



Abnormal pulmonary venous « connexions »

Damien Bonnet

Unité médico-chirurgicale de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique
Hôpital Universitaire Necker Enfants malades – APHP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité
IcarP Cardiology, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE

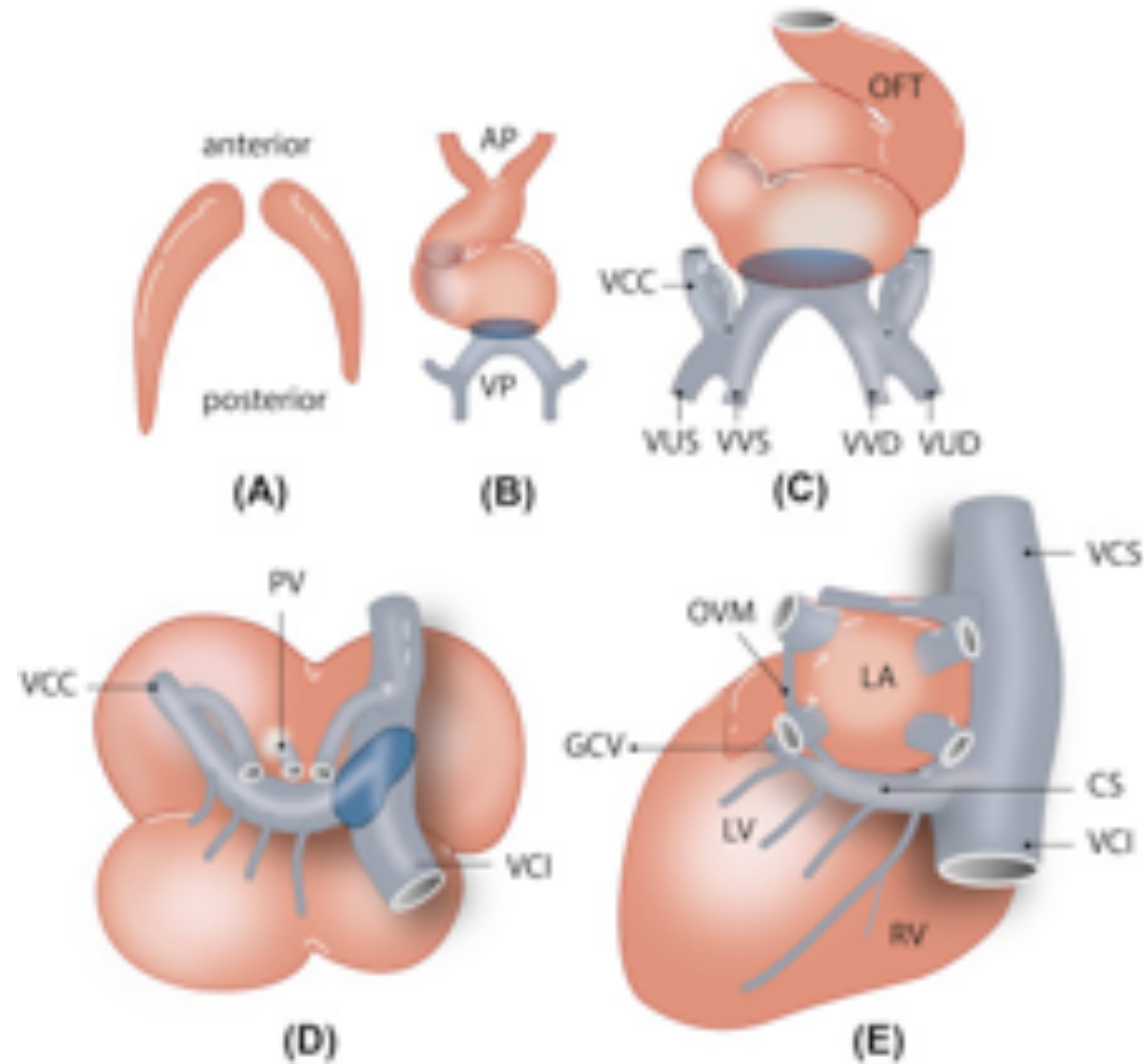
Centre de Référence Maladies Rares
Malformations **C**ardiaques **C**ongénitales **C**omplexes-**M3C**

Centre de Référence Maladies Rares
Maladies Cardiaques Héréditaires- CARDIOGEN



Veines systémiques et pulmonaires

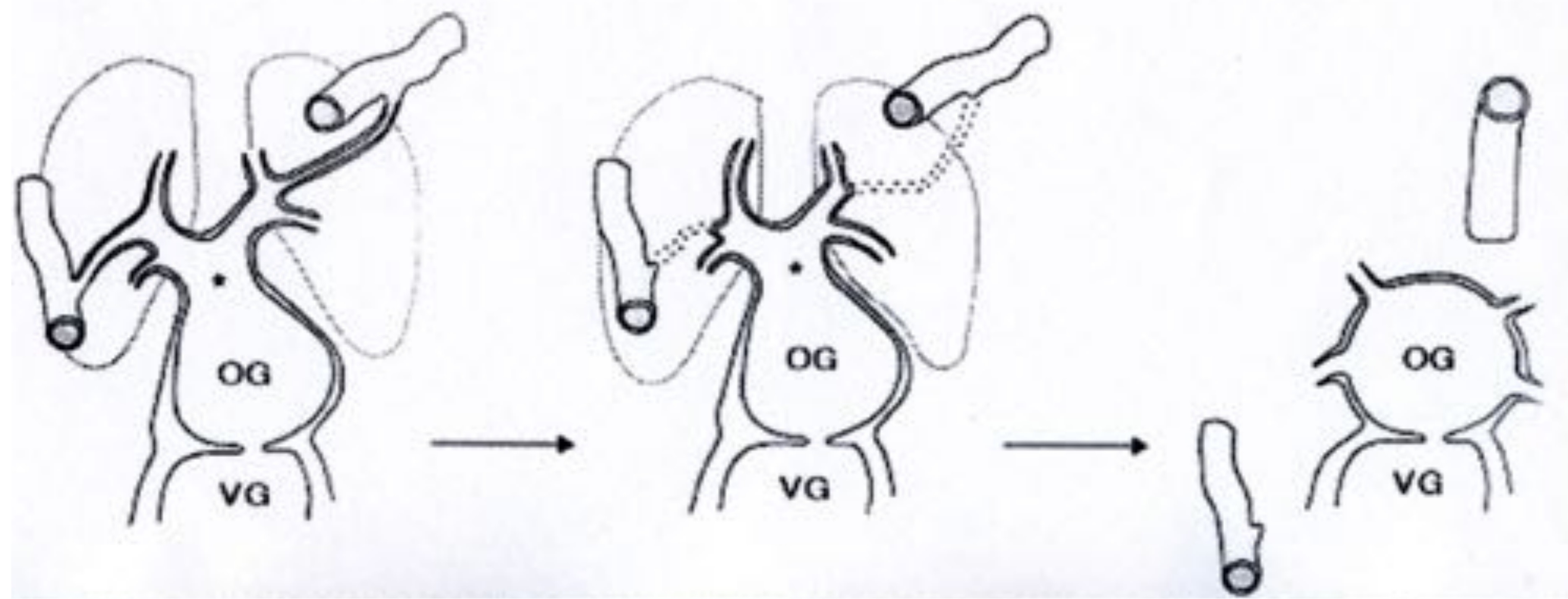
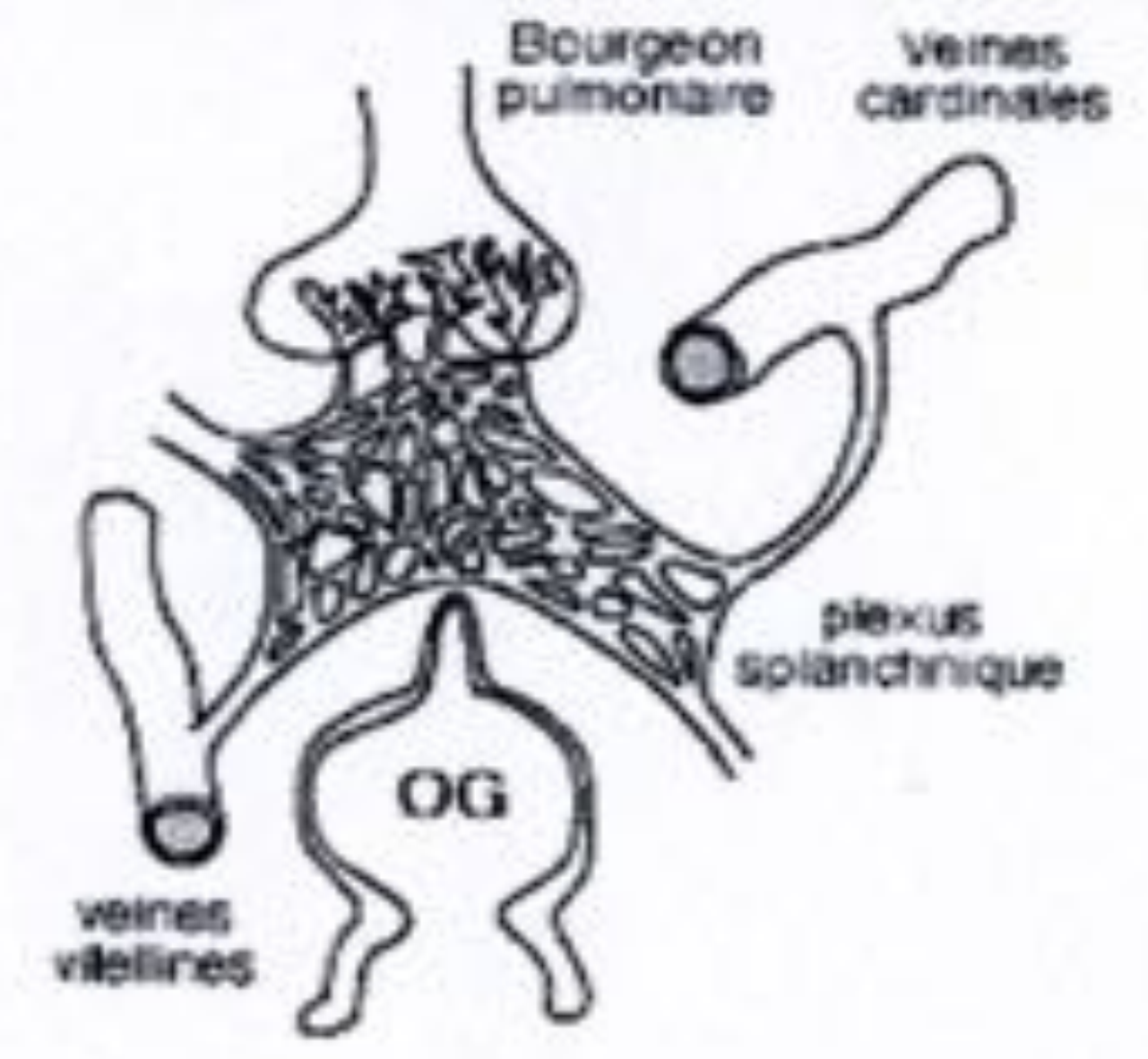
Embryologie



Retours veineux pulmonaires

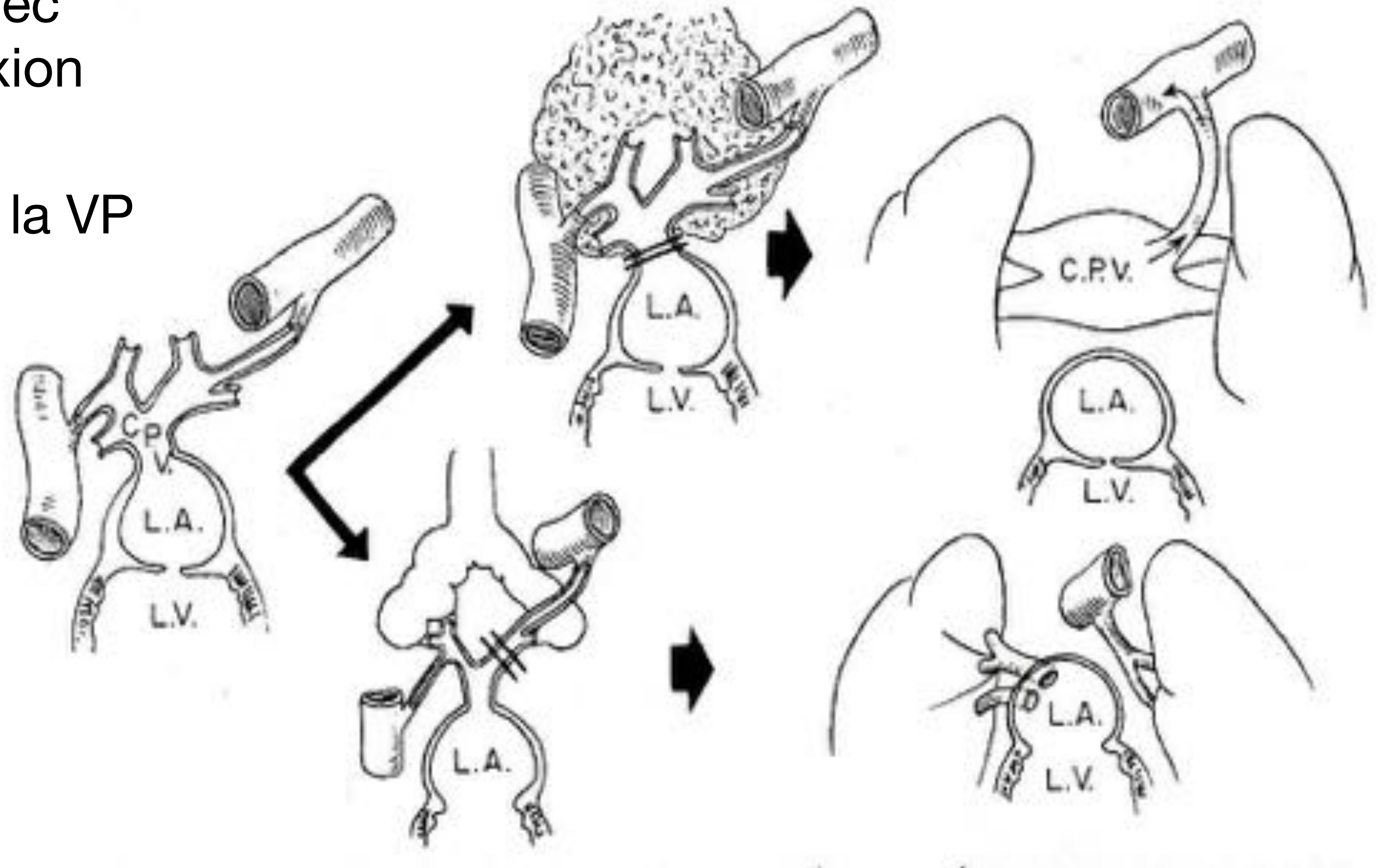
Embryologie

- Veine pulmonaire commune : mésocarde dorsal, à gauche du septum interauriculaire primitif (4^{ème} semaine de vie intra-utérine)
- A ce stade, persistance de communications entre le plexus veineux pulmonaire et le système veineux systémique (veines cardinale et vitelline)
- Connexion avec le plexus veineux pulmonaire
- Incorporation progressive à l'OG



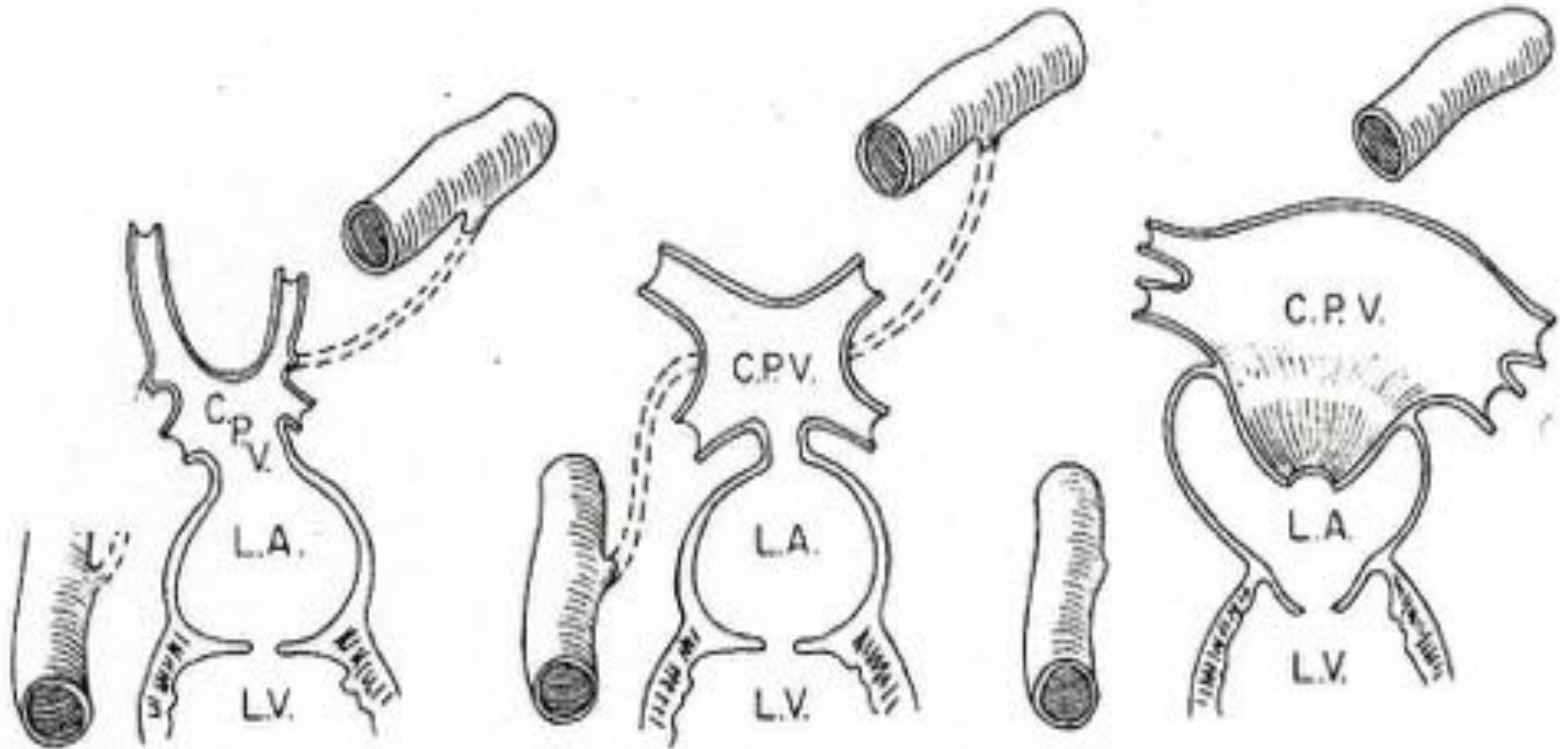
Atrésie de la veine pulmonaire commune

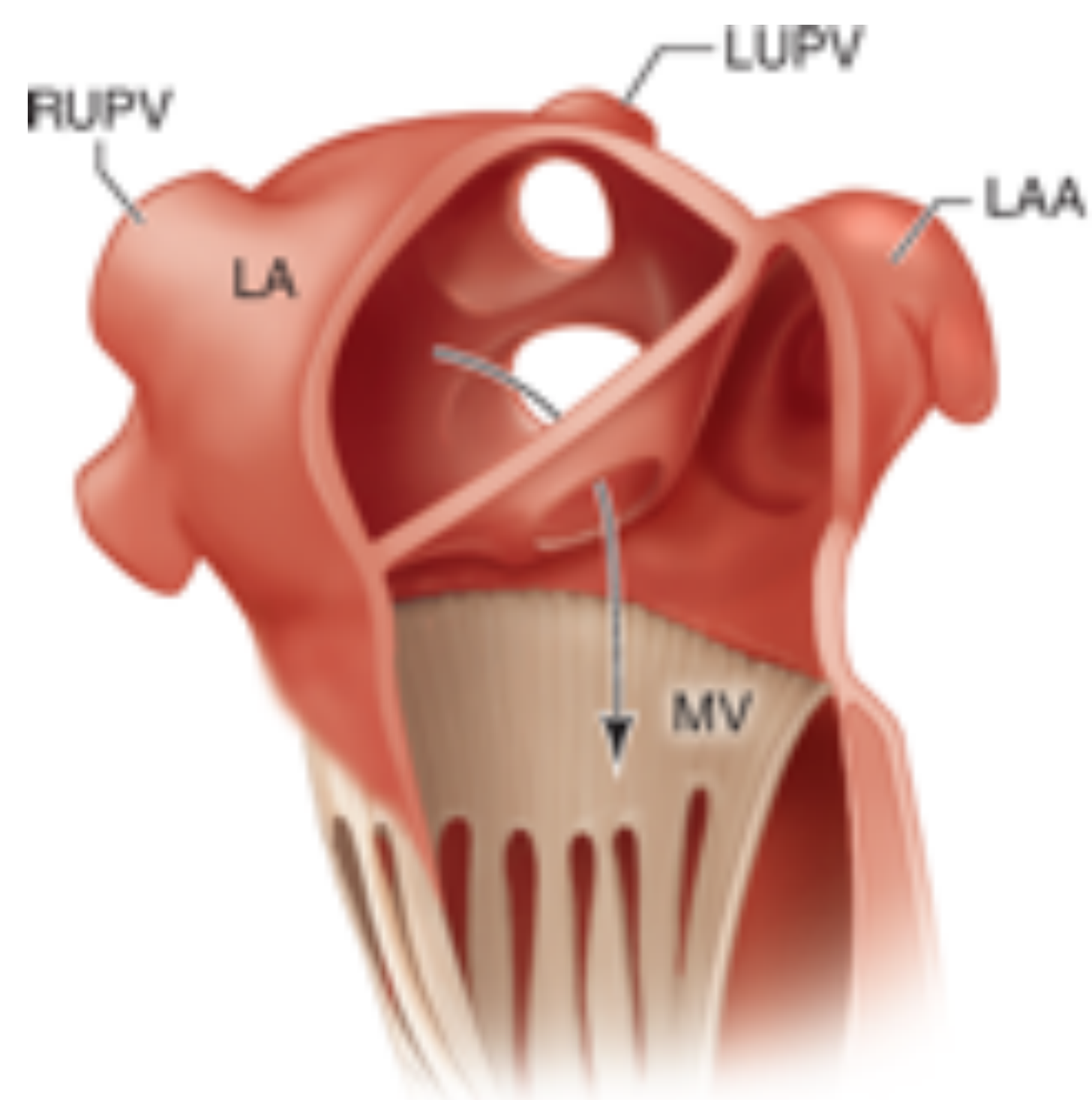
- Atrésie de la veine pulmonaire commune : RVPA total avec persistance d'une connexion (v. verticale)
- Atrésie d'une branche de la VP commune : RVPA partiel



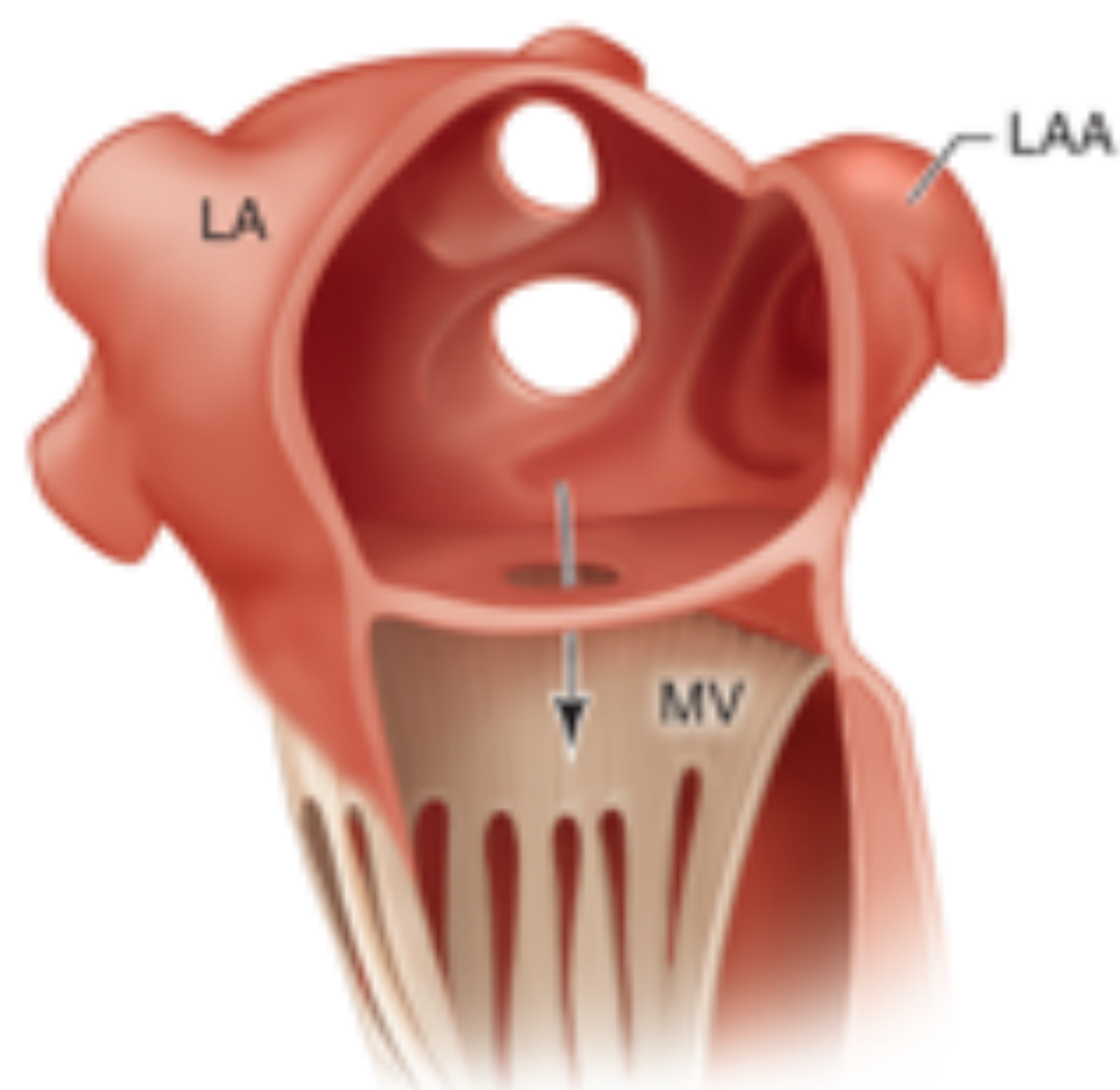
Sténose de la veine pulmonaire commune

Cœur triatrial

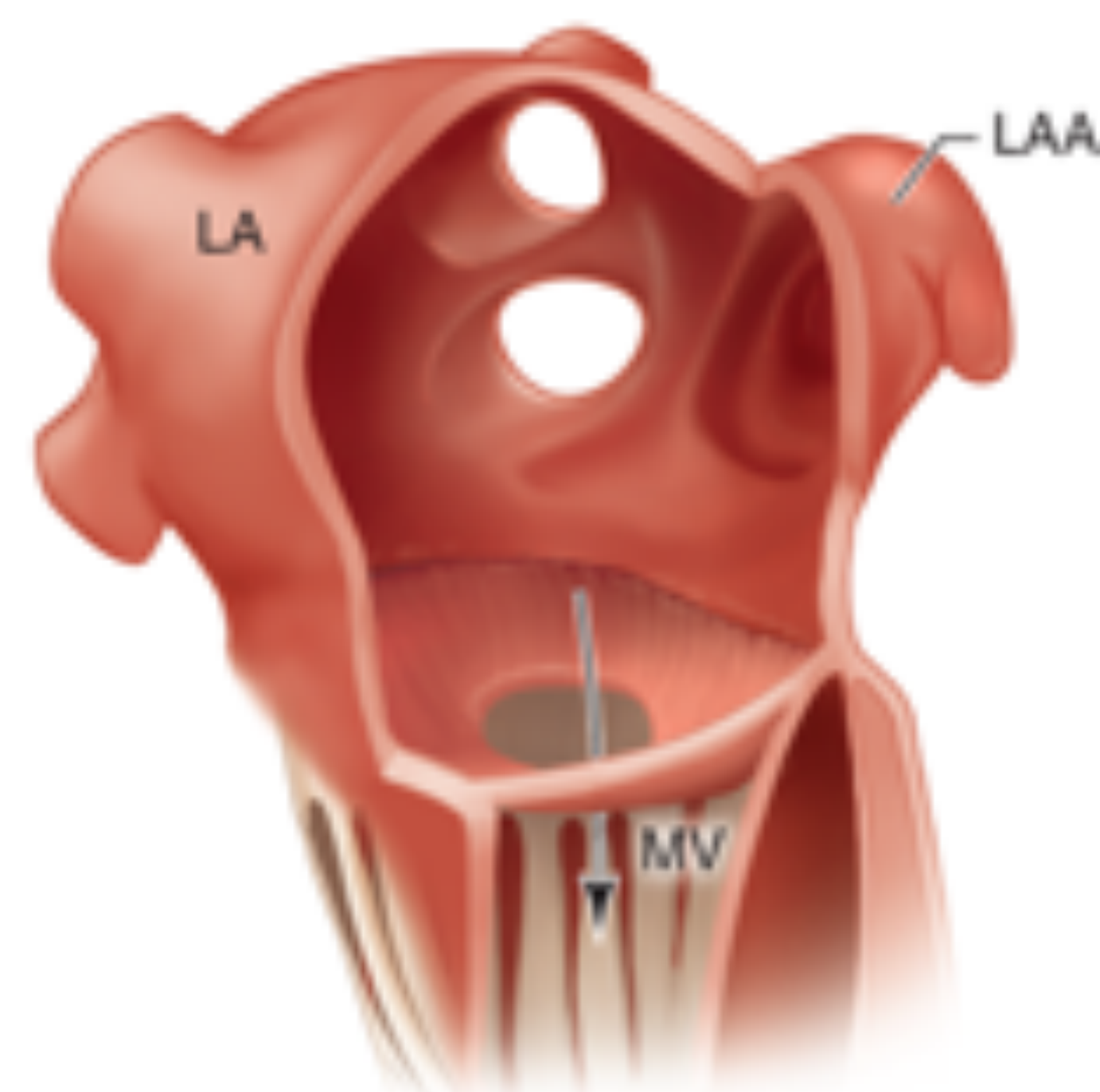




Cor triatriatum

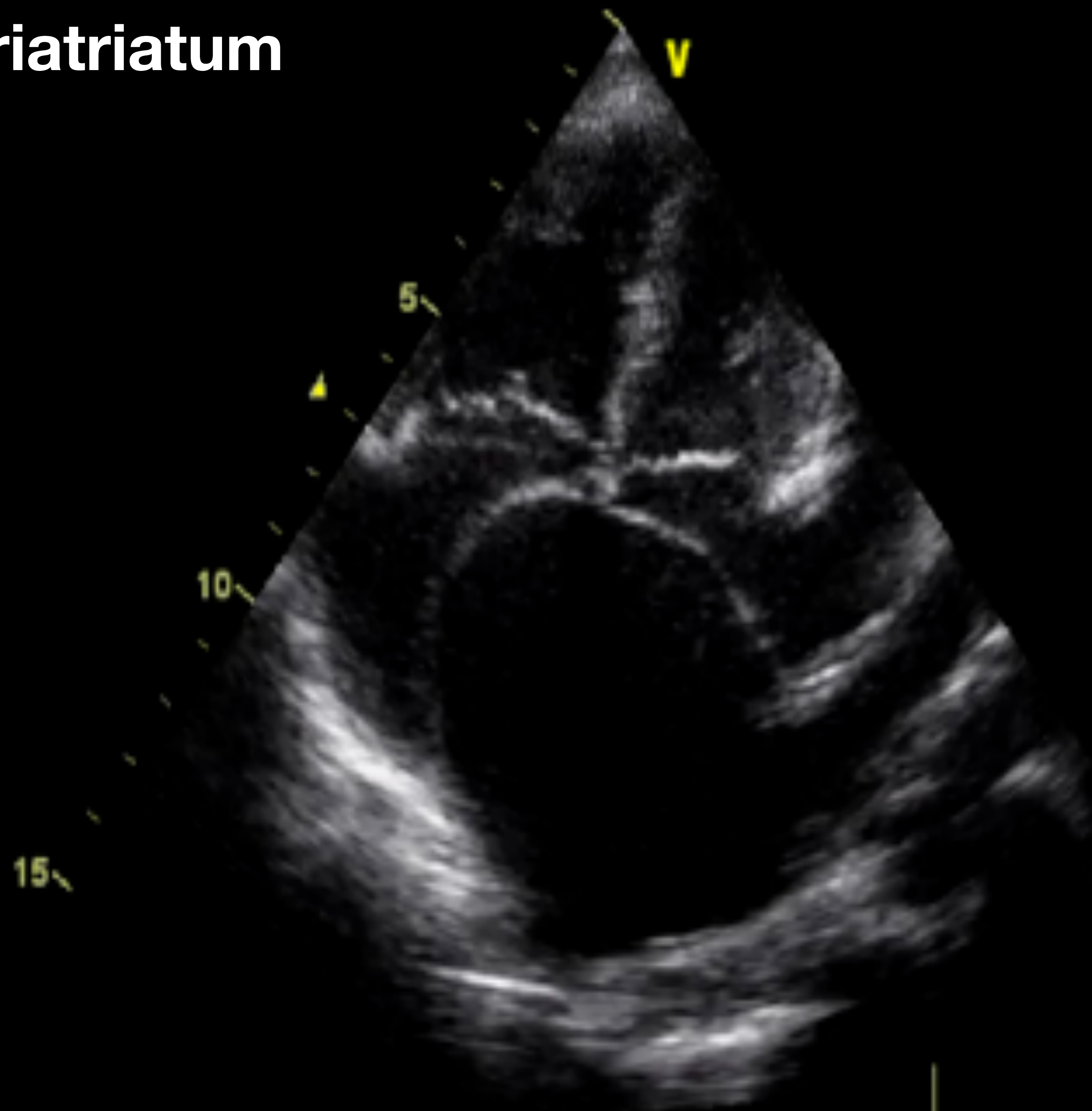


Supramitral ring

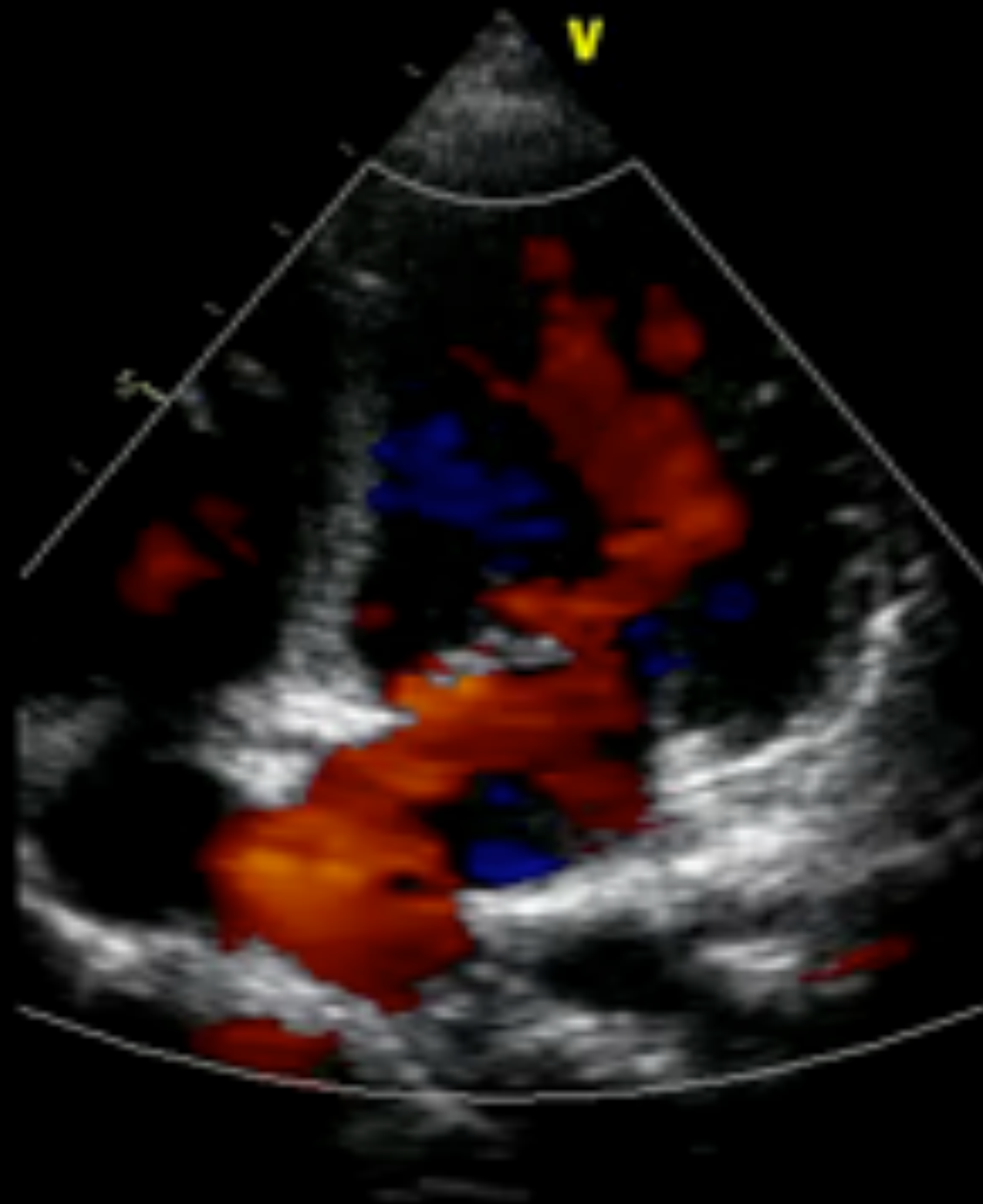


Intramitral ring

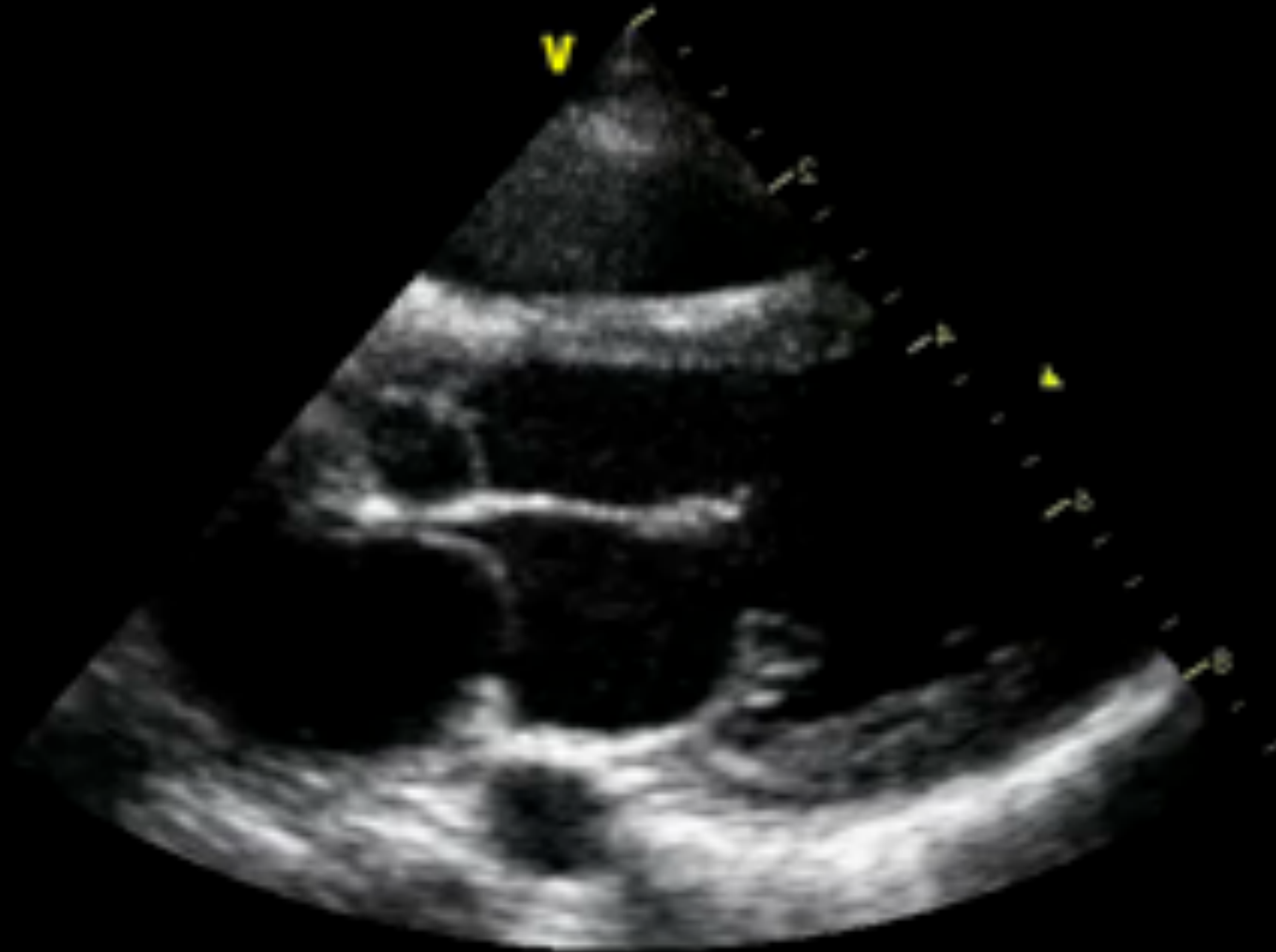
Cor triatriatum



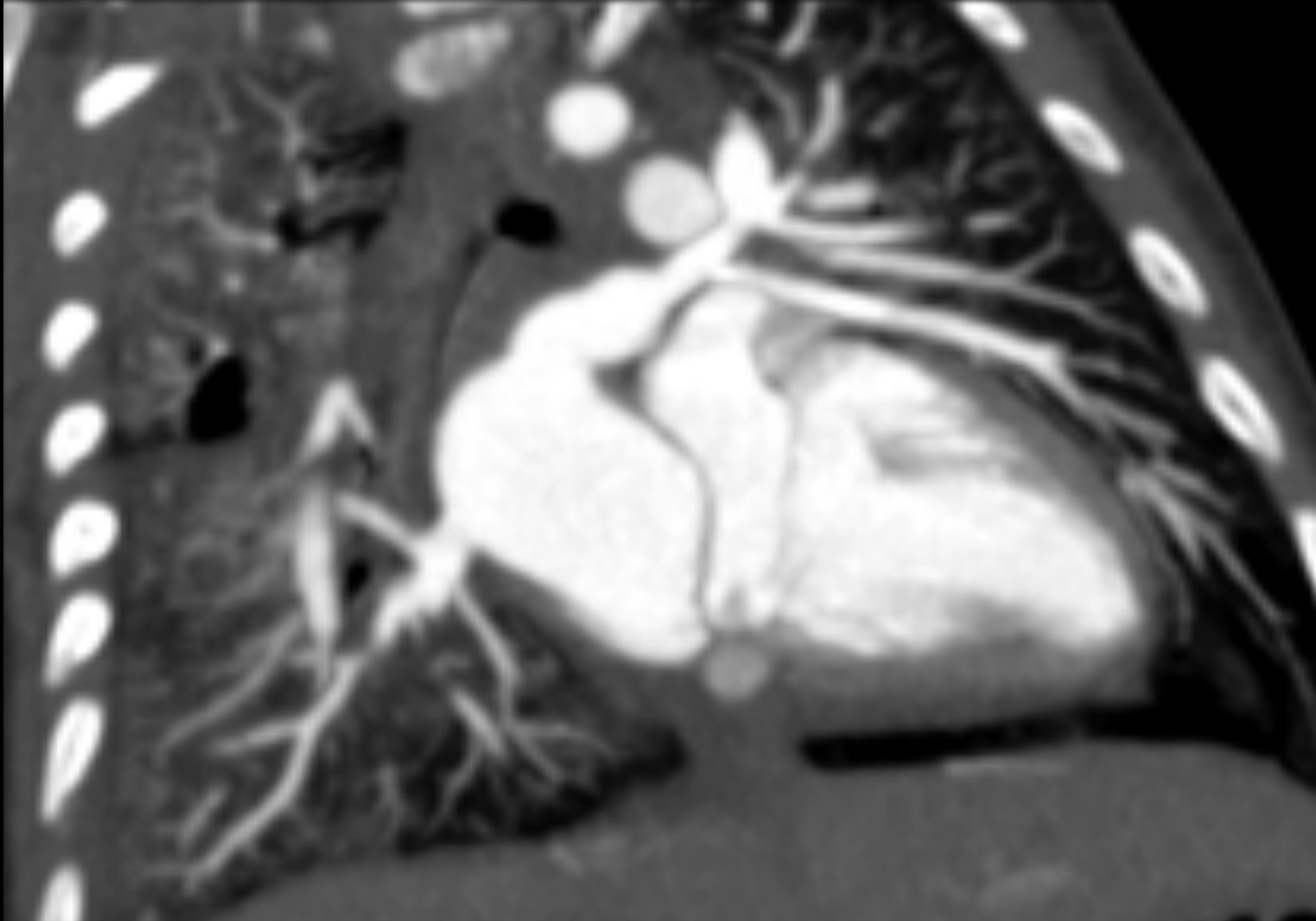
Cor triatriatum



Cor triatriatum

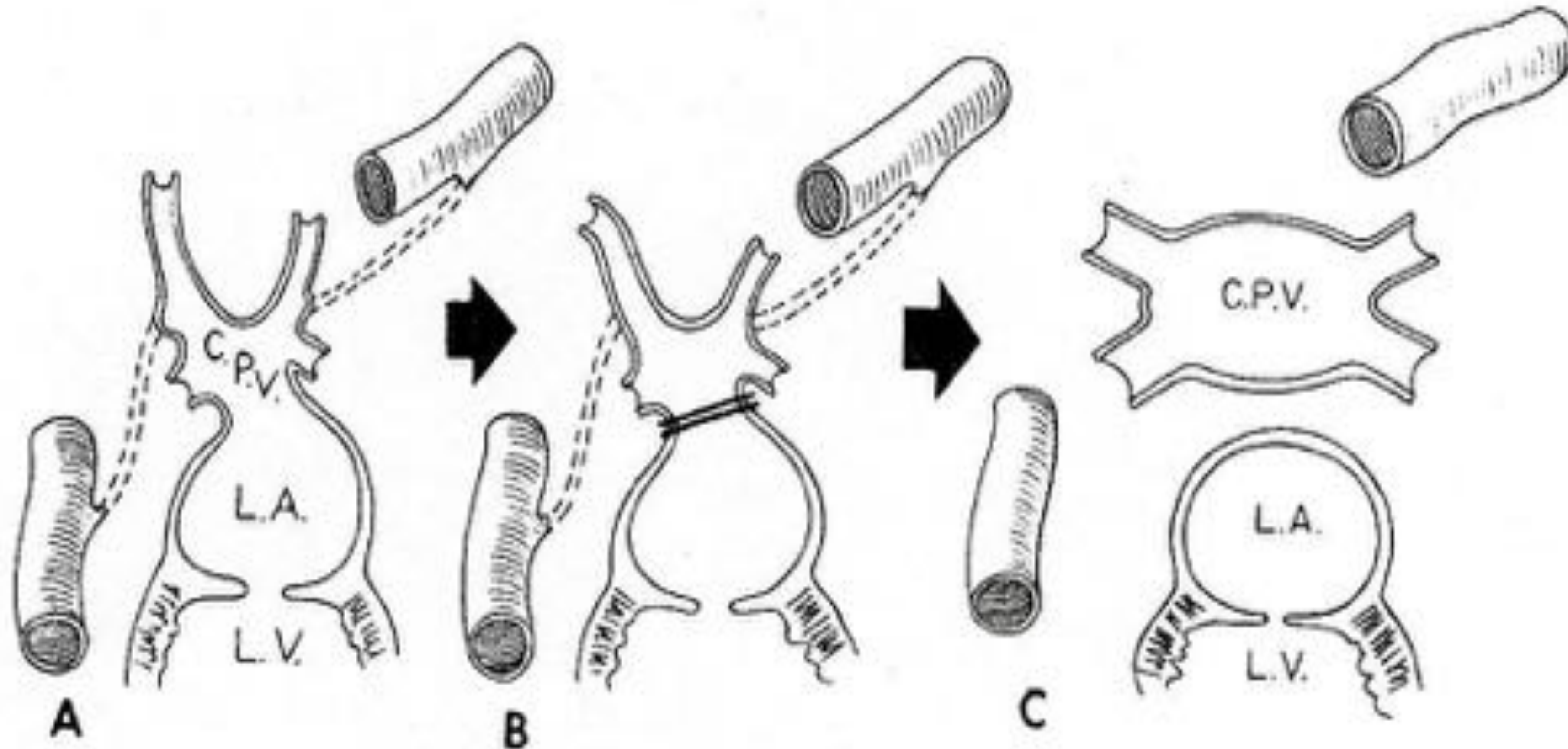


Cor triatriatum

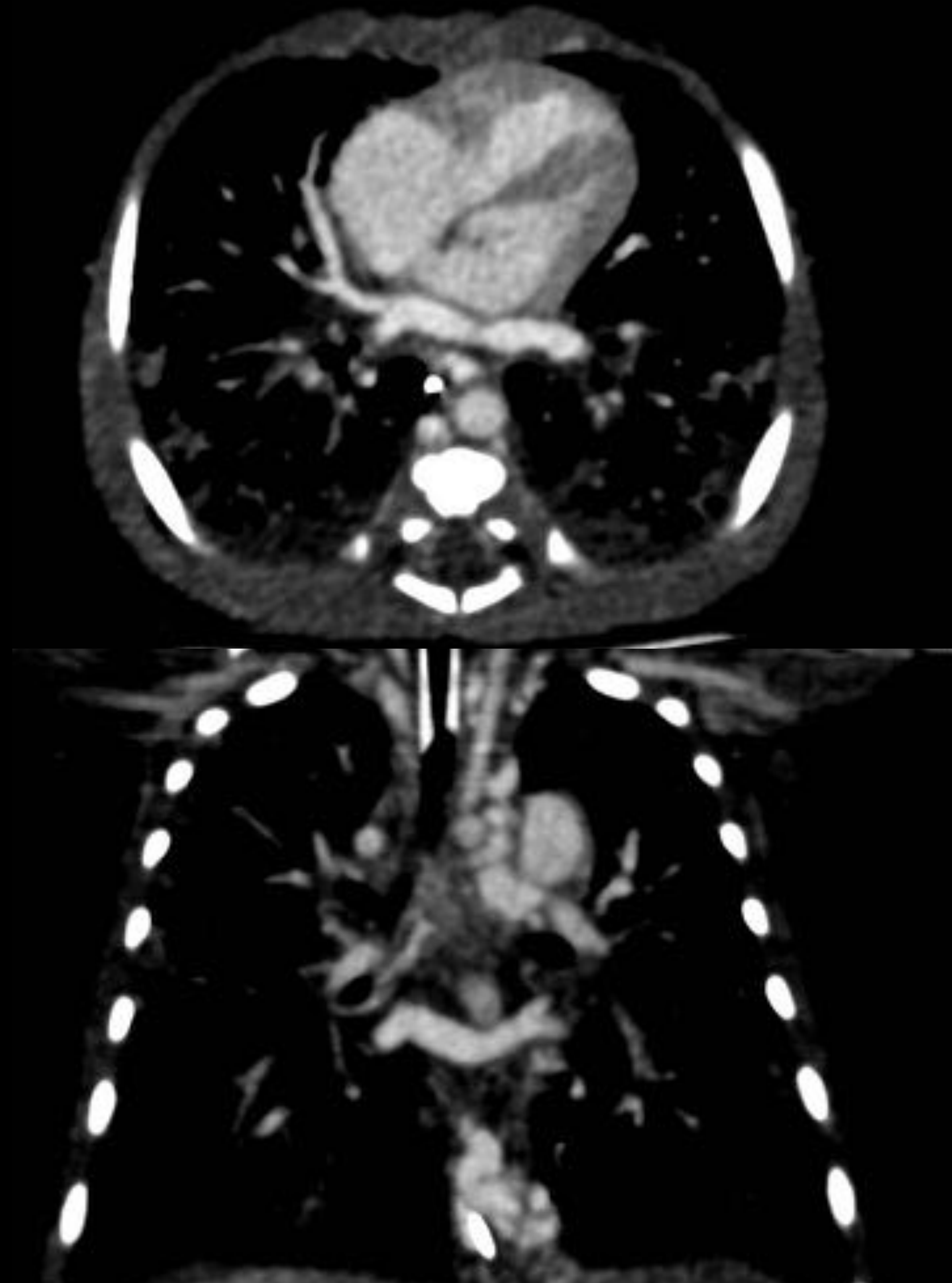


Atrésie *tardive* de la veine pulmonaire commune

- Atrésie des veines pulmonaires (très rare)
- Les anastomoses VP-Vsyst sont déjà fermées



Atresia of the common pulmonary vein



Anomalies d'incorporation de la veine pulmonaire commune dans l'oreillette gauche

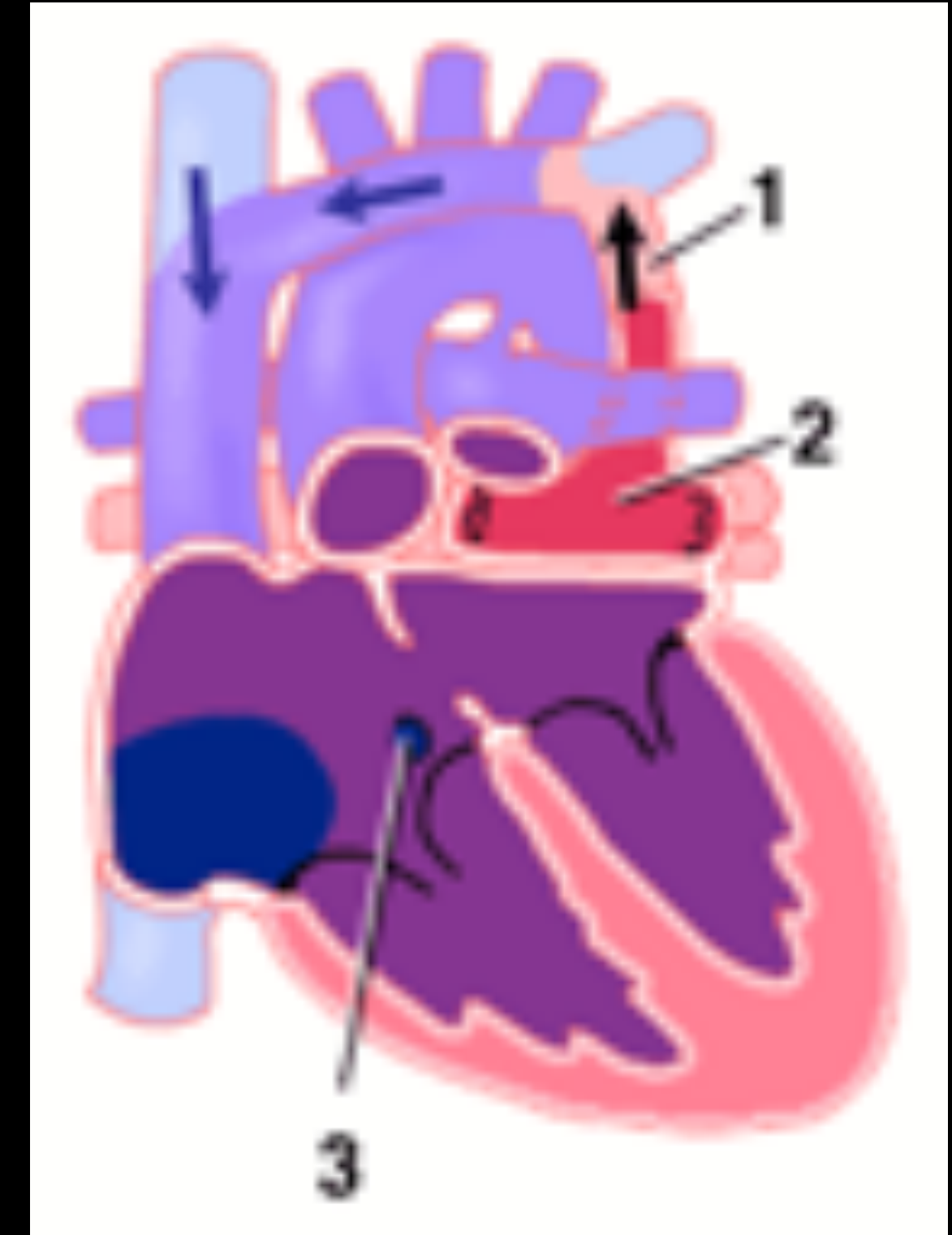
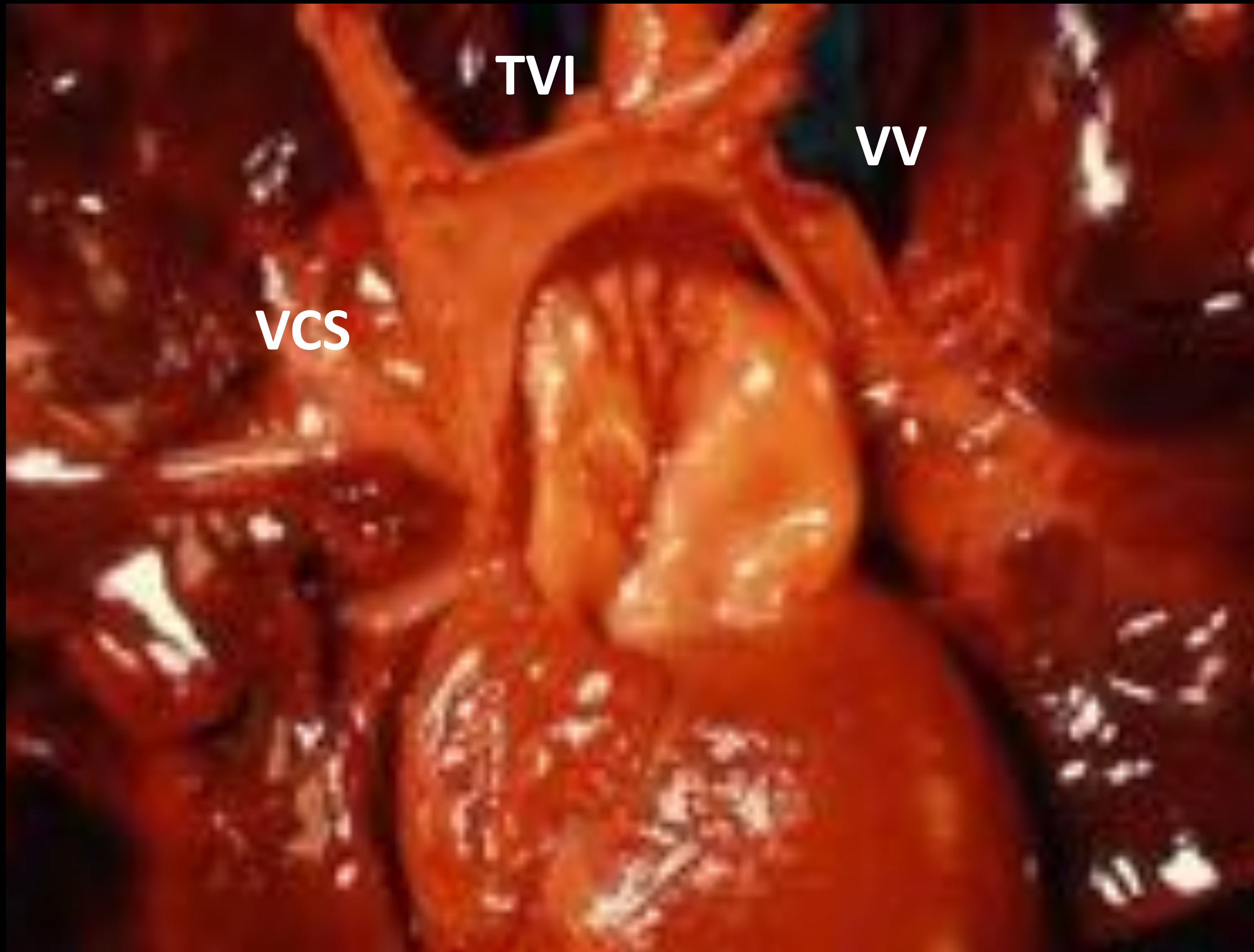
- Sténose d'une ou plusieurs veines pulmonaires
- Anomalie de nombre des veines pulmonaires (tronc commun)

Retours veineux pulmonaires anormaux

Embryologie

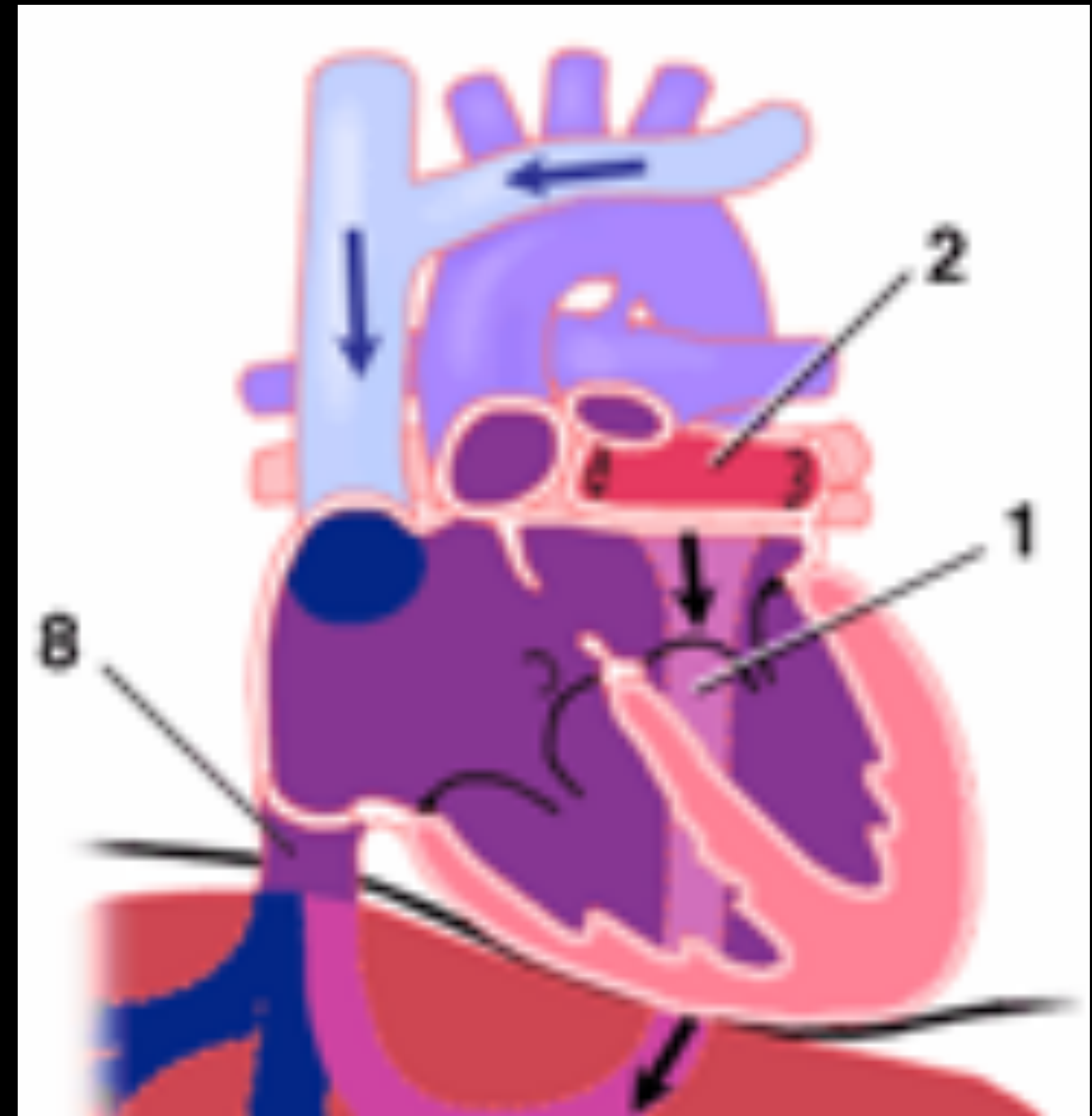
- Atrésie de la veine pulmonaire commune : dérivation dans le système veineux systémique
 - Veines cardinales : TVI ou VCS supra-cardiaque
 - Sinus veineux : OD ou sinus coronaire intra-cardiaque
 - Veines vitellines : veine cave inférieure infra-cardiaque
 - Système porte infra-cardiaque

RVPAT supra-cardiaque

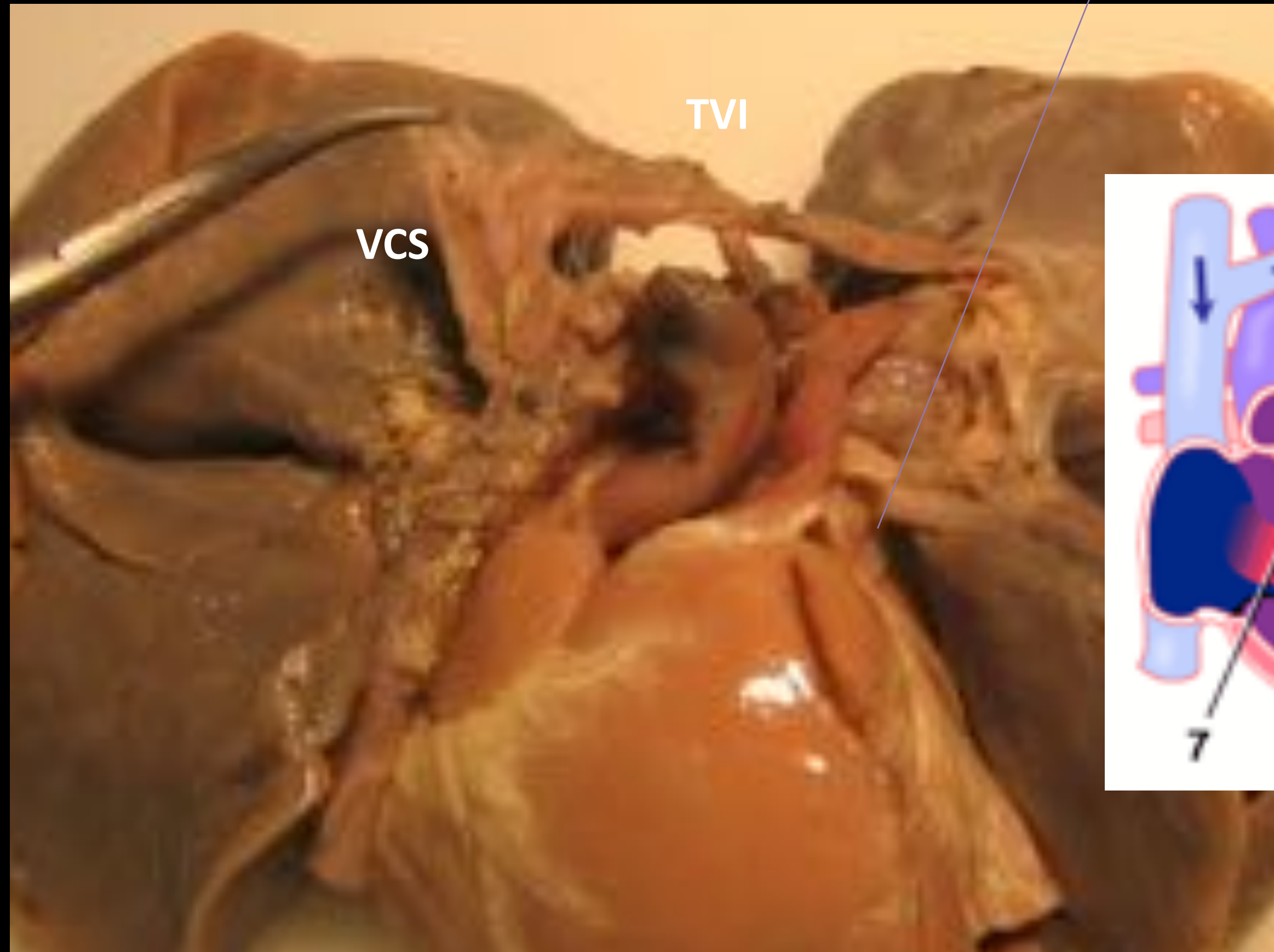


**Veine verticale
(veine cardinale
supérieure gauche)**

RVPA infra-cardiaque



RVPAT mixte supra et intra-cardiaque



**Veine pulmonaire supérieure
gauche dans le TVI**

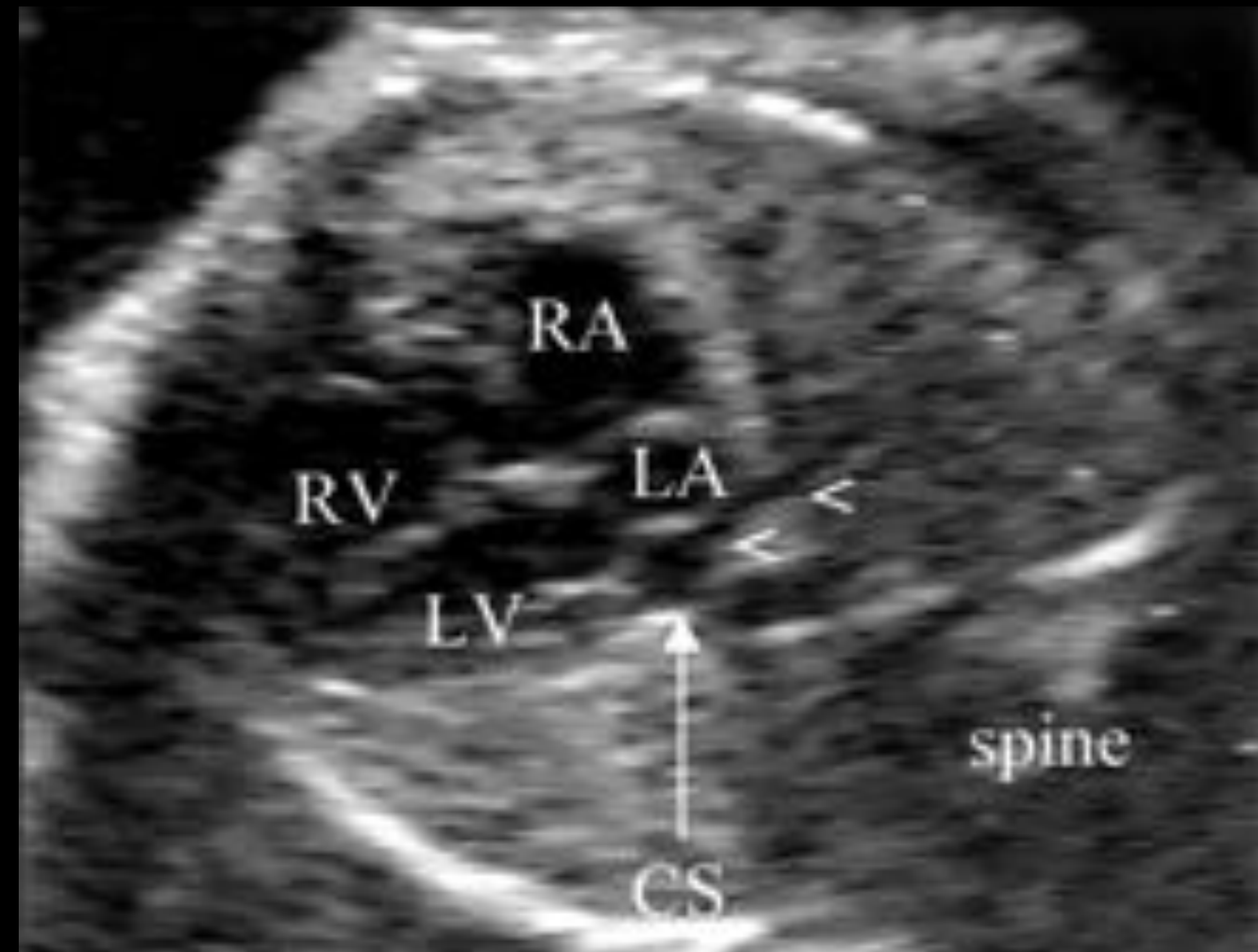
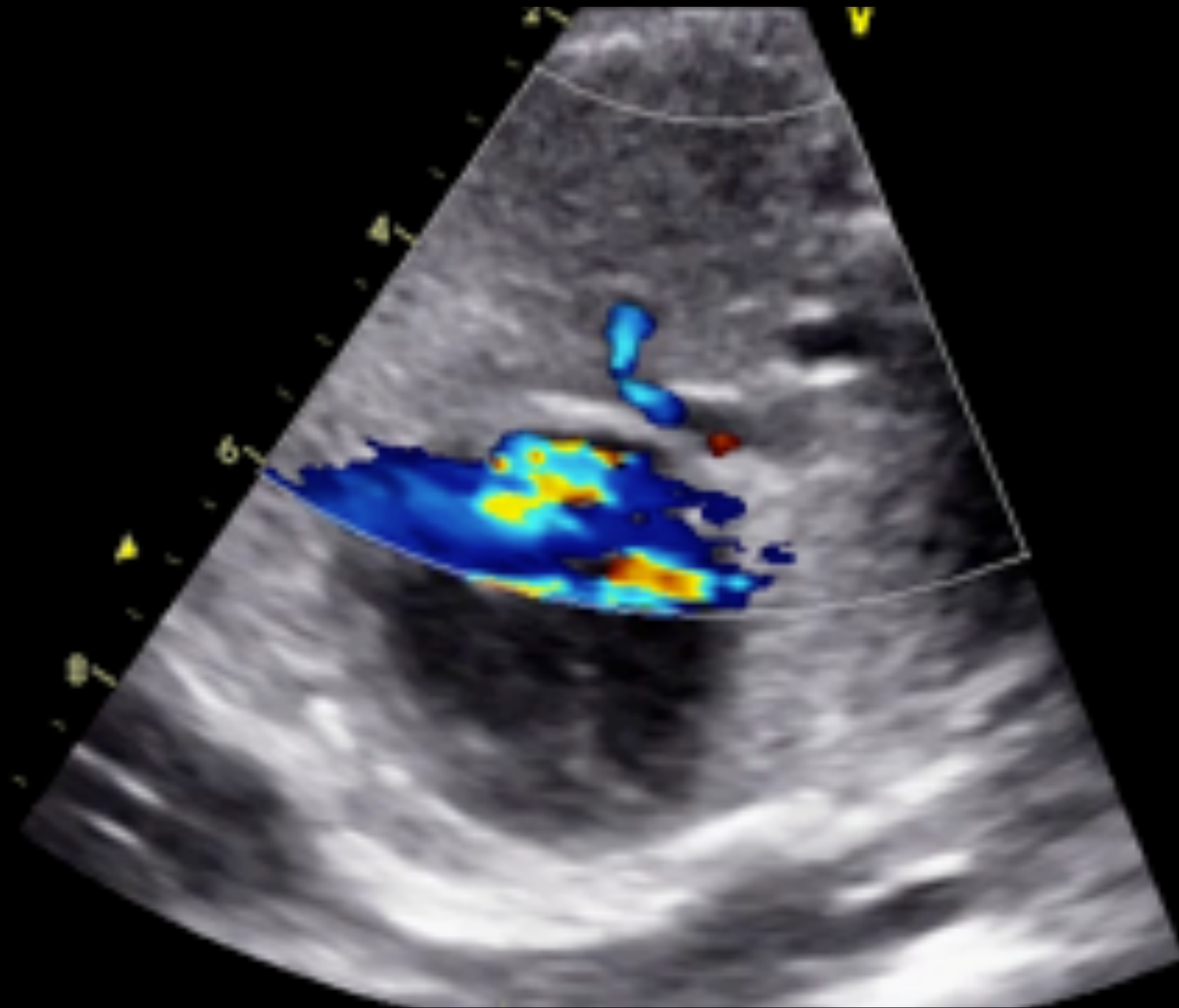
**VP droites et VPIG
dans le sinus coronaire,
donc dans l'OD**

RVPA total

Physiopathologie

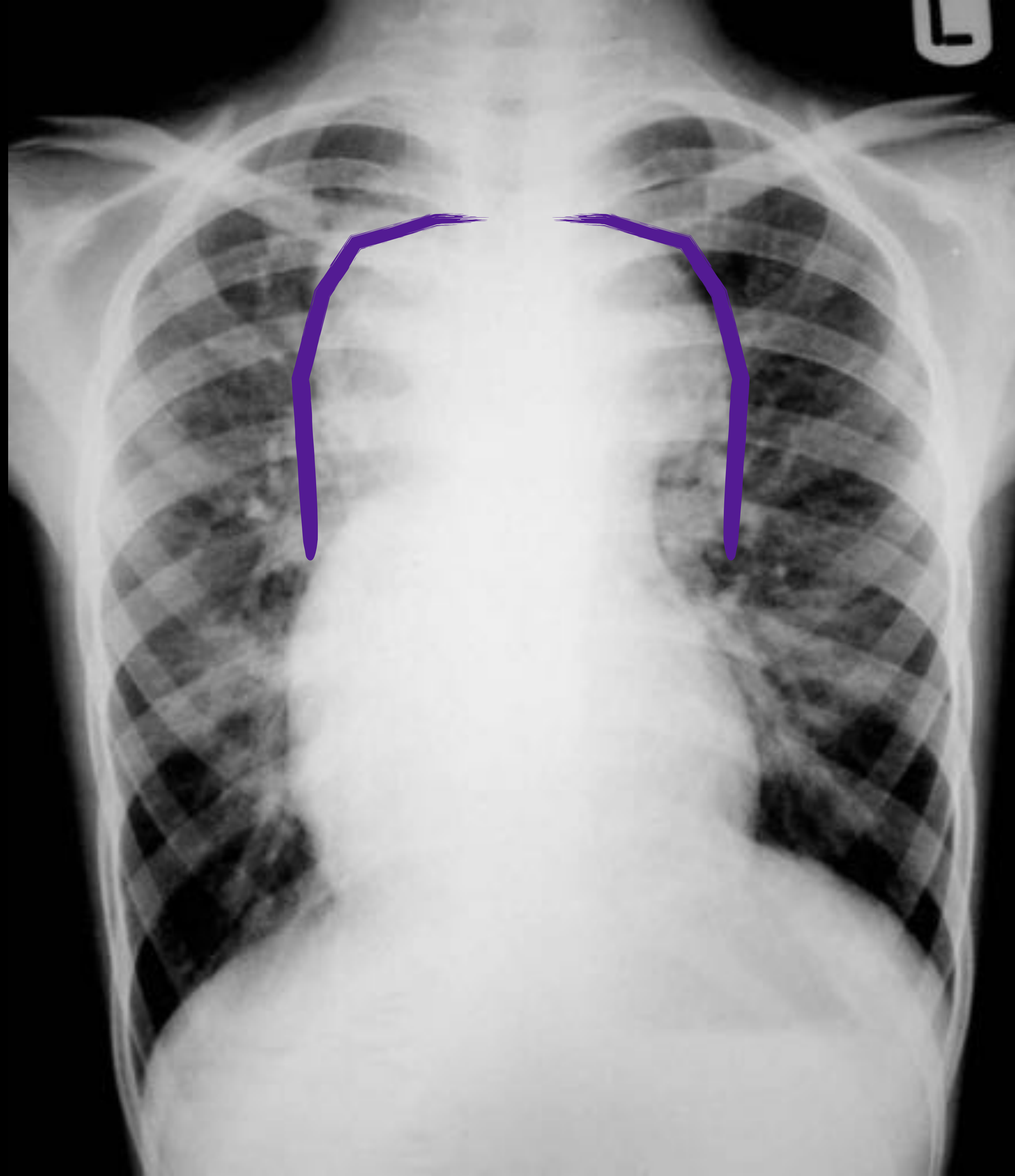
- Non bloqué
 - Cyanose isolée
 - Cardiopathie à sang mélangé
- Bloqué
 - Soit sur le collecteur
 - Sur la CIA droite-gauche
 - HTAP post-capillaire
 - Défaut de précharge des cavités gauches

Foetal TAPVR



Neonatal TAPVR

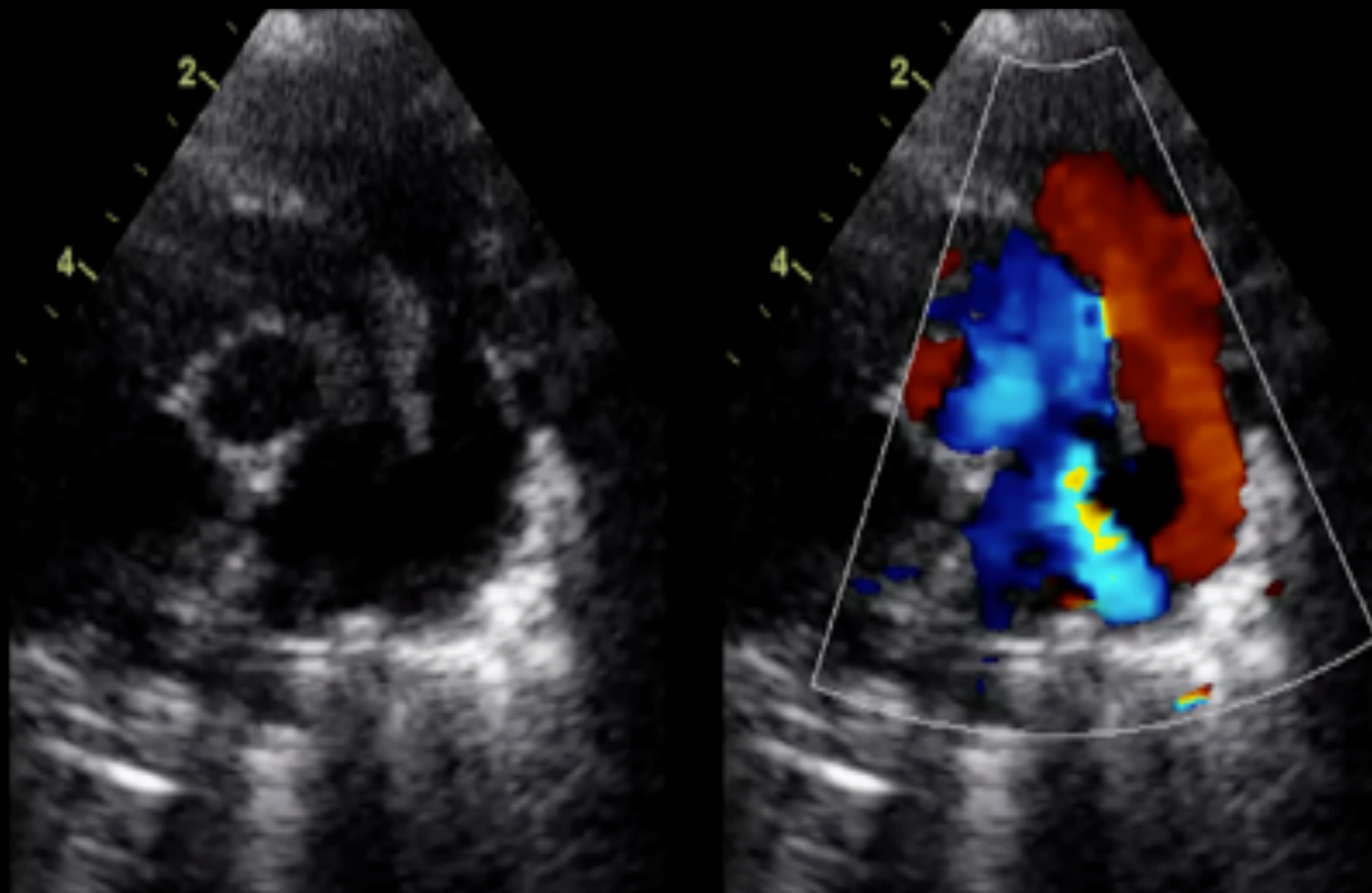




RVPA total non bloqué

Echographie

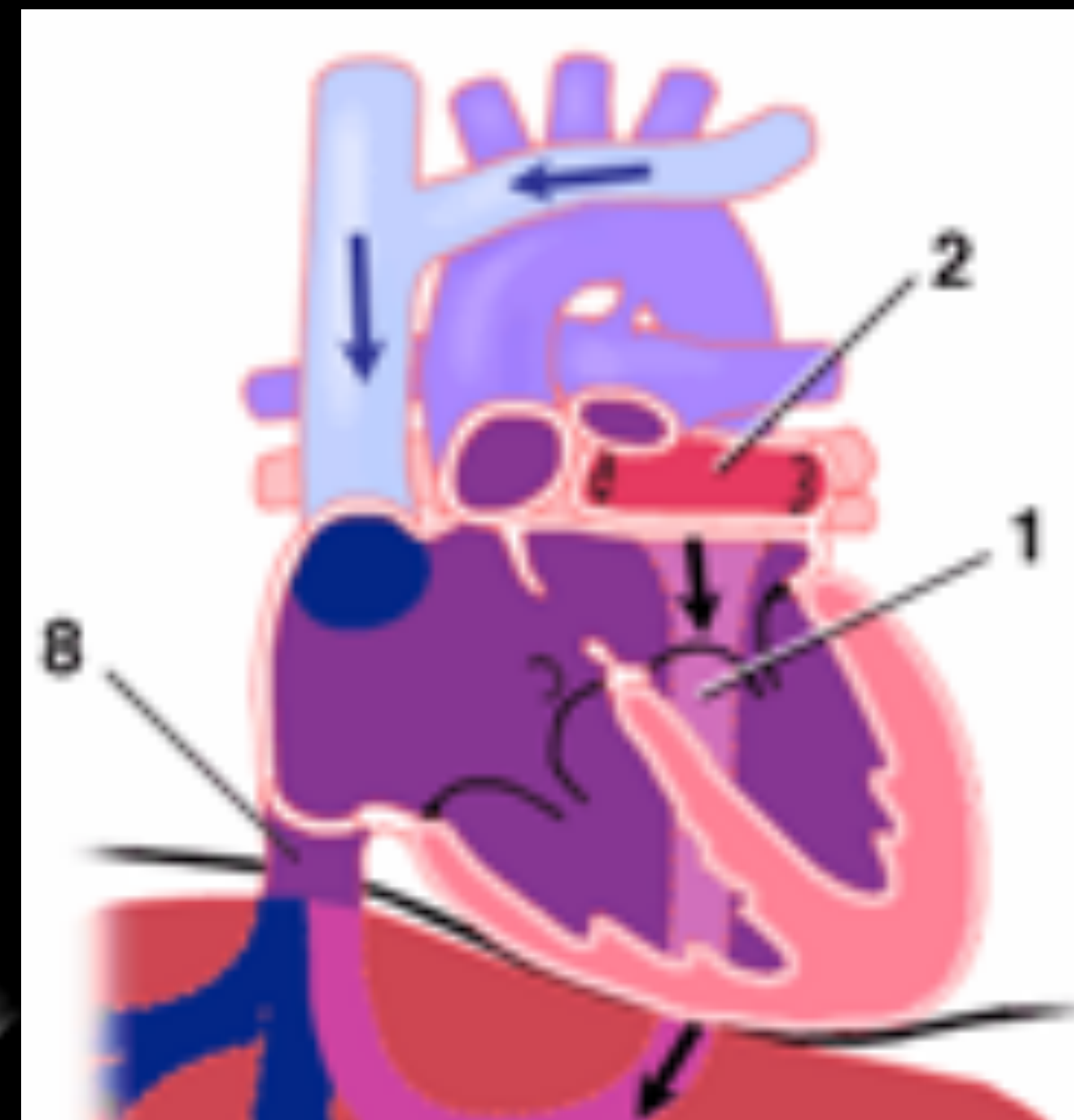
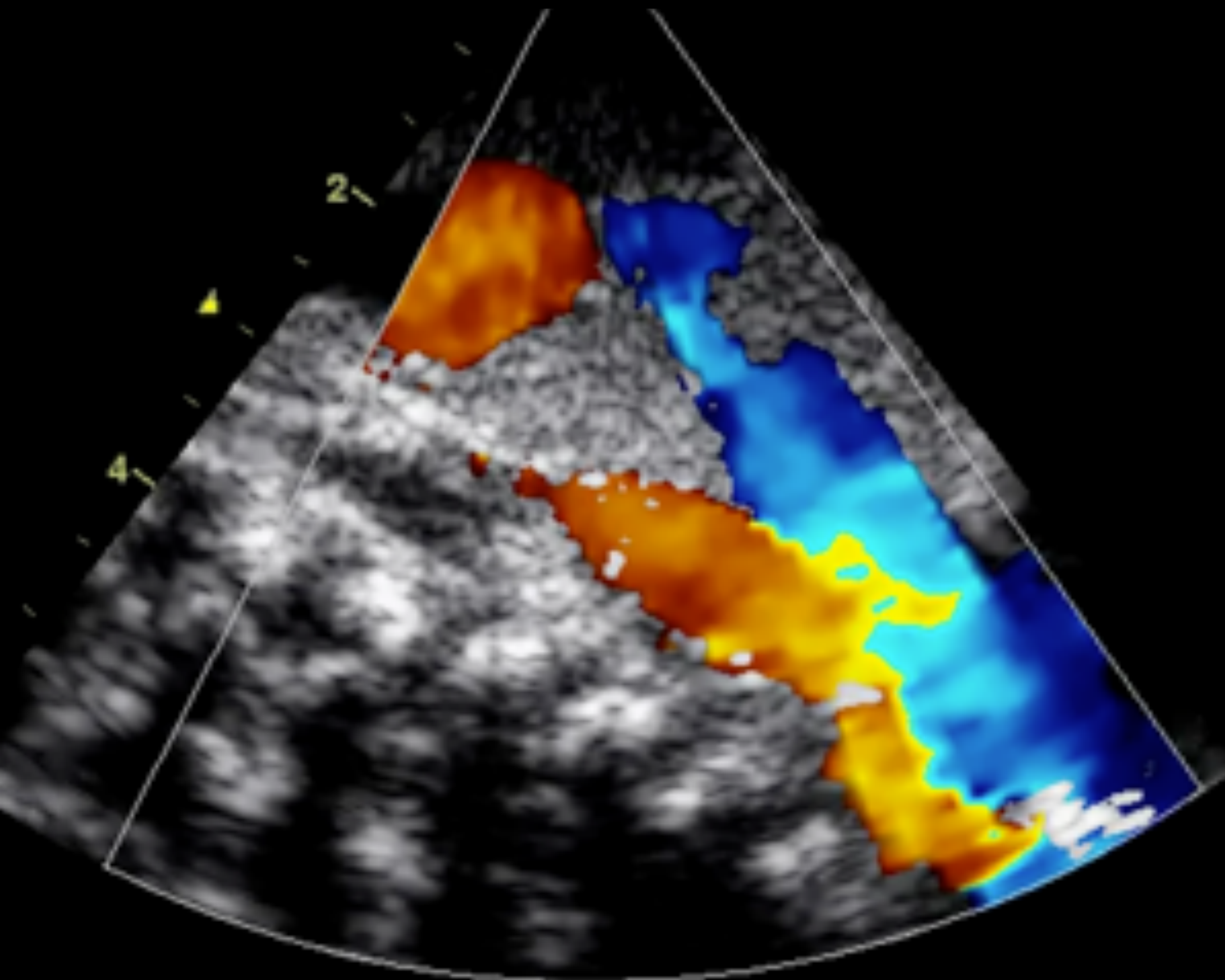
- Dilatation des cavités droites
- Shunt droite-gauche par CIA
- VP commune derrière l'OG
- Type anatomique
 - Dans l'OD
 - Sinus coronaire dilaté
 - VCSG ascendante dans le TVI
 - Collecteur trans-diaphragmatique entre VCI et aorte



RVPAT supra-cardiaque



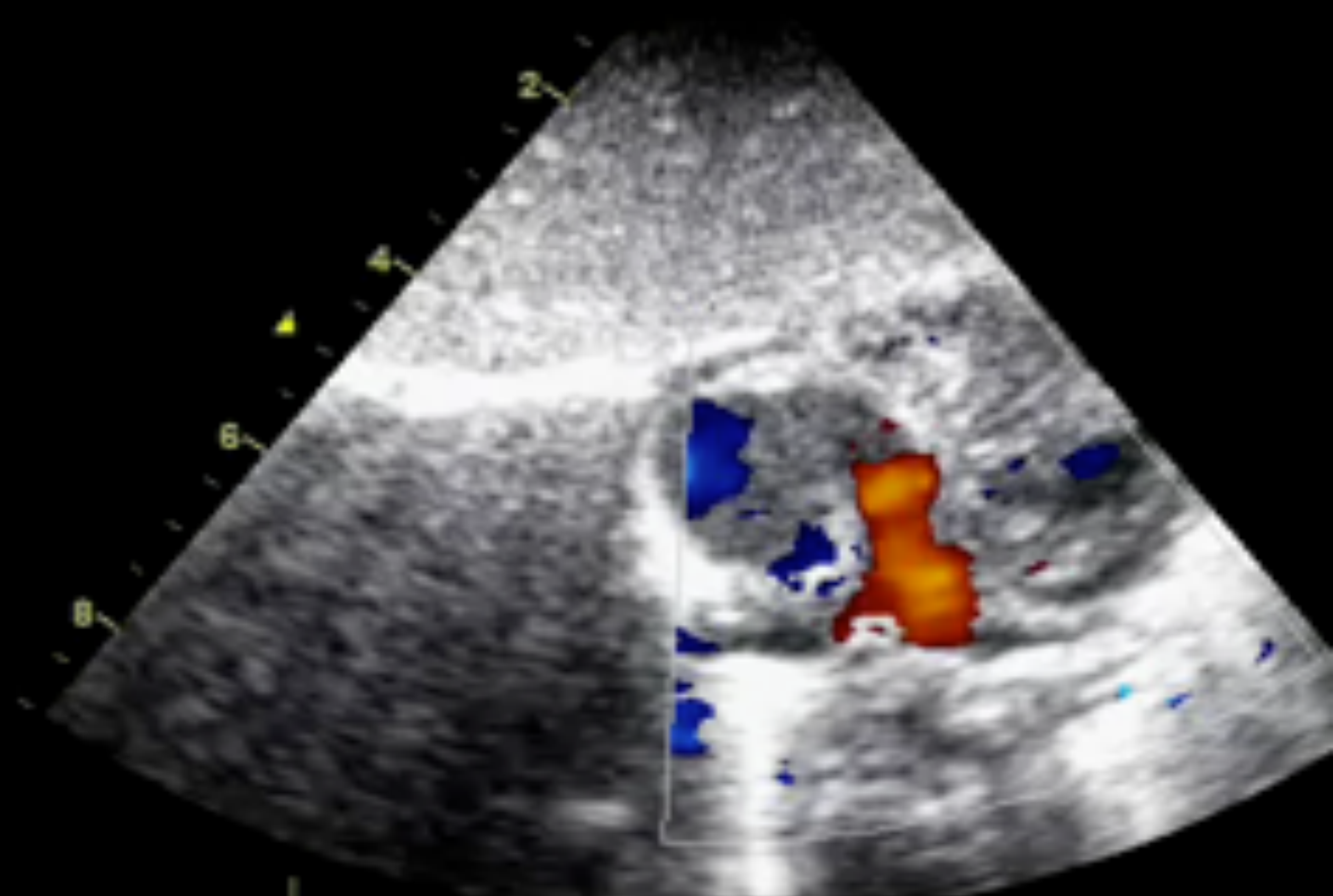
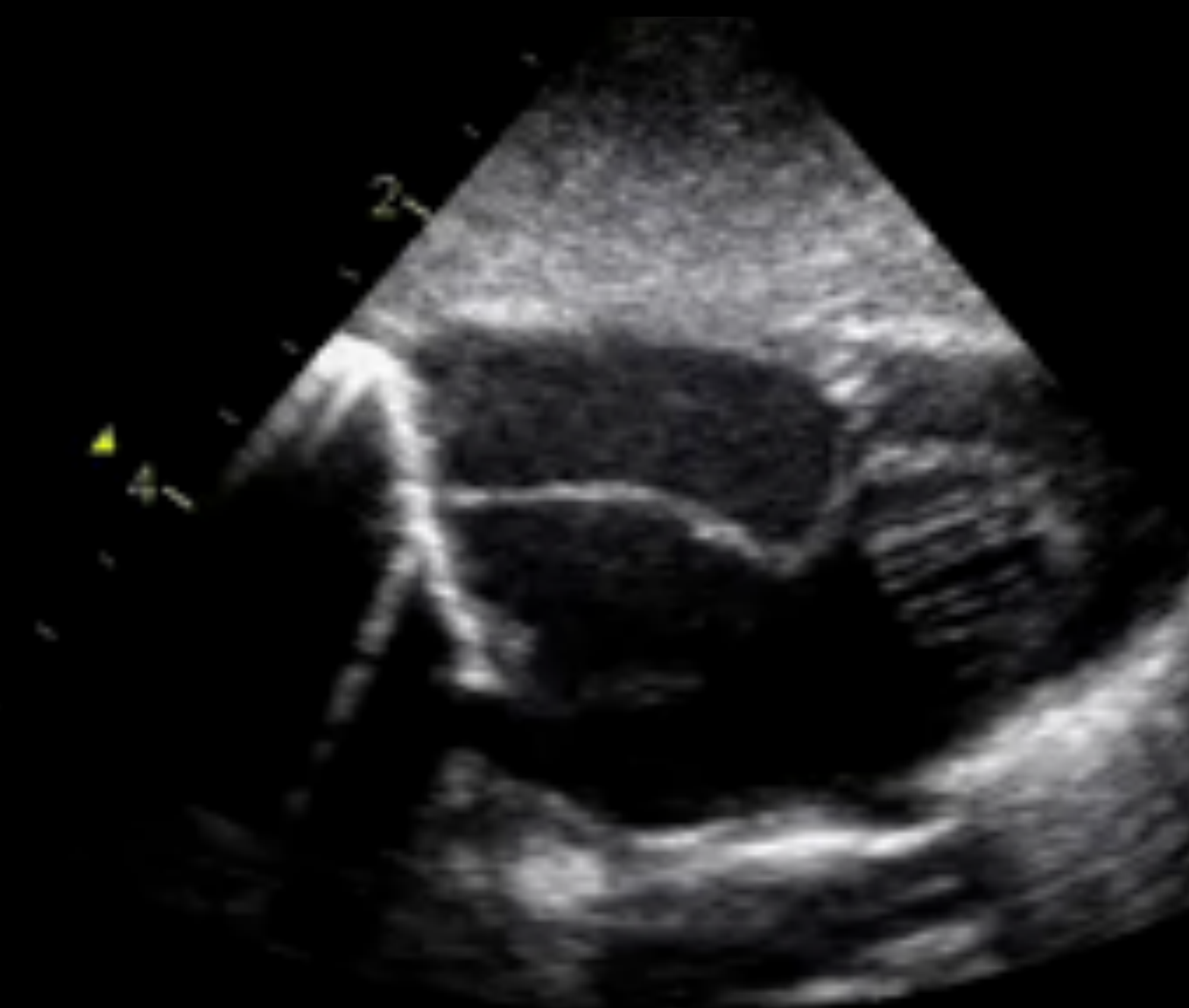
RVPAT supra-cardiaque



RVPAT infra-cardiaque



RVPAT infra-cardiaque



RVPAT intra-cardiaque



RVPAT miscellaneous

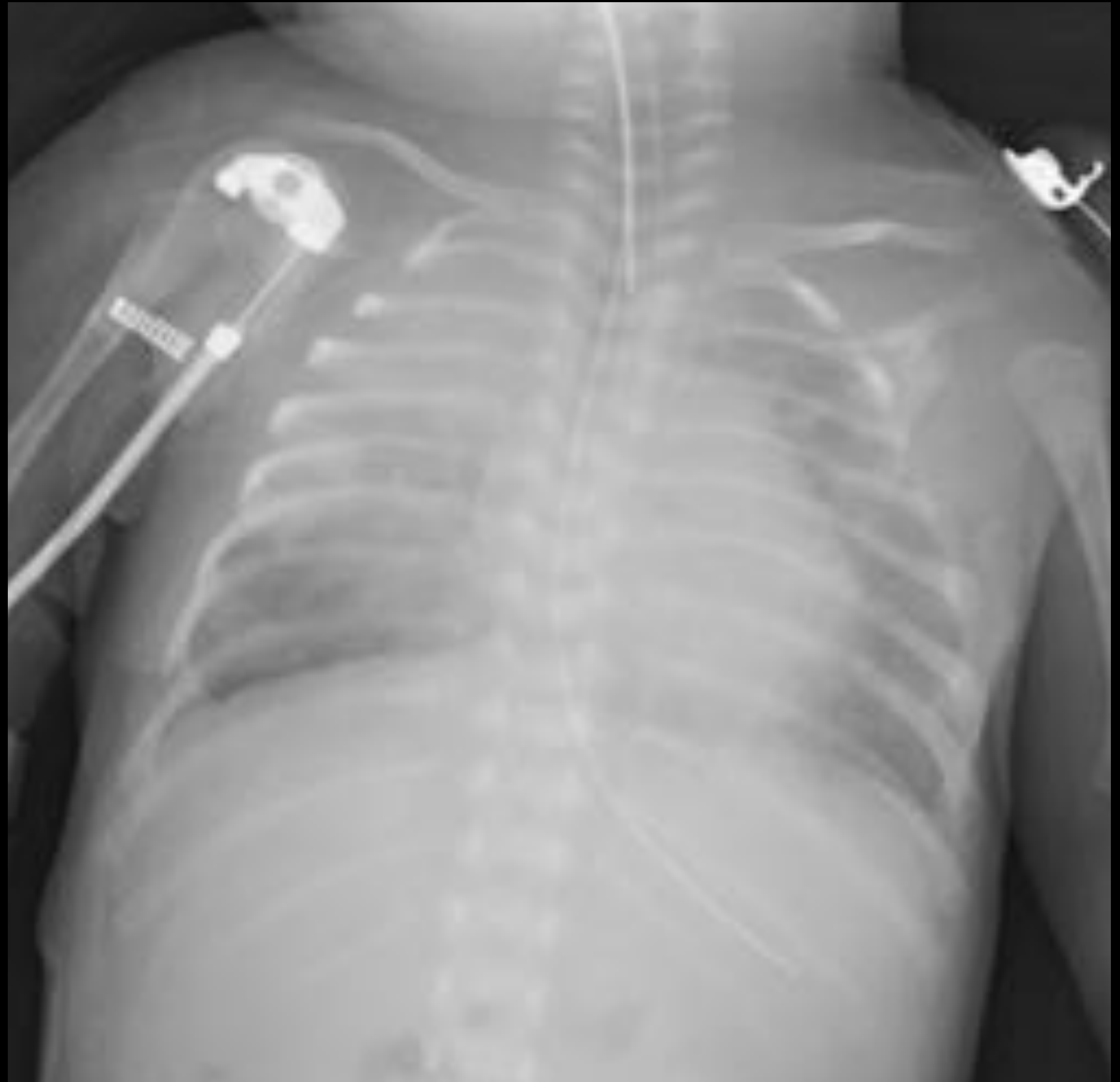
RVPA total bloqué

- Détresse respiratoire sévère néonatale
- Cyanose sévère ($\text{SaO}_2 < 75\%$), réfractaire
- Insuffisance circulatoire
- Radio thorax:
 - Cardiomégalie modérée ou absente
 - Poumon « brouillard » ou « verre dépoli »

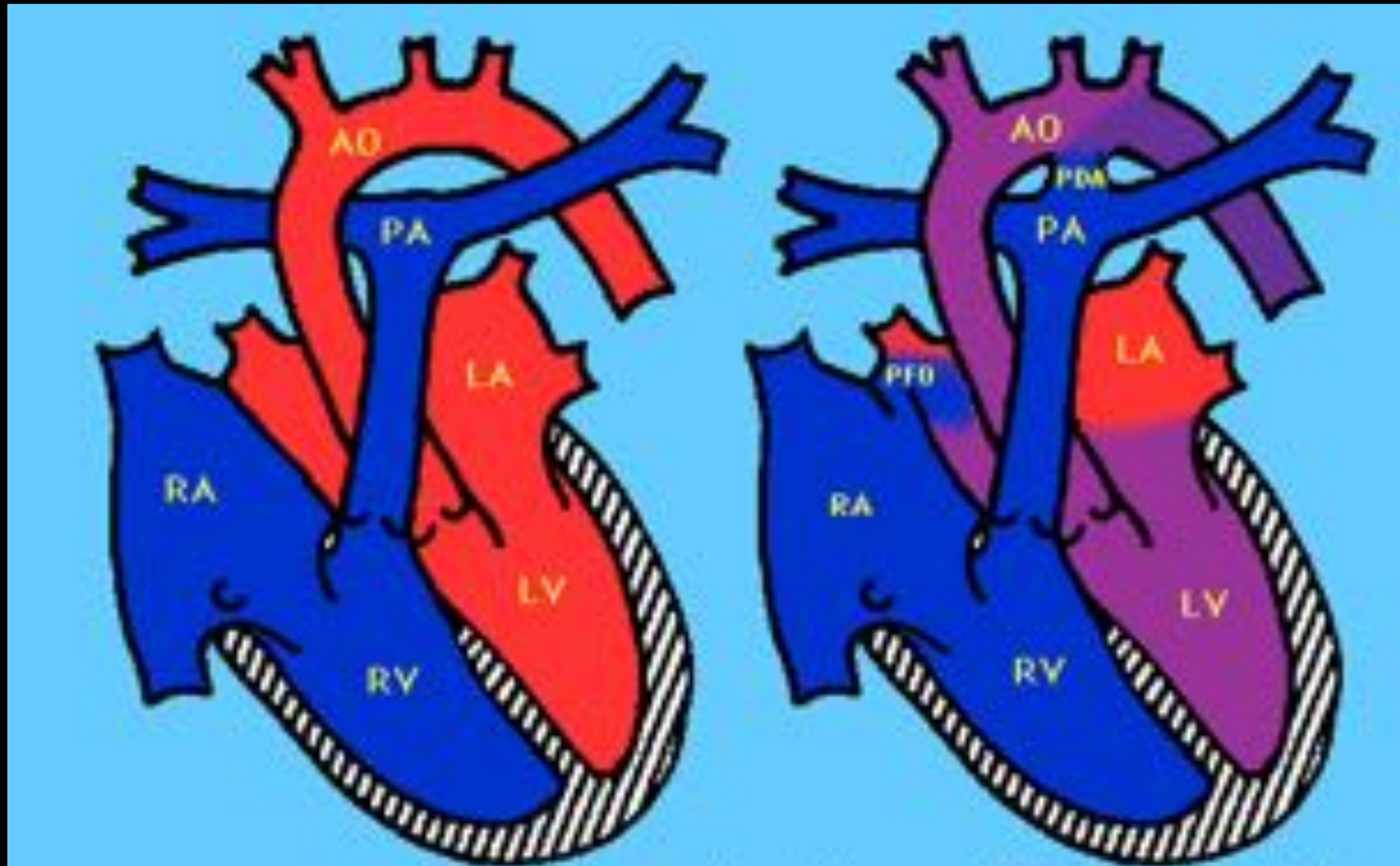
RVPA total bloqué



RVPA total bloqué



Diagnostic différentiel : HTAP persistante du nouveau-né





RVPAT infra-cardiaque bloqué



RVPAT infra-cardiaque bloqué

RVPA partiel

Anatomie

- VP droites
 - VCSD (sinus venosus)
 - OD
 - VCI (syndrome du cimenterre)
- VP gauches:
 - VCSG

RVPA partiel

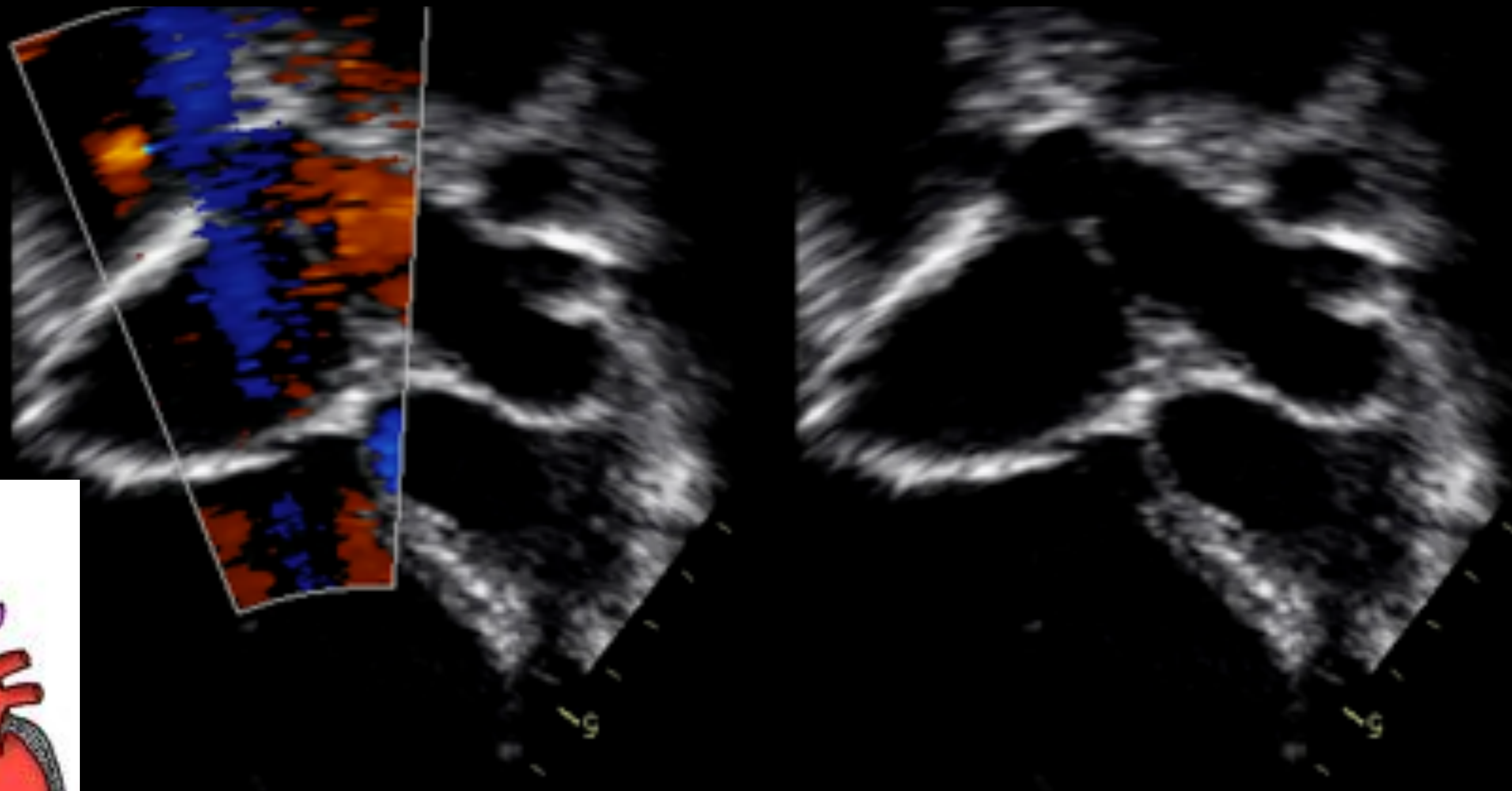
Physiopathologie

- Shunt G-D d'importance variable fonction de
 - Nombre de VP impliquées
 - CIA associée
- **Pas de cyanose**
- HTAP exceptionnelle

RVPA partiel

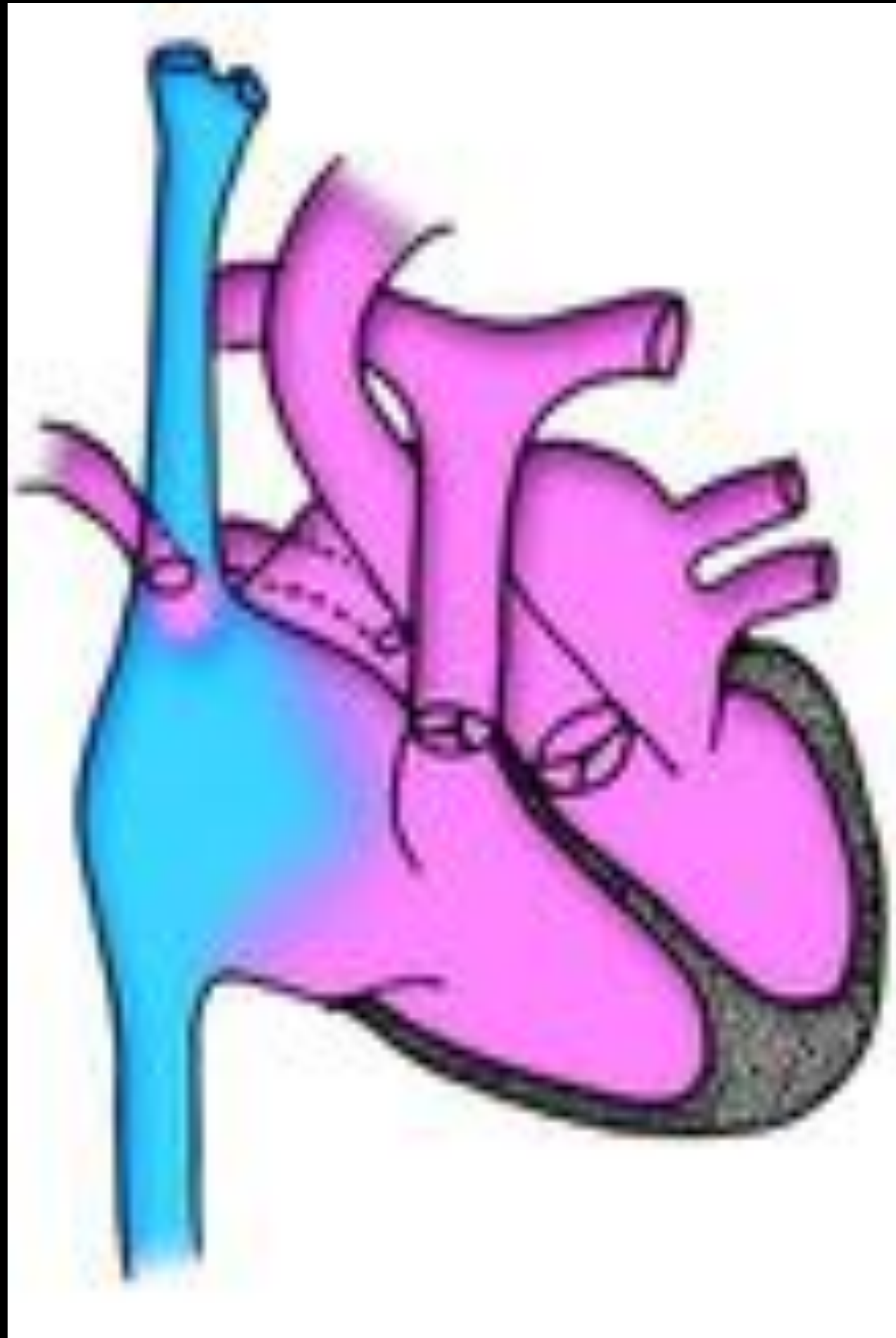
Diagnostic

- Bonne tolérance
- Sémiologie proche de celle de la CIA
- ECG: surcharge droite, BID
- RP: saillie arc moyen, hypervascularisation « sélective »
- Echographie:
 - Surcharge diastolique du VD trop importante pour la taille de la CIA
 - Rechercher toutes les VP +++
- IRM et angioscanner +++

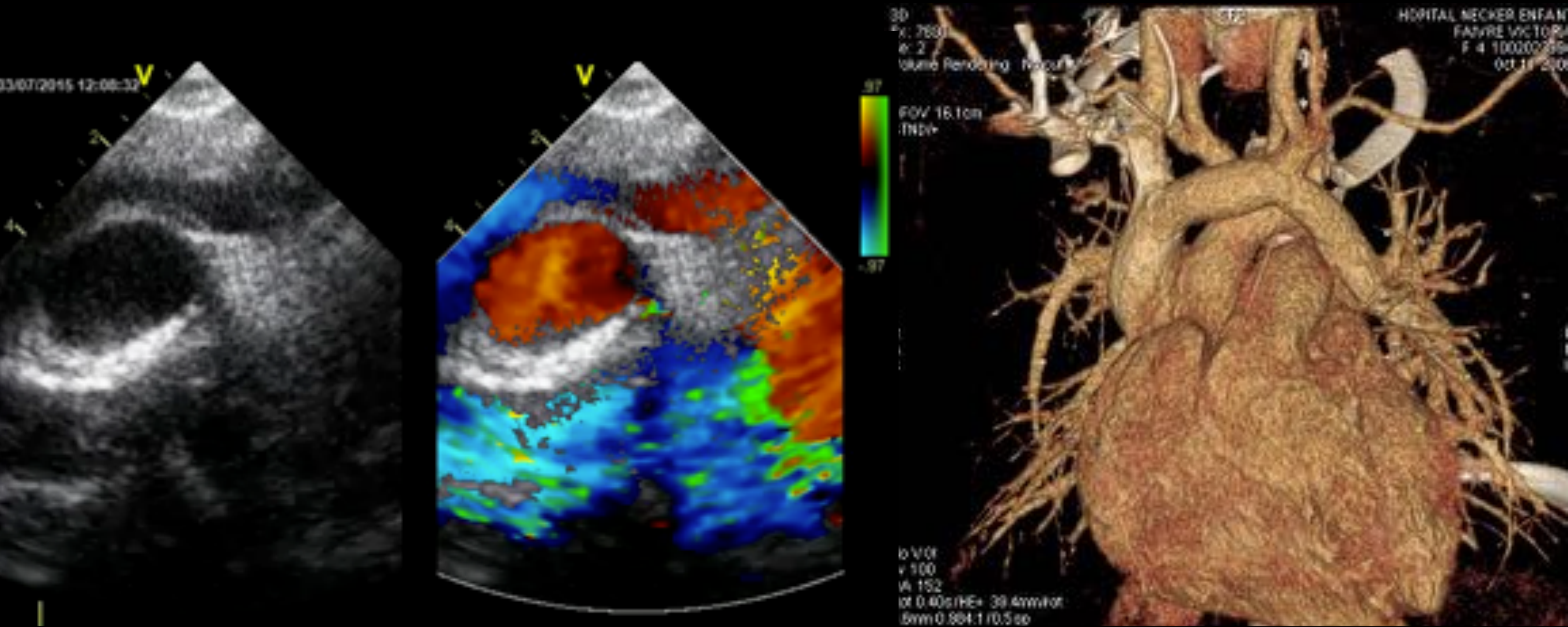


CIA sinus venosus

RVPA partiel dans la veine cave supérieure



RVPA partiel de la VPSG dans le TVI



RVPA « syndromique »

- **Syndrome du cimenterre**
 - RVPA du poumon droit dans la VCI
 - Hypoplasie du poumon droit
 - Dextrorotation du cœur
 - / + Séquestration de la base du poumon droit
- **Hétérotaxies : RVPA total fréquemment associé à une cardiopathie complexe**
 - VCSG
 - Valve AV unique
 - Ventricule unique
 - Sténose ou atrésie pulmonaire

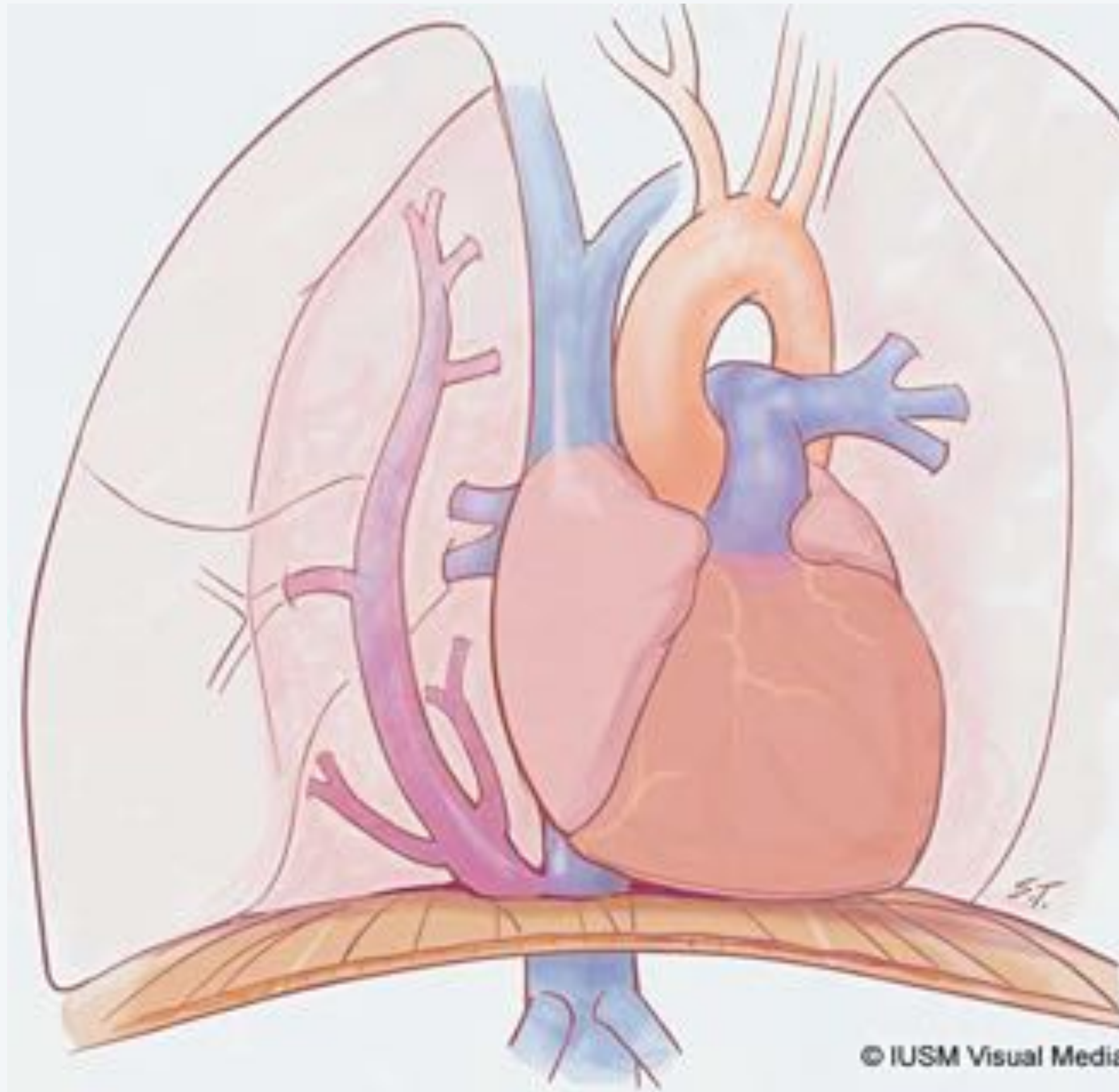
Syndrome du cimeterre

- Présentation clinique variable
- Révélation précoce dans la forme infantile par
 - insuffisance cardiaque (séquestration)
 - Et/ou HTAP
- Découverte parfois très tardive sur une image radiographique

Éléments anatomiques du syndrome du cimeterre

- Hypoplasie du poumon droit
- RVPA partiel du poumon droit dans la VCI par la veine cimeterre
- Séquestration pulmonaire
 - Partie de poumon alimentée par une artère sous diaphragmatique et qui se draine habituellement dans l'OG



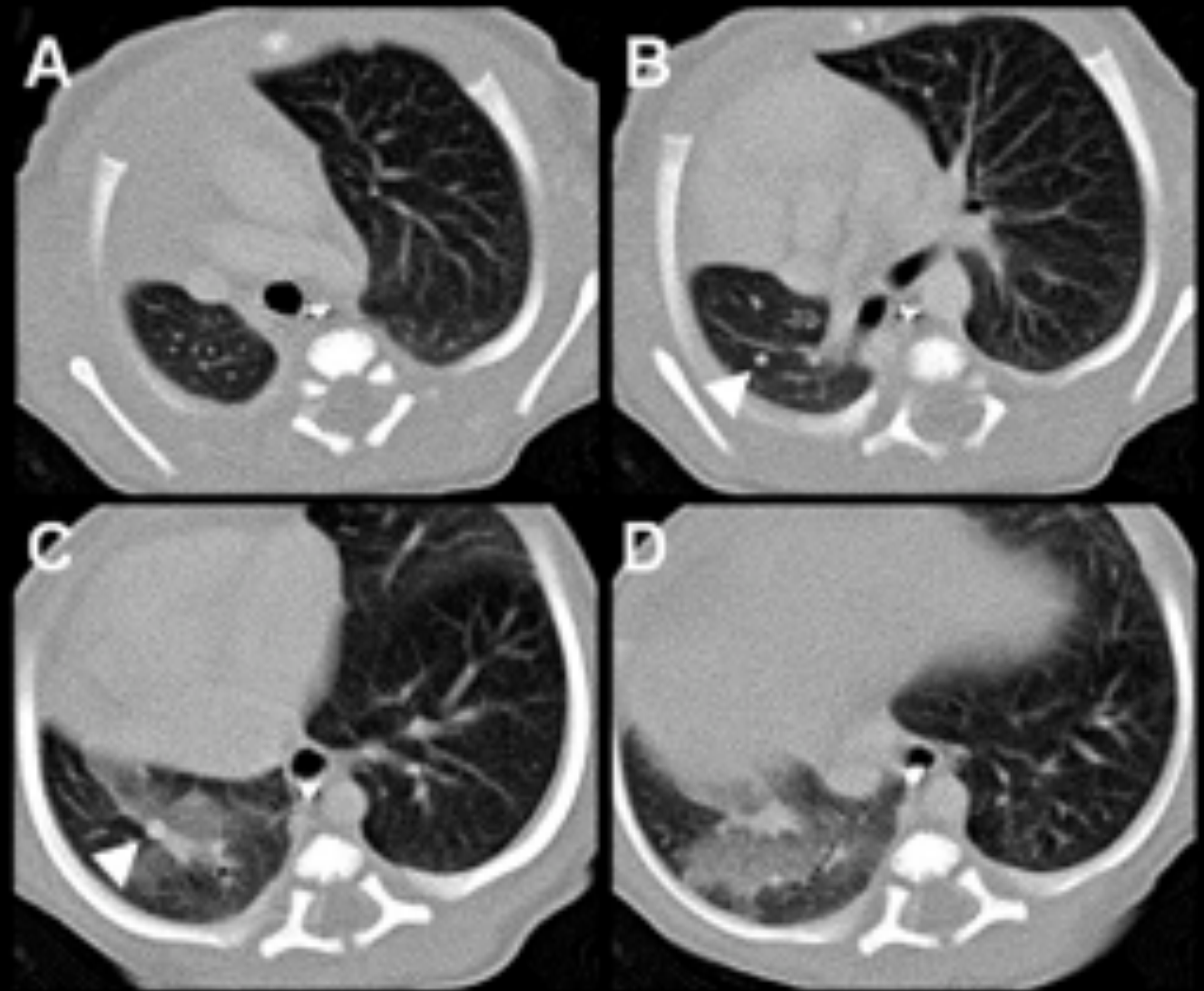




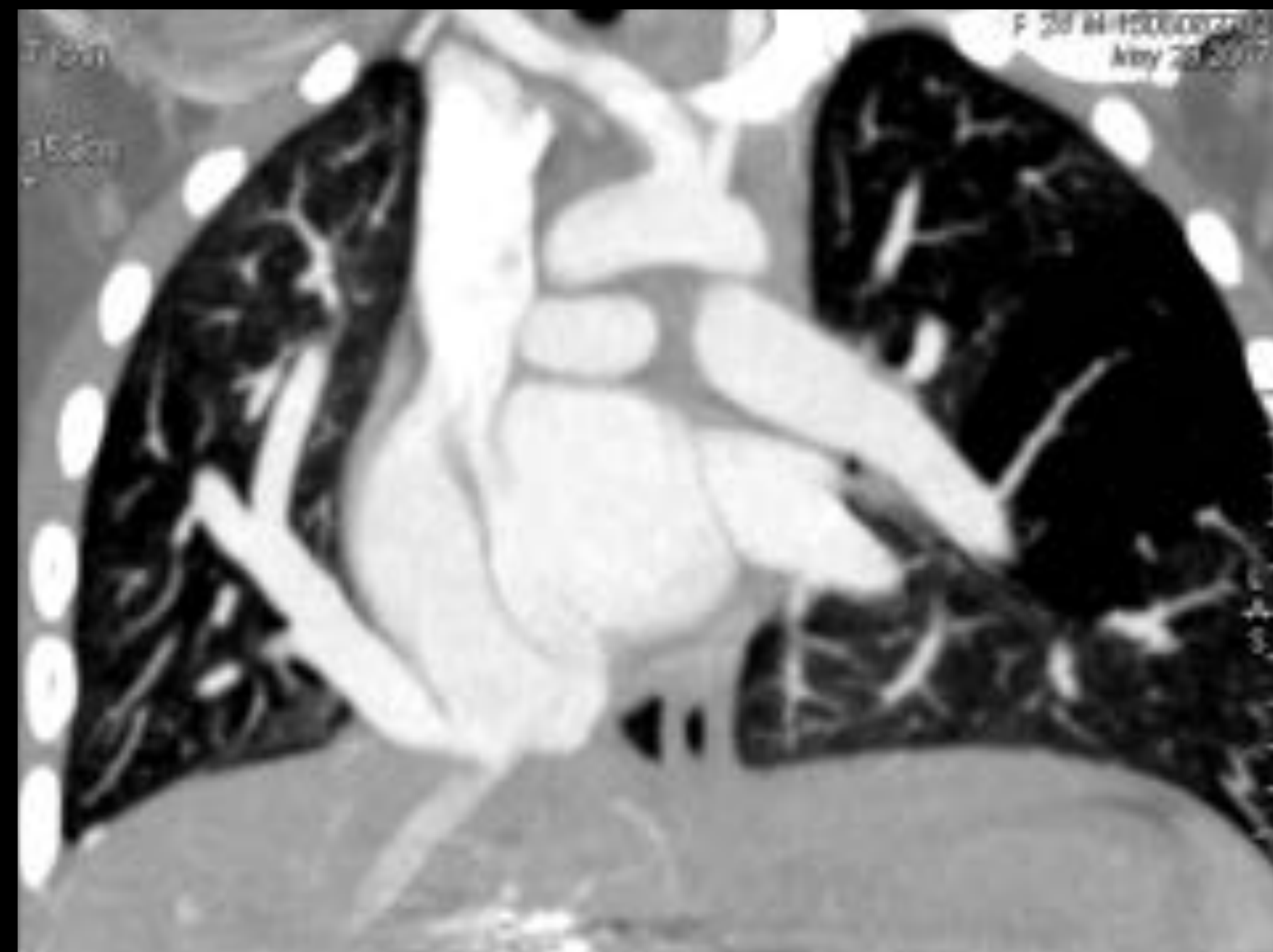
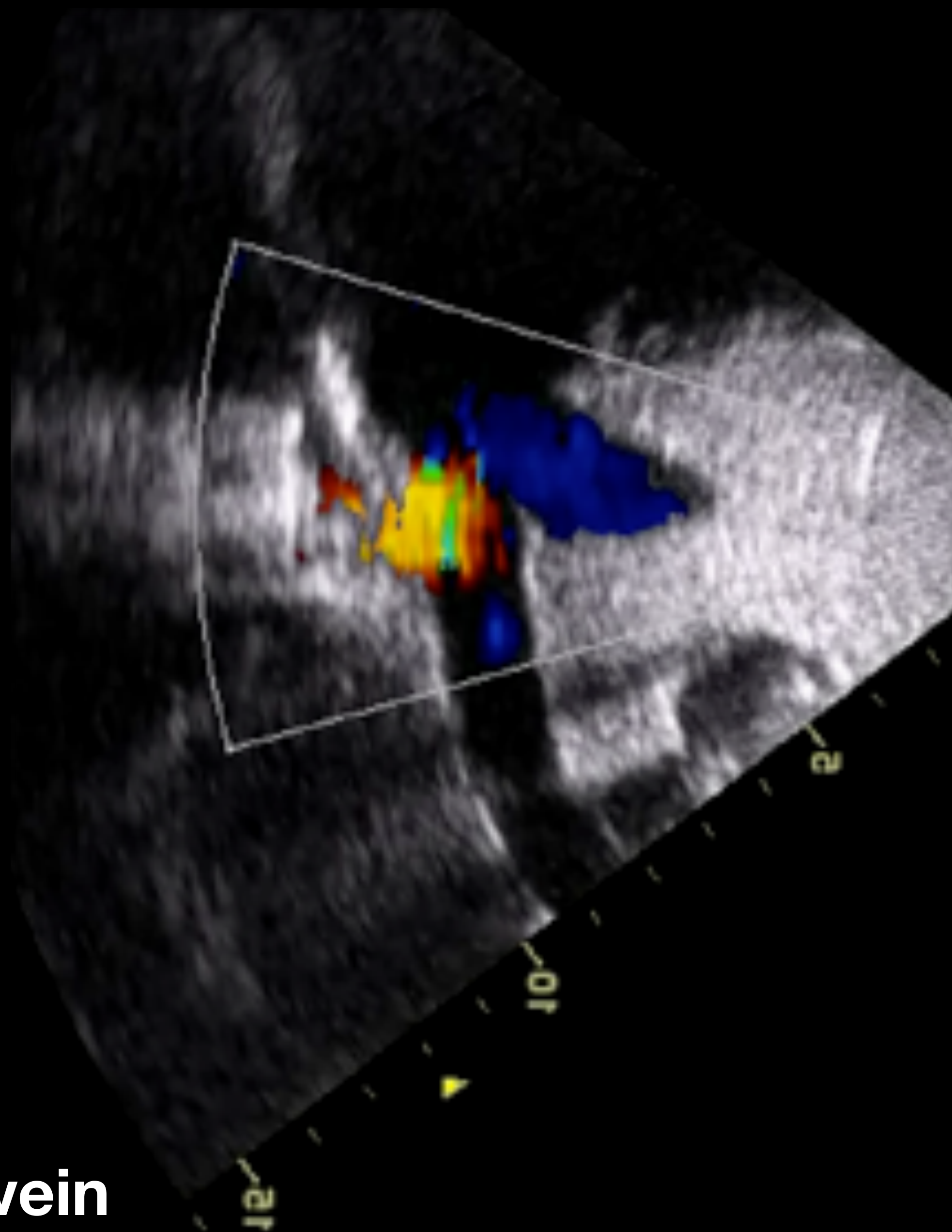
Scimitar syndrome
Adult chest X-ray



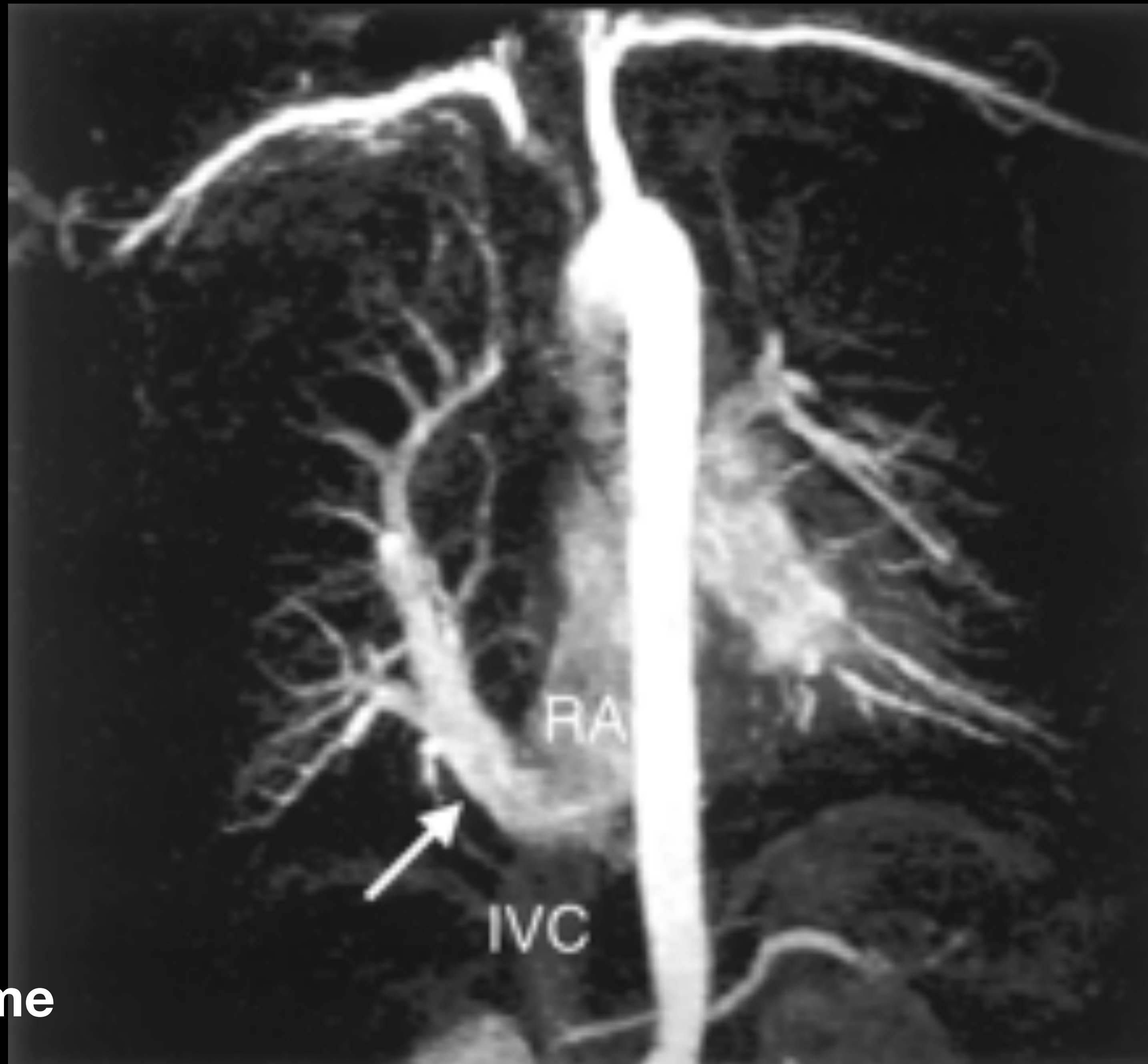
Scimitar syndrome
Infantile form



Scimitar syndrome
Infantile form



Scimitar vein



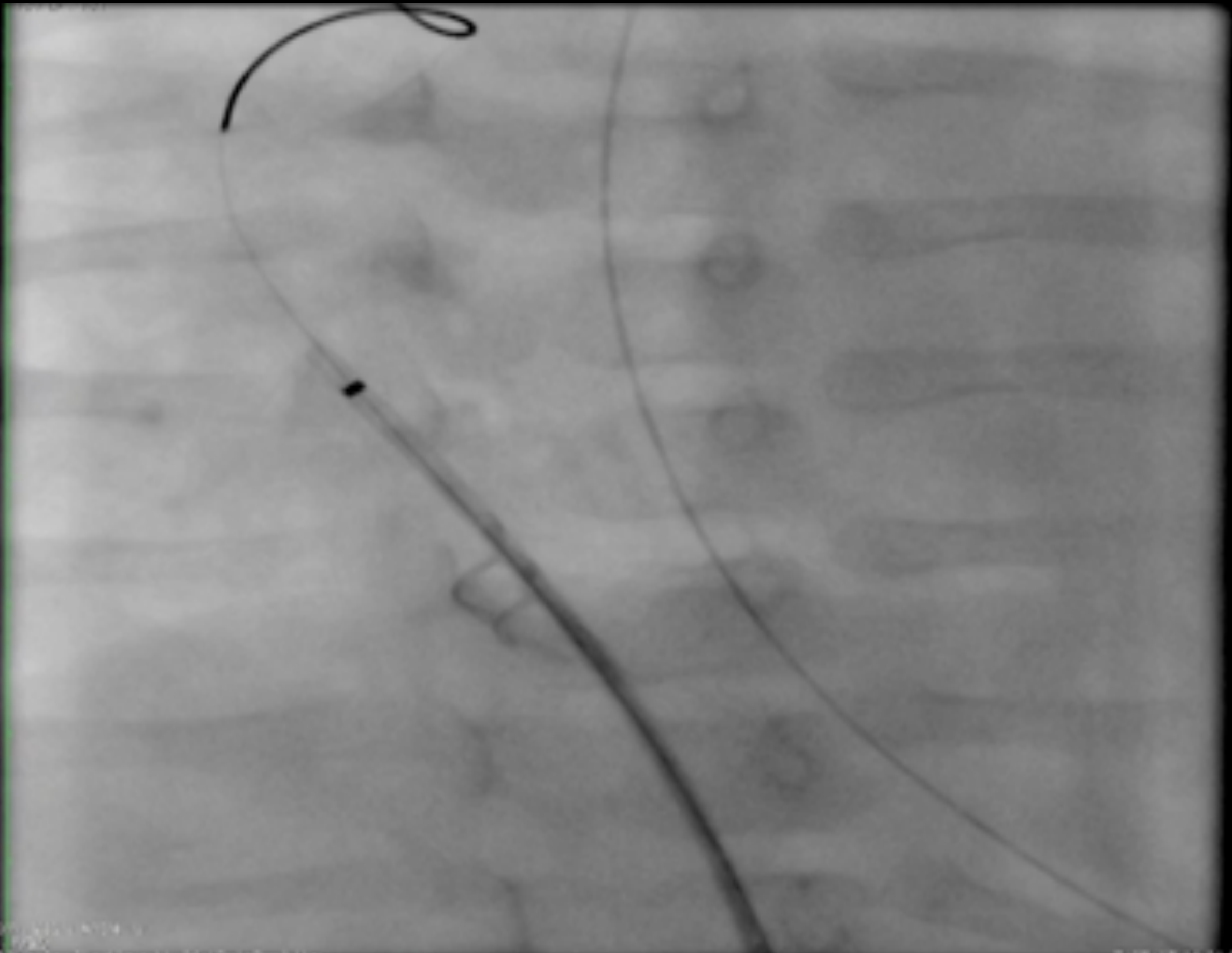
Scimitar syndrome
Scimitar vein



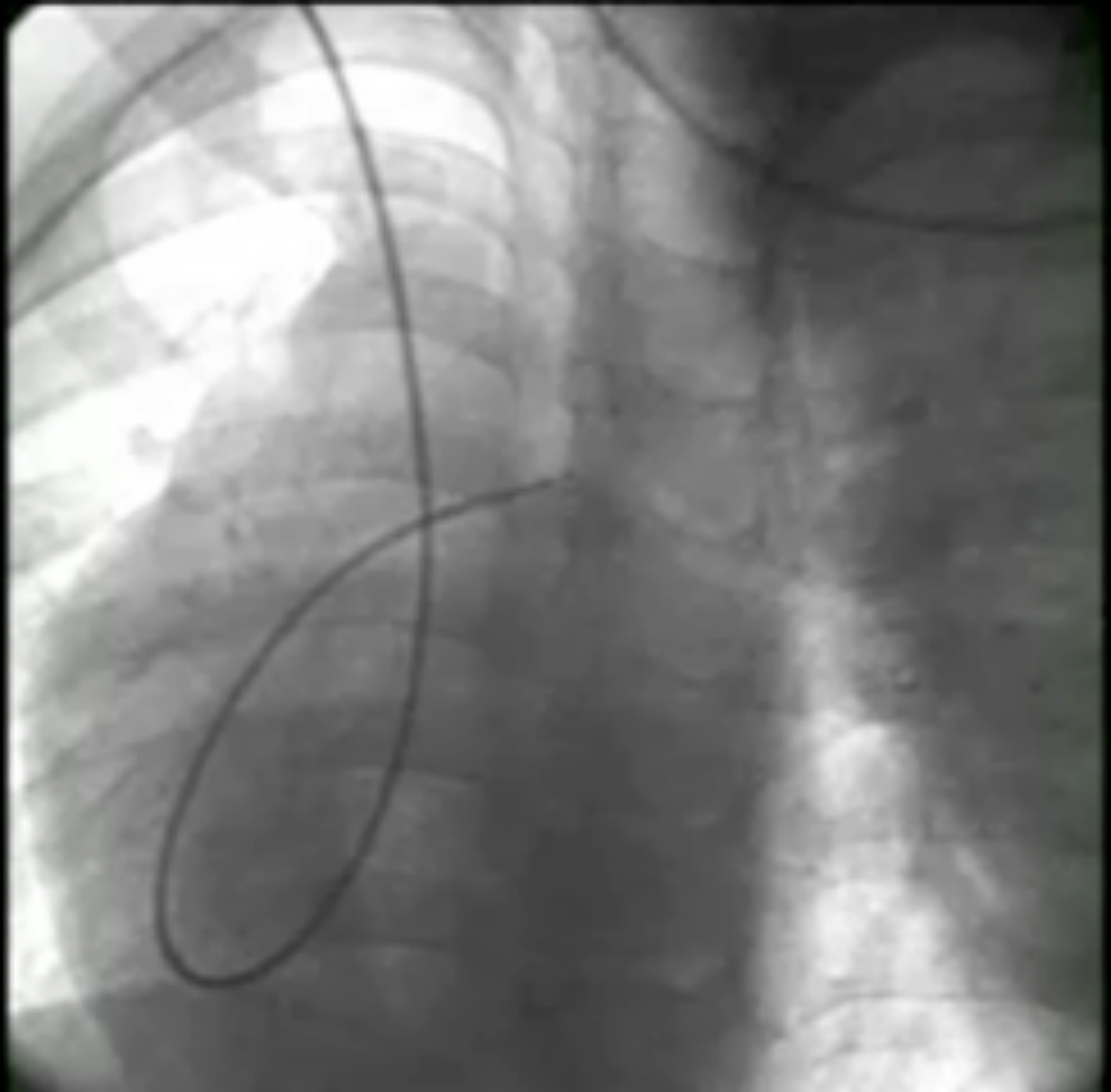
Scimitar vein



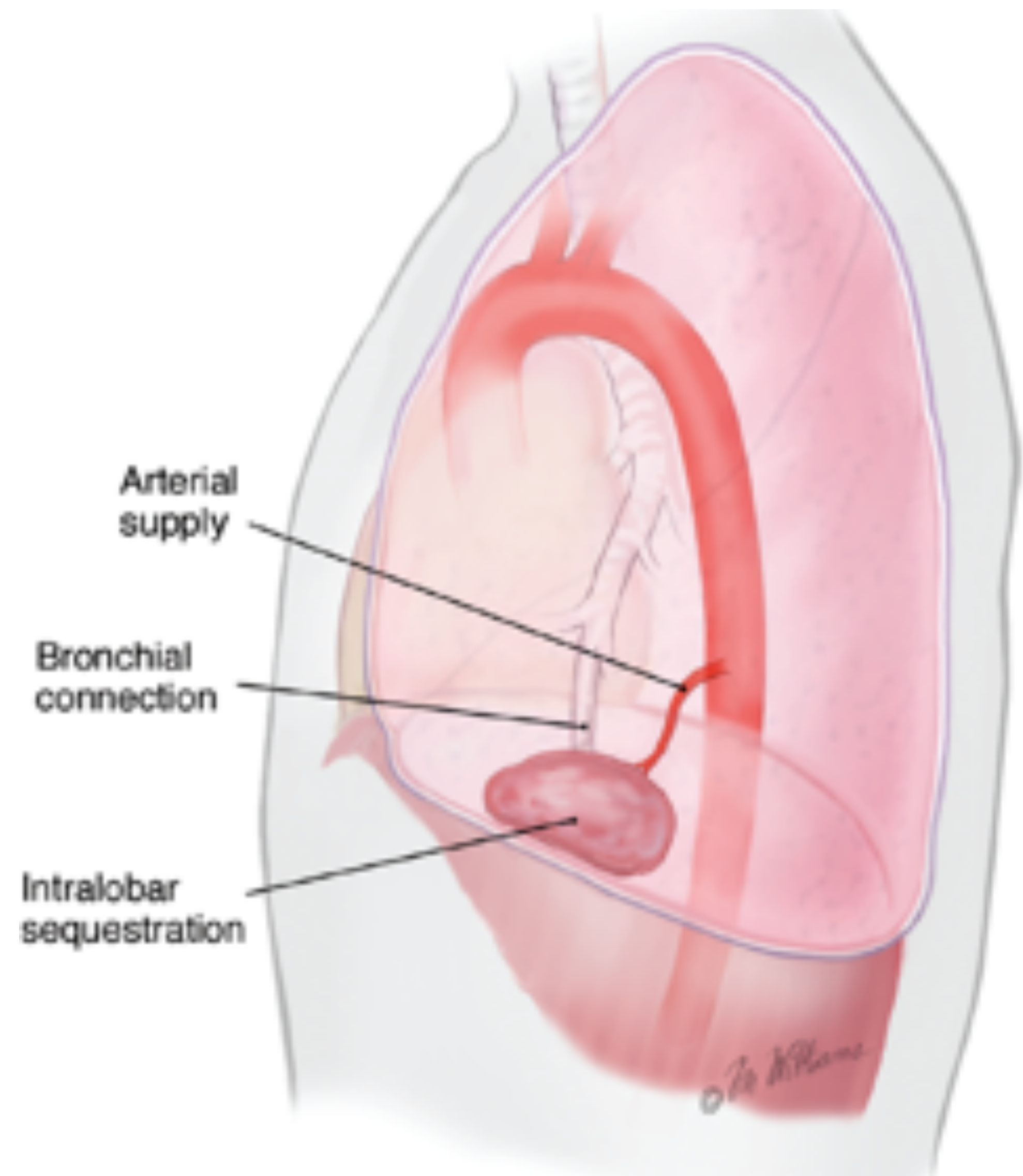
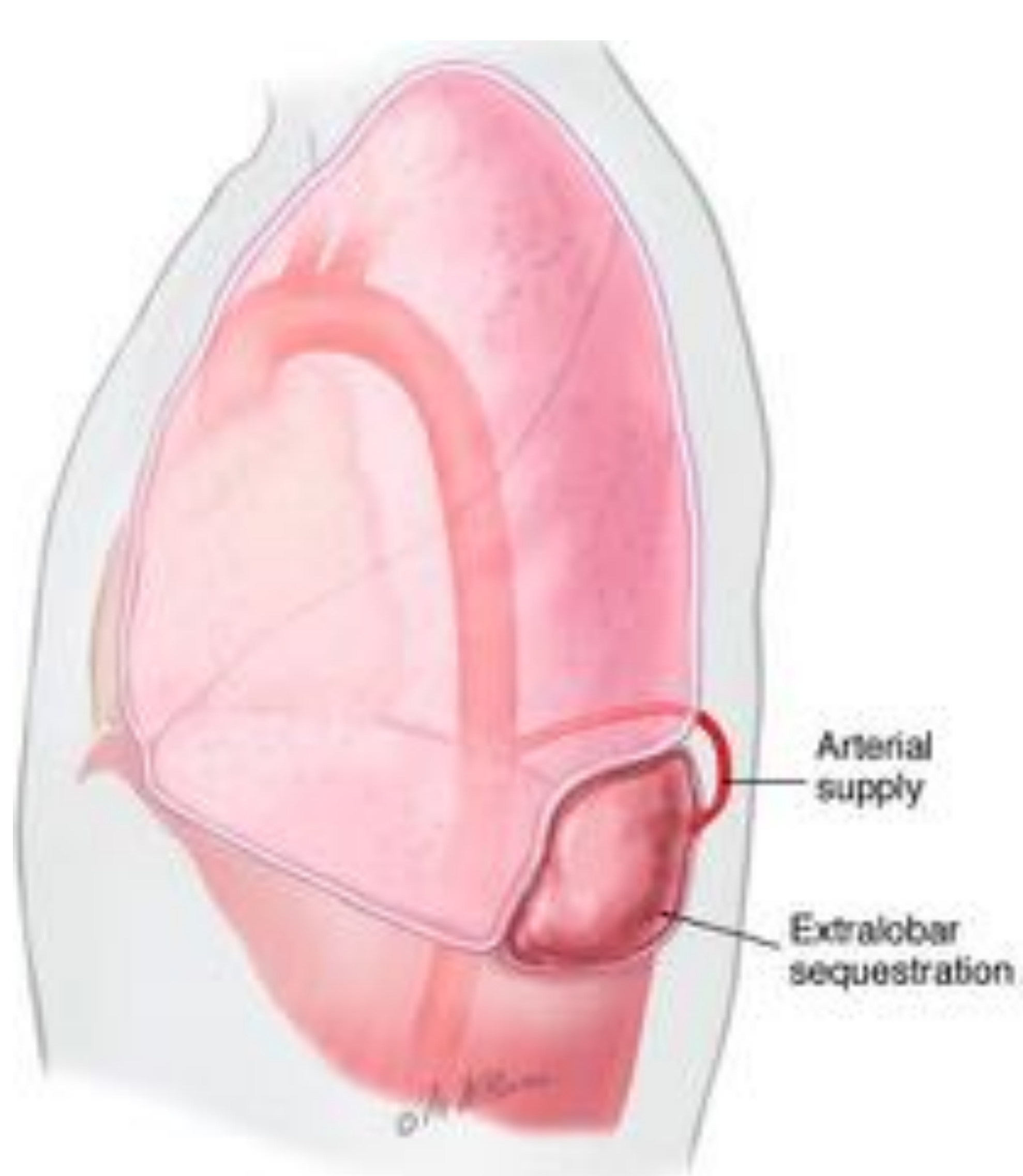
Scimitar vein



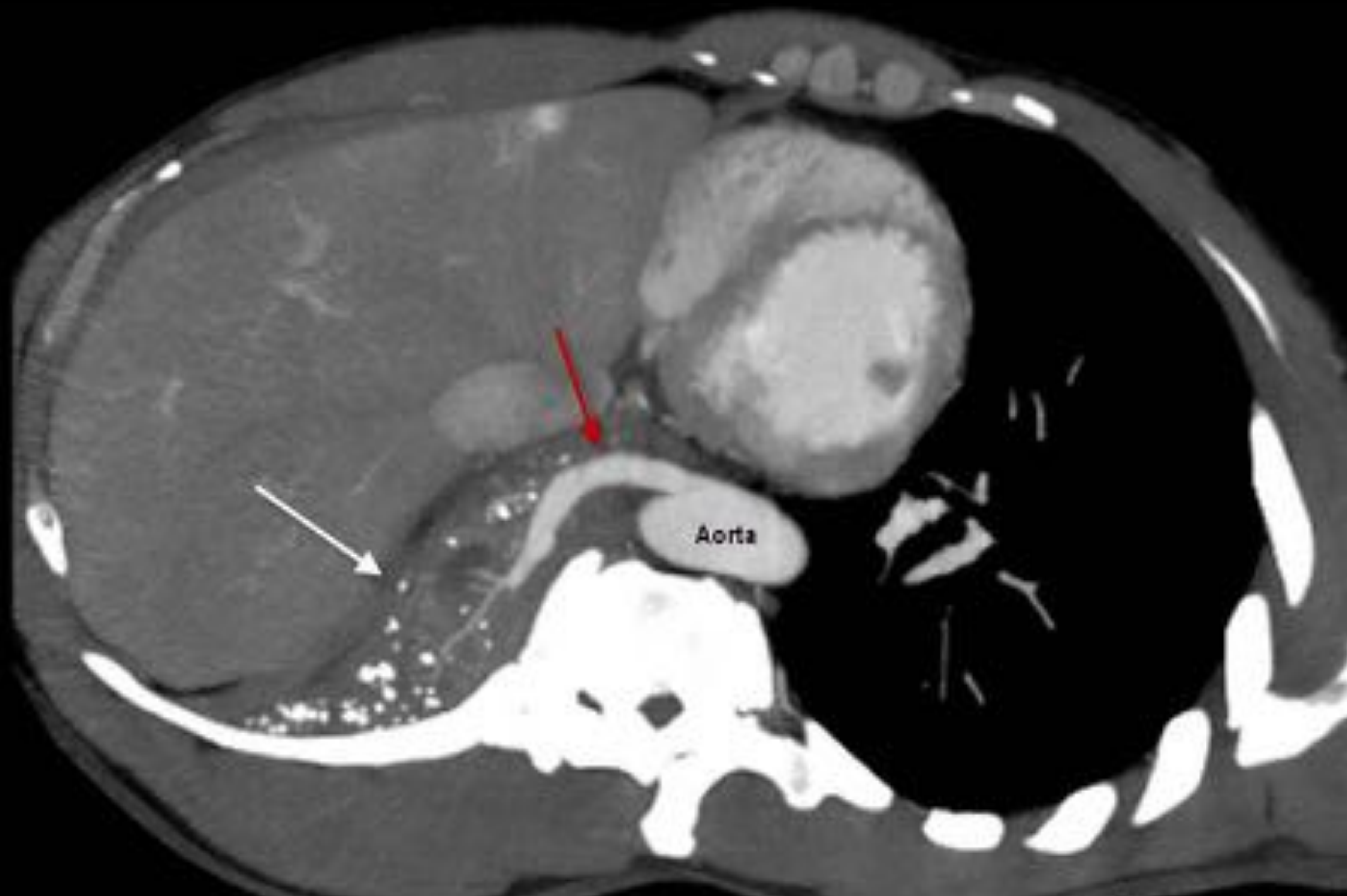
**Scimitar vein stenosis
Stenting**



Scimitar pulmonary arteries



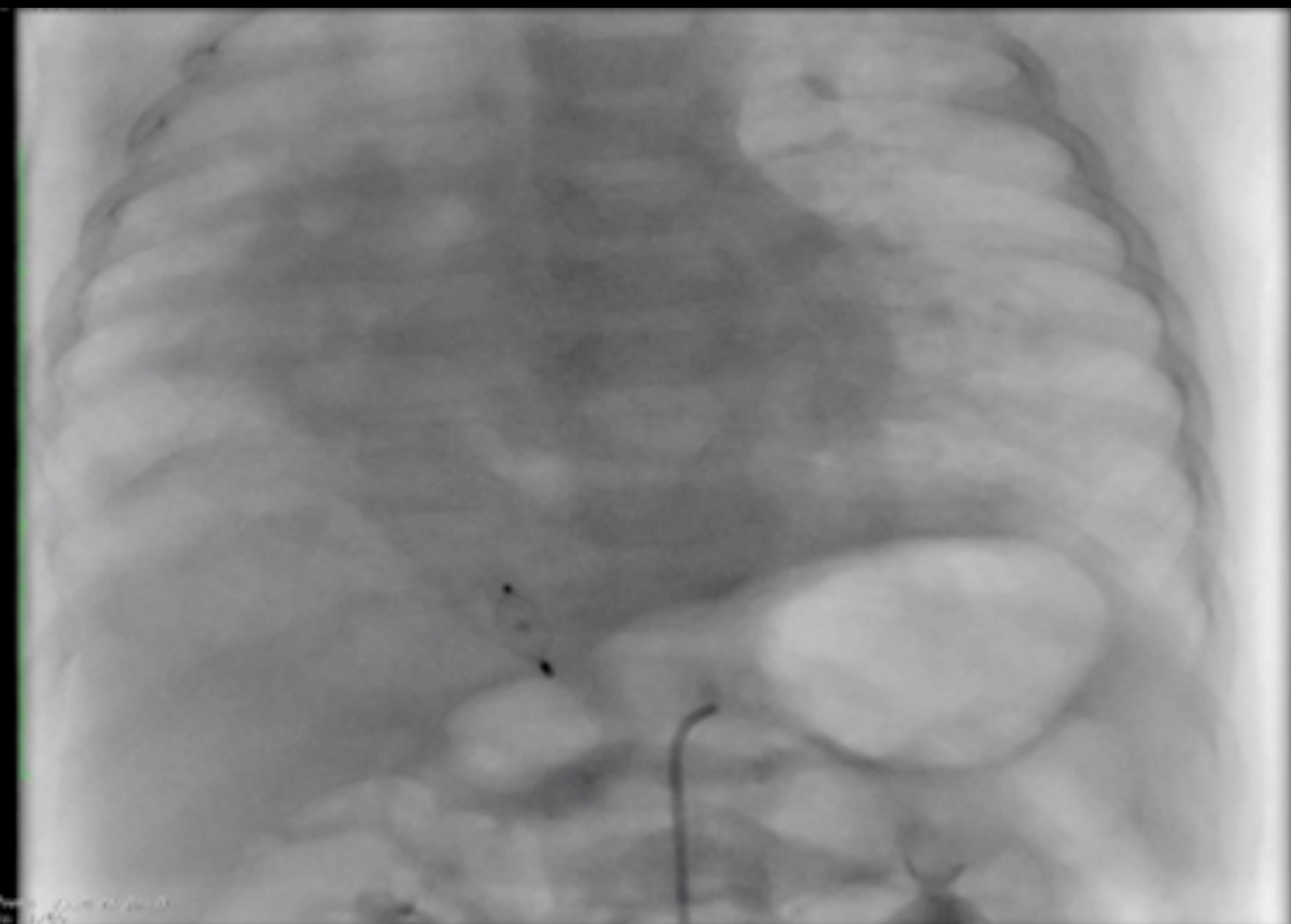
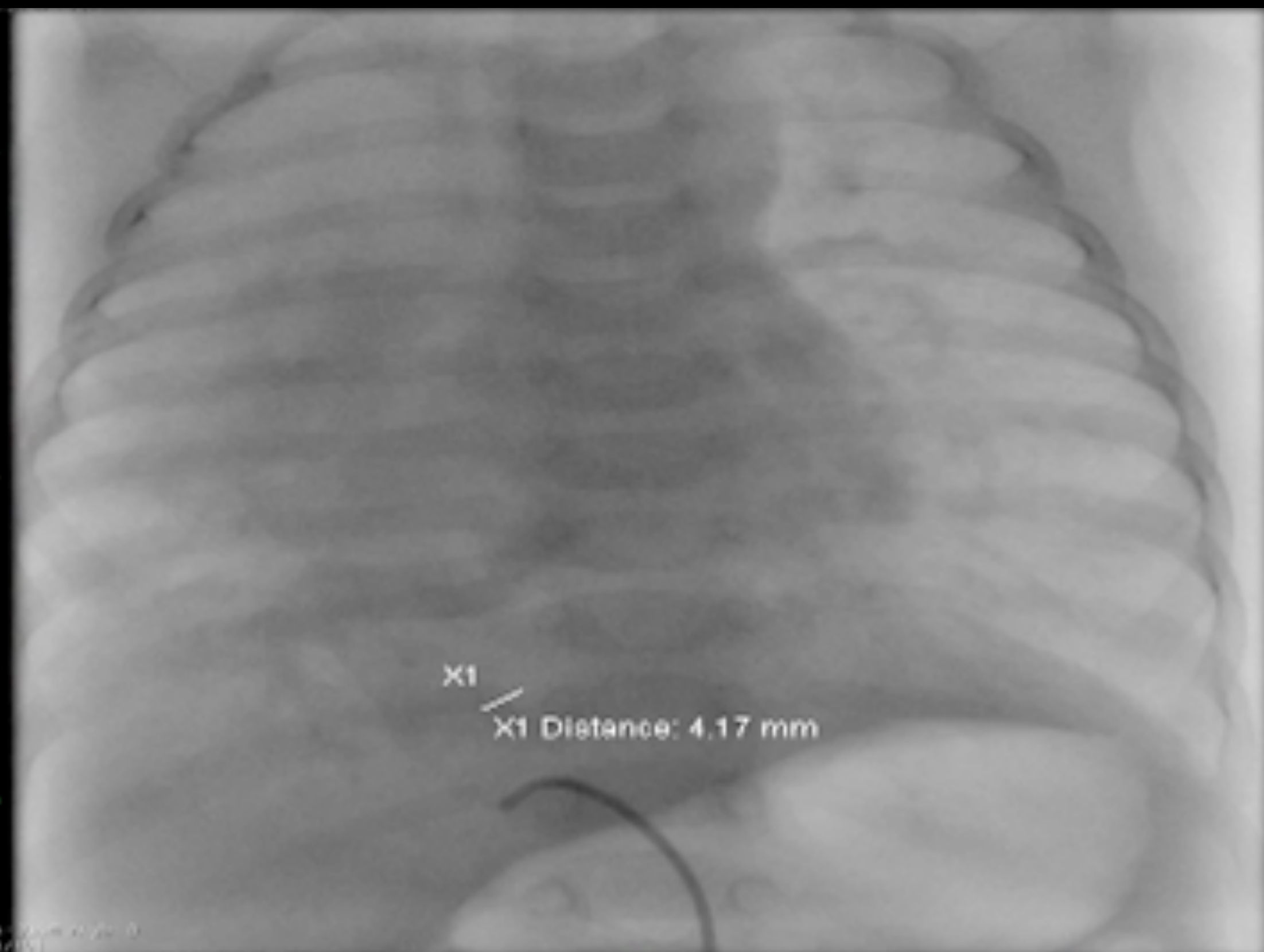
Systemic arterial supply



Systemic arterial supply



Systemic arterial supply



Systemic arterial supply : percutaneous closure

Physiopathologie complexe du syndrome du cimeterre

- Hyperdébit par shunt gauche-gauche:
 - Artère séquestrante vers OG
 - Malformations associées fréquentes
- HTAP
 - Multifactorielle: cardiopathie associée, développement pulmonaire
 - Post-capillaire : sténose veine cimeterre
- Anomalies de la segmentation pulmonaire
 - Pneumopathies, dilatation des bronches

Survie des RVPA sans traitement

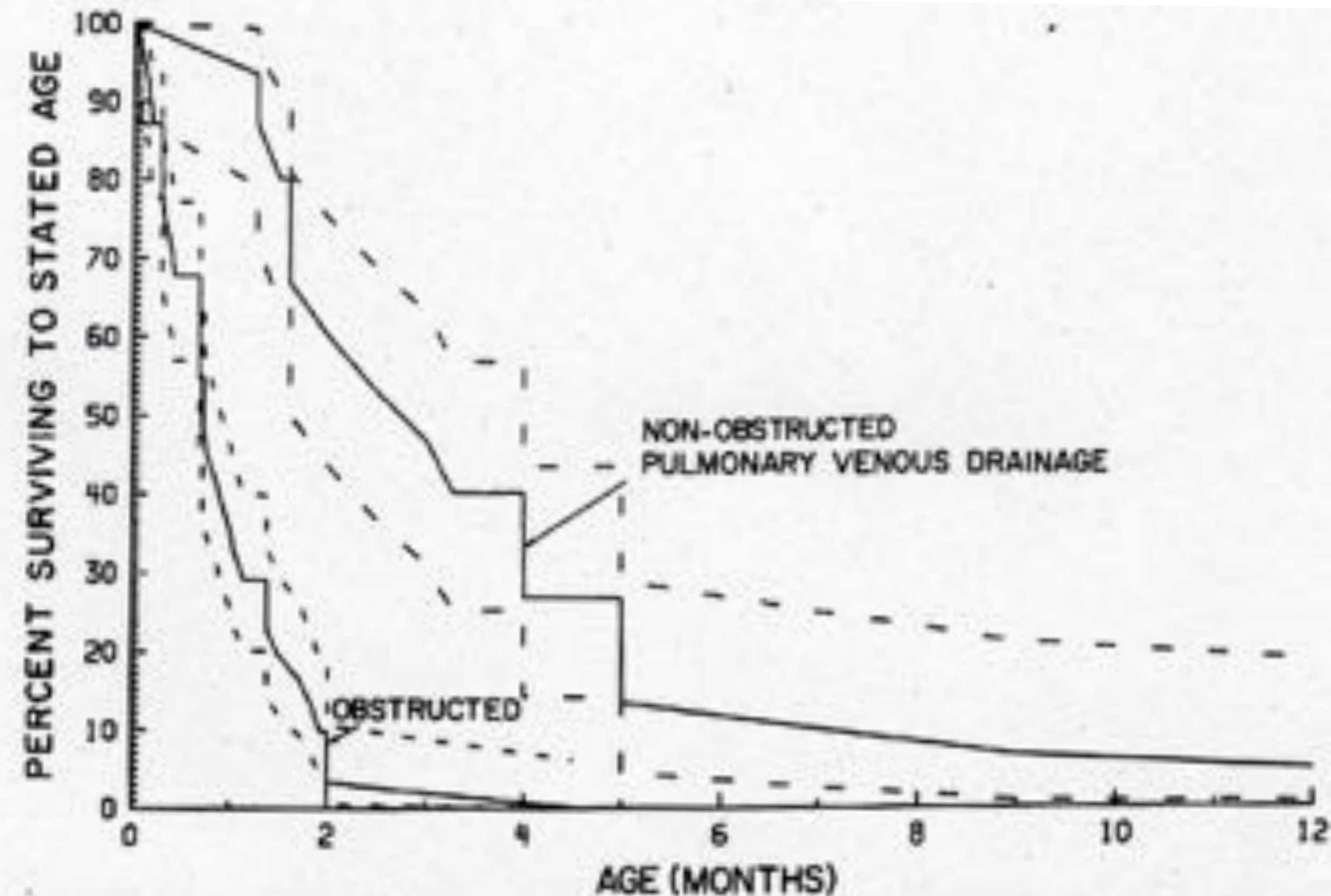


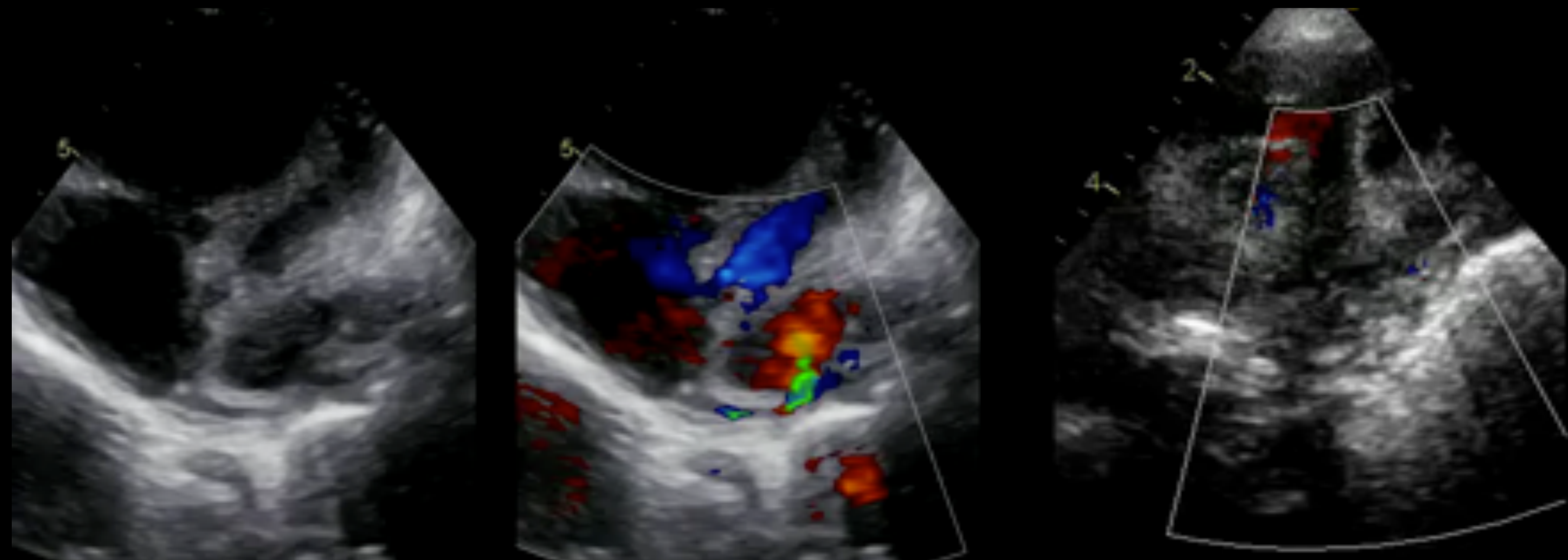
Figure 16-5 Actuarial survival of surgically untreated patients with TAPVC, according to clearly present or clearly absent obstruction to pulmonary venous drainage, based on 31 cases among 183 in which the autopsy protocol was clear in this regard. The dashed lines represent the 70% confidence limits (P for difference $< .0001$).

(From LaBrosse CJ, Blackstone EH, Turner ME Jr, Kirklin JW: Unpublished study, 1978.)

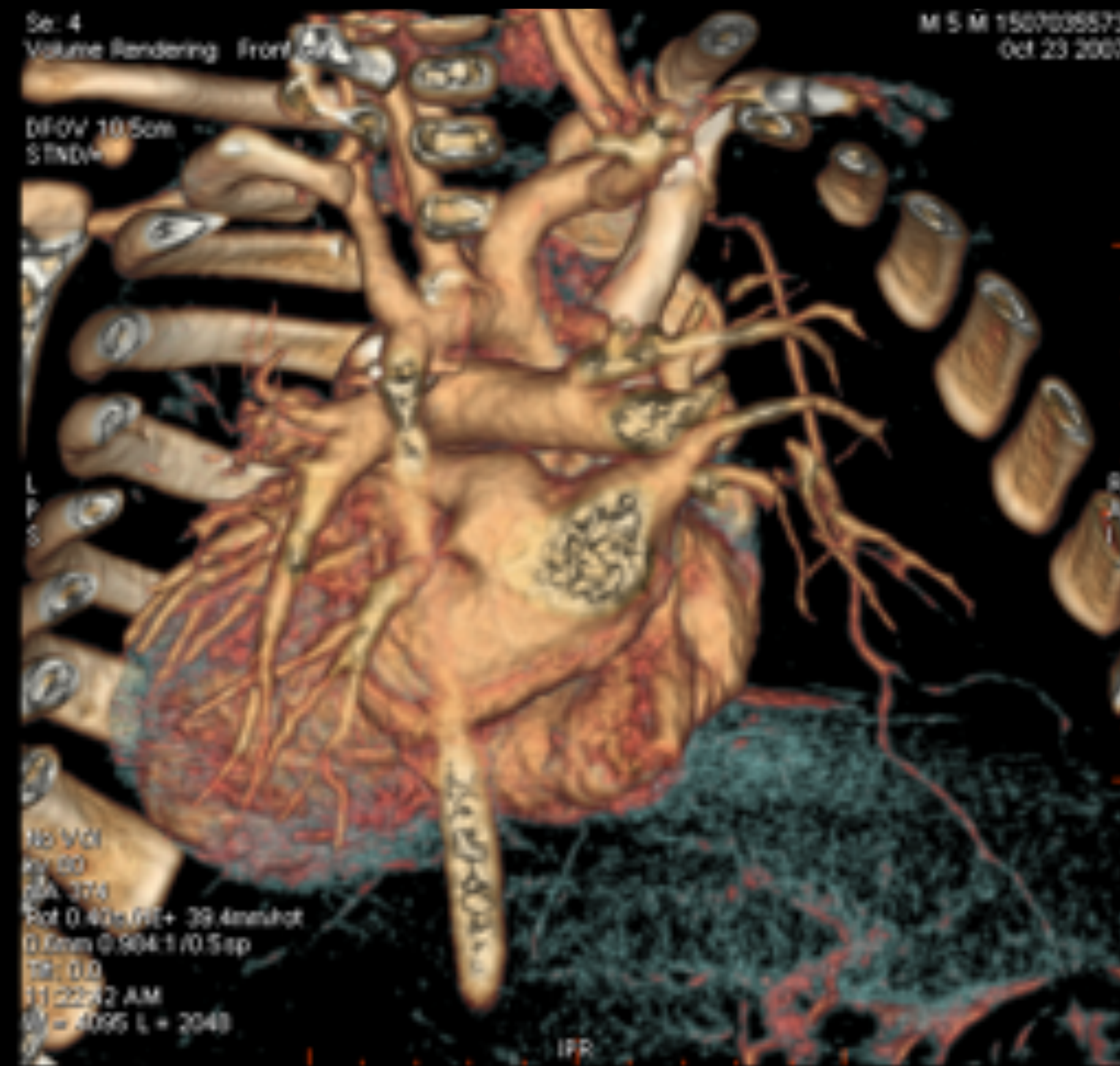
Evolution post-opératoire des RVPA

- Complications précoces
 - Poussées d'HTAP
 - Arythmie atriale
- Complications plus tardives
 - Sténose des veines pulmonaires ou du collecteur
 - Arythmie atriale
- Pronostic excellent dans l'ensemble

Sténose des veines pulmonaires



Echo pulmonary veins stenoses



Left inferior pulmonary vein stenosis

3D

ASL

HORIZONTAL NECKER INFANT

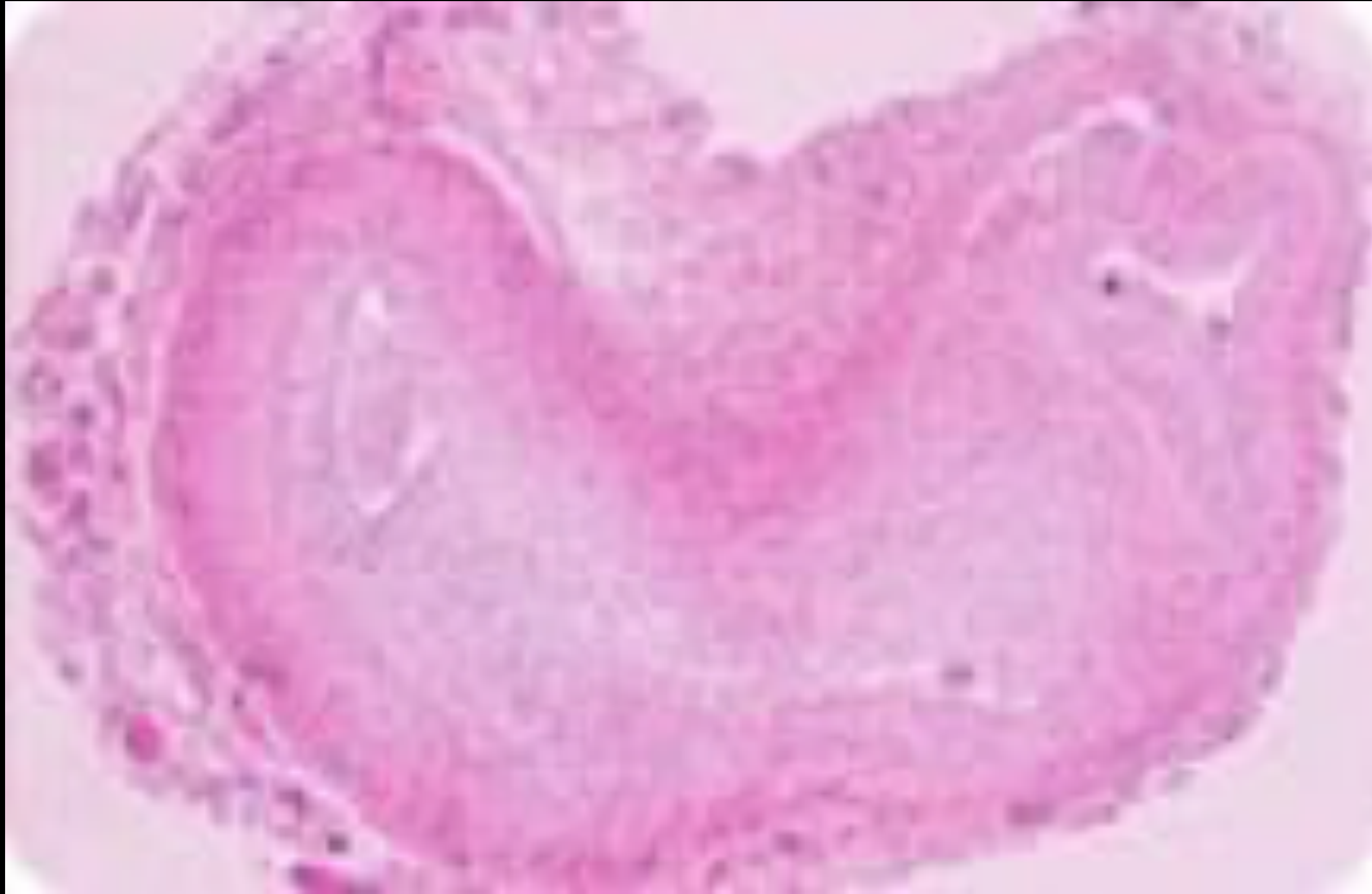
DEFOV 8.4cm
STNDV=



No VOl
kv 80
mA 248
Rot 0.50s/HE+ 39.4mmshot
0.6mm 0.904:1/0.5sp
TR: 0.0
10:35:09 AM

RR

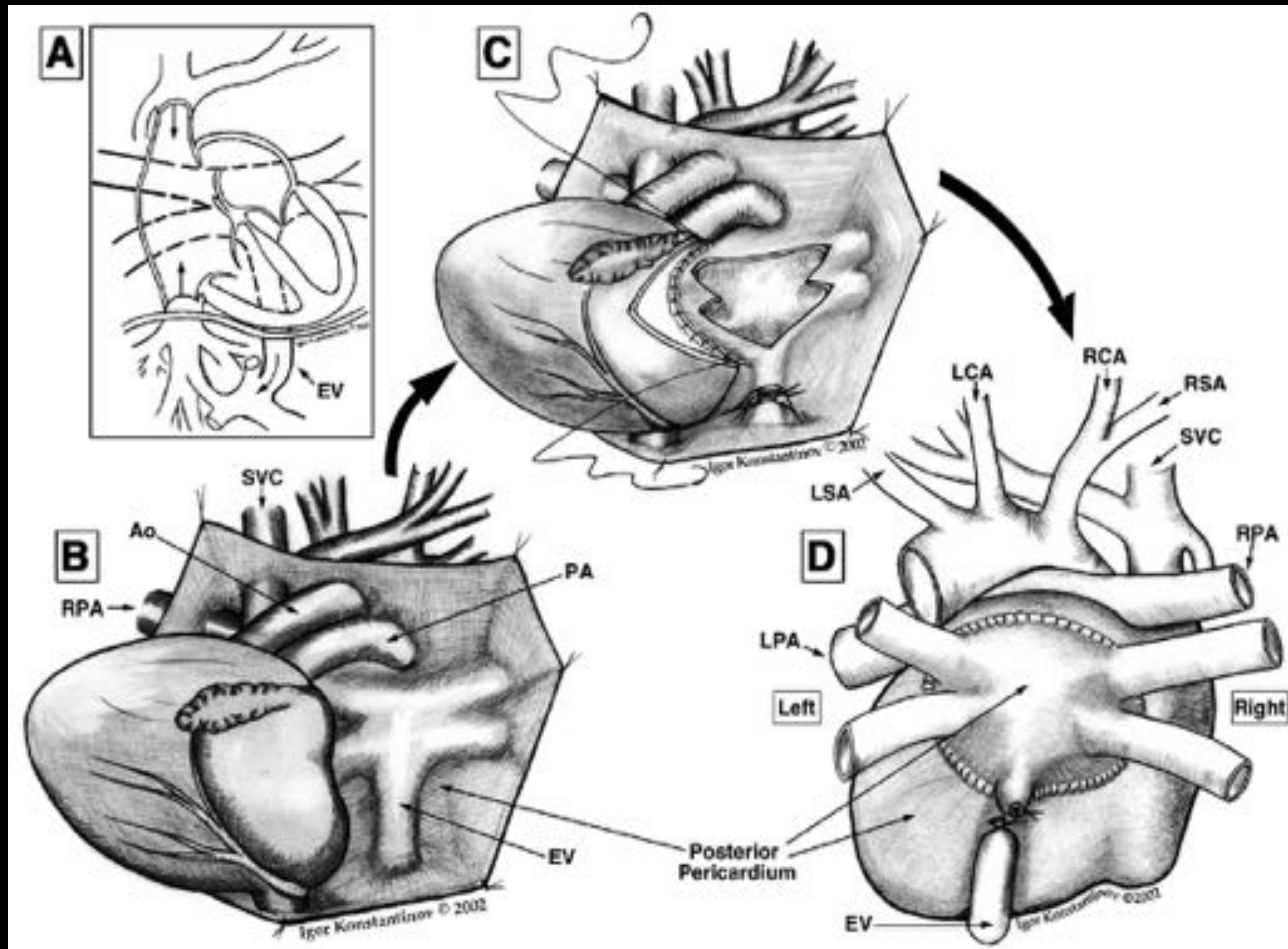
CT pulmonary veins stenoses



Pulmonary vein stenosis



Normal vein



Suture-less



Thank you