.

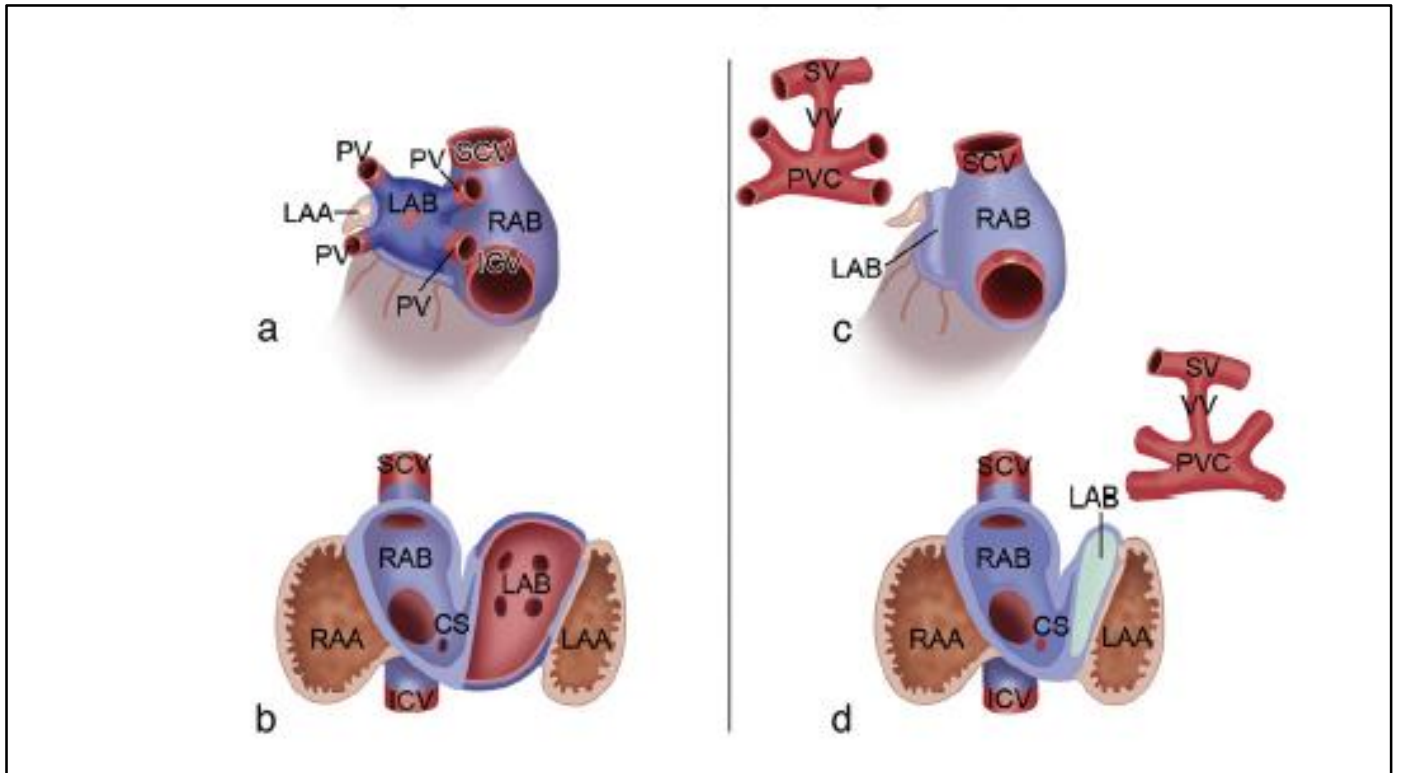


Figure 44 : myocarde au niveau d'un cœur normal et en cas de RVPAT. D'après [97]

a-b : cœur de structure normal avec myocarde recouvrant les veines pulmonaires (en bleu) et structure d'allure vasculaire dans la paroi de l'atrium gauche (rouge) qu'on ne retrouve pas dans le RVPAT (c et d)

v Clinique :

Le diagnostic est évoqué devant une dégradation de l'état clinique avec des poussées d'HTAP associées à des critères échographiques. Elle est suspectée en cas d'accélération du flux (supérieur à 1,5m/s) dans les veines pulmonaires en échographie Doppler et une élévation de la pression du ventricule droit (supérieur à 50% de la pression artérielle moyenne systémique) estimée par la vélocité maximale du flux de régurgitation tricuspide. Un cathétérisme cardiaque est effectué pour confirmer l'existence de la sténose.

v Incidence :

Malgré les excellents résultats dans la survie à court terme dans la plupart des séries reportées dans la littérature, l'incidence de réopération pour sténose n'est pas négligeable, de 9 à 11% selon les séries, avec une prédominance de cette complication dans les types infracardiaques et cardiaques, même s'elle existe dans les quatre types de RVPAT avec un délai moyen de survenue variable selon les études. La mortalité liée à cette complication est élevée, de 30 à 45% (tableau 14) [18, 21, 95].

Tableau 14: 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%

v Traitement

L'élargissement de l'anastomose et des ostiums des veines par des patches prothétiques et l'endartériectomie ostiale des veines pulmonaire ont été proposés [18]. Ces techniques donnent des résultats décevants, la récurrence est fréquente.

La plastie des veines pulmonaires in situ avec le propre péricarde du patient est une technique plus séduisante [98, 99].

Le tissu fibreux est conservé, l'incision des veines pulmonaires est prolongée jusqu'en zone saine. Un lambeau de péricarde est décroché sur son bord antérieur et vient circonscrire l'orifice ainsi créé (figure 45 D'après [7]). Son intérêt est d'utiliser un lambeau autologue pédiculé donc vascularisé. Des résultats

intéressants ont été rapportés chez quelques patients. (Cette technique se base sur le fait que l'anastomose des veines pulmonaires dans l'atrium gauche à travers le péricarde pourrait prévenir les distorsions, réduire les turbulences et prévenir l'hypertrophie intinale). Cette technique est utilisée dans plusieurs centres pour le traitement des sténoses post chirurgie, néanmoins elle pourrait être étendue pour les premières opérations en cas de risque important de sténose. (Petites veines pulmonaires) [100].

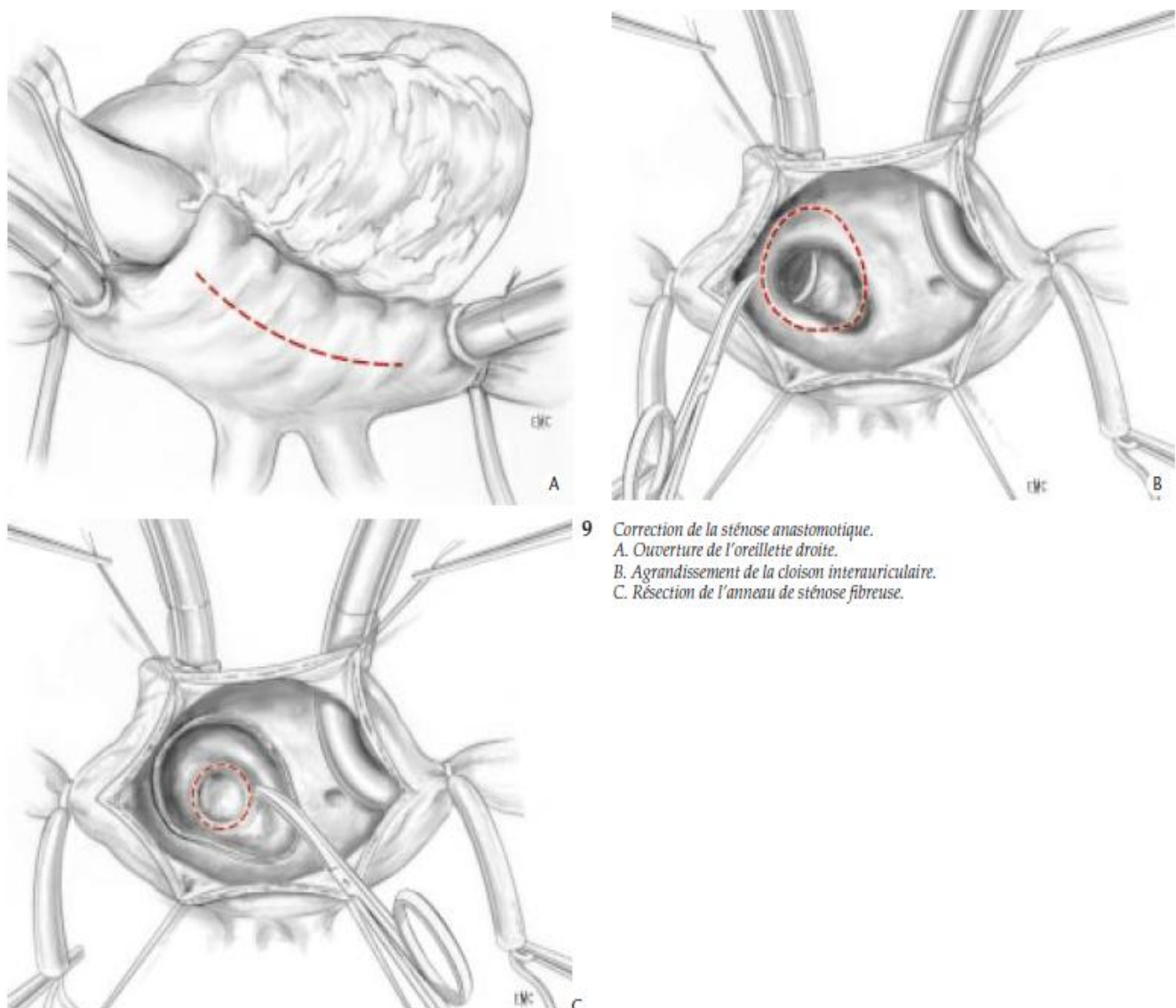


Figure 45 : correction de la sténose anastomotique. D'après [7].

Le traitement de ces formes est difficile et la mortalité à court terme, toutes techniques confondues, atteint les 50%, habituellement expliquée par la récurrence rapide de la sténose.

L'angioplastie percutanée associée à la mise en place d'un stent, isolée ou associée à la chirurgie, a été proposée ; les résultats sont tout aussi décevants [18].

La transplantation pulmonaire est l'indication théorique ultime. Le très jeune âge, les réinterventions itératives, l'évolution rapide, expliquent qu'elle ne soit quasiment jamais réalisée dans cette indication.

Une nouvelle perspective a vu le jour avec l'utilisation d'une nouvelle thérapeutique visant à diminuer l'endothélialisation et donc le risque de sténose en post opératoire du RVPAT. Le mécanisme de cette resténose est encore mal connue mais réside probablement en une hyperplasie de l'intima. Le tacrolimus délivré en nano fibre biodégradable (TEBN : tacrolimus-eluting biodegradable nano fiber) a été utilisé chez des rat par voie locale enfin de prévenir cette prolifération intinale au niveau du point de suture.

Le Tacrolimus délivré localement diminuerait la prolifération endothéliale sans pour autant avoir un taux sérique conséquent (figures 46 et 47) [101].

Hematoxylin and eosin staining

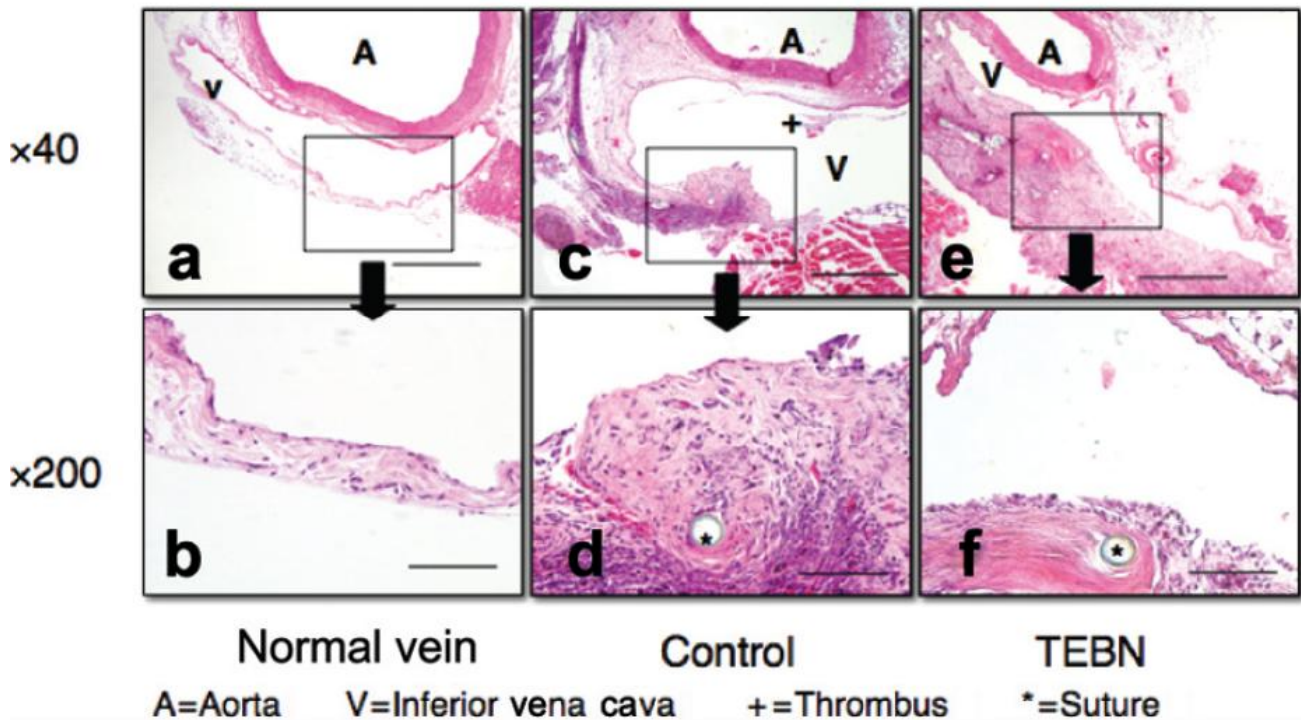


Figure 46 : histologie intimale après suture avec du Tacrolimus d'après [101]

Hyperplasie intimale après suture (d), diminution significative après application de TEBN (image f). L'étoile représente le site de suture.

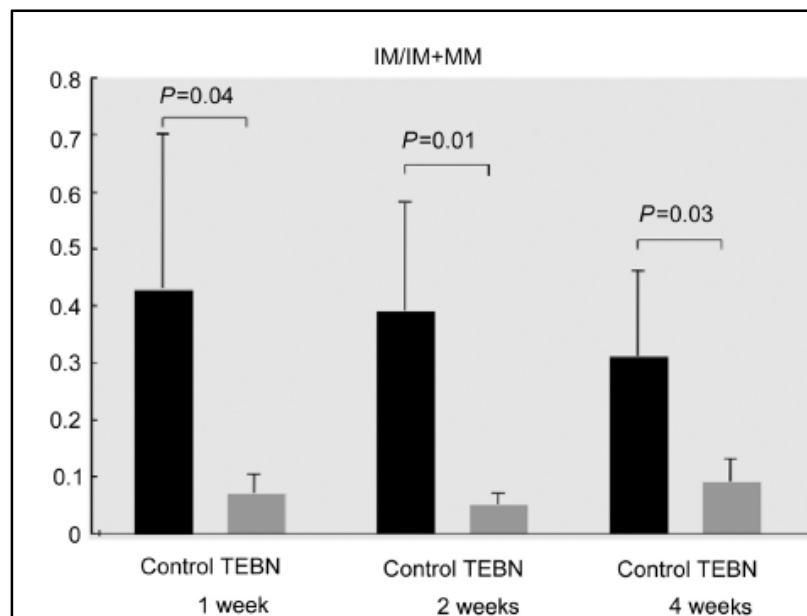


Figure 47 : diminution du diamètre de l'intima après utilisation du TEBN après 1, 2, 4 semaines. D'après [101]

c) 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 [95].

d) 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 48) [21].

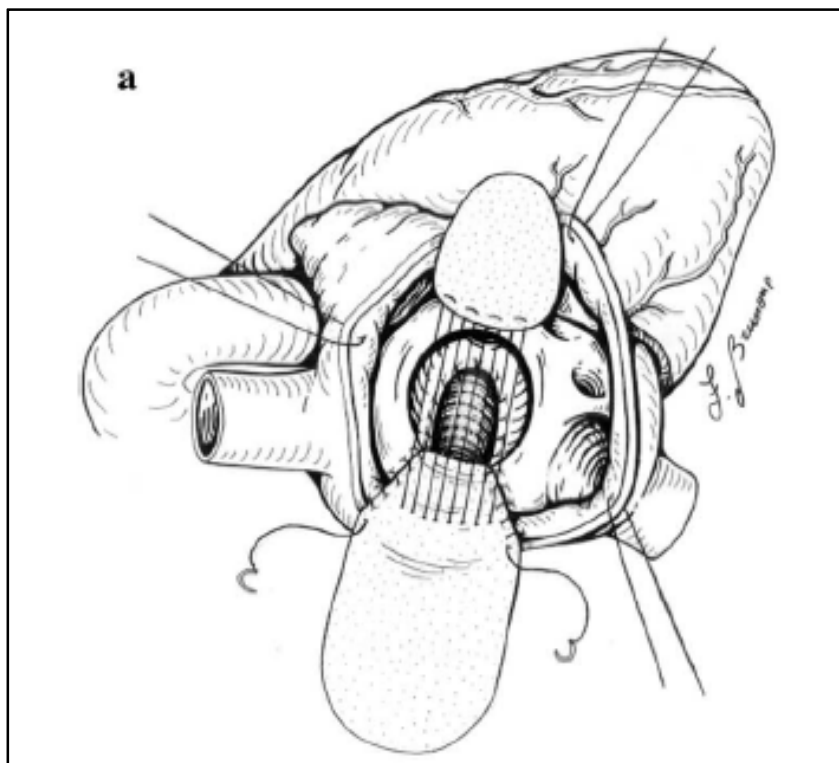


Figure 48 : technique double patch. D'après [21]

Une ouverture à travers l'atrium droit est réalisée. L'incision est faite à travers la crista terminalis et le foramen ovale jusqu'au mur postérieur de l'atrium gauche. L'auricule gauche est récliné. L'anastomose entre la confluence des veines pulmonaires et l'atrium gauche est élargie avec un patch péricardique hétérologue. L'agrandissement de l'atrium gauche se fait la mise en place d'un second patch à droite pour la réalisation du septum. Le premier patch est utilisé pour fermer l'atriotomie droite.

e) Décès :

La mortalité 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 [18]	1999	85	7
Michielon [21]	2002	89	8
Bando [102]	1996	105	13 de 1986 à 1989 0 de 1989 à 1995
Kanter [104]	2006	-	< 10
Kirshbom [105]	2002	100	14 (19 avant 1995, 5 après 1995)
Boger [106]	1999	44	14
Notre série	2006-2009	1 cas	0

Le jeune âge et un état cardio-pulmonaire altéré, conséquence de l'obstruction vasculaire pulmonaire, sont les facteurs de risque de mortalité opératoire mis en évidence [7]. D'autres facteurs semblent jouer un rôle défavorable comme la présence d'une sténose résiduelle, plus précisément sténose précoce après la première intervention. De même la présence d'une HTAP post opératoire influence fortement le pronostic vital.

La nécessité d'une ventilation et d'inotrope en préopératoire, des veines pulmonaires de petits calibres, une chirurgie en urgence constituent également des facteurs de mauvais pronostic [6]. Les patients ayant présenté une pression intra ventriculaire droite inférieure à 50% de la pression intra ventriculaire gauche ont tous survécus tandis que 71% des patients à pression supérieure sont décédés.

Le pronostic dépend également de la forme anatomique avec un pronostic plus sombre dans les formes mixtes, qui restent exceptionnelles et dans les formes infracardiaques principalement par le fait que le blocage veineux est plus fréquent dans cette forme.

D'autres facteurs semblent indépendants, tels que le site de la sténose [18, 99], la pression du ventricule droit avant une éventuelle réintervention et le nombre de réinterventions.

5. 2 Les complications tardives :

Du fait de la rareté de cette maladie, les complications à long terme ont été peu étudiées.

La défaillance cardiaque droite et les sténoses récurrentes sont les causes des décès plus tardifs. La survie à 18 ans dans la cohorte de Michielon est de 87,3% avec un taux qui monte à 92% si on exclue les retours veineux pulmonaires anormaux totaux associés à d'autres malformations cardiaques [21].

Une HTAP persistante a été décrite avec soit une persistance de celle-ci à travers des années soit une diminution de celle-ci sur les différents contrôles échographiques sans qu'il ne soit retrouvé des éléments prédisposant à l'une ou l'autre évolution [21].

Dans la série de Hyde, 70 patients sur 85 n'avaient aucune complication opératoire après un suivi de 64 mois [18].

Les autres complications tardives sont les mêmes que pour toutes les opérations de chirurgie cardiaque lourde sous CEC (séquelles motrices ou sensorielles, retard psychomoteur, augmentation du nombre de consultations, médication au long cours à visée cardiaque ou pulmonaire, retard de croissance statural ou pondéral, diminution du PC [107]).

Tableau 16 : taux de complications tardives selon les différentes études.

auteur	Nombres de cas suivis	Recul moyen postopératoire	Taux de complications tardives
Sinzobahamvya [20]	71	20 ans	55%
Hyde[18]	85	64 mois	17,64 %
Notre série	1 cas	3 ans	1 cas

6.3 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).

Le jeune âge est souvent noté comme un facteur de gravité [108, 109, 110] et certains [111, 112] 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 [113, 114].

Tableau 17 : tableau comparatif entre différentes études.

série	mortalité
Turley (22 patients) [114]	22,7% dont : 66% des types III 16,6% de type II, 0% des types I, 0% des types IV
Mazzucco (20 patients) [109]	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) [115]	23% dont 42% des types III, 14% des types I, 11% des types II et 0% des type IV
Sano (44 patients) [116]	6,7% tous type III soit 18,7% de cette variété
Wilson (52 patients) [117]	12% dont : 30% des types III, 4% des types I, 8% des type II ; 20% des types IV
Rordam (20 patients) [110]	40% dont 25% en post opératoire immédiat (types non précisés) 15% tardifs : 1type I, 1type II, 1 type III
Notre série	4 patients ont été décédés : 3 de RVPAT type I et 1 cas de Type II

CONCLUSION

Le retour veineux pulmonaire anormal total (RVPAT) correspond à l'abouchement des veines pulmonaire en dehors de l'atrium gauche. Il en existe plusieurs types selon la localisation de la connexion des veines pulmonaires.

Par ailleurs, le RVPAT peut être bloqué ou non, suivant le degré de restriction du collecteur ou de communication inter-auriculaire. Son incidence est faible (2% des cardiopathies congénitales) et son diagnostic est délicat, du fait de la méconnaissance de cette pathologie, de sa physiopathologie complexe et de sa présentation clinique non spécifique. Le diagnostic positif est posé par l'échographie cardiaque réalisée par un opérateur expérimenté. Le traitement curatif est chirurgical consistant à rétablir l'anastomose entre le collecteur des veines pulmonaires et l'atrium gauche sous circulation extra-corporelle.

La prise en charge périopératoire vise surtout au traitement de l'HTAP par une ventilation adaptée, un soutien myocardique, les diurétiques, les vasodilatateurs pulmonaires. Le recours à la dialyse péritonéale est fréquent. L'assistance circulatoire est discutée au cas par cas.

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

La prise en charge de nos patients est inhomogène malgré de nettes avancées techniques et pharmacologiques en réanimation, une meilleure compréhension de la physiopathologie et une prise en charge multidisciplinaire standardisée devraient permettre une amélioration des résultats à long terme.

RESUME

RESUME

Ce travail rapporte les observations de cinq enfants atteints du retour veineux pulmonaire anormal total entre 2006 et 2009 au CHU de Fès, on a essayé d'approcher le profil épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif de cette maladie.

Ainsi dans notre série le RVPAT représente 1,31% des cardiopathies congénitales malformatives et 8,06 % des cardiopathies congénitales cyanogènes. IL occupe la 10ème place dans notre série parmi les cardiopathies congénitales malformatives. L'âge moyen de découverte est de 4mois. Il existe une prédominance masculine parmi nos malades. Le RVPAT était en supra-cardiaque dans 03 cas et cardiaque dans 2 cas, bloqué dans un seul cas. La mortalité est survenue chez 4 de nos malades.

Les signes cliniques sont dominés par la cyanose et la dyspnée.

Le diagnostic du retour veineux pulmonaire a été confirmé par échocardiographie dans tous les cas et le bilan lésionnel a été complété par une TDM chez un malade. Le retour veineux pulmonaire anormal total était isolé dans tous nos cas.

L'évolution spontanée de nos malades a été marquée par le décès de 4 malades.

Dans notre série, un malade a été opéré avec bonne évolution.

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

Pour conclure, nous insistons sur l'importance de la promotion du dépistage précoce dans notre pays ainsi que la nécessité de créer un système de sécurité sociale pour prendre en charge les frais d'un traitement chirurgical coûteux, mais curatif et ce dès un très jeune âge.

SUMMARY

This study reports the observations of five children with total anomalous pulmonary venous return between 2006 and 2009 at the University Hospital of Fez; we tried to approach the epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and progressive disease.

In our series, the TAPVR represents 1.31% of congenital heart malformations and 8.06% of cyanotic congenital heart disease. It occupies the 10th place in our series among the congenital heart malformations. The mean age of diagnosis is 4 months. There is a male predominance among our patients. The TAPVR was supra-cardiac in 03 cases, cardiac in 02 cases and blocked in one case. Mortality occurred in 4 of our patients.

Clinical signs are dominated by cyanosis and dyspnea.

The diagnosis of pulmonary venous return was confirmed by echocardiography in all cases and the lesional examination has been completed by CT in one patient. The total anomalous pulmonary venous return was isolated in all cases.

The spontaneous evolution of our patients was marked by deaths of 4 Patients.

In our series, one patient was operated with good evolution.

The main postoperative complications were pulmonary hypertension and dilation of the right cavities visualized by postoperative echocardiography.

Finally, we insist on the role of the improvement of the precocious screening in our country as well as the necessity to create a system of social security in order to pay the costs of expensive surgical treatment.

ملخص

من خلال تحليل السجلات الطبية ل 5 اطفال، حاملين لمرض العائد الوريدي الرئوي الشاد الكامل والذين تتم متابعتهم في مصلحة أمراض القلب لدى الأطفال بالمركز الإستشفائي الجامعي بفاس و على مدى أربع سنوات ما بين 2006 و 2009، حاولنا أن نقرب من الحالة الوبائية ، السريرية، الإختبارية، العلاجية والتطورية لهذا المرض.

وهكذا فإن مرض العائد الوريدي الرئوي الشاد الكامل يمثل 1,31% من التشوهات الخلقية في القلب و 8,06% من أمراض القلب الخلقية المزقة. ويحتل المرتبة 10 من بين التشوهات الخلقية القلبية في دراستنا

ان متوسط السن عند تشخيص المرض كان 4 اشهر و هناك غالبية جنس الذكور بين مرضانا. وتمثلت نسبة العائد الوريدي الرئوي الشاد الكامل فوق القلب في 3 حالات, في القلب في حالتين, أما نسبة العائد الوريدي الرئوي الشاد الكامل المسدود فتمثلت في حالة واحدة و وفاة من 4 مرضانا.

العلامات السريرية تعرف غالبية الزراق وضيق التنفس.

إن تشخيص العائد الوريدي الرئوي الشاد الكامل تأكد بواسطة تخطيط صدى القلب في كل الحالات و مجموع الفحوص حول الآفة تم تكميلها بواسطة التصوير المقطعي للصدر في حالة واحدة.

كما انه لم تحدد اية علل اخرى مرتبطة بالعائد الوريدي الرئوي الشاد الكامل لدى جميع مرضانا.

التطور التلقائي لمرضانا تميز بوفاة 4 من المرضى.

في سلسلتنا، مريض واحد خضع لعملية جراحية مع تحسن جيد. اما المضاعفات الاكثر شيوعا فتمثلت في ارتفاع ضغط الدم الرئوي واتساع تجاويف القلب اليمنى لدى مريضنا كما أظهرت ذلك نتائج تخطيط صدى القلب بعد العملية الجراحية.

في الختام، نؤكد على أهمية تعزيز الكشف المبكر في بلادنا، والحاجة إلى إنشاء نظام الضمان الاجتماعي لدعم تكاليف العلاج الجراحي المكلف ولكن شافي و ذلك في سن جد مبكرة.

BIBLIOGRAPHIE

1. CLARKE D. R. et al.,
Total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. British Heart Journal, 1977, 39, 436-444.
2. LARSEN WILLIAM JAMES , et al.,
embryologie Humaine. LARSEN. 2éme édition Française. 2003
3. 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
4. www.cardiopded.org/malformations/total.
5. International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease:
ipccc-awg.net.
6. CHOWDHURY U K. et al
Mixed total anomalous pulmonary venous connection: Anatomic variations, surgical approach, techniques, and results. J Thorac Cardiovasc Surg 2008;135:106-116 .
7. TAMISIER D, P.V ,
Retours veineux pulmonaires anormaux totaux, in EMC, E.S.e.M.Elsevier, Editor. 2001.
8. KASTLER B ., LIVOLSI A.; VETTER D., BERNAD Y., C., GERMAIN P.,
IRM des malformations cardio-vasculaires. 2001 Elsevier.
9. NEWFELD EA., A WILSON, MH PAUL AND JS REISCH.
Pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous drainage. Circulation 1980, 61:103-109.
10. MARTÍNEZ OLORÓN P, IBARRA C, AGUILAR V.
Incidence of Congenital Heart Disease in Navarra, Spain (1989-1998). Rev Esp Cardiol.2005, 58(12):1428-34.
11. AKALLAL M.
Cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique. Thèse de médecine Casablanca.2000 N° 109.

12. TAZANNI A.

Epidémiologie des cardiopathies congénitales à l'hôpital d'enfants du CHU de Rabat.
Thèse de médecine Rabat. 1999 N°14

13. LAHLOU I.

Profil épidémiologique des cardiopathies congénitales au Maroc. Thèse de médecine
Rabat 2001 N°158.

14. SACHIN TALWAR, SHIV KUMAR CHOUDHARY.

Total anomalous pulmonary venous drainage beyond childhood. Interactive
CardioVascular and Thoracic Surgery 7 (2008) 1058–1061.

15. TARA KARAMLOU , ET AL.,

Factors Associated With Mortality and Reoperation in 377 Children With Total
Anomalous Pulmonary Venous Connection. Circulation :2007;115:1591-1598.

16. SK CHOUDHARY, ET AL.,

Total-Anomalous-Pulmonary-Venous-Connection: Surgical Experience in Indians.
(Indian Heart J 2001; 53: 754–760).

17. ANGELA M. KELLE, ET AL.,

Total anomalous pulmonary venous connection: Results of surgical
repair of 100 patients at a single institution. J Thorac Cardiovasc Surg
2010;139:1387-94).

18. 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.

19 .CASPI JOSEPH, ET AL. ,

The beneficial hemodynamic effects of selective patent vertical vein following repair
of obstructed total anomalous pulmonary venous drainage in infants. European
Journal of Cardio-thoracic Surgery 20 (2001) 830–834.

20. 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.

21. 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.

22. MAKOTO ANDO, YUKIHIRO TAKAHASHI .

Total anomalous pulmonary venous connection with dysmorphic pulmonary vein: a risk for postoperative pulmonary venous obstruction. Interact CardioVasc Thorac Surg 2004;3:557-561.

(**). JACKSON LW, CORREA-VILLASEÑOR A.

Parental lead exposure and total anomalous pulmonary venous return. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2004 Apr;70(4):185-93.

23.ROBERT-GNANSIA , C. FRANCANET.EPIDEMIOLOGIE,

étiologie et génétique des cardiopathies congénitales. EMC-Cardiologie Angéiologie 1 (2004) 140–160.

24. MEINS M. ET al.,

Partial trisomy of chromosome 22 resulting from an interstitial duplication of 22q11.2 in a child with typical cat eye syndrome. J Med Genet 2003;40:e62.

25. HASHMI A, R ABU-SULAIMAN.

Management and outcomes of right atrial isomerism: a 26-year experience. J. Am. Coll. Cardiol. 1998;31;1120-1126.

26. Serraf A, Bruniaux J.

Obstruction of total anomalous pulmonary venous drainage. Factors influencing improvement in surgical results. Arch Mal Coeur Vaiss, 1990. 83(5): p.643-6.

27. DH HÖVELS-GÜRICH.

Pulmonary venous return anomaly. Orphanet encyclopedia, may 2003.

28. ISELIN M.

Cardiopathies par obstacle du cœur gauche. EMC 32-015-A-30

29. SUNEIL KUMAR AGGARWAL ; VIJAY SAI.
Mixed Supra- and Infradiaphragmatic Totally Anomalous Pulmonary Venous Connection in an Adolescent.
Pediatr Cardiol (2008) 29:858–859.
30. KANDAKURE PRAMOD REDDY, RAMODASS NAGARAJAN, USHA RANI.
Total anomalous pulmonary venous connection beyond infancy. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2011;19:249-252.
31. MELKI J, KOVARSKY S.
Total anomalous pulmonary venous return in a 61 year-old adult. Ann Chir. 1992;46(8):722-4.
32. ZHIHENG WANG, MD, WEIBO QI.
Mixed-Type Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in an Adult. Ann Thorac Surg 2011;91:610–2
33. GUPTA K.B. , VISHVKARMA S.
Supradiaphragmatic Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in a Young Adult. Indian J Chest Dis Allied Sci 2009;51:165-167
34. VASQUEZ JULIO C.
Total anomalous pulmonary venous return and Mayer–Rokitansky–Kuster–Hauser syndrome. International Journal of Cardiology 128 (2008) e104–e106.
35. PETER F. BANITT, MD BOSTON,.
Total anomalous pulmonary venous connection to unroofed coronary sinus in patient with no symptoms. American Heart Journal October 1996.
36. 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.
37. 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.

38. CARL N. STEEG,
Total anomalous pulmonary venous drainage with ventricular septal defect.
American Heart Journal September, 1973.
39. 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.
40. ERIC M. WEBBER, MD, D. ALEX GILLIS.
Tetralogy of Fallot With Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage and Esophageal Atresia: Complete Correction in Infancy. Ann Thorac Surg 1996;62:571-3.
41. MATIZ S, TAMARIZ-MARTEL R.
Double total anomalous pulmonary venous connection. An Esp Pediatr. 2001 Apr;54(4):397-401.
42. MARGIT KADLETZ, MD, et al.,
Total anomalous systemic venous drainage to the coronary sinus in association with hypoplastic left heart disease: more than a mere coincidence. J thorac cardiovasc surg 1997;114:282-4
43. A C ELIAS-JONES AND S V CORDNER.
Infra-diaphragmatic total anomalous pulmonary venous drainage presenting with rectal bleeding.
44. 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.
45. FRANCE N. E , R. J. K. BROWN.
Congenital Pulmonary Lymphangiectasis Report of 11 Examples with Special Reference to Cardiovascular Findings. Archives of Disease in Childhood, 1971, 46, 528.
46. ZUO-YUAN XIAO, YU TAO,
Congenital pulmonary lymphangiectasis. World J Pediatr 2009;5(1):68-70.

47. DONATO L. , J.L. HASSELMANN, D. ASTRUC, J.MESSER,
Congenital pulmonary lymphangiectasie: an unusual cause of neonatal respiratory distress with interstitial densities. Ann Pediatrice, 1994. 41(10): p. 622-627.
48. BONHAM CARTER RE, CAPRILES M, NOE Y.
Total anomalous pulmonary venous drainage. A clinical and anatomical study of 75 children. Br Heart J 1969; 31: 45-51.
49. RONALD G. GRIFKA, MD.
Cyanotic congenital heart disease with increased pulmonary blood flow. Pediatric clinics of north america volume 46 number 2 april 1999.
50. <http://radiopaedia.org>.
51. KEWAL C. GOSWAMI, MD(MED).
Echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection. American Heart Journal August 1993.
52. JONATHAN R. DILLMAN, SAI G. YARRAM.
Imaging of Pulmonary Venous Developmental Anomalies. AJR:192, May 2009.
53. ANNA N. SEALE, MBBCHIR, HIDEKI UEMURA, MD ET AL.,
Total Anomalous Pulmonary Venous Connection to the Supradiaphragmatic Inferior Vena Cava. Ann Thorac Surg 2008;85:1089–92.
54. YEW GIIN LONG, YENG-YING YANG.
Role of Multi-slice and Three-dimensional Computed Tomography in Delineating Extracardiac Vascular Abnormalities in Neonates. Pediatr Neonatol 2010;51(4):227–234.
55. O. FAVELLE, JP METAIS, L. MAURIN, C SEMBELY-TAVEAU, ET AL.,
Aspects tomodensitométriques des anomalies du retour veineux pulmonaire de l'enfant. CHU de Tours.
56. SRIDHAR PG, KALYANPUR A .
Total anomalous pulmonary venous connection: helical computed tomography as an alternative to angiography. Indian Heart J. 2003 Nov-Dec;55(6):624-7.

57. TAE HOON KIM , YANG MIN KIM.

Helical CT Angiography and Three Dimensional Reconstruction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connections in Neonates and Infants. AJR:175, November 2000.

58. SUVIPAPORN SIRIPORNPITAK, RATANAPORN PORNKUL.

Cardiac CT angiography in children with congenital heart disease. European Journal of Radiology 2011.

59. HYUN WOO GOO, MD IN-SOOK PARK, MD JAE KON KO.

CT of Congenital Heart Disease: Normal Anatomy and Typical Pathologic Conditions. October 2003.

60.WALKER A. LONG, EDWARD E . LAWSON.

Radionuclide Diagnosis of Infradiaphragmatic Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage. Pediatr Cardiol 6 :69-76, 1985.

61. KASTLER B,LIVOLSI A,GERMAIN P.

Apport de l'IRM dans l'exploration des anomalies cardiaques congénitales et de gros vaisseaux. J Radiol 2004, 85 :1821-1850.

62. WANG JK, LI YW.

Usefulness of magnetic resonance imaging in the assessment of venoatrial connections, atrial morphology, bronchial situs, and other anomalies in right atrial isomerism. Am J Cardiol. 1994 Oct 1;74(7):701-4.

63. DAISUKE KOBAYASHI • DEREK A. WILLIAMS.

Mixed-Type Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Pediatr Cardiol (2010) 31:929–930.

64. MENG-LUEN LEE, MEI-HWAN WU.

Echocardiographic assessment of Total anomalous pulmonary venous connections in pediatric patients. J formos med assoc 2001;100:729–35.

65. SAXENA A, REDDY SC.

Mixed variety of total anomalous pulmonary venous connection: diagnosis by 2D echocardiography and Doppler colour flow imaging. Indian Heart J. 1999 Jan-Feb;51(1):65-8.

66. YI-YUNG CHEN, CHIN-YUAN HSU.

Prenatal diagnosis and antenatal history of total anomalous pulmonary venous return. Taiwanese j obstet gynecol 2006;45(3):283–285.

67.VOLPE P,CAMPOBASSO G.

Two- and four-dimensional echocardiography with B-flow imaging and spatiotemporal image correlation in prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection. Ultrasound Obstet Gynecol 2007; 30: 830–837.

68. BRIARD ML.

Conseil génétique. Encycl Méd Chir, Pédiatrie, 4002 T50, 1992, 4 p

69. www.pediatricheartsurgery.com. Hopital d'enfant de MIAMI 2008.

70. Département de la chirurgie cardio-thoracique et vasculaire à NEW DELHI, octobre 2006.

71.POUARD P, COLLANGE V.

Neuromonitoring par la spectroscopie dans le proche infrarouge en chirurgie cardiaque pédiatrique. ITBM-RBM 28 (2007) S9-S14.

72.TAFER N , FERRATY M, I.DEL CAMPO FUENTES.

Nouvelles techniques de monitoring cérébral en réanimation pédiatrique- Spectroscopie proche infrarouge (NIRS). Réanimation (2011) 20:S650-S654.

73. SIEGEL L.B, DALTON H.J, HERTZOG J.H.

Initial postoperative serum lactate levels predict survival in children after open heart surgery. Intensive Care Med (1996) 22:1418-1423.

74. IRA M. CHEIFETZ, MD, FRANK H. KERN, MD ;

Serum Lactates Correlate With Mortality After Operations for Complex Congenital Heart Disease. Ann Thorac Surg 1997;64:735– 8.

75. PEREIRA DE SOUZA NETO E , J. NEIDECKER , J.-J. LEHOT

Anesthésie-réanimation en chirurgie cardiaque du nouveau-né et du nourrisson. EMC-Anesthésie Réanimation 1 (2004) 154–187.

76. KWOK-LAP CHAN, MBCHB, PATRICK IP, MBBS.
Peritoneal Dialysis After Surgery for Congenital Heart Disease in Infants and Young Children. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1443–9.
77. PEDERSEN, K.R. , ET AL.,
clinical outcome in children with acute renal failure treated with peritoneal dialysis after surgery for congenital heart disease. *Kidney Int Suppl*, 2008 (108): p. S81-6.
78. SVEN DITTRICH, MD, INGO DA HNERT, MD, MICHAEL VOGEL .
Peritoneal Dialysis After Infant Open Heart Surgery: Observations in 27 Patients. *Ann Thorac Surg* 1999;68:160 –3.
79. BOUETARD.A, BRESSOL.D, CHARLES.E, N. CONAN ET AL.
Extra corporeal membrane oxygenation (ECMO):historique, principes et matériel. *ECLS ET ECMO 2010,Partie 1*, 5-26
- 80.MORRIS, M.C., ET AL.,
Risk factors for mortality in 137 pediatric cardiac intensive care unit patients managed with extracorporeal membrane oxygenation. *Crit Care Med*, 2004. 32(4): p.1061-9.
81. KULIK TJ, ET AL., Outcome-associated factors in pediatric patients treated with extracorporeal membrane oxygenator after cardiac surgery. *Circulation*. 1996 Nov 1; 94(9 Suppl):II63-8.
82. UNGERLEIDER R.M, ET AL.,
Routine Mechanical Ventricular Assist Following the Norwood Procedure—Improved Neurologic Outcome and Excellent Hospital Survival. *Ann Thorac Surg* 2004;77:18 – 22
83. FOUILLOUX .V, KREITMANN.B, P. FESQUET, L. LEBRUN ,F. LION .
ECMO pédiatrique ECLS et ECMO 2010, Partie IV, 215-236.
- 84.MORRIS MC, WERNOVSKY G, NADKARNI VM.
Survival outcomes after extracorporeal cardiopulmonary resuscitation instituted during active chest compressions following refractory in-hospital pediatric cardiac arrest. *Pediatr Crit Care Med*. 2004 Sep;5(5):440-6.

85. VINOD H. THOURANI , ET AL., VENOARTERIAL Extracorporeal Membrane Oxygenation (VA-ECMO) in Pediatric Cardiac Support. Ann Thorac Surg 2006;82:138–45.
86. LEQUIER L.
Extracorporeal life support in pediatric and neonatal critical care: a review. J Intensive Care Med. 2004 Sep-Oct;19(5):243-58.
87. KATE L. BROWN, ALLAN P. GOLDMAN.
Neonatal extra corporeal life support: Indications and limitations. Early Human Development (2008) 84, 143–148.
88. ANDRA E. IBRAHIM, ET AL.,
Long-Term Follow-up of Pediatric Cardiac Patients Requiring Mechanical Circulatory Support. Ann Thorac Surg 2000;69:186 –92.
89. STEWART DL, MENDOZA JC, WINSTON S, COOK LN, SOBCZYK WL.
Use of extracorporeal life support in total anomalous pulmonary venous drainage. J Perinatol. 1996 May-Jun;16(3 Pt 1):186-90.
90. SHANNON E. G. HAMRICK , ET AL.,
Neurodevelopmental Outcome of Infants Supported With Extracorporeal Membrane Oxygenation After Cardiac Surgery; Pediatrics , 2003. 111(6 Pt1): p.e671-5.
91. ZWISCHENBERGER JB, COX CS JR.
ECMO in the management of cardiac failure. ASAIO J. 1992 Oct-Dec;38(4):751-3.
92. REFIKA HAMUTCU , ET AL.,
Long-Term Pulmonary Sequelae in Children Who Were Treated With Extracorporeal Membrane Oxygenation for Neonatal Respiratory Failure. Pediatrics 2004;114;1292.
93. BOYKIN AR, ET AL.,
Cardiopulmonary outcome of neonatal extracorporeal membrane oxygenation at ages 10-15 years. Crit Care Med. 2003 Sep;31(9):2380-4.
94. THOMAS R. ET AL.,
A Clinical-Pathological Study of Nonsurvivors of Newborn ECMO. Journal of Pediatric Surgery, Vo128, No 2 (February), 1993: pp 135-137.

95. 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.

96. KOZO ISHINO, VLADIMIR ALEXI-MESKISHVILI,

Myocardial recovery through ECMO after repair of total anomalous pulmonary venous connection: the importance of left heart unloading. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 11 (1997) 585–587.

97. YVONNE L. DOUGLAS, MONIQUE R.M. JONGBLOED.

Pulmonary vein and atrial wall pathology in human total anomalous pulmonary venous connection. *International Journal of Cardiology* 134 (2009) 302–312.

98. LACOUR-GAYET FRANÇOIS, ZOGHBI MD JOY.

Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *The journal of thoracic and cardiovascular surgery* avril 1999.

99. JACQUES A. M. VAN SON, MD, PHD.

Repair of Congenital and Acquired Pulmonary Vein Stenosis *Ann Thorac Surg* 1995;60:144-50.

100. TAE-JIN YUN, MD JOHN G. COLES.

Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: Evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* January 2005.

101. MASATO MUTSUGA, YUJI NARITA .

Development of novel drug-eluting biodegradable nano-fiber for prevention of postoperative pulmonary venous obstruction. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 8 (2009) 402–407

102. 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.

103. BANDO K, TURRENTINE MW.
Pulmonary hypertension after operations for congenital heart disease: analysis of risk factors and management.
104. KANTER KR.
Surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2006 40-4.
105. 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.
106. 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.
107. ROBERTSON, C.M., AL.,
outcomes from an interprovincial program of newborn open heart surgery. J Pediatr, 2004. 144 (1): p. 86-92.
108. 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.
109. A MAZZUCCO, G RIZZOLI, A FRACASSO, ET AL.,
Experience with operation for total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg. 1983 May;85(5):686-90.
110. 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.
111. MUSTARD WT, KEON WJ, TRUSLER GA.
Transposition of the lesser veins (total anomalous pulmonary venous drainage). Prog Cardiovasc Dis 1968; 11: 145-155.

112. 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.

113. STARK J.

anomalies of pulmonary venous return . Wold J Surg 1985, 9 : 532-42.

114. 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.

115.OELERT H, ET AL.,

Complete correction of total anomalous pulmonary venous drainage: experience with 53 patients. Ann Thorac Surg 1986; 41: 392-4.

116. SANO S, BRAWN WJ, MEE RBBB.

Total anomalous pulmonary venous drainage. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97: 886-92.

117.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.