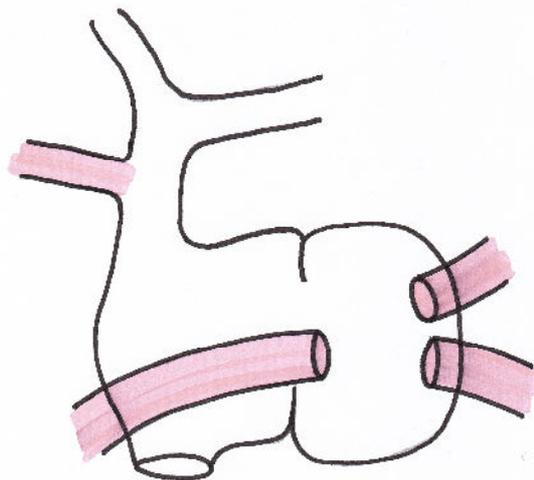


Les retours veineux pulmonaires anormaux

Dans la situation anatomique normale, les quatre veines pulmonaires s'abouchent directement dans l'oreillette gauche. Il existe cependant des situations dans lesquelles les retours veineux pulmonaires sont dits anormaux soit de façon partielle, soit de façon totale.

Dans les retours veineux pulmonaires anormaux partiels, une ou deux veines pulmonaires vont se jeter isolément ou via un collecteur dans l'oreillette droite ou dans une veine cave. Dans 80 à 90 % des cas, il s'agit de retours veineux provenant du poumon droit. La grande majorité de ceux-ci consiste en une veine drainant le lobe supérieur et moyen du poumon droit qui se jette dans la veine cave supérieure à sa jonction avec l'oreillette droite. Ce type de malformation s'accompagne d'une communication interauriculaire dans la majorité des cas de type sinus venosus.

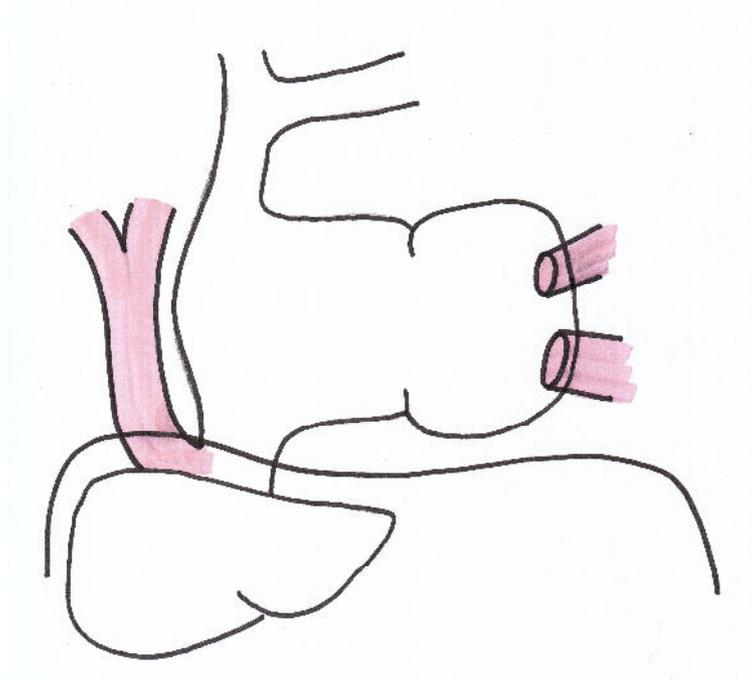
Les enfants souffrant d'un retour veineux pulmonaire anormal partiel sont généralement paucisymptomatiques. Certains de ces patients peuvent être totalement asymptomatiques et la découverte de la malformation se fait généralement tardivement et de façon fortuite. Lorsqu'il existe des symptômes, ceux-ci sont généralement comparables à ceux engendrés par une communication interauriculaire (surcharge pulmonaire et ventriculaire droite). Lorsqu'il existe un retour veineux pulmonaire anormal isolé, il n'est pas rare qu'aucun geste chirurgical ne soit proposé. Une indication opératoire est formellement posée lorsqu'il existe une communication interauriculaire de type sinus venosus associée à un retour veineux pulmonaire anormal isolé.



CIA de type sinus venosus

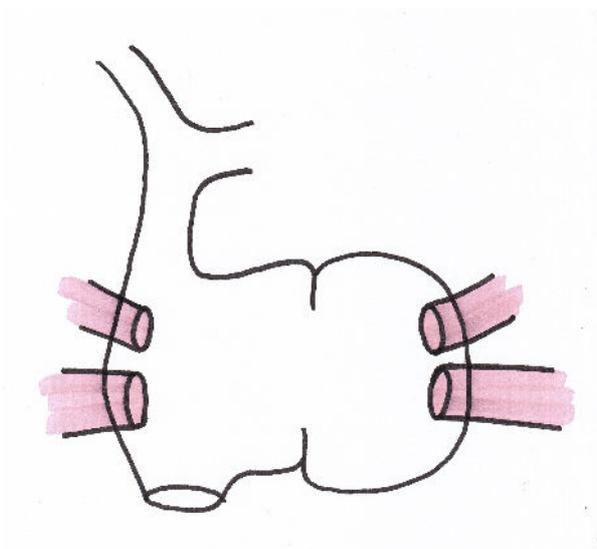
Le retour veineux pulmonaire supérieur droit se jette dans la VCS

Il existe également une forme plus rare de retour veineux pulmonaire anormal consistant en un drainage veineux pulmonaire droit se jetant dans la veine cave inférieure. Ce type d'anomalie est présent dans ce que l'on appelle le syndrome de Cimetterre. Les anomalies associées sont une hypoplasie pulmonaire droite ou la présence d'un séquestre pulmonaire.



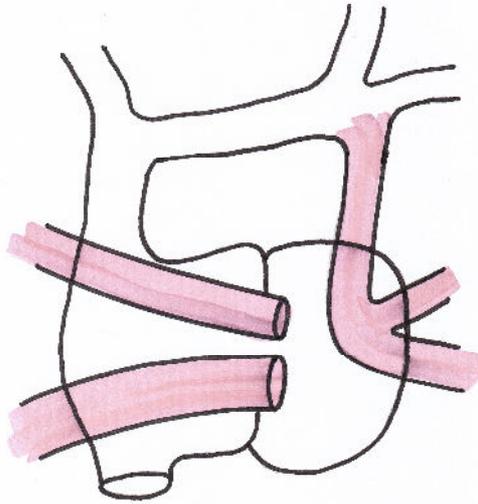
Syndrome de Cimetterre

Plus rarement, les deux veines pulmonaires droites se jettent séparément dans l'oreillette droite. Une tunnélisation de ces retours vers l'oreillette gauche sera alors réalisée.



Retours veineux droits se jetant séparément dans l'OD

Il existe également des situations classiques consistant en des retours veineux pulmonaires gauches anormaux se jetant dans une veine cardinale (l'équivalent d'une veine cave supérieure gauche) qui se draine alors via la veine innominée dans la veine cave supérieure droite et ainsi dans l'oreillette droite.



Retours veineux pulmonaires gauches se jetant dans une veine cardinale

Le traitement chirurgical de ce type de malformation consiste généralement en un réabouchement de ce collecteur dans l'oreillette gauche. Ce type de cure peut nécessiter l'utilisation de l'auricule gauche.

Dans les situations de retour veineux pulmonaire total anormal, les quatre veines pulmonaires se drainent dans l'oreillette droite ou dans une veine cave. Les veines se drainent soit directement de façon individuelle, soit via un collecteur. Cette dernière situation peut être associée ou non à la présence d'un obstacle. Les situations où l'on rencontre des retours veineux pulmonaires totalement anormaux sont plus rares comparées aux retours veineux pulmonaires anormaux de type partiel. L'ensemble de ces malformations peut être observé de façon isolée ou associée à d'autres malformations cardiaques. Les enfants atteints de retour veineux pulmonaire totalement anormal sont généralement symptomatiques.

Lorsque le retour veineux pulmonaire totalement anormal est associé à un obstacle sur un collecteur, l'état des enfants est fortement instable et leur pronostic vital est engagé. Ces enfants souffrent d'une cyanose et sont généralement en état de choc cardiogénique associé à une hypertension artérielle pulmonaire sévère. Lorsqu'il n'existe pas d'obstacle au retour veineux pulmonaire, l'état des enfants est nettement plus stable et permet généralement qu'ils franchissent quelques semaines avant que les premiers symptômes n'apparaissent. Ceux-ci consisteront généralement en une défaillance cardiaque modérée générant polypnée, trouble de l'alimentation et retard de croissance staturo-pondérale. Ces enfants sont peu, voire non cyanosés.

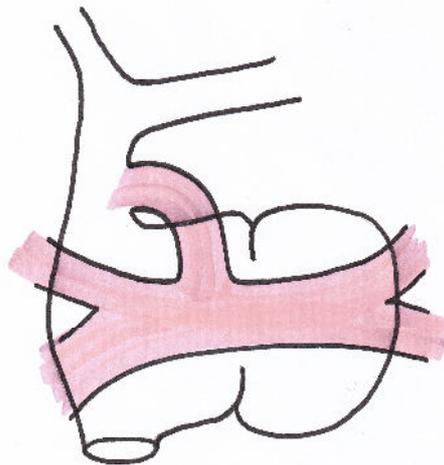
La prise en charge des retours veineux pulmonaires totalement anormaux sera orientée en fonction de la présence ou non d'un obstacle. Lorsque les retours présentent un obstacle il s'agit d'une urgence néonatale caractérisée. Effectivement, comme nous l'avons dit, ces enfants sont fortement malades et leur pronostic vital est engagé. Seule une intervention chirurgicale permet de traiter cette affection. Elle consistera en une libération de l'obstacle et en une connexion du collecteur à l'oreillette gauche. Ces interventions se déroulent sous circulation extracorporelle avec clampage aortique et hypothermie profonde en cas de nécessité de réaliser un arrêt circulatoire peropératoire.

La situation est fondamentalement différente lorsque le retour veineux pulmonaire total ne présente pas d'obstacle. Dans ces cas précis, il ne s'agit aucunement d'urgence chirurgicale et une intervention programmée peut dès lors être proposée. L'intervention consistera « simplement » à réorienter les retours veineux pulmonaires vers l'oreillette gauche. En cas de présence d'un collecteur, celui-ci sera déconnecté et reconnecté à l'oreillette gauche. Lorsqu'il n'existe pas de connecteur et que les veines pulmonaires se drainent directement dans l'oreillette droite, la situation est techniquement plus complexe. Il faudra soit déconnecter les veines pulmonaires pour les reconnecter dans l'oreillette gauche, soit tunnéliser leur retour vers l'oreillette gauche.

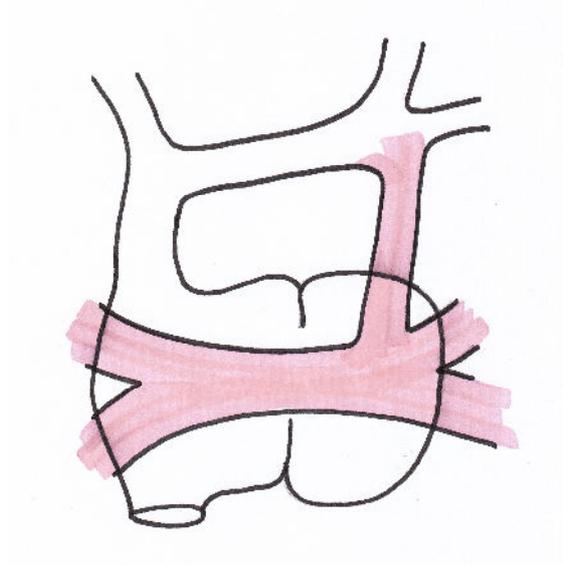
De façon schématique, il existe trois grandes catégories de retours veineux pulmonaires totalement anormaux (RVPTA) :

1° RVPTA de type supracardiaque

Dans cette forme de retour veineux pulmonaire totalement anormal, les veines pulmonaires se drainent via un collecteur dans la veine cave supérieure.



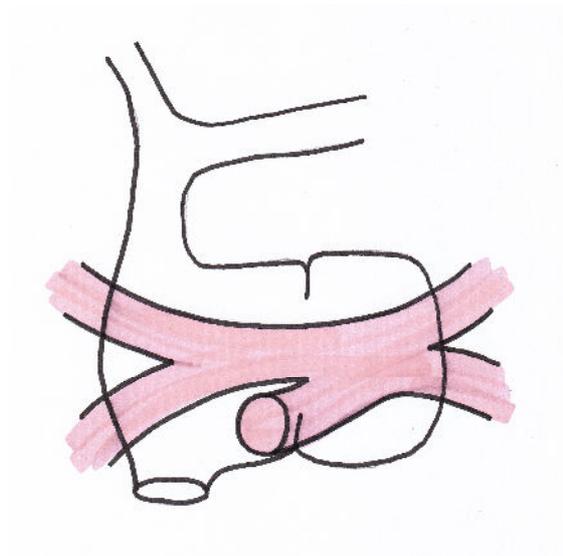
Retours veineux pulmonaires totalement anormaux
supracardiaques via un collecteur dans la VCS



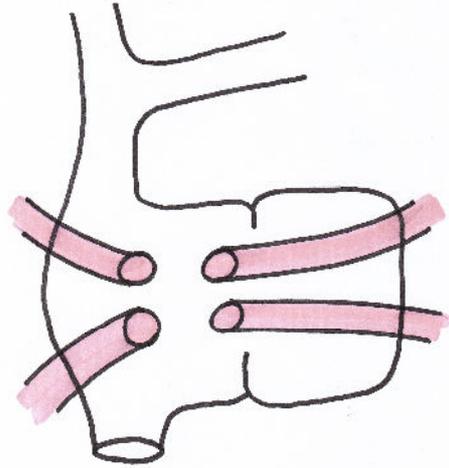
Retours veineux pulmonaires totalement anormaux
supracardiaques via un collecteur dans la veine cardinale

2° RVPTA de type intracardiaque

Dans cette forme de retour veineux pulmonaire totalement anormal, les veines pulmonaires se drainent dans le sinus coronaire drainant l'ensemble du sang désoxygéné du cœur vers l'oreillette droite.



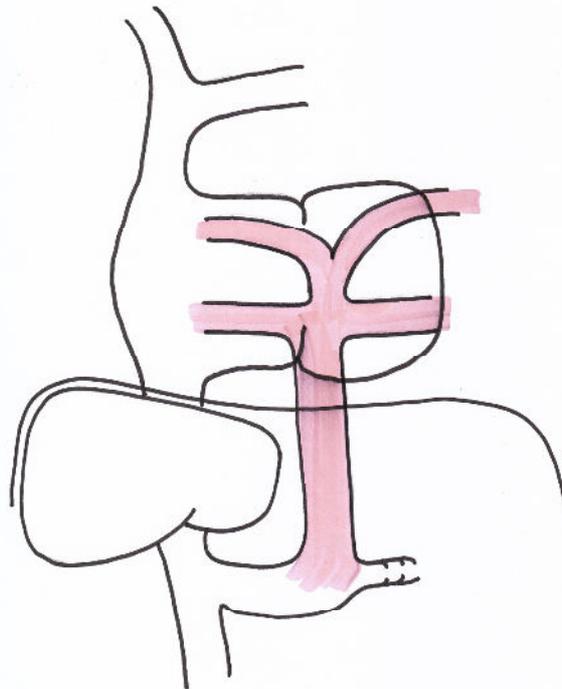
Retours veineux pulmonaires totalement anormaux
intracardiaques dans le sinus coronaire



Retours veineux pulmonaires totalement anormaux intracardiaques séparément dans l'oreillette droite directement

3° RVPTA de type infracardiaque

Dans cette forme de retour veineux pulmonaire totalement anormal, les veines pulmonaires se drainent via un collecteur vertical descendant à travers le diaphragme pour se connecter généralement à la veine porte. La pression régnant dans le système porte fait que ce type de drainage veineux pulmonaire se comporte comme ayant un obstacle. Il s'agit dès lors d'urgence chirurgicale.



Retours veineux pulmonaires totalement anormaux infracardiaques via un collecteur dans le réseau porte

Le pronostic au long cours des patients atteints de retour veineux pulmonaire anormal dépendra essentiellement dans les cas présentant un collecteur de la taille de celui-ci. Lorsque le collecteur se montre large, sa connexion peut aisément se faire à l'oreillette gauche sans obstacle résiduel ou généré. Lorsque le collecteur à l'inverse présente une petite taille, il peut consister en lui-même en un obstacle et son anastomose peut s'accompagner également de la genèse d'un obstacle. Dès lors, le risque d'obstacle résiduel ou récurrent peut affecter l'évolution à moyen et long terme de ces patients. Lorsqu'il n'existe aucun obstacle résiduel à la connexion des veines pulmonaires dans l'oreillette gauche, la qualité de vie des patients peut être estimée normale, ces patients pouvant pratiquer de l'exercice physique sans aucune restriction.