

Anomalies du retour veineux pulmonaire

Pr Caroline Ovaert

Cardiologie pédiatrique et congénitale

AP-HM, Marseille

Plan

- 1.Retour veineux pulmonaire anormal total
- 2.Retour veineux pulmonaire anormal partiel
- 3.Syndrome de Cimeterre
- 4.(Cor triatrium)

Retour veineux pulmonaire anormal total (RVPAT)

Introduction

= Abouchement anormal de **toutes** les veines pulmonaires

- Malformation **rare**
- Diagnostic **prénatal** possible mais **difficile**
- Potentielle **urgence chirurgicale** néonatale



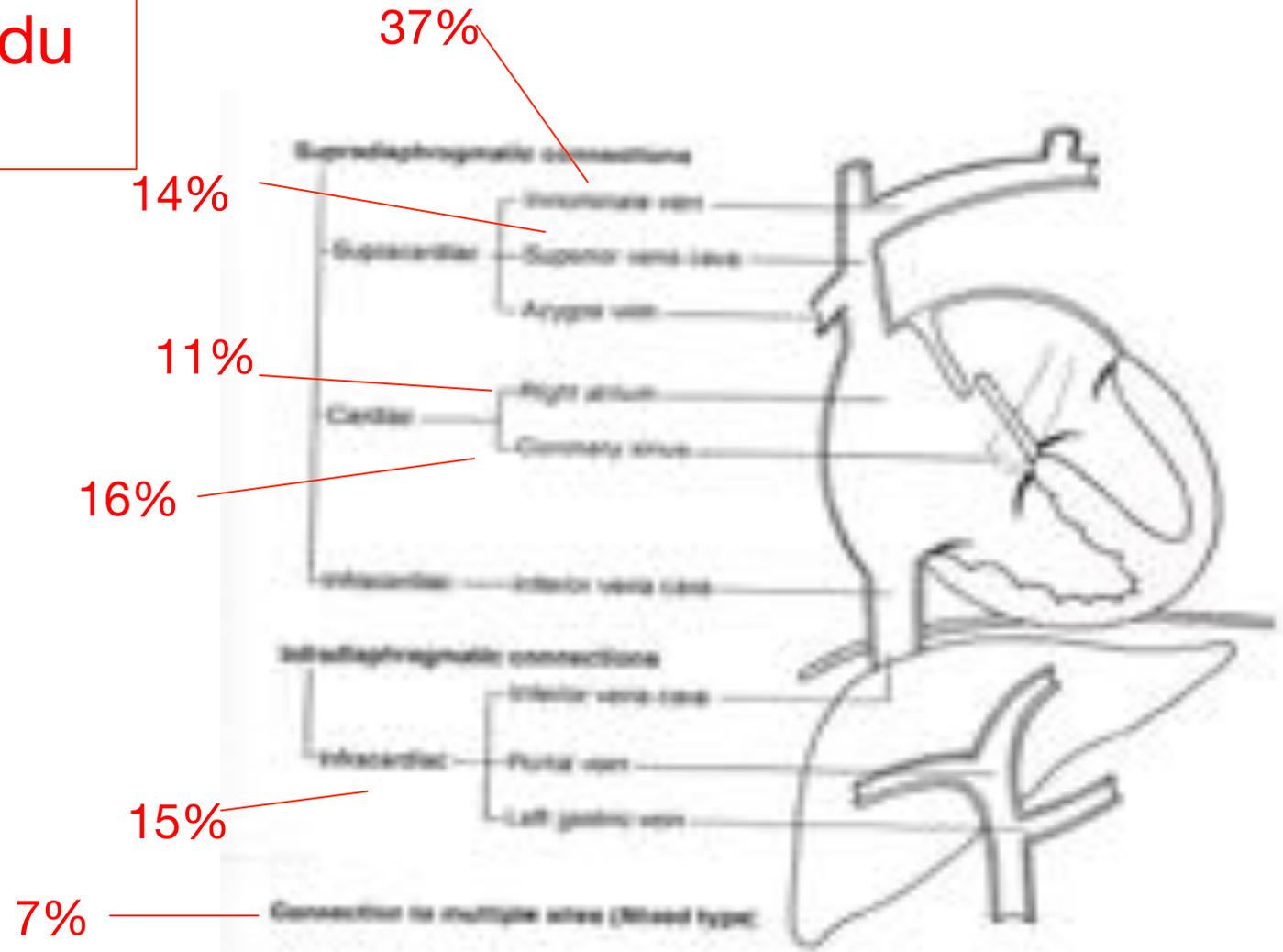
Objectifs

1. Classification anatomique
2. Classification physiologique
3. Physiopathologie
4. Diagnostic
5. Traitement & pronostic

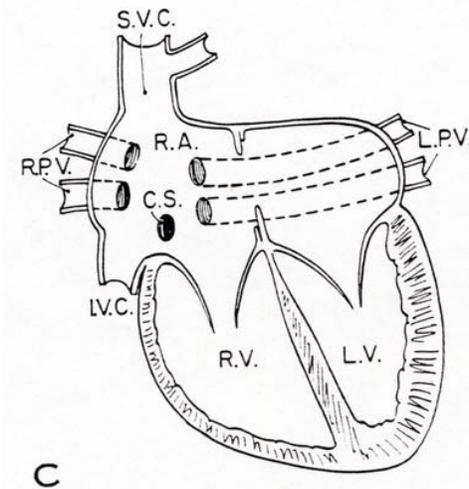
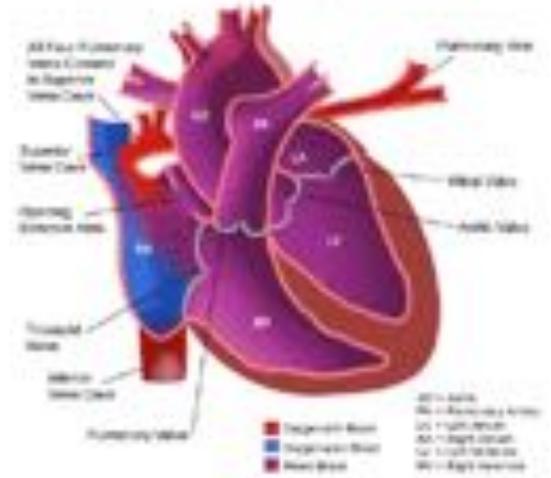
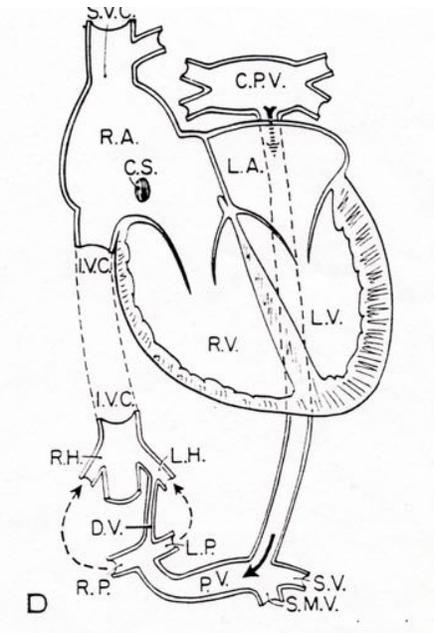
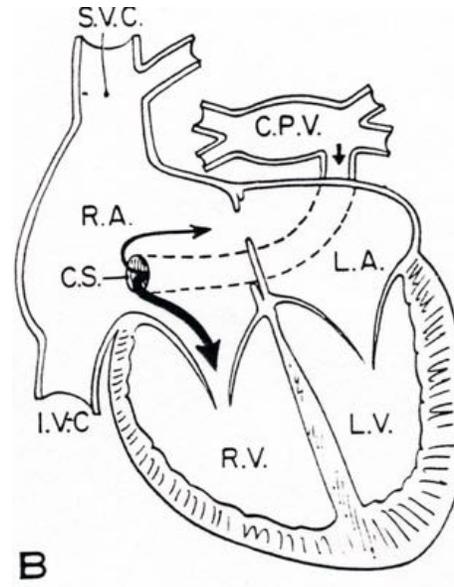
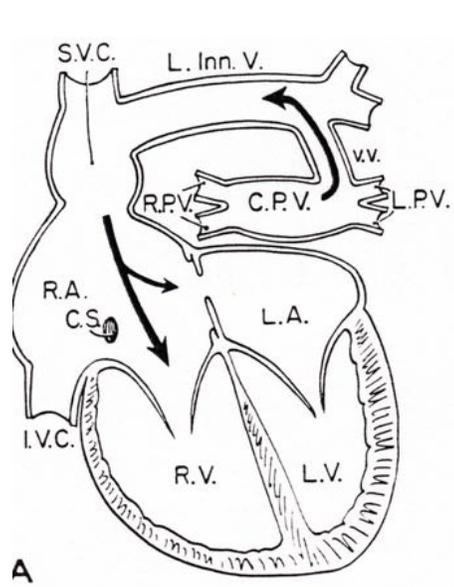
RVPAT: Classification anatomique

Selon le site d'abouchement du collecteur

1. Supra-diaphragmatiques
2. Infra-diaphragmatiques
3. Mixtes



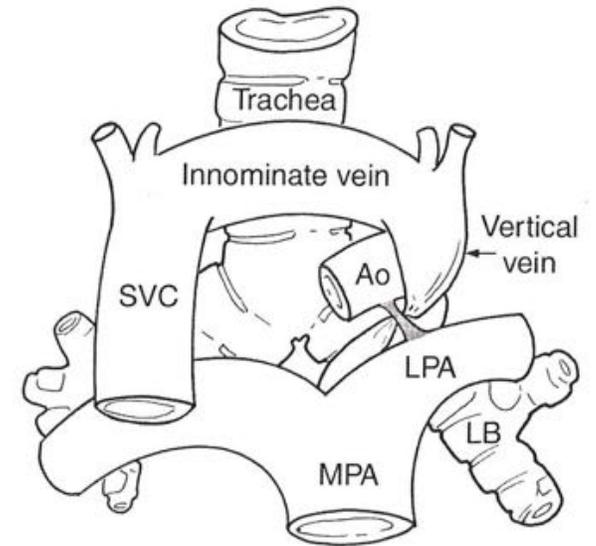
Formes les plus fréquentes



RVPAT: Classification physiologique

Bloqué vs Non bloqué

- Infra-diaphragmatiques: plus souvent bloqués que les supra-diaphragmatiques
- Mécanismes de l'obstruction
 - Sténose des veines pulmonaires individuelles
 - Sténose au niveau de la connexion anormale
 - Sténose intrinsèque au niveau du collecteur (veine verticale ...)
 - Compression externe collecteur
 - Supracardique
 - Hiatus oesophagien étroit
 - Drainage dans le foie
 - CIA restrictive

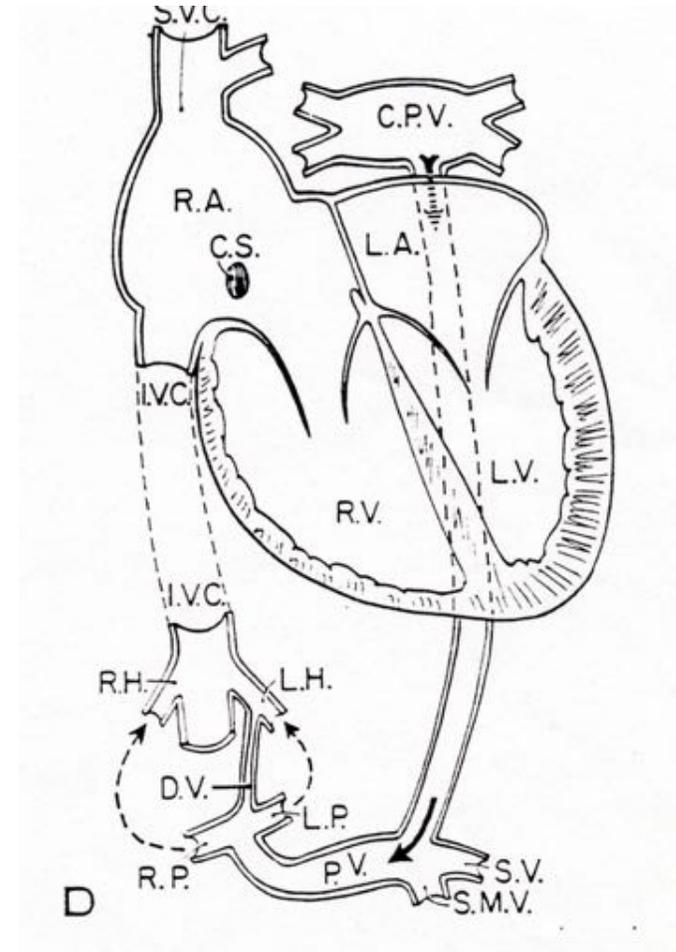


Physiopathologie

Bloqué

- Obstacle au niveau VP, collecteur et/ou CIA
 - ⇒ HTP post-capillaire suprasystémique
 - ⇒ défaut de précharge des cavités gauches
 - ⇒ cyanose profonde + bas débit systémique

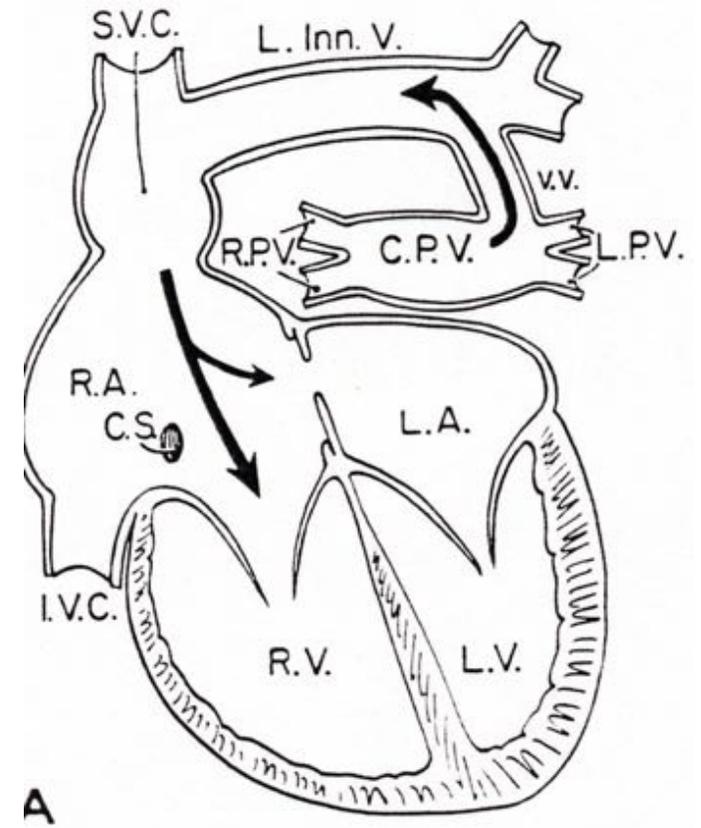
Potentiellement **URGENCE ABSOLUE**



Physiopathologie

Non bloqué

- Shunt G-Dr : VP vers OD
+ shunt interatrial Dr -> G obligatoire
(CIA doit être 'large'!)
 - ➔ Surcharge cœur droit
 - ➔ Augmentation débit pulmonaire
 - ➔ Désaturation modéré (shunt Dr-G intra-cardiaque)



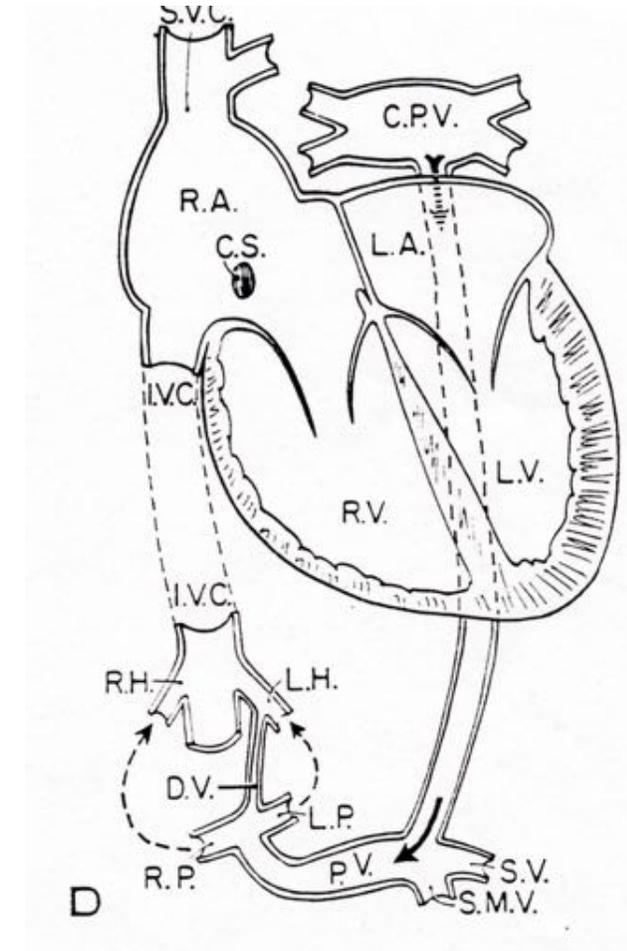
Diagnostic

RVPAT bloqué

- *Détresse respiratoire sévère néonatale*
- *Cyanose sévère ($SaO_2 < 75\%$), réfractaire*
- *Petit débit systémique*



- *Défaillance hémodynamique – choc + cyanose*
- *Formes moins sévères possibles si blocage moins serré*



RVPA total bloqué

Examens complémentaires de base

- Gazométrie/ Acide lactique /Fonction rénale
- RX Thorax:
 - Cardiomégalie modérée ou absente
 - Poumon « brouillard » ou « verre dépoli »



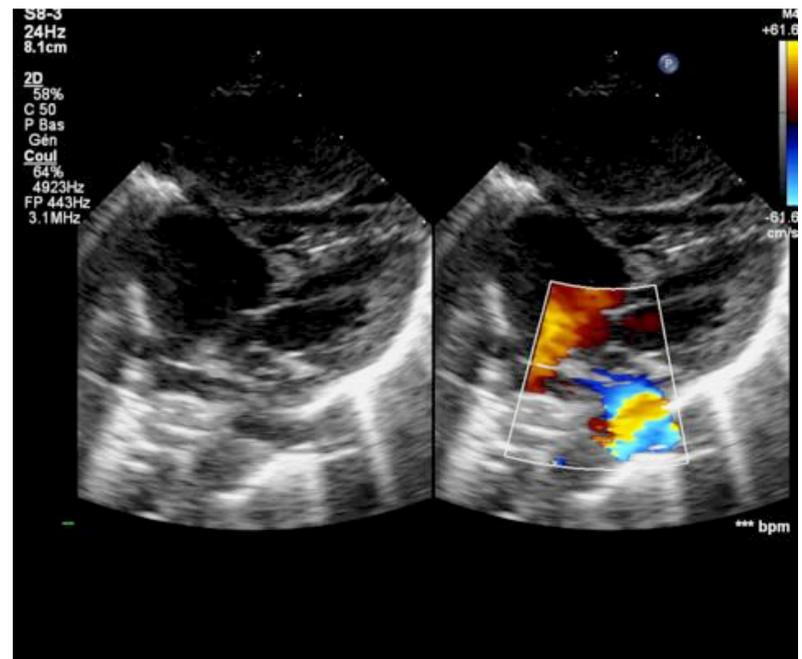
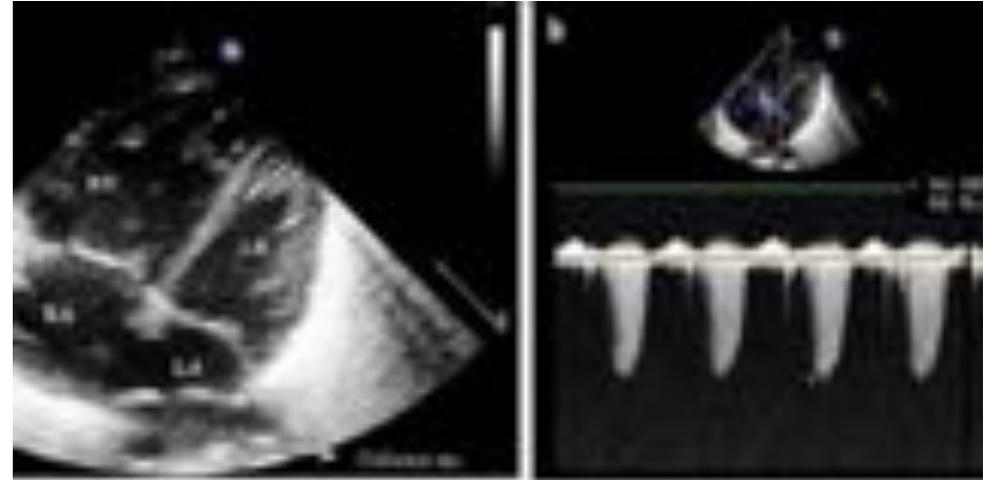
DD cyanose réfractaire

→ Echocardiographie

RVPA total bloqué

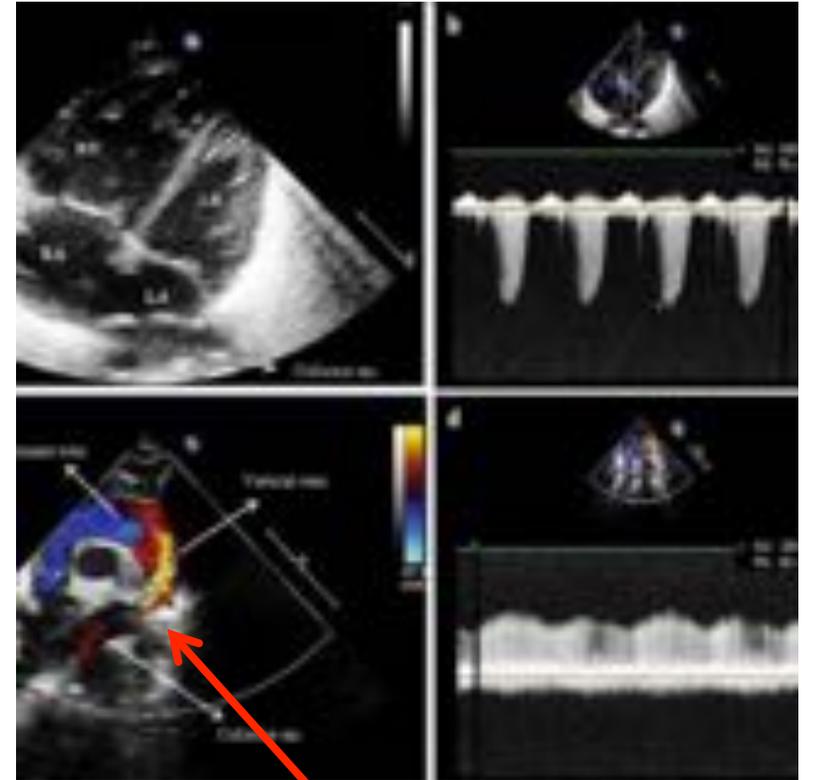
Echocardiographie

- Point de vue physiologique:
 - HTP majeure avec refoulement VG par VD
 - Shunt D-G par CIA
 - Petite OG



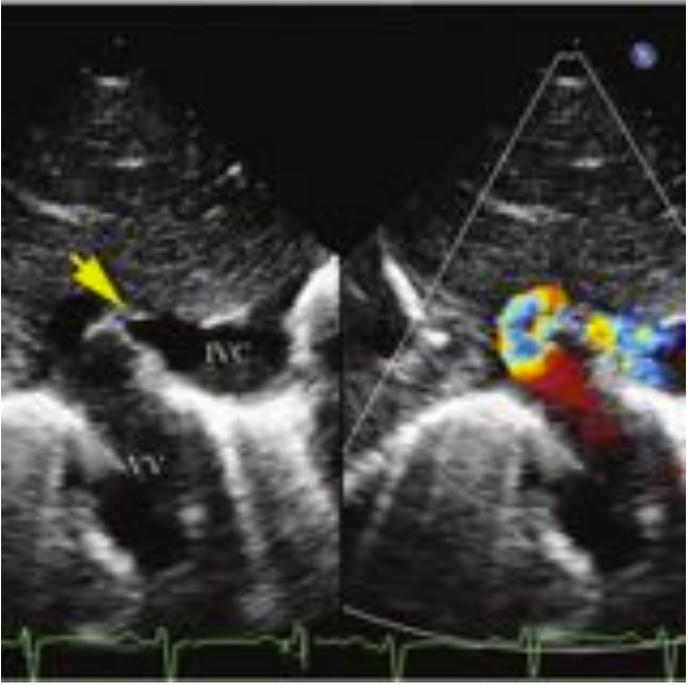
Echocardiographie

- Point de vue anatomique:
 - Confluence veineuse derrière OG
 - Suivre trajet de collecteur pour déterminer le site du blocage: *aliasing*
 - Veine verticale : à l'abouchement dans TVI
 - Collecteur infra-diaphragmatique: blocage dans foie
 - Sinus coronaire: abouchement VP dans collecteur

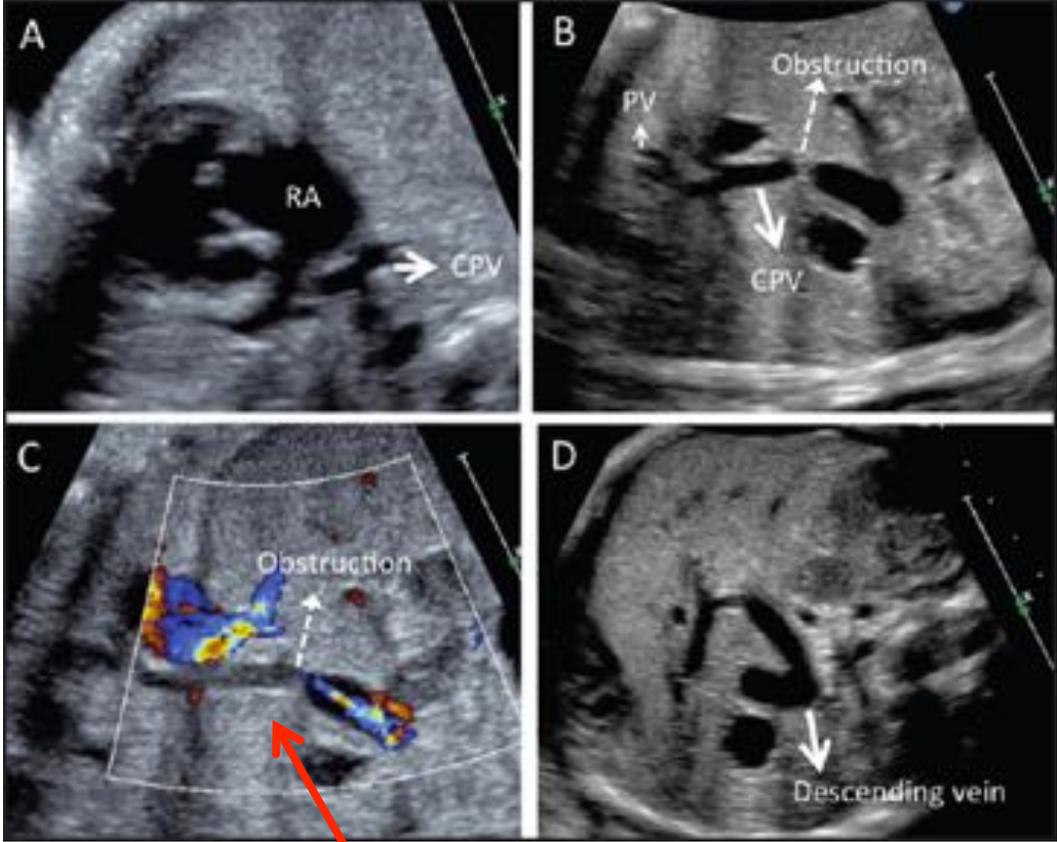


RVPA total bloqué

Echocardiographie



postnatal



prénatal

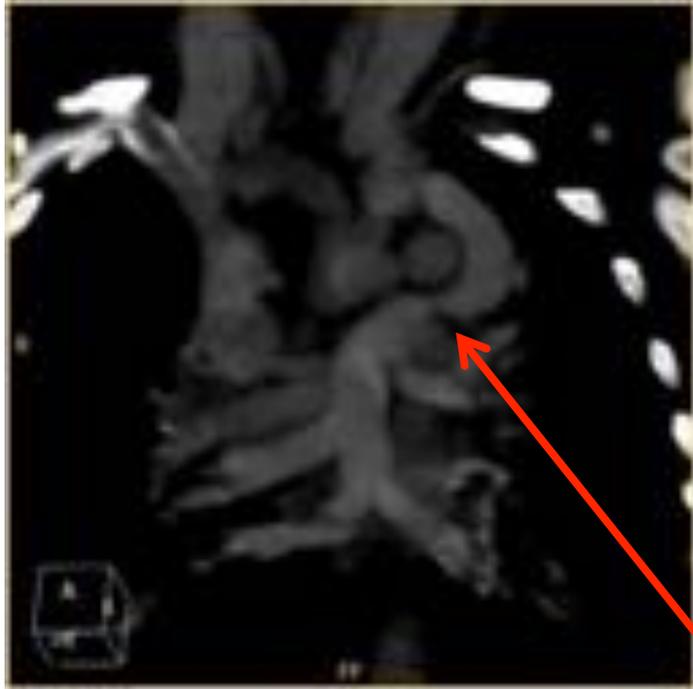
Chercher collecteur dans le foie !!

RVPA total bloqué

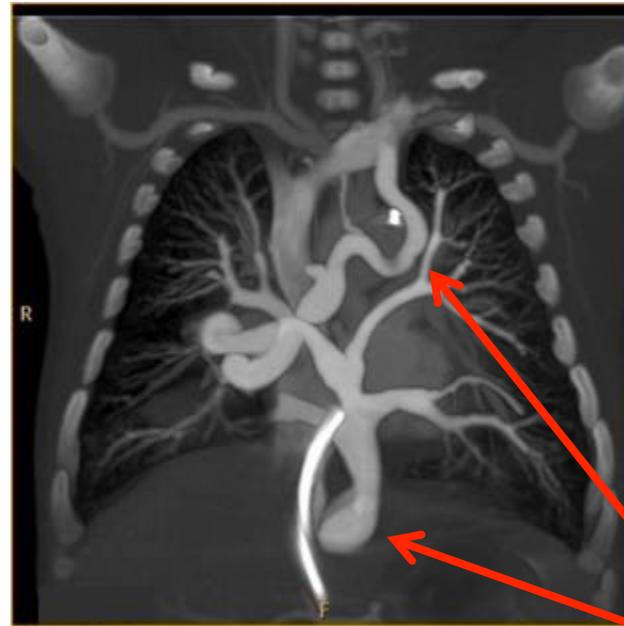
CT Scan/IRM

Impossible/déconseillé si état de choc (temps perdu/contraste)

Possible si blocage 'modéré'



Collecteur vers TVI

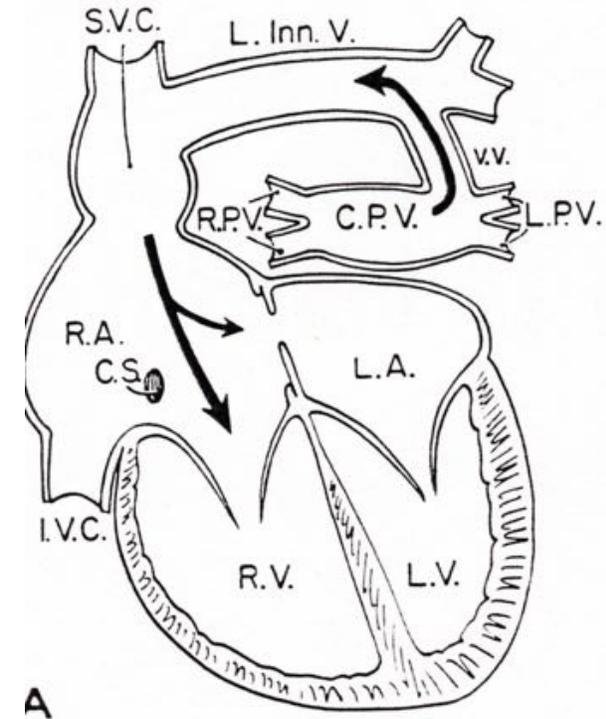


Forme mixte

Diagnostic

RVPAT non bloqué

- Signes fonctionnels d'hyperdébit pulmonaire d'installation progressive (baisse Rp)
polypnée, dyspnée
- Difficultés alimentaires → retard pondéral modéré
- Cyanose modérée (SaO₂ 85-90%)
discordante
par rapport à la détresse respiratoire



RVPA total **non** bloqué

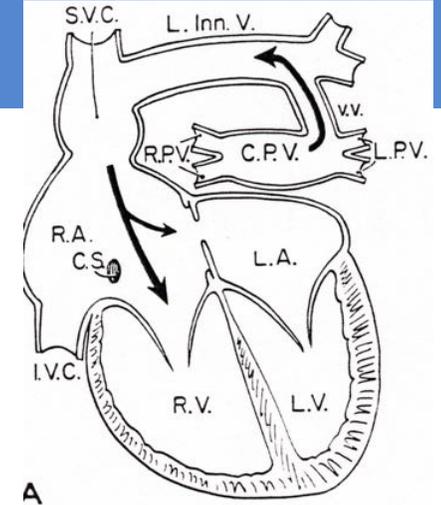
Examens complémentaires de base

- RX Thorax:



Image en
'Bonhomme de
neige '

- Cardiomégalie
- Surcharge vasculaire pulmonaire



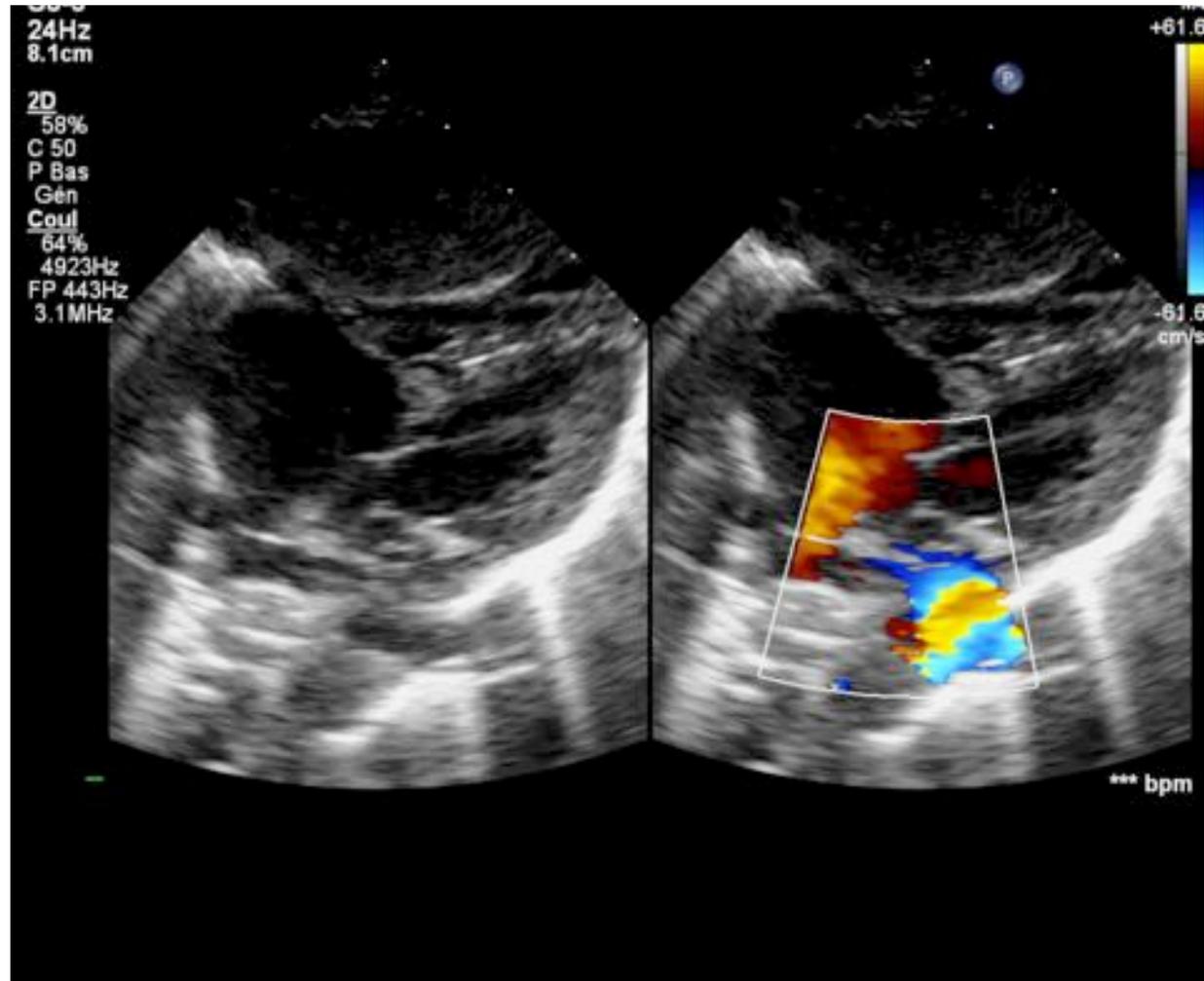
Echocardiographie

- Au niveau physiologique
 - Dilatation des cavités droites
 - Shunt droite-gauche par CIA
 - HTP de débit possible (modérée)
- Au niveau anatomique
 - Confluence VP derrière l'OG (petite OG)
 - En fonction du type anatomique
 - VCSG ascendante dans le TVI
 - Sinus coronaire dilaté
 - Dans l'OD
 - Collecteur trans-diaphragmatique entre VCI et aorte sous-diaphragmatique

RVPA total **non** bloqué

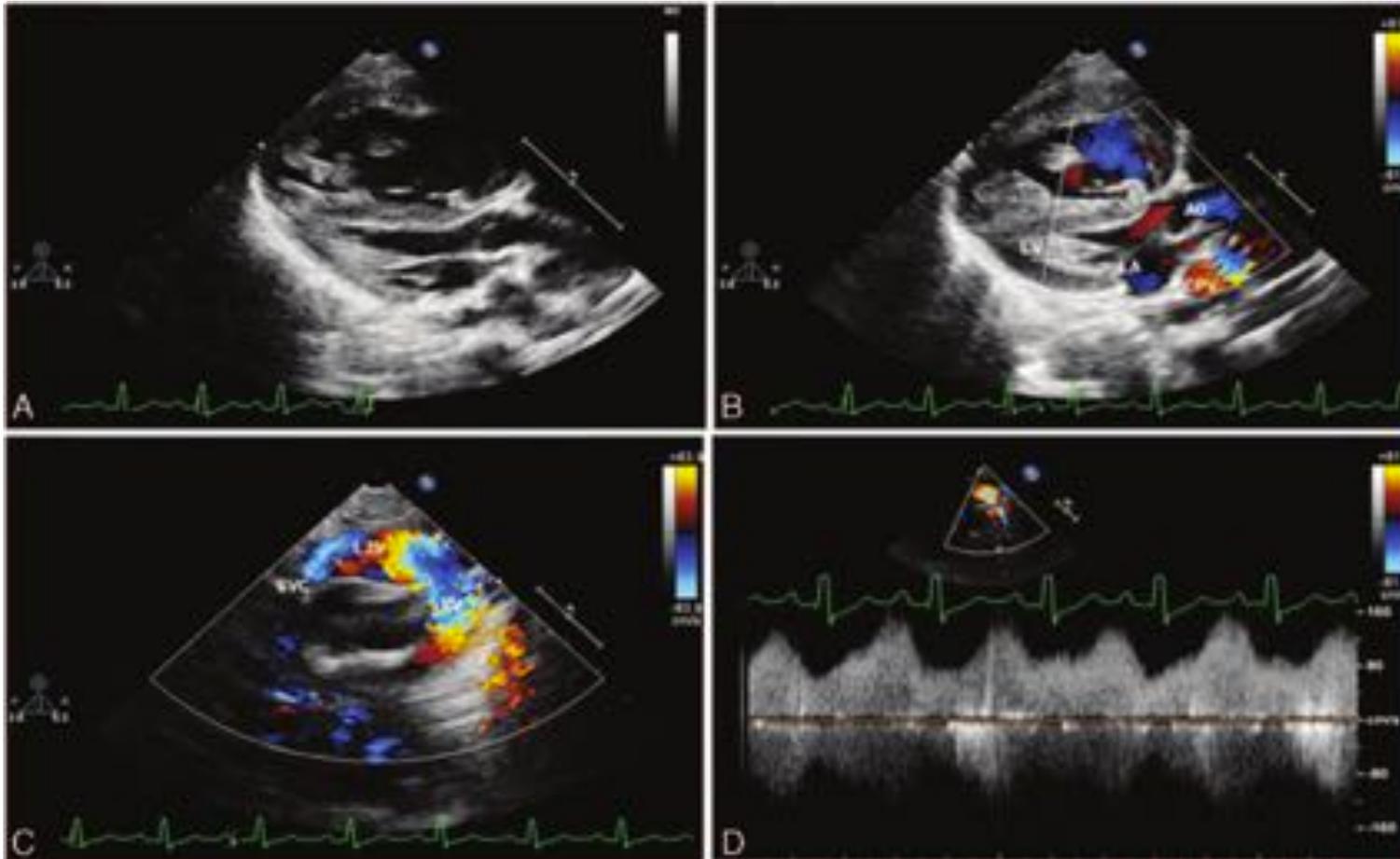
Echocardiographie

Shunt Dr-G au
niveau atrial



RVPA total **non** bloqué

Echocardiographie

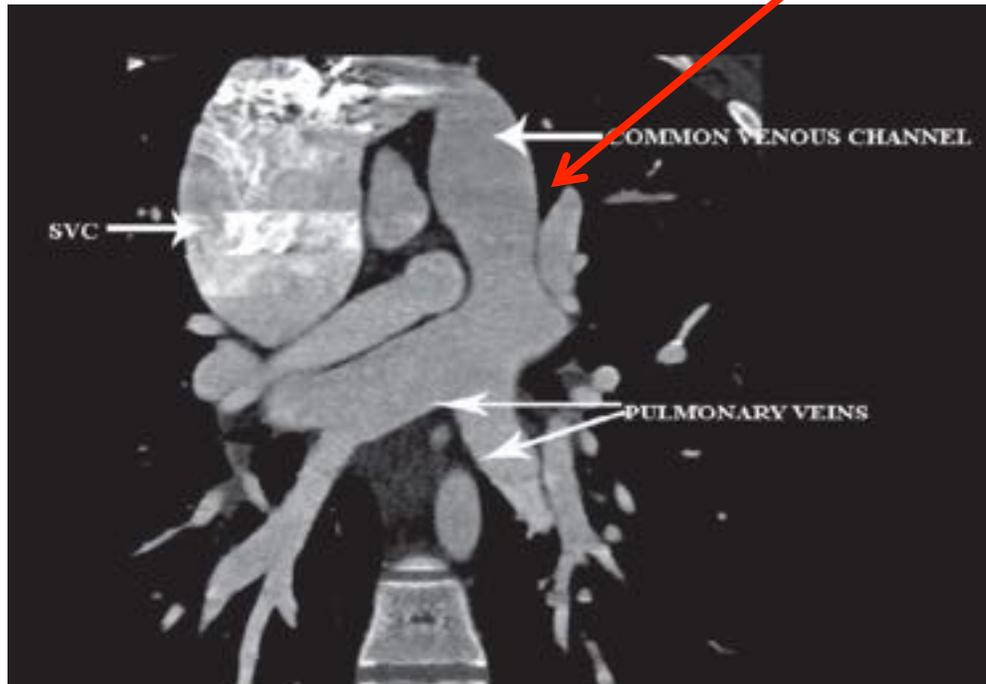


- Peu d'HTP
- Basse vélocité collecteur

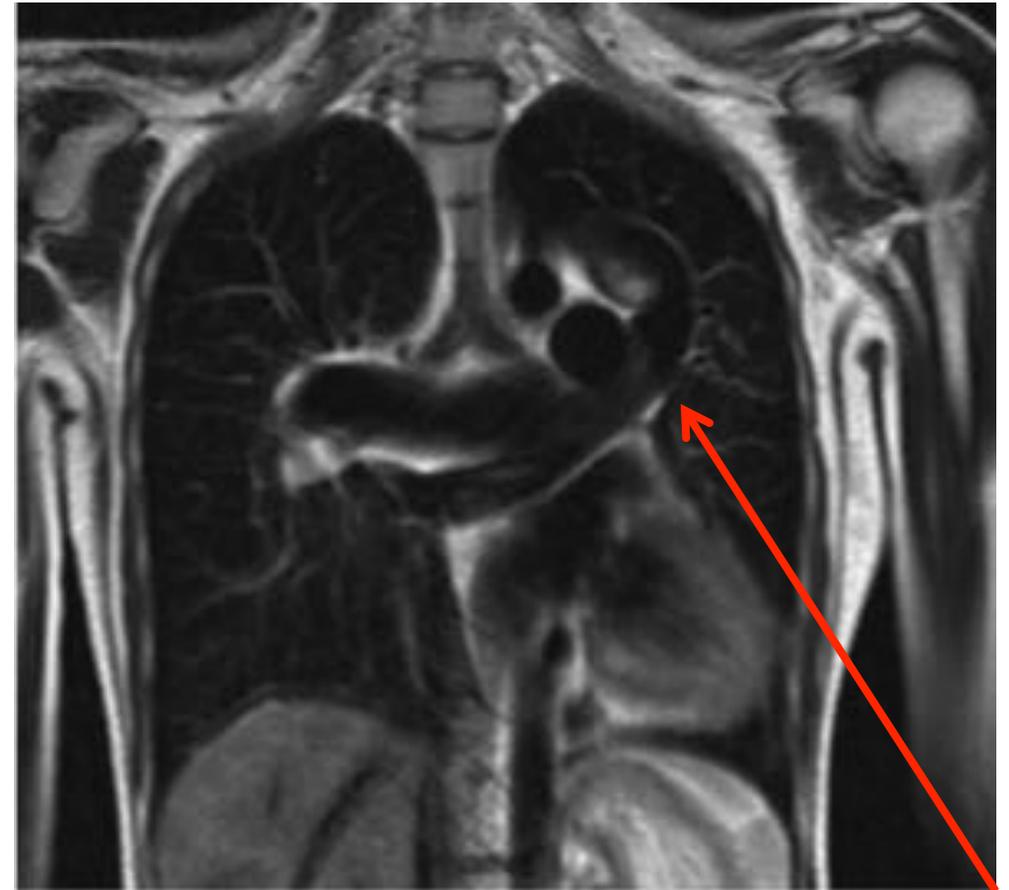
RVPA total **non** bloqué

CT Scan/IRM

Conseillé



Collecteur vers TVI

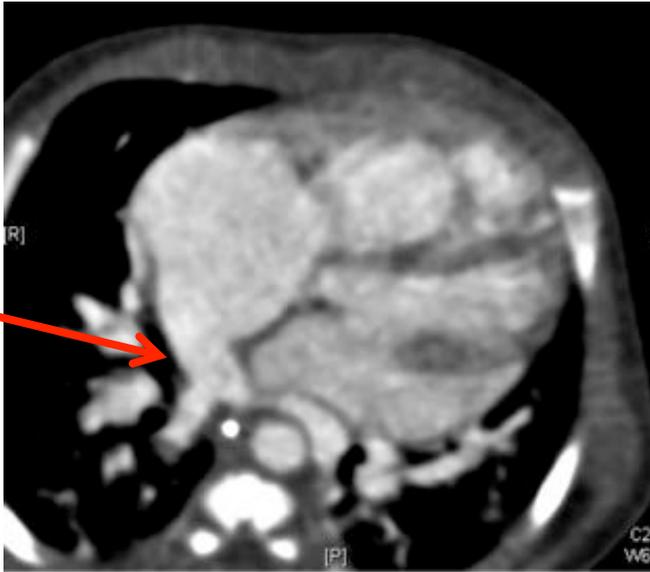


Forme mixte

RVPA total **non** bloqué

CT Scan/IRM

Conseillé



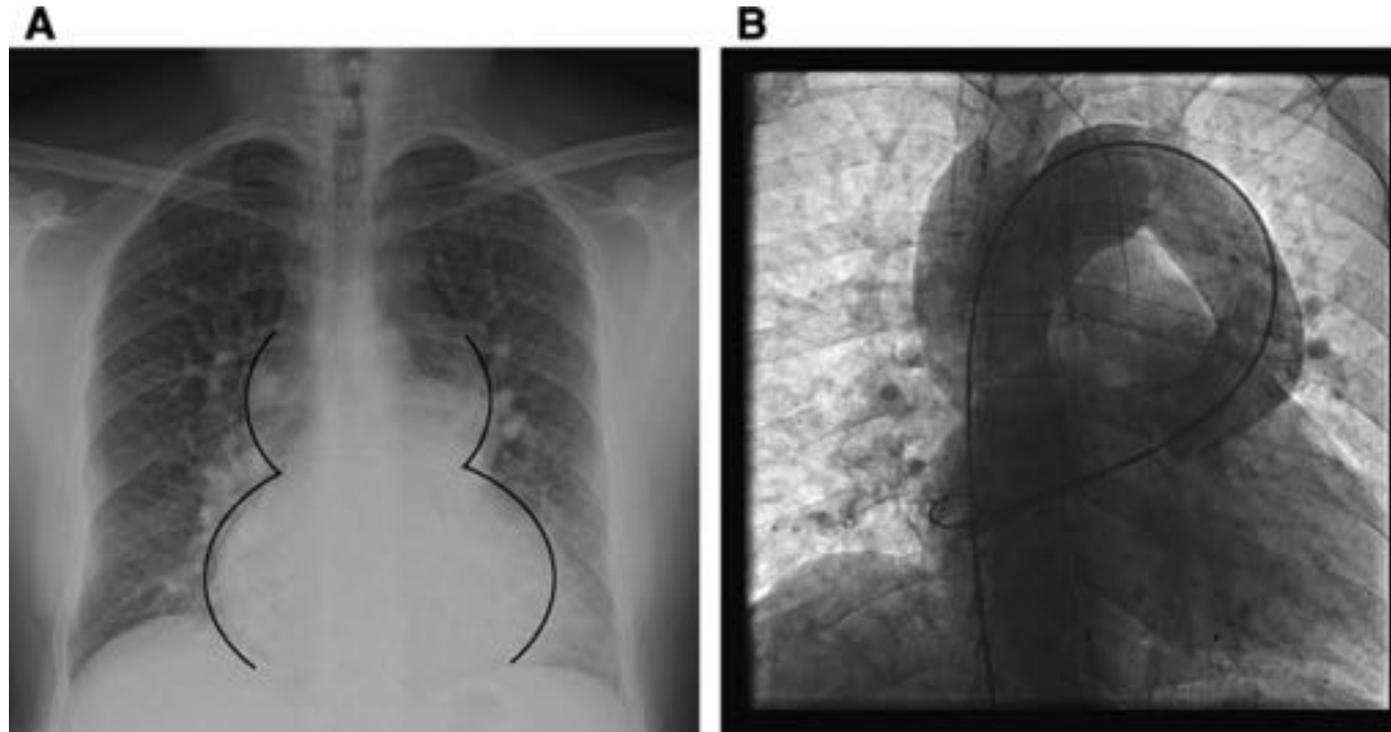
Forme mixte



RVPA total **non** bloqué

Place du cathétérisme ?

A l'heure d'aujourd'hui: non



Traitement

RVPAT bloqué: URGENCE POTENTIELLE

- Ttmt médical: conditionnement avant chirurgie (peu efficace)
 - NO
 - Prostine (CA, canal d'arantius)
 - Rashkind si CIA restrictive?
- Chirurgie urgente

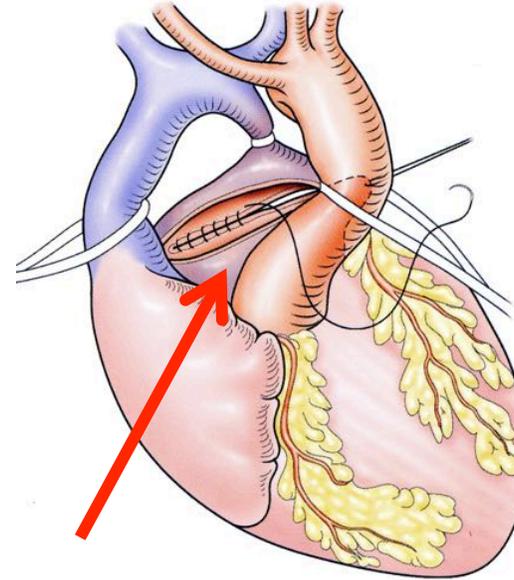
Traitement

RVPAT non bloqué:

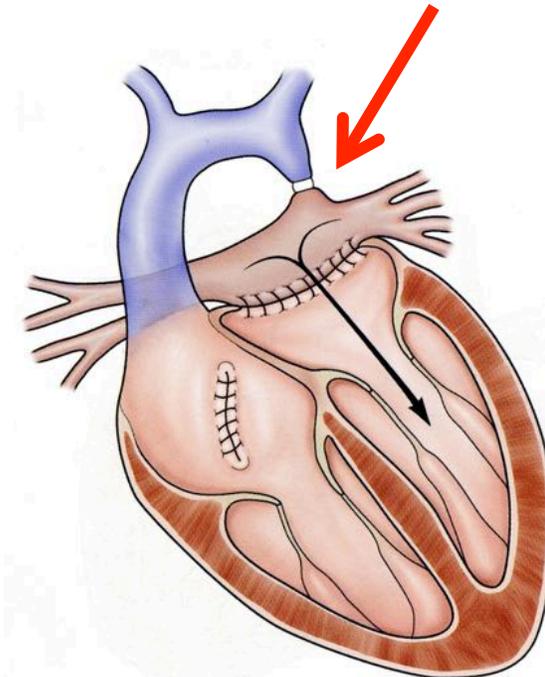
- Ttmt médical insuffisance cardiaque
 - Diurétiques
 - ? IEC
 - Alimentation – Nutrition
 - en attendant
- Chirurgie: de préférence avant 3 mois

Techniques chirurgicales

- Anastomose confluence VP commune à la face postérieure de l'OG
- Fermeture de la CIA: discutée
- Ligature du collecteur vertical
- RVPA dans le sinus coronaire: ablation du toit du sinus coronaire



Forme supra
vers TVI

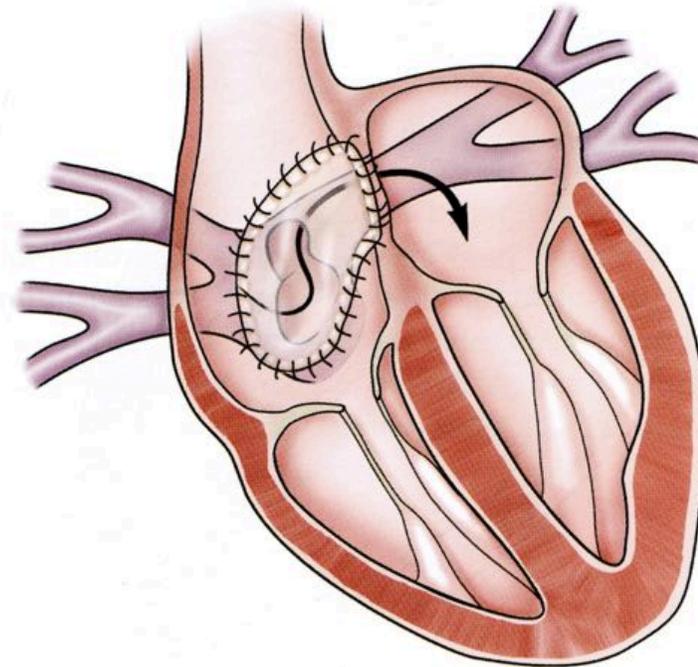
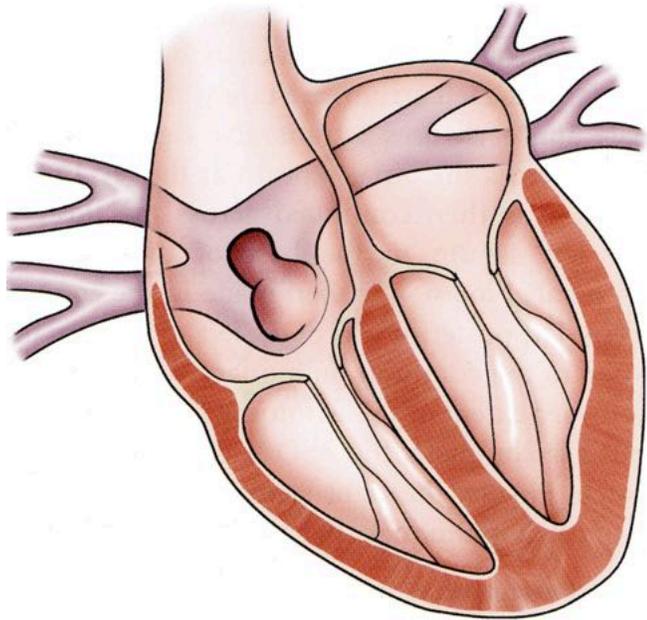


Techniques chirurgicales

Abouchement dans OD ou abouchement mixtes

→ ne pas toucher aux veines elles mêmes

→ utilisation 'patch' pour dérivation parfois nécessaire



Pronostic

- Complications précoces
 - Poussées d'HTAP
 - Arythmie atriale
 - Sténose anastomose confluence/OG
⇒ reprise chirurgicale
- Complications plus tardives
 - Sténose des veines pulmonaires (maladie préalable?)
⇒ traitement difficile
 - Arythmie atriale
- Pronostic très bon dans la majorité des cas

Conclusion RVPAT

- Affection peu fréquente
- Importance du diagnostic rapide des formes 'bloquées'
- Utilité CT Scan surtout dans les formes non bloquées
- Potentielle urgence chirurgicale absolue
- Pronostic en général bon mais 'incertitude' au niveau des veines pulmonaires

Retour veineux pulmonaire anormal partiel (RVPAP)

Introduction

- = Abouchement anormal d'1 à 2 (3) veines pulmonaires
- Malformation rare
- Association possible à d'autres anomalies intracardiaques (CIA, hétérotaxies ...)
- Diagnostic prénatal possible mais difficile

RVPAP: Types anatomiques

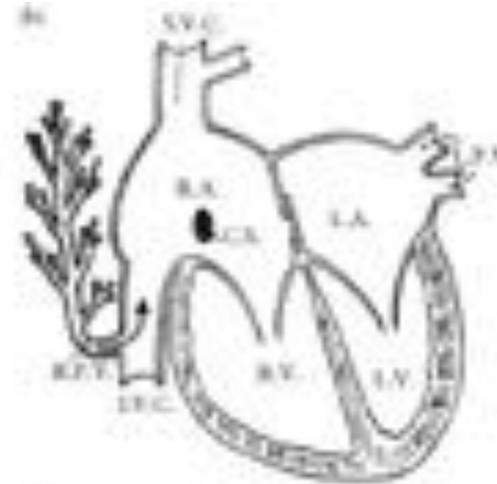
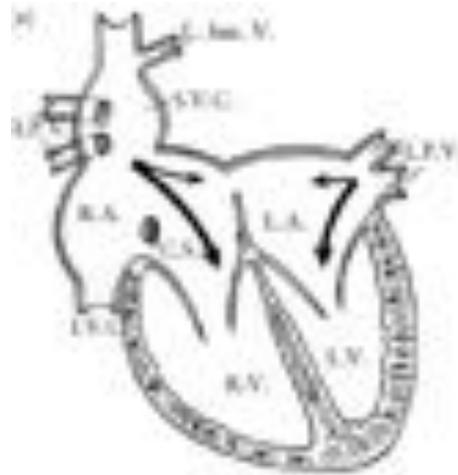
- 1 ou 2 veines pulmonaires droites
 - VCSD
 - OD

} Association fréquente à une CIA Sinus Venosus

 - VCI (Syndrome de cimenterre)
- 1 ou 2 veines pulmonaires gauches:
 - VCSG -> TVI (double connexion avec OG possible)
 - Sinus coronaire

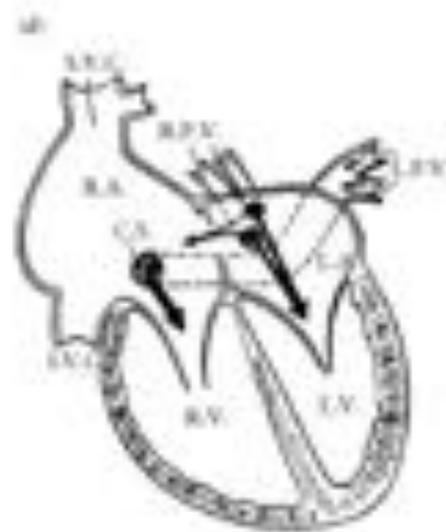
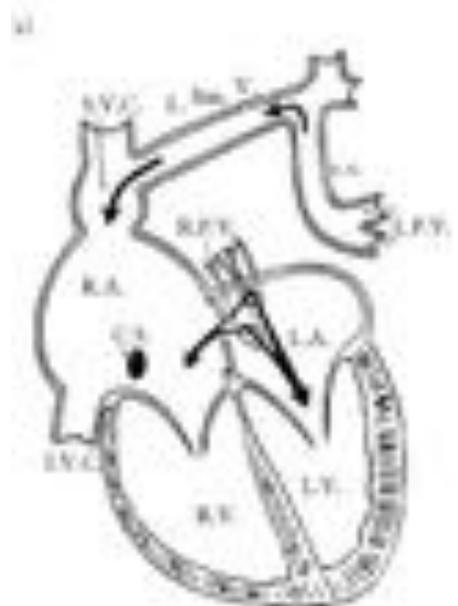
Types anatomiques

VP droites
vers VCS +
CIA SV



Cimeterre

VP gauches
vers TVI



VP gauches
vers SC

Physiopathologie

- Shunt G-D ‘pré-tricuspidien’ d’importance variable en fonction de
 - Nombre de VP impliquées
 - CIA associée
- Pas de cyanose (! sauf ‘double abouchement’)
- Complications tardives des shunts pré-tricuspidiens:
 - HTAP tardive
 - Arythmies

Présentation clinique

Bonne tolérance clinique: sémiologie proche de celle de la CIA

Pendant l'enfance

- Dyspnée à l'effort
- Retard de croissance
- Fragilité respiratoire

A l'âge adulte

- Dyspnée
- HTAP
- Arythmies

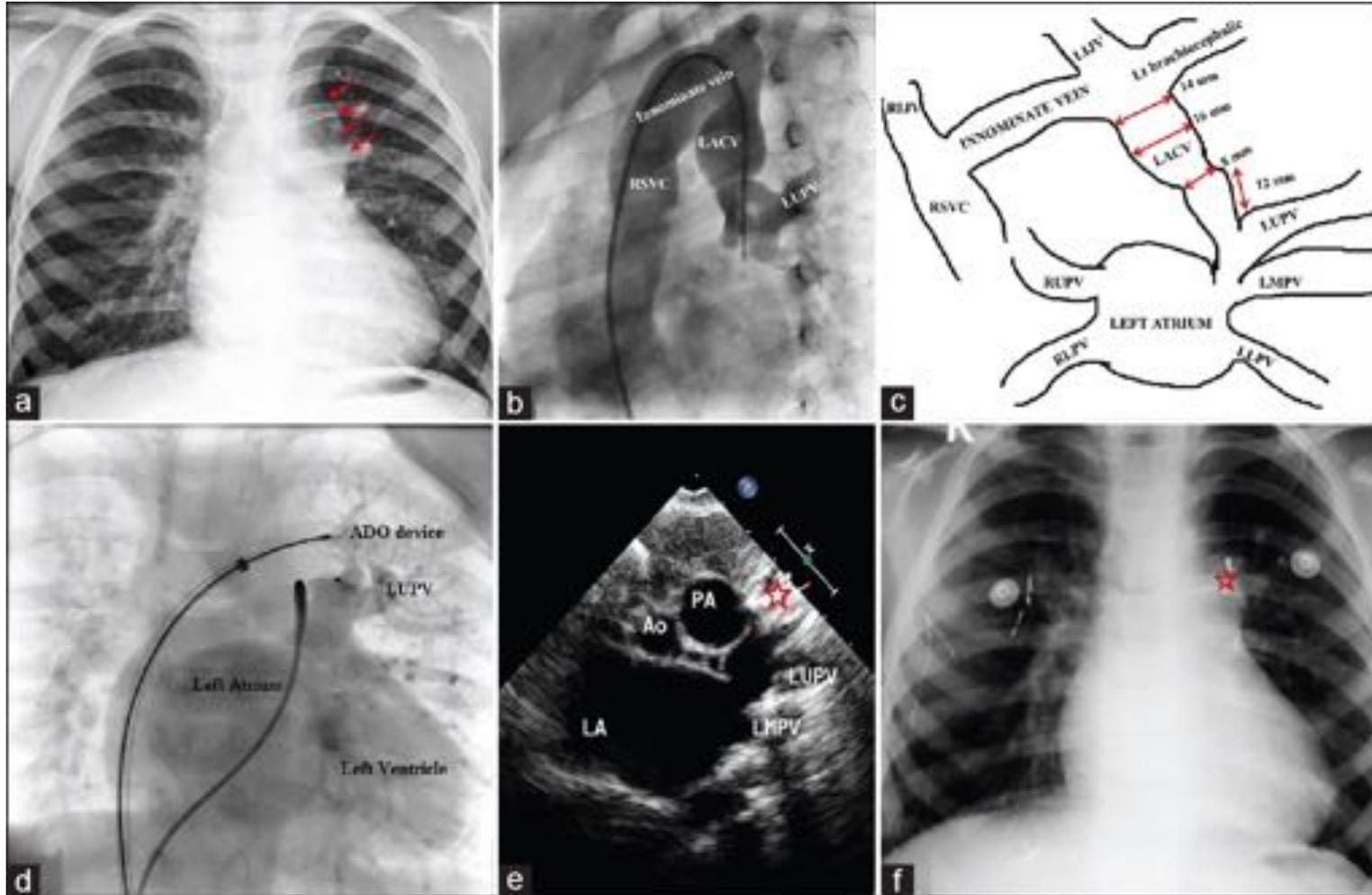
A l'examen clinique

Pas de cyanose

Pas de dyspnée au repos

BB2, souffle systolique

Pas de cyanose sauf ...



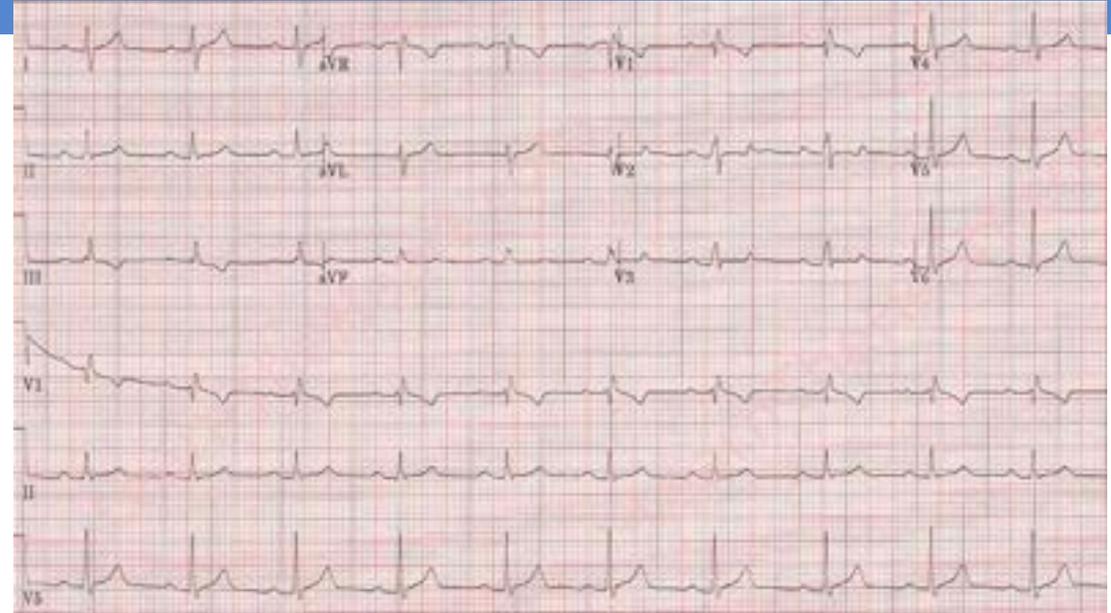
- Veine verticale en communication avec TVI **et** veines pulmonaires
- Sens du sang dans la veine verticale peut varier en fonction de la position couché/debout
→ Cyanose peu sévère mais variable
- ! Abscès cérébraux
- Place du cathétérisme interventionnel

Diagnostic RVPAP

- ECG
- RX Thorax
- Echocardiographie
- IRM/Scanner
- Cathétérisme cardiaque

ECG

- Hypertrophie auriculaire droite
- Hypertrophie ventriculaire droite discrète
- Bloc de branche droit incomplet



! Anomalies associées

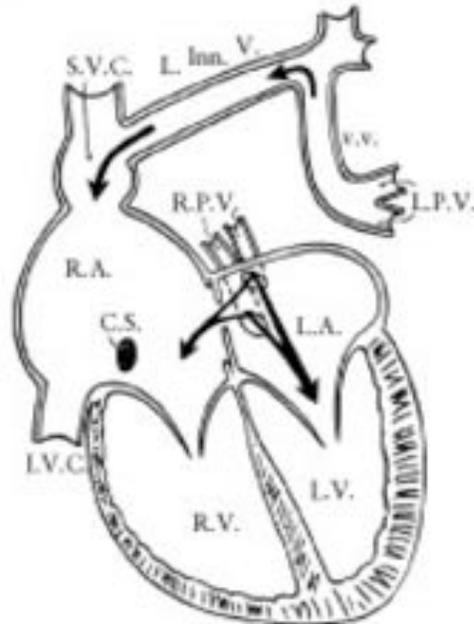
- Hétérotaxies
- Autres

! Lésions vieilles

- HVD (< HTAP)
- Arythmies

RX Thorax

- Cardiomégalie
- Saillie arc moyen
- Hypervascularisation pulmonaire
- Veine ascendante

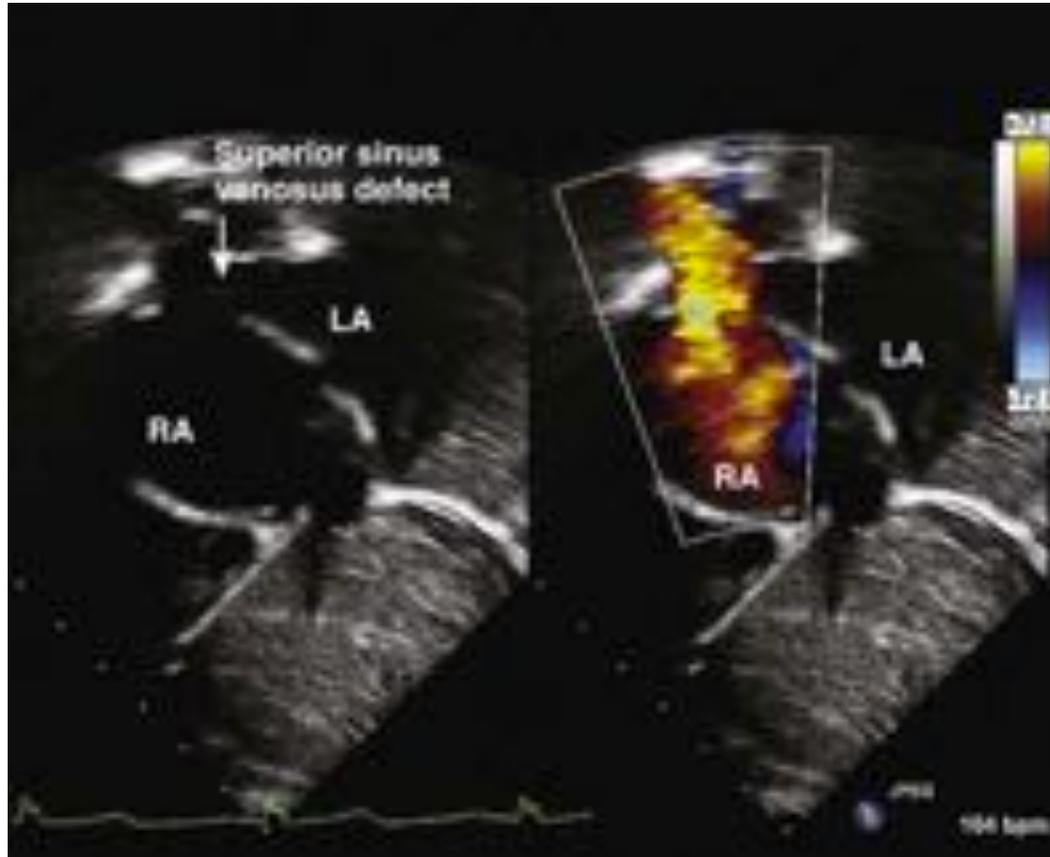


Echocardiographie

- Au niveau physiologique
 - Dilatation des cavités droites
 - HTAP possible (surtout formes vieilles)
- Au niveau anatomique
 - En fonction du type anatomique
 - Veine ascendante dans le TVI
 - Veine pulmonaire droite dans VCS si CIA SV
 - SC dilaté
 - Anomalies associées

! Diagnostic anatomique rarement précis ou complet , surtout chez grand enfant et adulte

Echocardiographie



CIA SV avec RVPAP droit

Importance des vues sous-costales et suprasternales

IRM/Scanner

En général indispensable

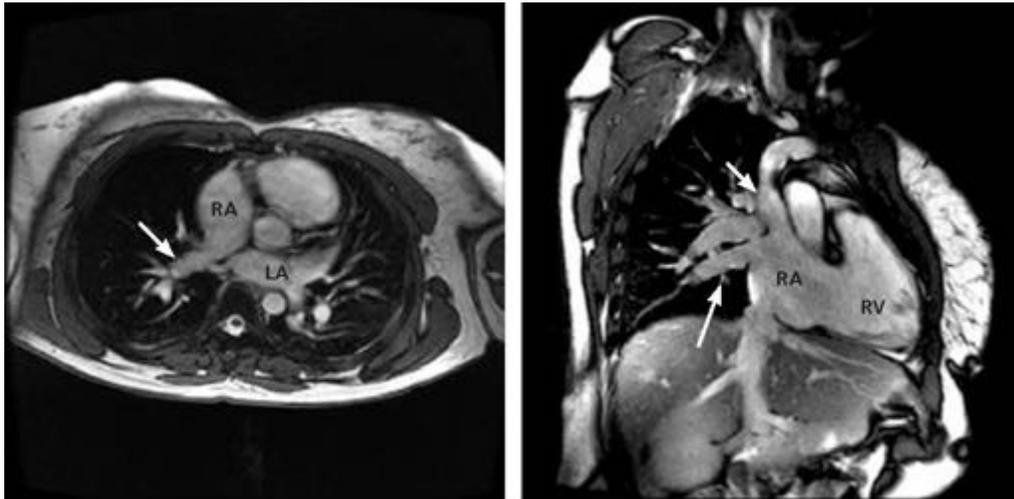
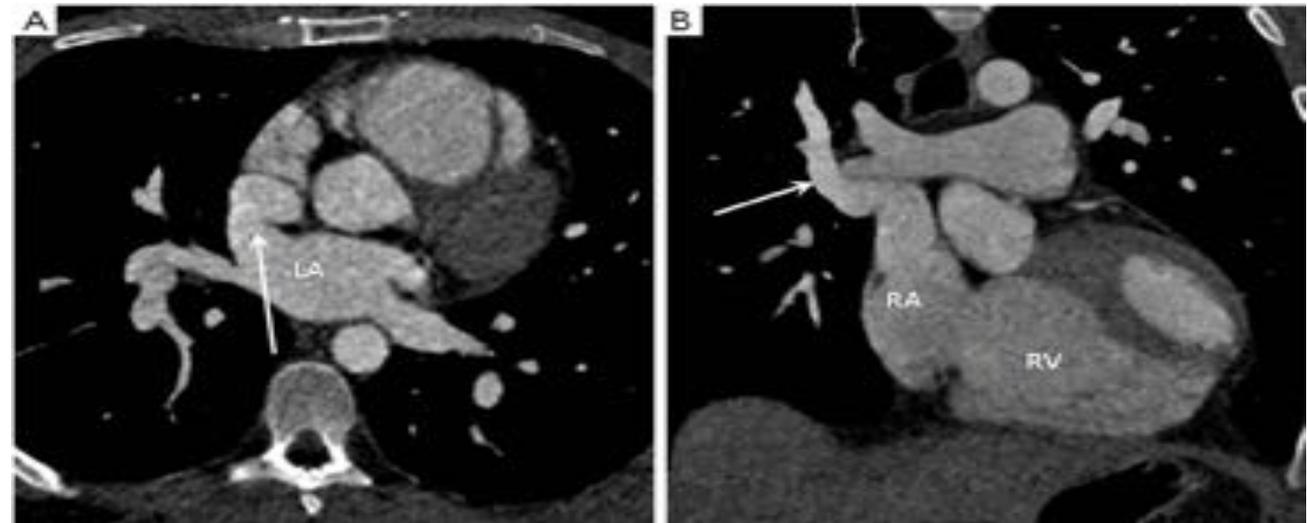
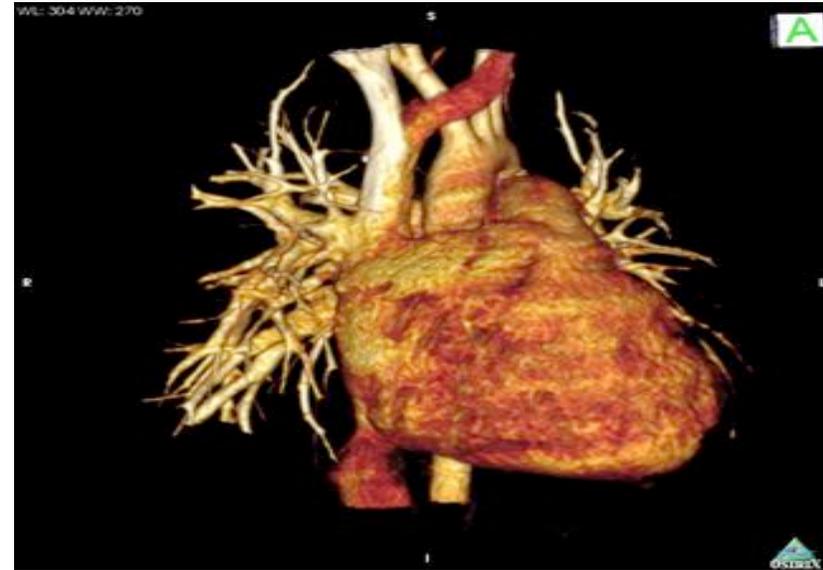
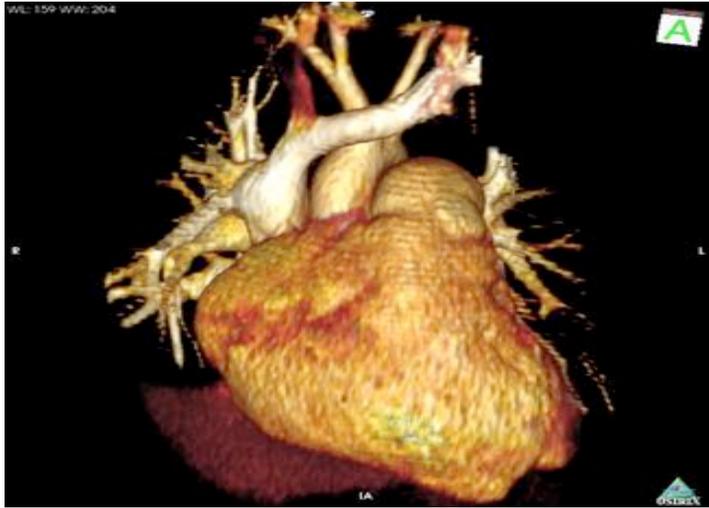


Figure 2. Axial bright blood magnetic resonance imaging (left) reveals a large right upper



IRM/Scanner



*Courtesy B
Rahmani, L Macé*

Cathétérisme cardiaque

- Rarement nécessaire chez l'enfant
- Chez l'adulte ('forme vieillie'): parfois
 - évaluation des Rp en cas d'élévation significative des pressions ventriculaires droites

Traitement RVPAP

- Faut-il traiter ?
- Quand faut-il traiter ?
- Comment traiter
- Pronostic

Faut-il traiter ?

- Si RVPAP isolé
 - shunt G-Dr significatif: OUI
indication: $Q_p:Q_s > 1.5:1$ (cfr CIA)
Surcharge volémique VD
Echo/IRM/Cathétérisme diagnostique
 - 1 veine unique anormale sans dilatation VD : Surveillance
- Si lésion associé:
CIA SV: OUI
- Si HTAP (CIA SV + RVPAP 'vieillie):
Évaluation RP nécessaire

Faut-il traiter ?

Recommendations for Anomalous Pulmonary Venous Connections (Continued)

AHA, 2018

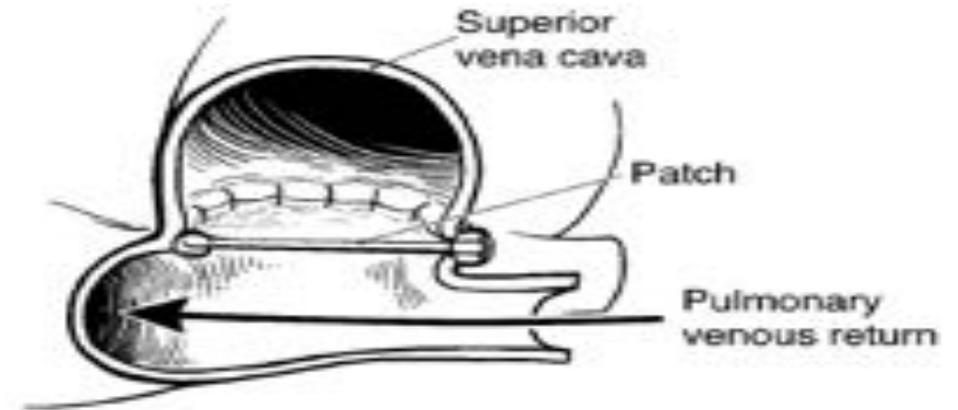
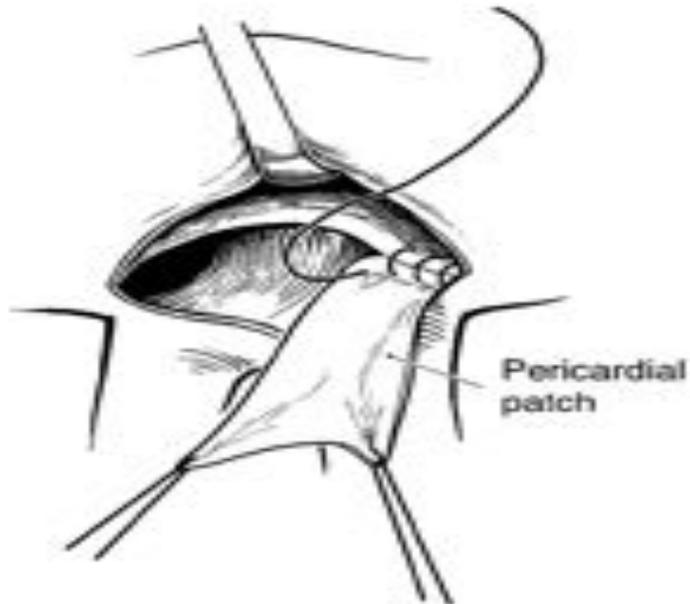
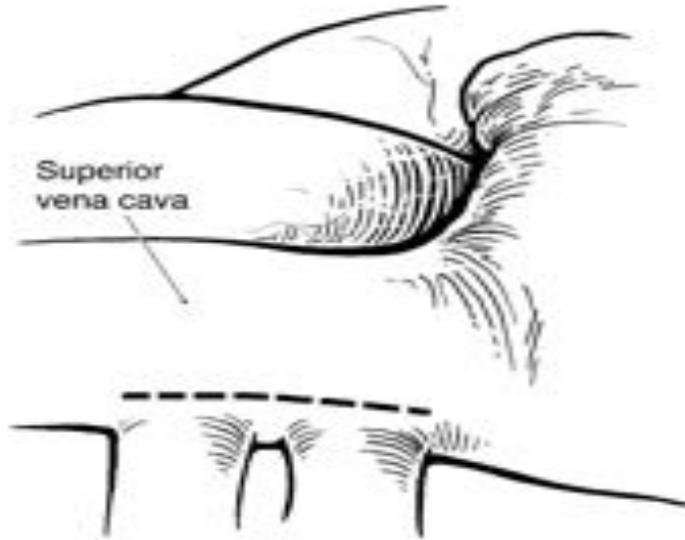
Therapeutic		
I	B-NR	3. Surgical repair is recommended for patients with partial anomalous pulmonary venous connection when functional capacity is impaired and RV enlargement is present, there is a net left-to-right shunt sufficiently large to cause physiological sequelae (eg, Qp:Qs \geq 1.5:1), PA systolic pressure is less than 50% systemic pressure, and pulmonary vascular resistance is less than one third of systemic resistance. ^{1A,1,2,3}
I	B-NR	4. Repair of partial anomalous pulmonary venous connection is recommended at the time of closure of a sinus venosus defect or ASD. ^{1A,1,2,3}
I	B-NR	5. Repair of a scimitar vein is recommended in adults when functional capacity is impaired, evidence of RV volume overload is present, there is a net left-to-right shunt sufficiently large to cause physiological sequelae (eg, Qp:Qs \geq 1.5:1), PA systolic pressure is less than 50% systemic pressure and pulmonary vascular resistance is less than one third systemic. ^{1A,1,2,3,4,5,6,7,8,9}
IIa	B-NR	6. Surgery can be useful for right- or left-sided partial anomalous pulmonary venous connection in asymptomatic adults with RV volume overload, net left-to-right shunt sufficiently large to cause physiological sequelae (eg, Qp:Qs \geq 1.5:1), pulmonary pressures less than 50% systemic and pulmonary vascular resistance less than one third systemic. ^{1A,1,2,3}
IIa	B-NR	7. Surgery can be useful for repair of a scimitar vein in adults with evidence of RV volume overload, with Qp:Qs 1.5:1 or greater. ^{1A,1,2,3,4,5,6,7,8,9}

Quand faut-il traiter ?

- Pas d'urgence chez l'enfant
- RVPAP + CIA SV: en général en pré-scolaire
- RVPAP seul: A discuter avec chirurgien en fonction technique

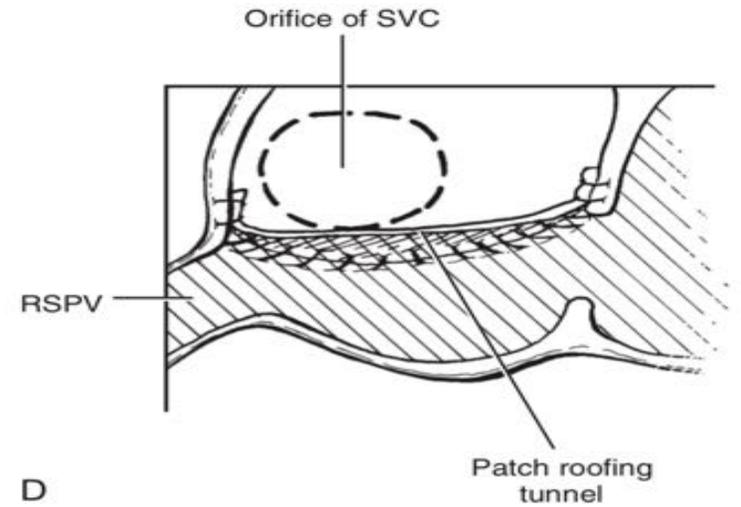
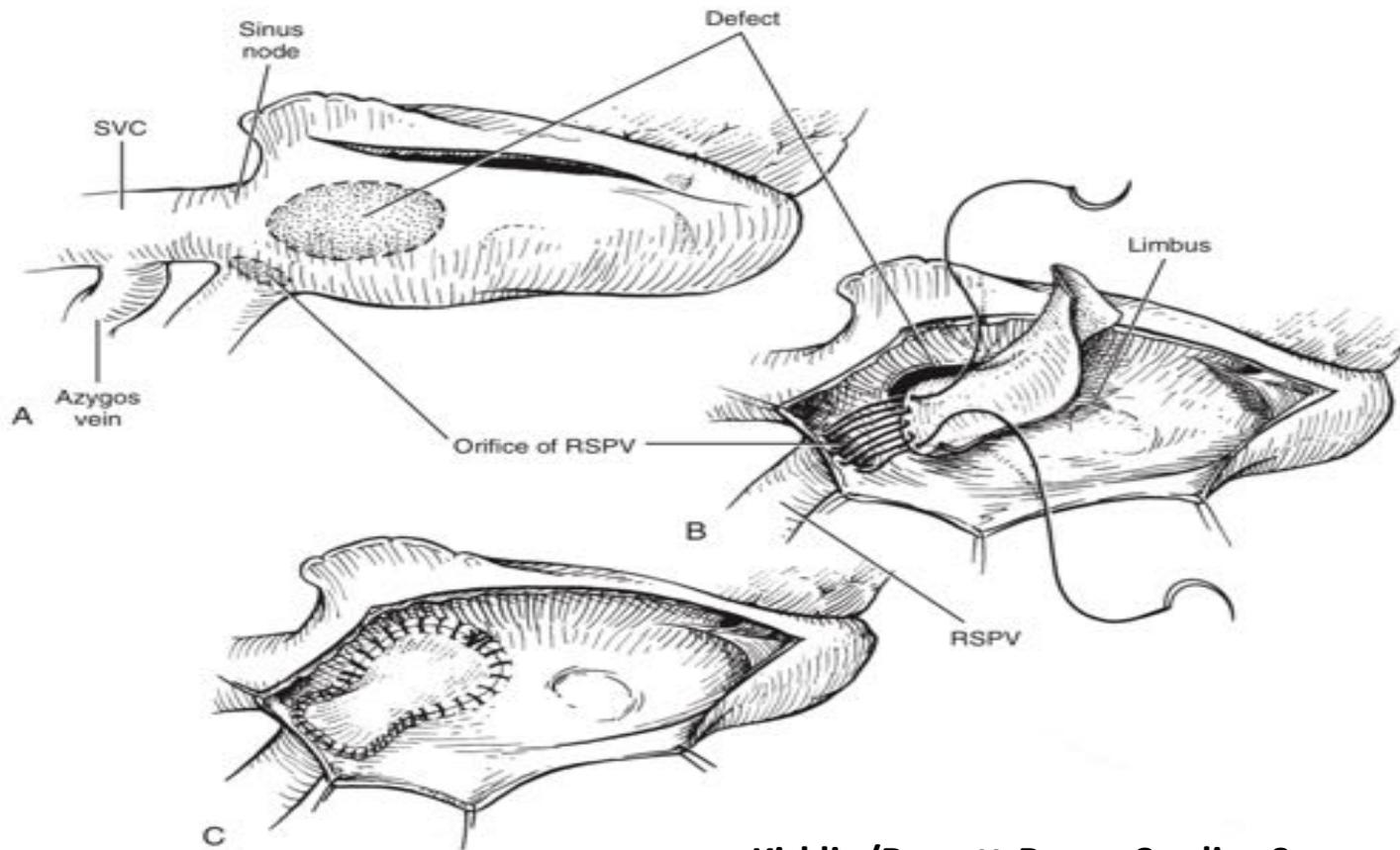
Comment traiter ? **Techniques chirurgicales**

Monopatch transcave



Comment traiter ? **Techniques chirurgicales**

Monopatch transatrial



Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery - 4th Edition

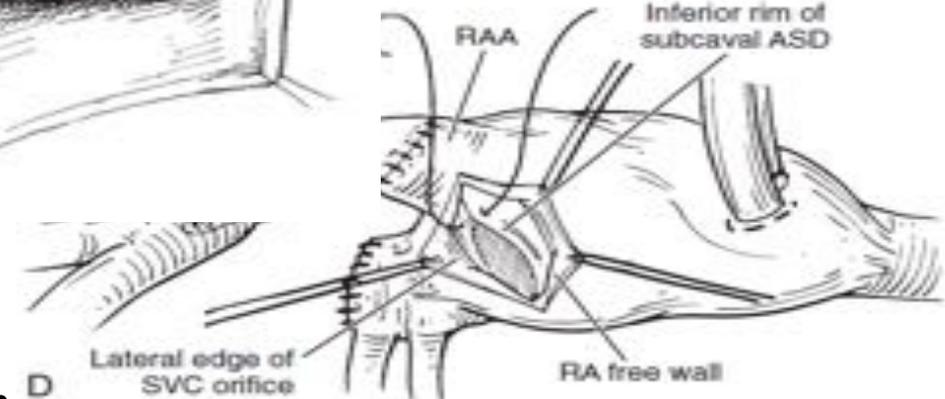
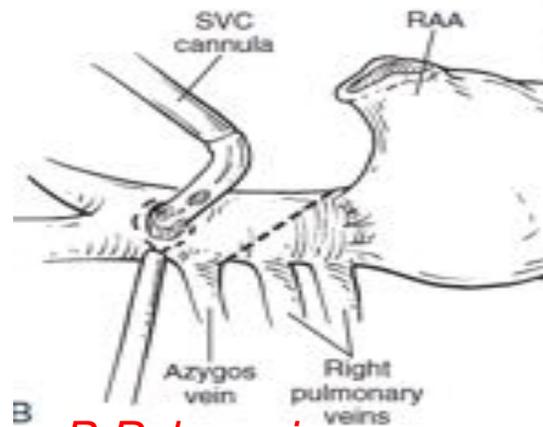
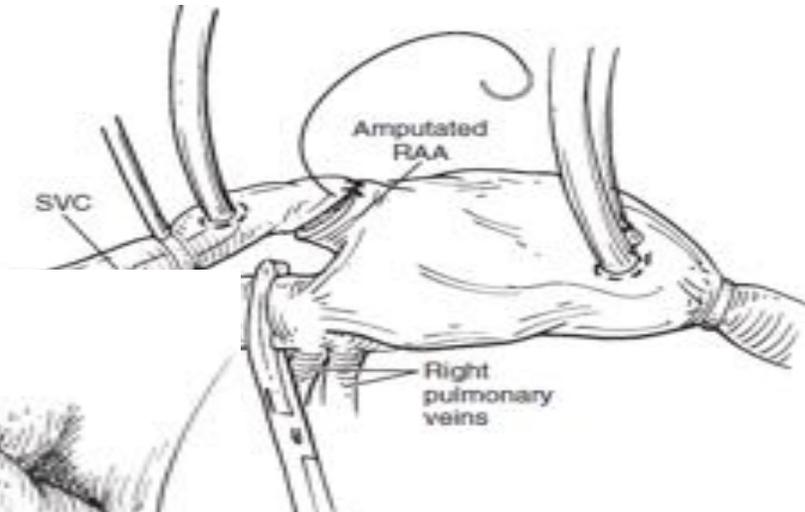
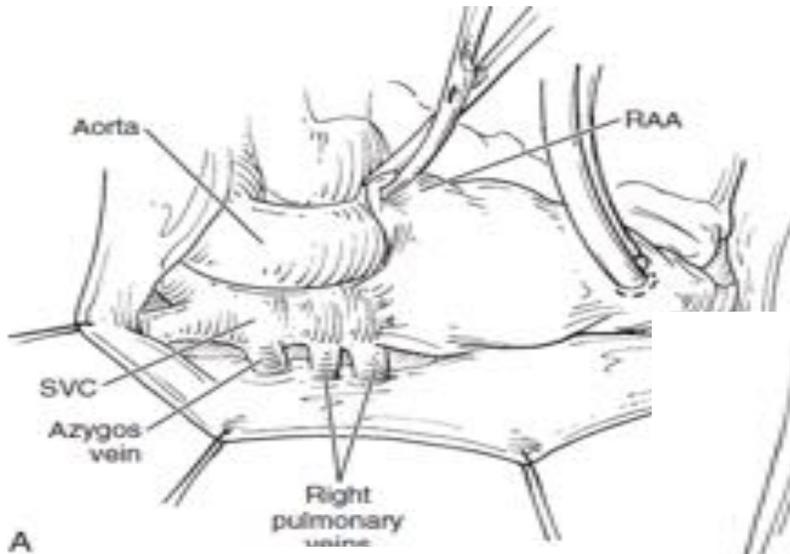
Comment traiter ? **Techniques chirurgicales**

Double patch



Comment traiter ? **Techniques chirurgicales**

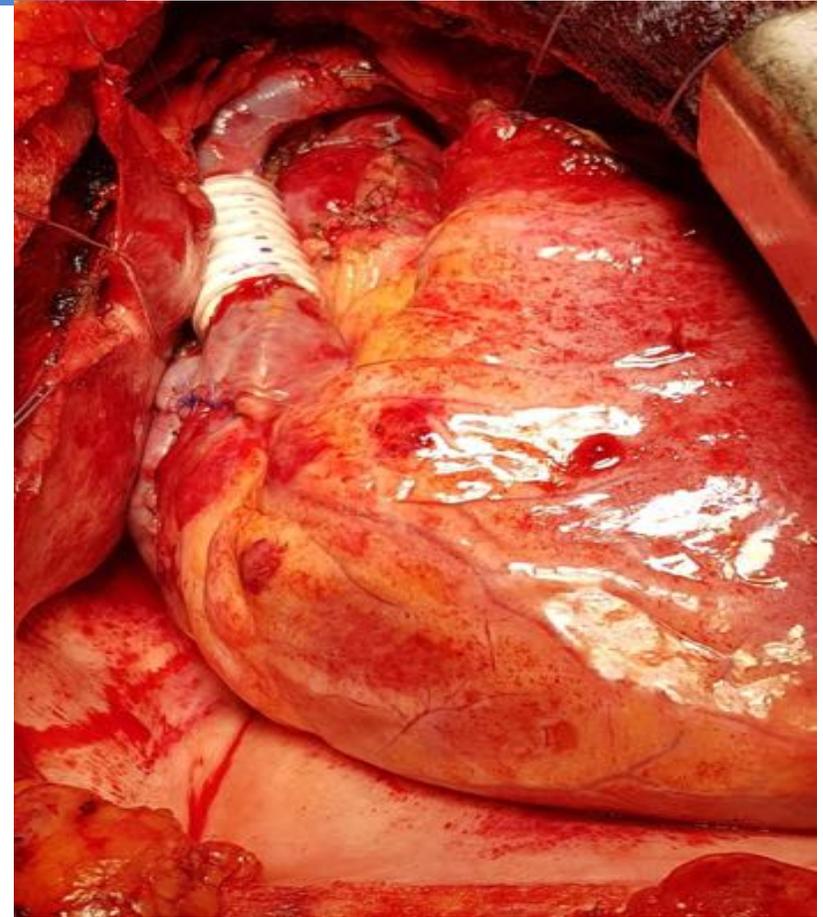
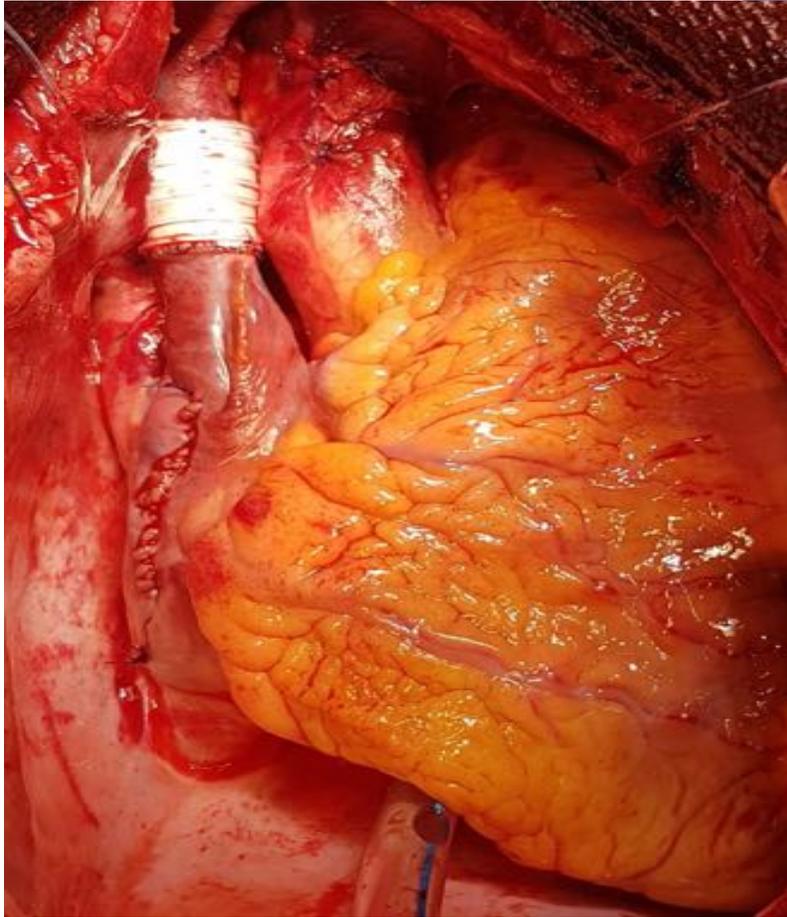
Warden



Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery - 4th Edition

Comment traiter ? **Techniques chirurgicales**

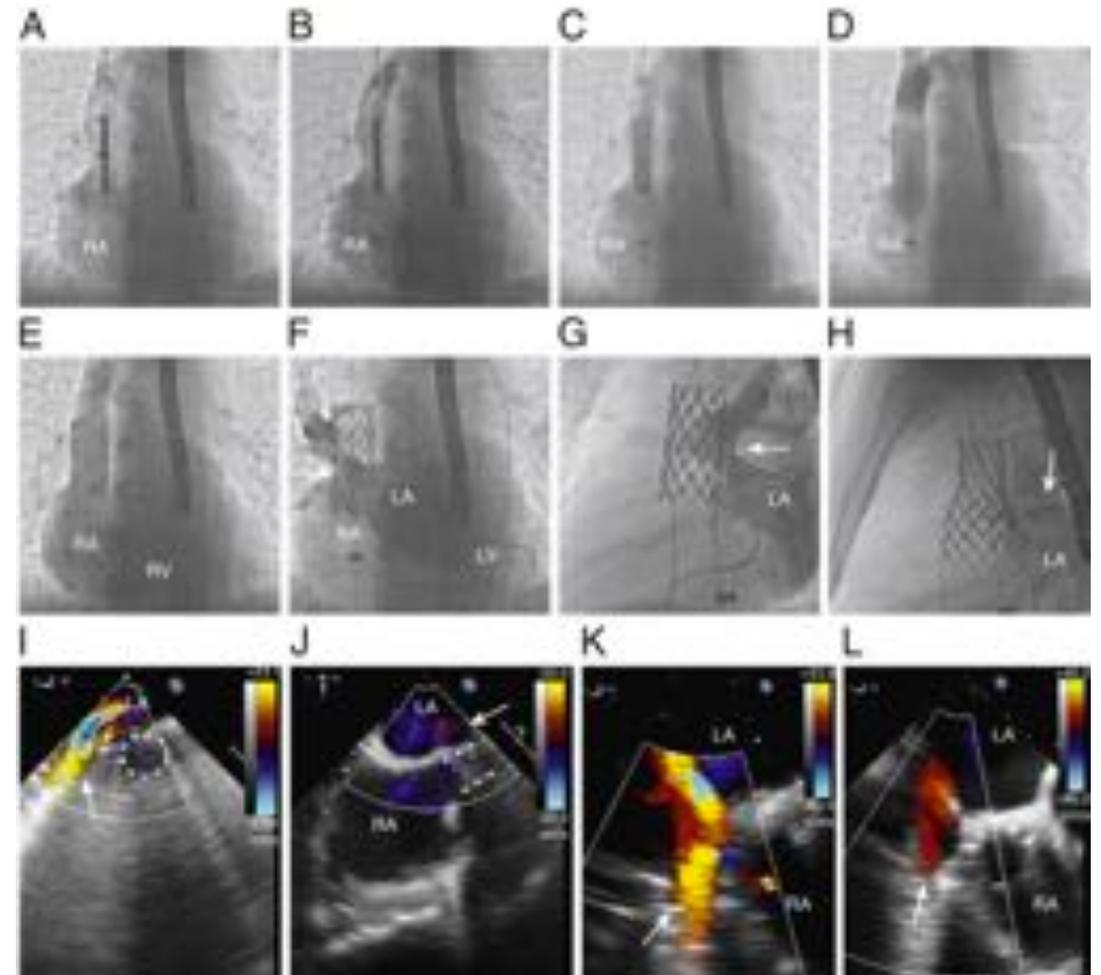
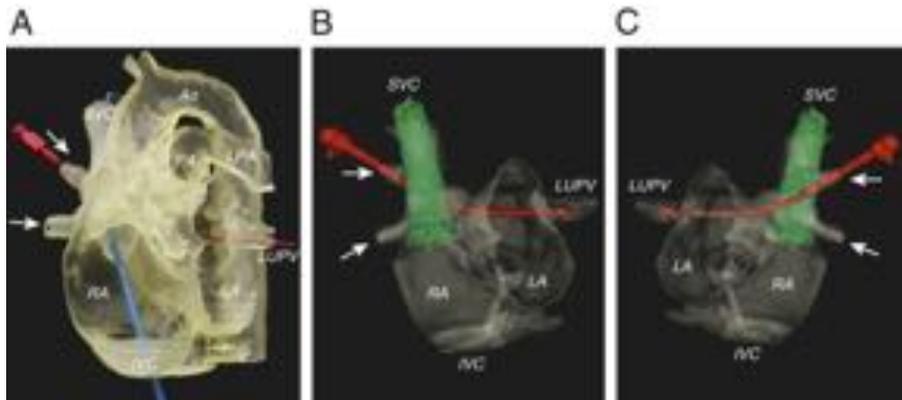
Warden Modifié



Comment traiter ? **Techniques percutanées**

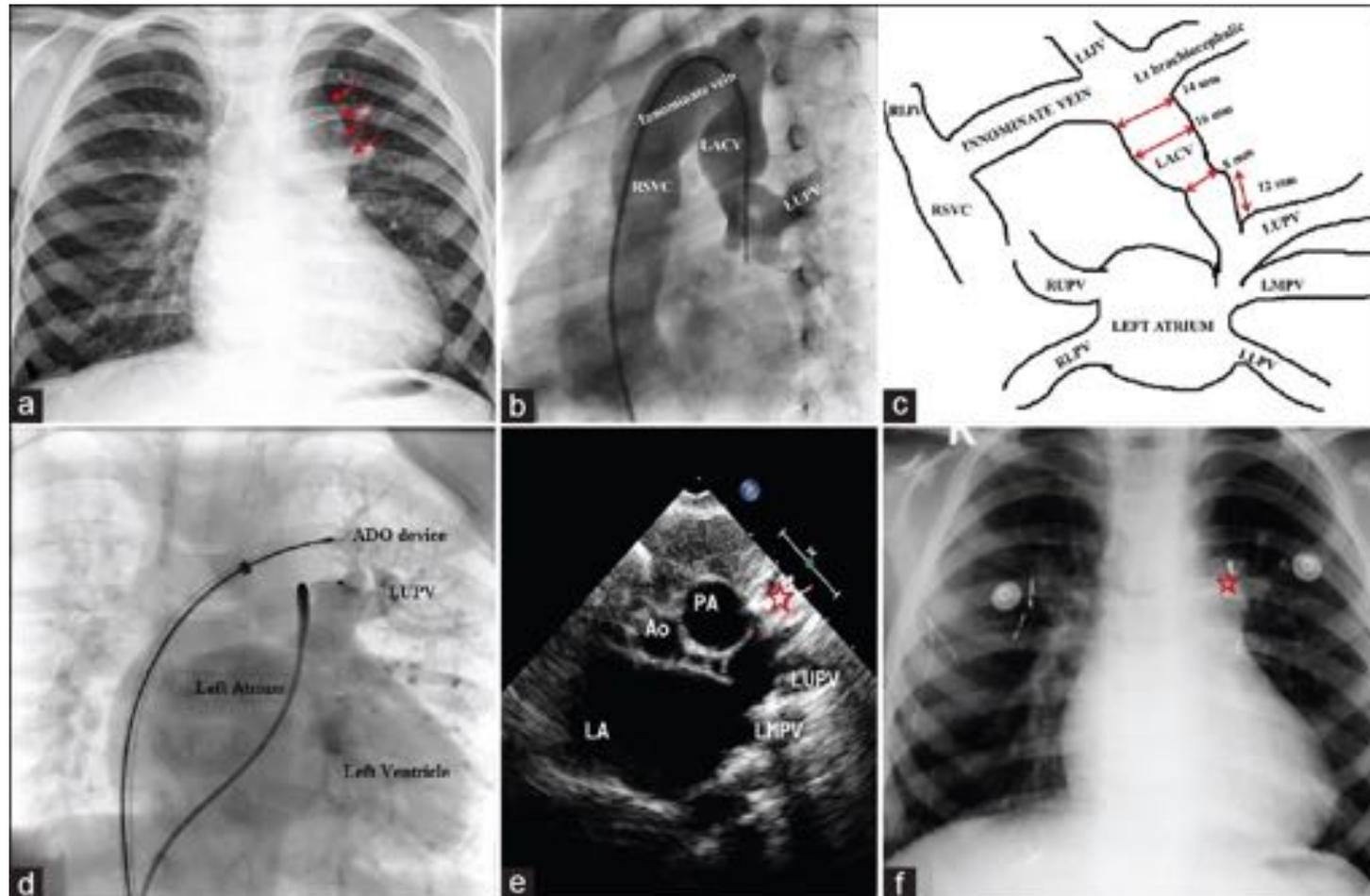
Cathétérisme cardiaque interventionnel

CIA SV + RVPAP de l'adulte



Comment traiter ? **Techniques percutanées**

Cathétérisme cardiaque interventionnel



RVPAP VP gauche
vers TVI avec
connexion duale
vers OG (veine
verticale)

Pronostic

- Peu de données à long terme disponibles
- Bon si pris à temps
- Complications tardives possibles:
 - Sténose au niveau des sutures / patch / chenaux
 - Cicatrices atriales : arythmies
 - Survenue HTAP même après la fermeture

Conclusion RVPAP

- Anomalie peu fréquente
- Diagnostic nécessitant imagerie multi-modale
- Traitement chirurgical ou percutanée
- Importance du traitement précoce

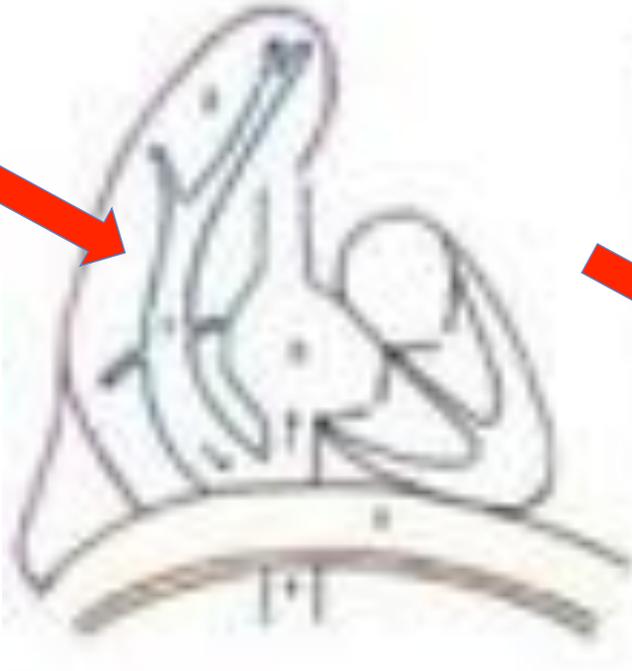
Syndrome de Cimenterre

Introduction

Rare !

'Scimitar sign'

'Scimitar' = épée turque



Anatomie

Syndrome de Cimenterre = anomalie développement poumon droit

1. Veines: RVPA du poumon droit (total ou partiel) vers VCI
2. Poumon Dr hypoplasique, anormal (degré variable)
 - Dextroposition cœur
3. Artères:
 - Hypoplasie APD
 - Anomalie vascularisation artérielle

! Cimenterre gauche: exceptionnel

Anatomie

Anomalies associées: fréquentes

- Intracardiaques
 - ✓ CIA OS: la plus fréquente
 - ✓ CIV, CA, Tétralogie de Fallot , HypoVG..
- Hypoplasie VCI
- Collatérale aorto-pulmonaire en provenance aorte descendante vers poumon Dr (séquestre intra/extralobaire)

1. Anomalie Veine Pulmonaire

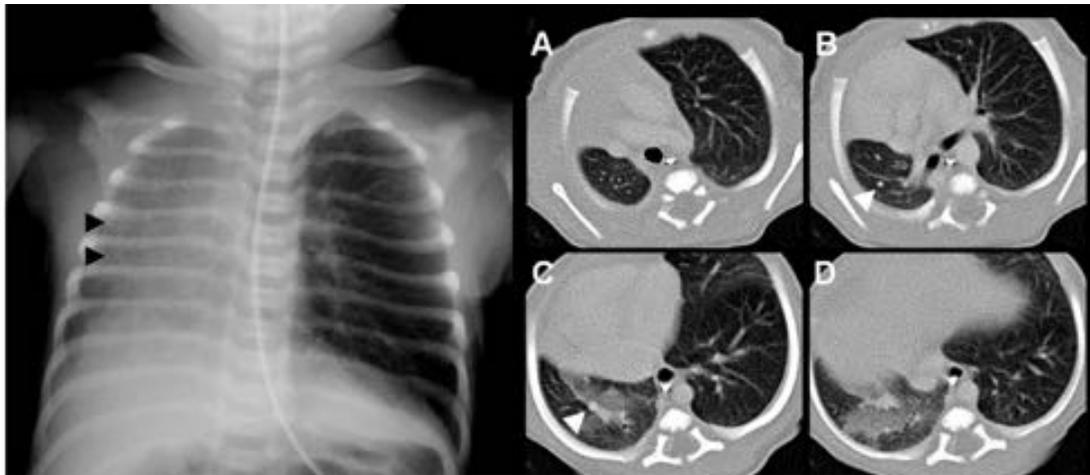
- Drainage veineux anormal du poumon droit
 - en totalité ou plus rarement de façon partielle
 - vers la VCI infra ou supra-diaphragmatique
 - ➔ physiologie shunt G-Dr de type pré-tricuspidien

- Sténose orifice VP possible
 - ➔ Hypertension pulmonaire



2. Anomalie Poumon

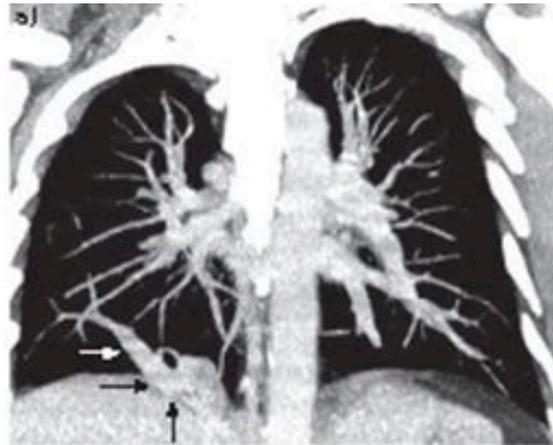
- Hypoplasie variable du poumon droit, anomalies du nombre de lobes & de la ramification bronchique



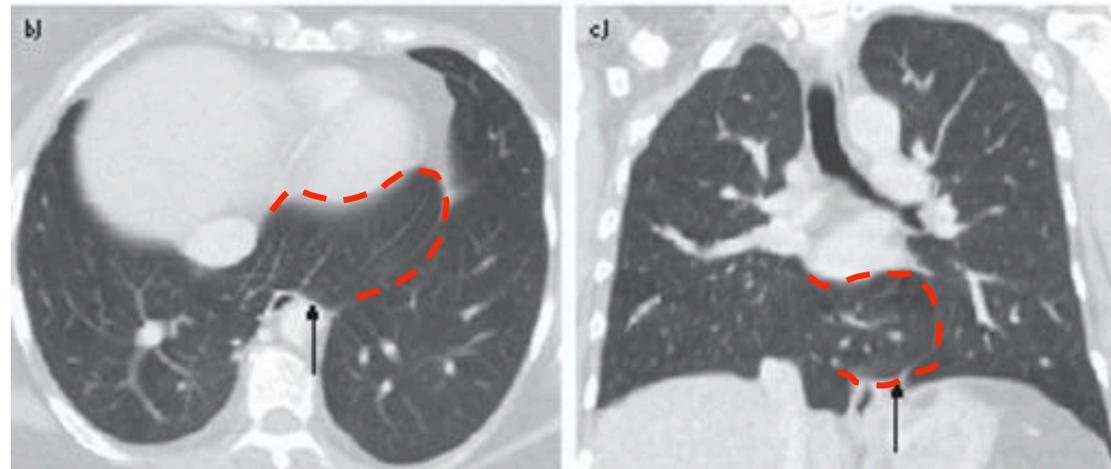
- Dextroposition cardiaque variable
- Shunt G-Dr pré-tricuspidien variable
- Si poumon de bonne taille: shunt +++

2. Anomalie Poumon

- Anomalie du poumon en ‘fer à cheval’



Veine de cimenterre drainant
lobe inférieur et moyen

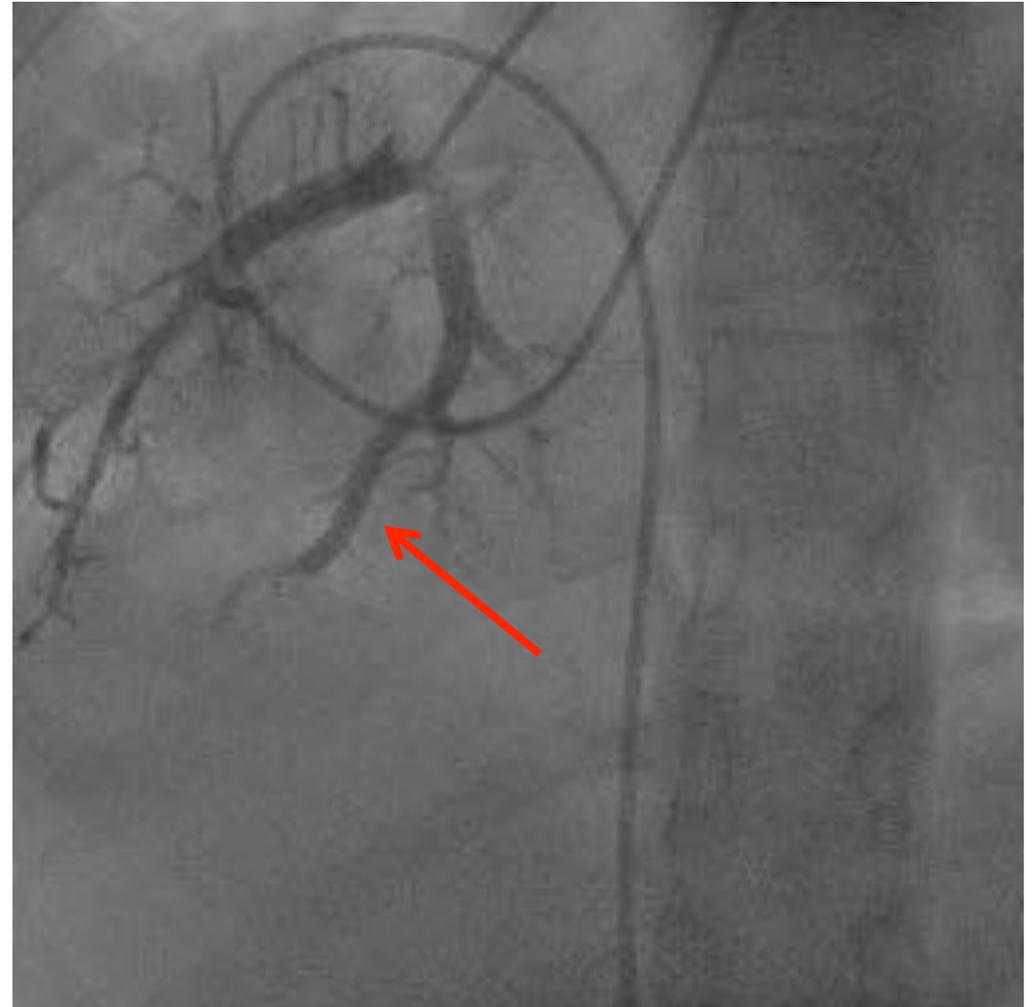


3. Anomalie des artères pulmonaires

- Hypoplasie APD centrale // au degré d'hypoplasie du poumon droit

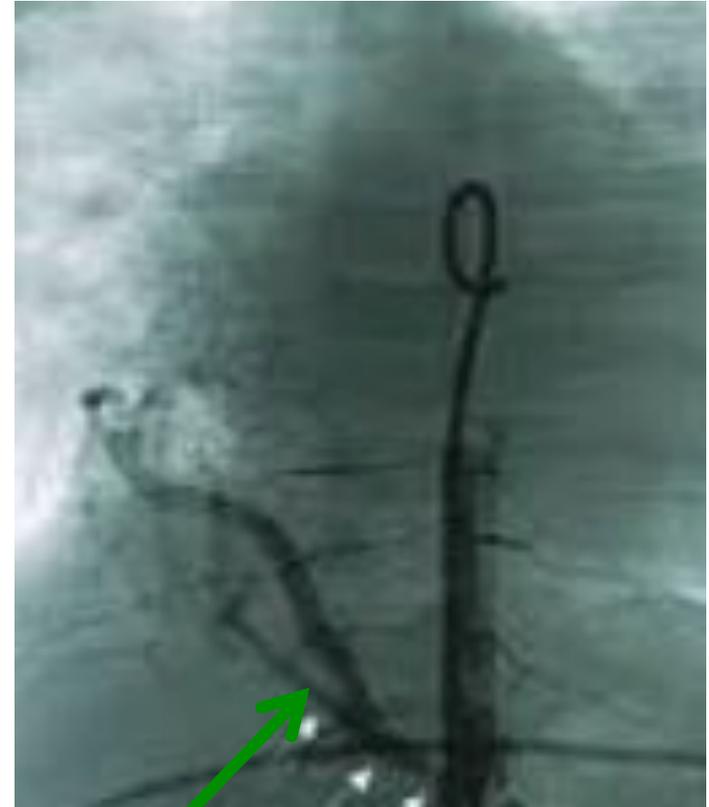


- Pauvreté arborisation artérielle (aspect 'arbre mort')



Association possible avec Collatérale aorto-pulmonaire

- Collatérale aorto-pulmonaire en provenance aorte descendante vers (base) poumon droit
 - Shunt G-Dr
 - Hypertension pulmonaire possible
- Surtout dans les formes de présentation précoce



Présentation clinique

- Diagnostic prénatal possible: hypoplasie pulmonaire
- Diagnostic en général postnatal: variable

Nourrisson en grande défaillance

- Anomalie intracardiaque associé (CIV...)
- Large collatérale aorto-pulmonaire responsable d'HTP

Symptomatologie pulmonaire RX Thorax: dextrocardie

- Hypoplasie pulmonaire marqué
- Pas d'anomalies intracardiaques

Symptomatologie de type shunt pré-tricuspidien RX Thorax: cardiomégalie ETT: dilatation VD

- Hypoplasie pulmonaire peu marqué avec shunt G-Dr significatif
- Pas d'anomalies intracardiaques (ou uniquement CIA)

Diagnostic

1. Radiographie Thorax
2. Echocardiographie
3. Scanner/IRM
4. Cathétérisme cardiaque

RX Thorax

1. Hypoplasie poumon droit – dextroposition cœur
2. Signe de ‘Scimitar’
3. Hypovascularisation droite / hypervascularisation gauche
4. Cardiomégalie



Echocardiographie

- Diagnostic anatomique :
 - Anomalie du retour veineux possible, surtout chez jeune enfant
(! coupes sous-costales)
 - Asymétrie taille Aps
 - Anomalies intracardiaques associées
 - Collatérale aorto-pulmonaire (< aorte abdominale)
- Diagnostic 'hémodynamique':
 - Importance shunt G-Dr: dilatation cavités droites
 - Estimation pression pulmonaires
 - Mesure vitesse abouchement VP dans VCI/OD
 - Dilatation cavités gauches: collatérale aorto-pulmonaire

CT Scanner – IRM

- Description anatomique des différentes anomalies
 - Pulmonaires
 - Artérielles
 - Veineuses
 - Anomalies associées
- Aspects fonctionnels: IRM
 - Qp:Qs
 - Flux veine pulmonaire



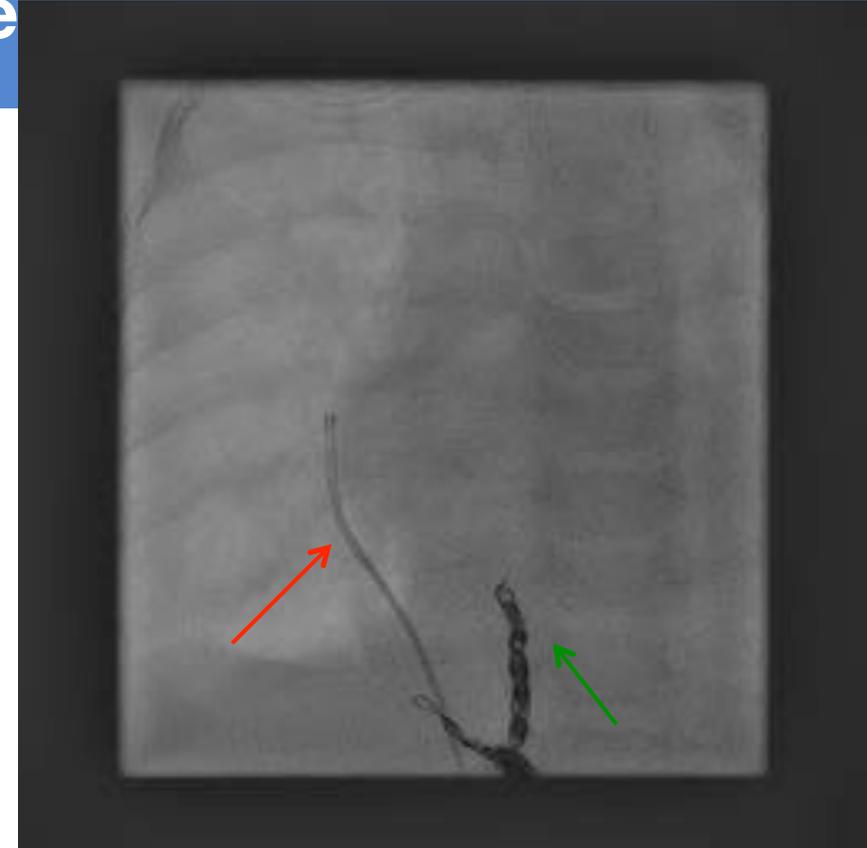
Collatérale ao-pulm sans
anomalie retour veineux
'Scimitar – like '

Cathétérisme cardiaque

Apport du cathétérisme: **Mesure PAP -> ? HTP**
Mécanisme HTP?

HTP Souvent 'mixte'

- Sténose veine Cimeterre
mesure gradient
opacification veine
- Collatérale aorto-pulmonaire
-> embolisation
- Hypoplasie pulmonaire avec aspect arbre mort
angiographie pulmonaire
- RVPAp, anomalies intracardiaques associés
Qp:Qs par oxymétrie



Outil diagnostique
et thérapeutique
important !

Traitement

Principes

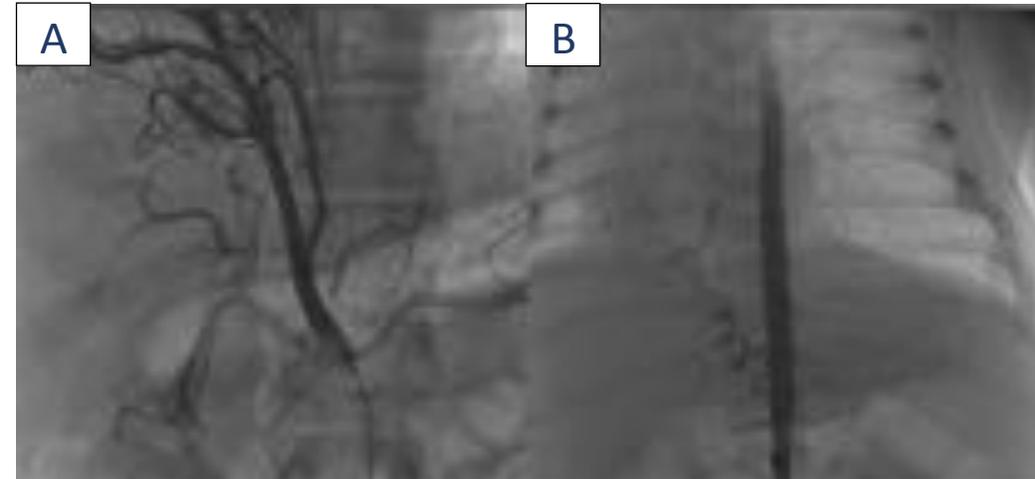
- Maladie complexe de présentation variable
- Plusieurs schémas thérapeutiques en fonction 'physiologie' du Cimeterre et des anomalies associées
- Important: détection et traitement précoce de l'HTP
- Traitement peut être difficile et le pronostic réservé

Sur quoi pouvons nous agir?

- Collatérale aorto-pulmonaire
- Retour veineux pulmonaire anormal
- Anomalies intra-cardiaques associées
- Pathologie pulmonaire

Collatérale aorto-pulmonaire

- Peut être responsable de
 - Shunt G-Dr significatif
 - Contribuer à l'HTP
- Mode de traitement:
 - Embolisation percutanée
 - Lobectomie: rare
- Quand la traiter:
 - lors du diagnostic (en général), surtout si HTP



RVPA partiel

- Réparation chirurgicale est difficile avec risque de re-sténose élevé
 - principe: ne réparer que si
 - Shunt G-Dr élevé avec dilatation cavités droites
 - Veine sténosée à son abouchement, responsable de
- Quand réparer: le plus tard possible (sauf si HTP)
- Type réparation:
 - Anastomose directe
 - Chenal
 - (Lobectomie)



Anomalies intracardiaques associées

- CIV : Réparation chirurgicale avant 6 mois
- CIA: fermeture plus tardive
- Question difficile: faut il y associer la réparation du RVPA ?

→ 'au cas par cas'

Parenchyme pulmonaire

- Fragilité respiratoire:
 - asthme
 - infections
 - hémoptysies ...
- Importance d'une prise en charge pluridisciplinaire

Pronostic



European Heart Journal (2018) 39, 1002–1011
doi:10.1093/eurheartj/ehx525

CLINICAL RESEARCH
Congenital heart disease

The natural history and surgical outcome of patients with scimitar syndrome: a multi-centre European study

Vladimiro L. Vida^{1,2*}, Alvise Guariento¹, Ornella Milanesi², Dario Gregori³, and Giovanni Stellin¹, on the Scimitar Syndrome Study Group[†]

- 485 patients, 51 établissements
- Age moyen au diagnostic: 0,48 ans (0,1 à 5,2 a)
- Femmes: 63%
- Traitement chirurgical: 58%
- Anomalies IC associées: 62%
- Age moyen au FU: 11,6 a (4 à 22 a)

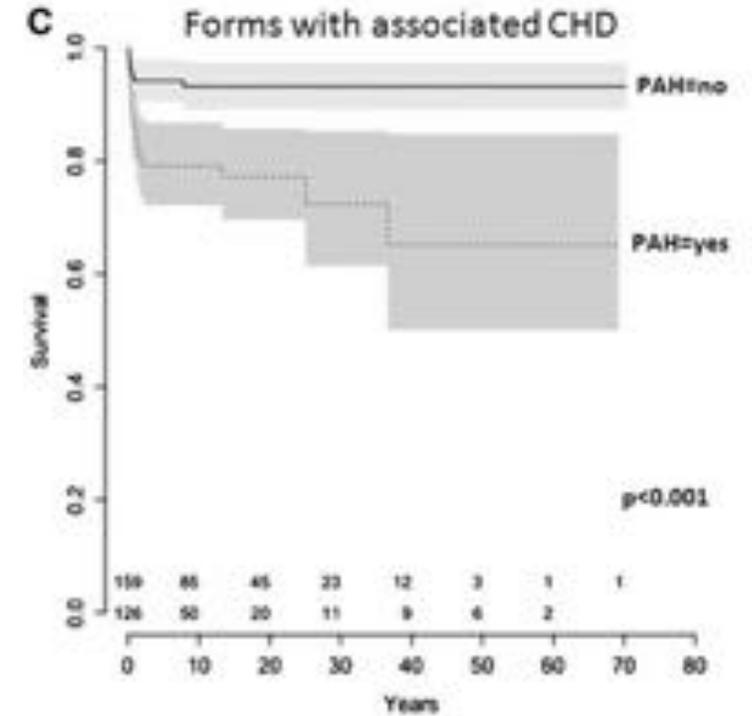
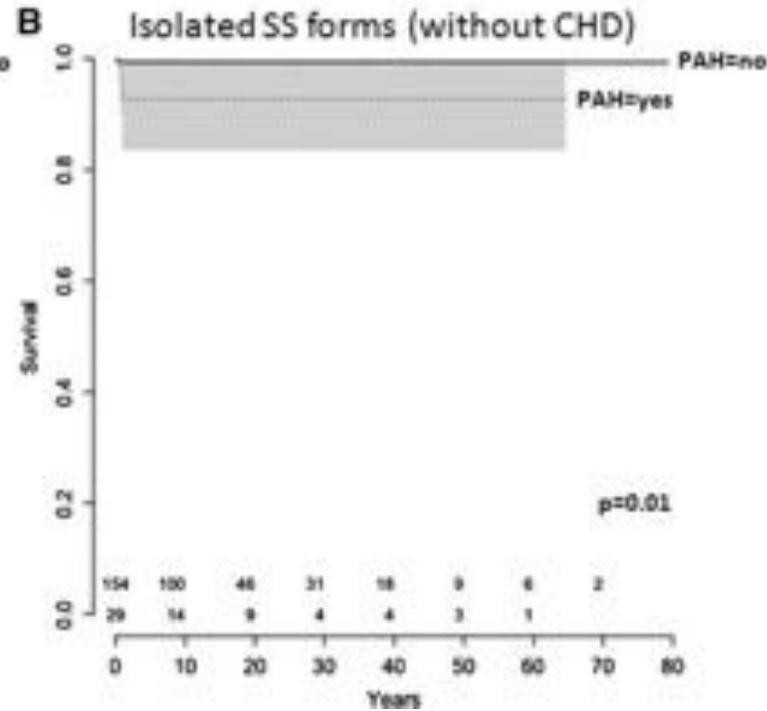
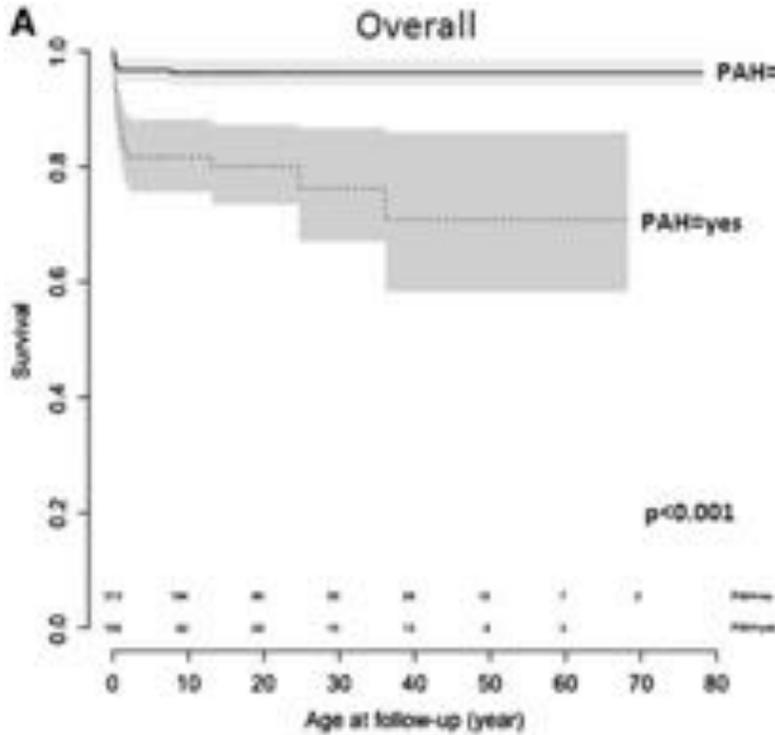
- Probabilité survie à 30 ans:
88% (85 à 92%)
- Sténose/occlusion BVP après chirurgie : **25%**
- Survie moindre si
 - Anomalie IC associée
 - HTP



Pronostic

The natural history and surgical outcome of patients with scimitar syndrome: a multi-centre European study

Vladimiro L. Vida^{1,2*}, Alvise Guariento¹, Ornella Milanese², Dario Gregori³, and Giovanni Stellin¹, on the Scimitar Syndrome Study Group¹



Conclusions Syndrome Cimeterre

- Pathologie très complexe, physiopathologie & présentation clinique très variable
- Importance d'un diagnostic complet rapide, surtout à la recherche d'HTP et du mécanisme
- Traitement endovasculaire (collatérale) et chirurgical (RVPA) possible

Cor Triatrium

Introduction

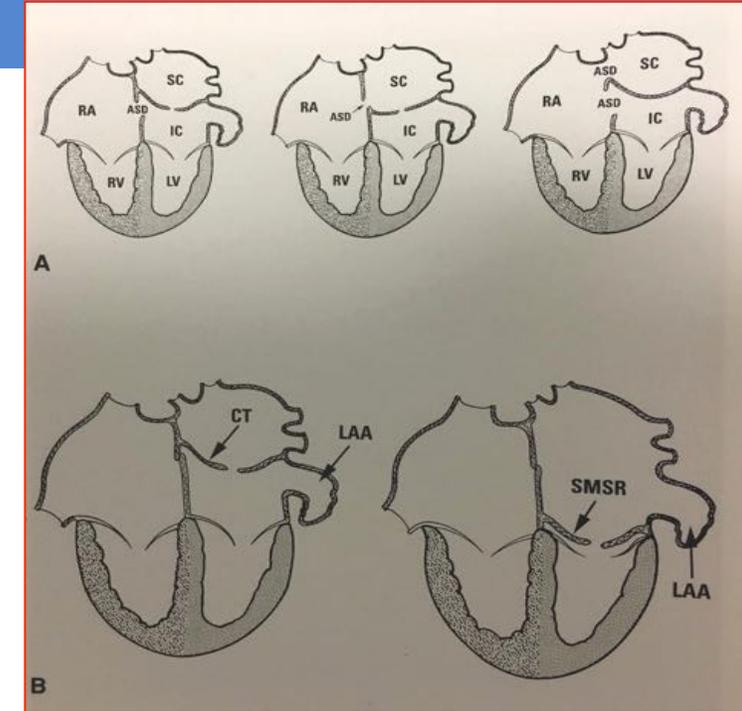
- Description
- Présentation clinique
- Diagnostic
- Traitement
- Cor triatriatum dexter

Description - généralités

- Définition: division de l'oreillette gauche par une membrane (cor triatriatum sinister)
- Malformation rare
- Malformations intracardiaques associées très fréquentes
- Malformations extracardiaques associées très rares
- Formes droites possibles: COR TRIATRIUM DEXTER

Description - anatomie

- Cloisonnement de l'OG
 - Partie supérieure: abouchement des veines pulmonaires
 - Partie inférieure: abouchement de l'auricule gauche
 - ➔ Diagnostic différentiel membrane supra-valvulaire mitrale



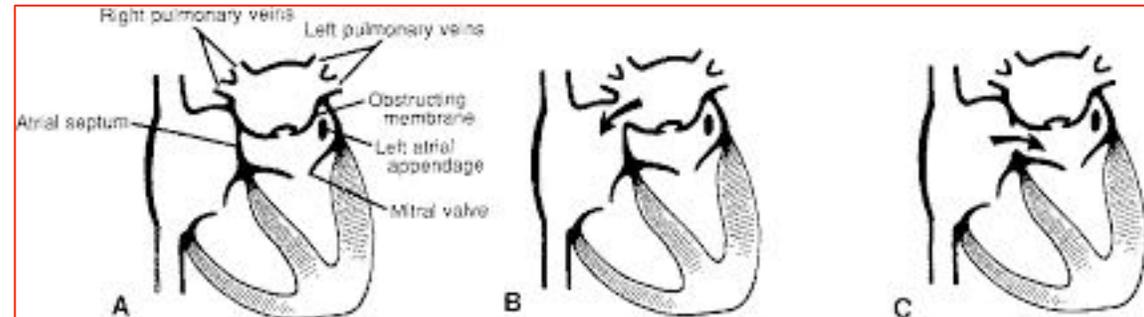
- Anomalies intracardiaques associées très fréquentes : 80%
 - CIA (> 50% - segment supérieur ou inférieur)
 - Anomalies retours veineux pulmonaires ou systémiques
 - CIV, CAV, CA

Présentation clinique

Symptomatologie dépendante de

- Degré d'obstruction
- Anomalies intracardiaques associées

Ex: CIA



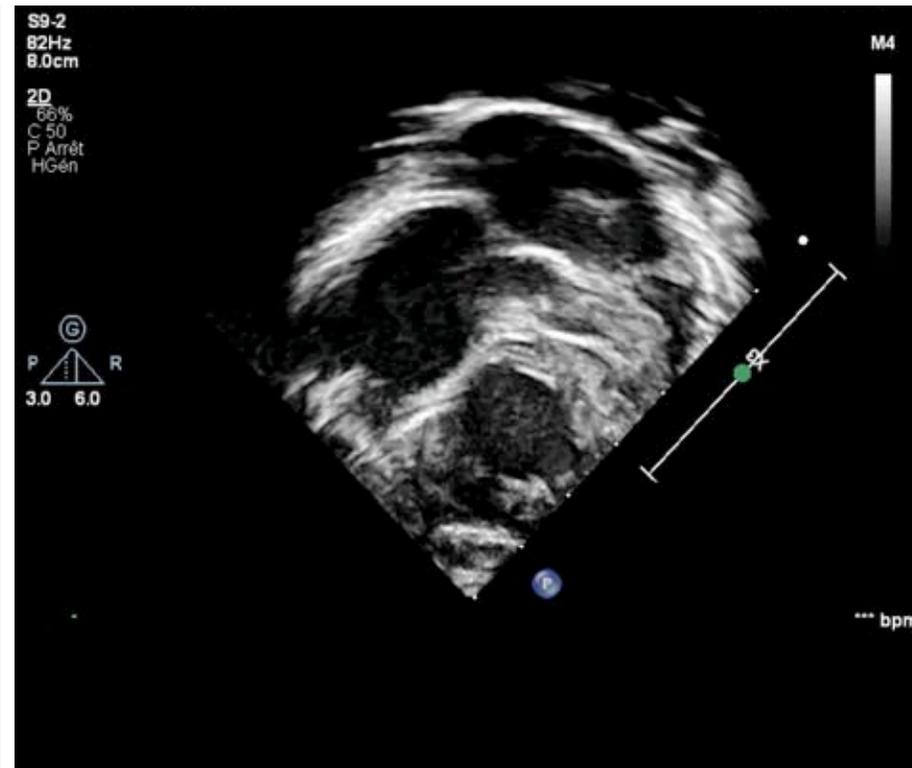
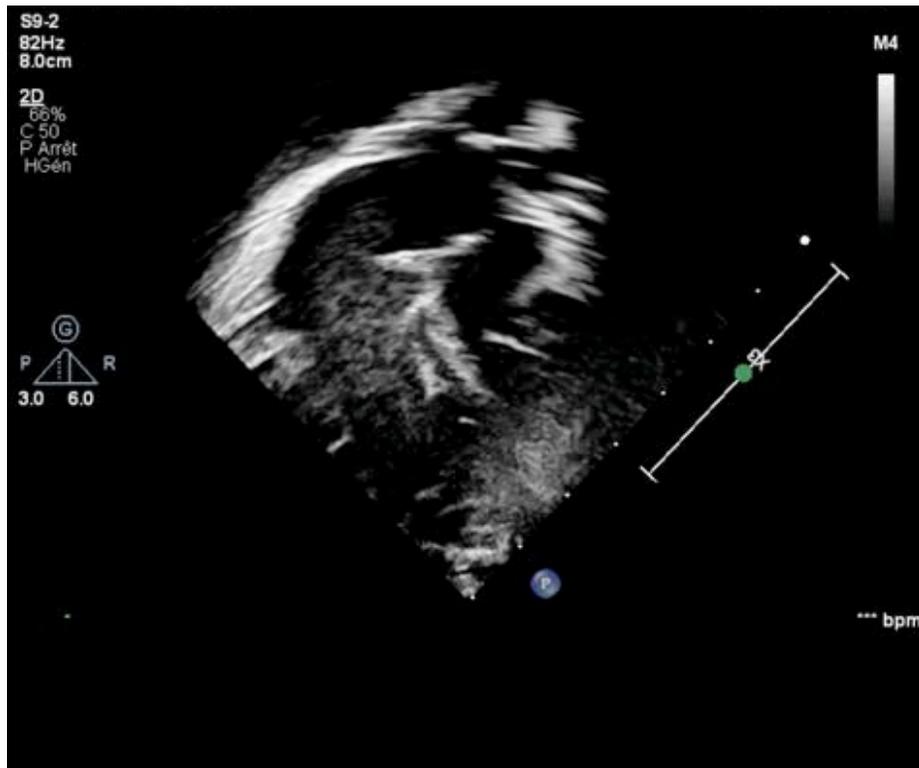
Choc cardiogénique
+/- cyanose



Asymptomatique,
découverte fortuite

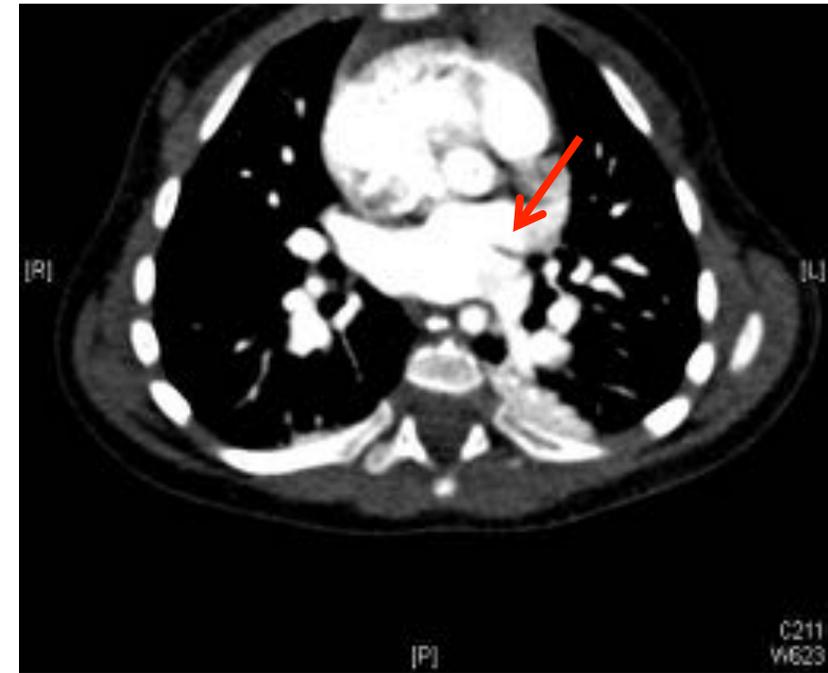
Cas clinique

Petite fille,
Retard staturopondéral, dyspnée d'effort
S systolique, BB2



Diagnostic

- Echocardiographie
- CT Scanner
- IRM



Traitement

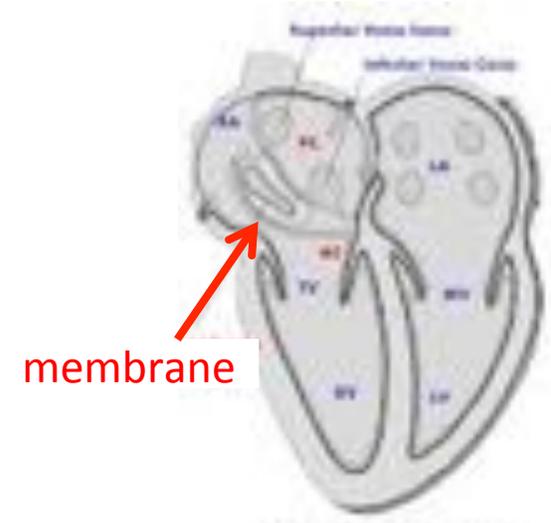
- Si symptomatique, obstructif: chirurgical
exérèse membrane + réparation lésions associées
Potentielle URGENCE néonatale !
- Si asymptomatique, non obstructif :
 - simple surveillance pendant la croissance
- Pronostic: bon, lié aux autres malformations

Cor Triatriatum Dexter

- Définition: cloisonnement oreillette droite par une membrane par persistance de la valve droite du sinus venosus
 - Portion trabéculée en communication avec la valve tricuspide
 - 'Sinus venarum' drainant la VCS et VCI

Cloison +/- complète , obstructive

- Anomalies associés: CIA, maladie d'Ebstein ...

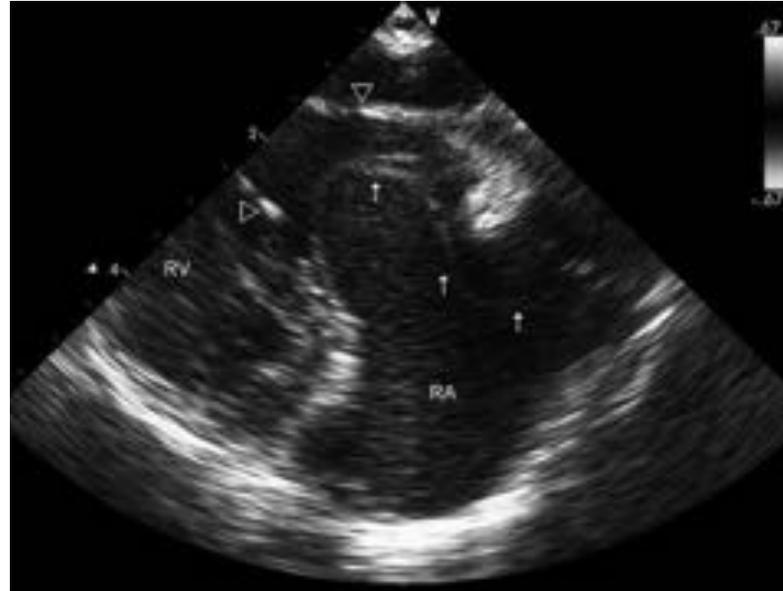
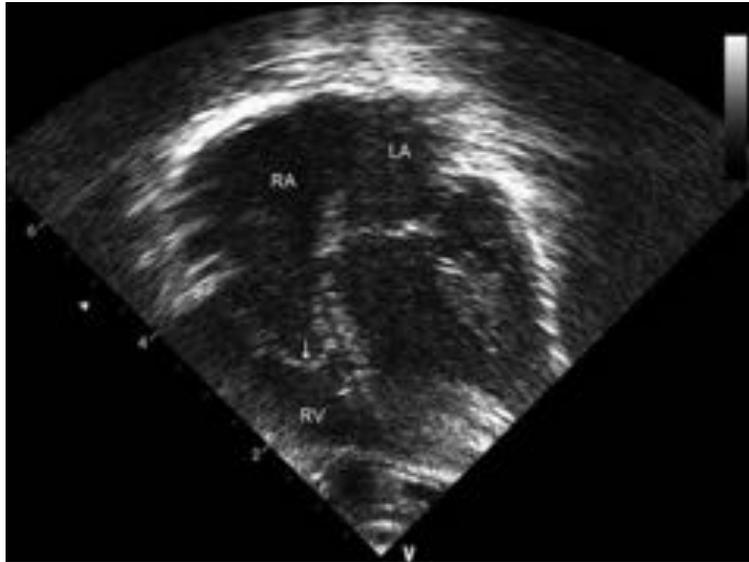


Cor Triatriatum Dexter

- Symptômes: en fonction degré d'obstruction et lésions associés
Cyanose, petit débit néonatal asymptomatique
- Diagnostic: echo +/- CT scan, IRM
- Traitement: si symptomatique, obstructif: chirurgical
exérèse membrane + réparation lésions associées
Potentielle URGENCE néonatale !

Cor Triatriatum Dexter: cas clinique

Nouveau né
Hypoxie réfractaire
1^{er} diagnostic évoqué : Ebstein
Diagnostic réel: cor triatriatum
dexter



→ Résection chirurgicale de la membrane

Conclusion

- Anomalies rares liés à défaut de résorption de membranes embryonnaires
- Symptomatologie très variable en fonction de degré d'obstruction et de lésions associées
- Pronostic généralement très bon après chirurgie mais dépendant de lésions associées