

L'IMAGE DU MOIS

Image typique d'un shunt gauche-droit

C. LEGRAIN (1), E. CREEMERS (2), M.A. RADERMECKER (3), B. GHAYE (4), PH. MARCELLE (5), J.L. CANIVET (6)

HISTOIRE DE LA MALADIE

La patiente, âgée de 57 ans, consulte en Cardiologie en juin 2006 pour sensation de faiblesse généralisée, dyspnée rapide à l'effort et palpitations. Depuis l'âge de 6 ans, elle sait qu'elle a «un souffle au cœur», mais a toujours refusé toute exploration invasive puisqu'elle était parfaitement asymptomatique.

A l'examen clinique, l'inspection permet d'observer une turgescence jugulaire, on ne remarque pas de cyanose ni d'hippocratisme digital. On ne palpe pas d'hépatomégalie. Il n'y a pas d'œdème des membres inférieurs. A l'auscultation cardiaque, on retrouve un souffle systolique 3 sur 6, audible au foyer pulmonaire, un éclatement du B2 ainsi qu'un souffle diastolique decrescendo au bord gauche du sternum. Le murmure vésiculaire est pur et symétrique, en l'absence de râle ausculté.

Une échographie cardiaque transthoracique objective un septum paradoxal, une hypertrophie ventriculaire droite, une insuffisance tricuspidienne de grade III et une hypertension artérielle pulmonaire de 45 mm de Hg.

Une IRM cardiaque ainsi qu'une échocardiographie transoesophagienne révèlent la communication interauriculaire et le retour veineux pulmonaire anormal du lobe supérieur droit à la jonction de la veine cave supérieure et de l'oreillette droite.

Suite à une hospitalisation pour fibrillation auriculaire, la patiente accepte l'opération de correction en raison d'une dyspnée croissante.

Dans le bilan préopératoire, l'angiographie pulmonaire avec injection sélective des artères pulmonaires droite et gauche montre que le drainage de l'artère du lobe supérieur droit s'effectue vers l'oreillette droite.

Lors de l'intervention chirurgicale, on visualise une méga oreillette droite (12 cm de diamètre)



Figure 1. Radiographie préopératoire avant correction chirurgicale d'une communication inter-auriculaire de type *sinus venosus* avec retour veineux pulmonaire anormal partiel. La radiographie thoracique en incidence de face montre un aspect typique des conséquences d'un shunt gauche-droit massif. Plusieurs éléments sont à noter :

- Cardiomégalie sévère;
- Bombement marqué de l'arc moyen gauche traduisant une dilatation de l'artère pulmonaire primitive;
- Dilatation des artères pulmonaires surtout dans leur portion centrale. L'aspect grêle en périphérie témoigne d'une hypertension artérielle pulmonaire;
- Égalisation apico-caudale de la circulation pulmonaire (hypervolémie pulmonaire);
- Aspect étroit du pédicule médiastinal et crosse aortique de petite taille témoignant d'un débit gauche peu important;
- Absence d'épanchement pleural et d'œdème péri-bronchovasculaire.

tre) avec deux veines pulmonaires en provenance du lobe supérieur droit s'abouchant au pied de la veine cave supérieure. A l'aide d'un patch péri-cardique autologue, on réalisera la fermeture du défaut septal et par la même occasion, la couverture de l'abouchement des veines pulmonaires ectopiques, les dérivant ainsi directement dans l'oreillette gauche.

Le décours post-opératoire fut sans particularité, autorisant la patiente à reprendre ses activités quotidiennes sans limitation.

DISCUSSION

Le retour veineux pulmonaire anormal partiel est une anomalie congénitale relativement rare (0,4 à 0,7 % des autopsies), caractérisée par la persistance d'une anastomose embryologique

(1) Assistante, Service d'Anesthésie et Réanimation CHU Sart Tilman, Liège.

(2) Assistant, (3) Professeur, Service de Chirurgie Cardio-vasculaire, CHU Sart Tilman, Liège.

(4) Assistant, Service d'Imagerie Médicale, CHU Sart Tilman, Liège.

(5) Assistant, Service de Cardiologie, Citadelle, Liège.

(6) Chef de clinique, Service de Soins Intensifs Généraux, CHU Sart Tilman, Liège.

entre les plexus veineux pulmonaire et systémique donnant naissance à une ou plusieurs veines pulmonaires anormalement connectées (1).

Cette pathologie peut être associée à une communication inter-auriculaire, de type *sinus venosus* le plus souvent (2).

Les symptômes les plus communs sont la dyspnée d'effort suivie par le souffle cardiaque à l'auscultation, la tachycardie supra-ventriculaire et les infections pulmonaires fréquentes. Contrairement aux shunts droit-gauche, les shunts gauche-droit ne donnent pas de cyanose initialement (3, 4).

Les patients ne deviennent symptomatiques que quand le shunt gauche-droit est supérieur à 50% ($QP/QS \geq 1,5-1,6$).

Le shunt gauche-droit expose la circulation pulmonaire (à faible résistance) à une surcharge en volume circulant, ce qui peut résulter en une hypertension pulmonaire, suivie d'une hypertrophie ventriculaire droite.

Les artères pulmonaires répondent d'abord à l'augmentation de pression par une hypertrophie de la média et une vasoconstriction, ce qui maintient des pressions pulmonaires distales capillaires et veineuses relativement normales, permettant de prévenir un œdème pulmonaire.

Cependant, une vasoconstriction pulmonaire prolongée stimule le développement de lésions intimes obstruantes irréversibles. Dans les cas sévères, les pressions et les résistances vasculaires pulmonaires peuvent augmenter jusqu'à atteindre les niveaux systémiques, inversant ainsi le shunt (Syndrome d'Eisenmenger), c'est à ce moment qu'une cyanose peut apparaître.

Une fois qu'une hypertension artérielle pulmonaire irréversible s'est installée, les anomalies structurelles de la cardiopathie congénitale sont considérées comme irréparables. C'est la raison pour laquelle on préconise une prise en charge chirurgicale précoce (5).

En présence d'un shunt gauche-droit, la radiographie thoracique peut présenter un ensemble d'anomalies typiques d'un accroissement du débit pulmonaire bien illustrées par le cas que nous rapportons ici (6).

Cependant, celle-ci peut être tout à fait normale.

Pour cette raison, et parce que la radiographie ne permet pas de caractériser la malformation responsable du shunt gauche-droit, des explorations complémentaires sont nécessaires en vue d'une éventuelle intervention chirurgicale correctrice. Le scanner thoracique avec contraste (ou l'IRM thoracique), l'échographie cardiaque transoesophagienne et le cathétérisme cardiaque sont, du moins invasif au plus invasif, les examens de choix actuellement.

BIBLIOGRAPHIE

1. Ammash NM, Seward JB, Warnes CA, et al.— Partial anomalous pulmonary venous connection : diagnosis by transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol*, 1997, **29**, 1351-1358.
2. Chen JTT.— Radiologic demonstration of anomalous pulmonary venous connection and its clinical significance. *Crit Rev Diagn Imaging*, 1979, **1**, 383-422.
3. Haramati LB, Moche IE, Rivera VT, et al.— Computed tomography of partial anomalous pulmonary venous connection in adults. *J Comput Assist Tomogr*, 2003, **5**, 743-749.
4. Kahn DR, Strang RH, Wilson WS.— Clinical aspects of operable heart disease. First edition, Butterworths, 1968, 137-150.
5. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL.— Pathologic basis of disease. Sixth edition, WB Saunders company, London, 1999, 593-595.
6. Fraser RG, Paré JAP, Paré PD, et al.— Diagnosis of diseases of the chest. Third edition. WB Saunders Company, London, 1990, 1833-1842.