

RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL

DIU RCC

MARS 2017 - Bordeaux

Dr JB MOUTON



Hôpitaux de Bordeaux

RVPAT - Généralités

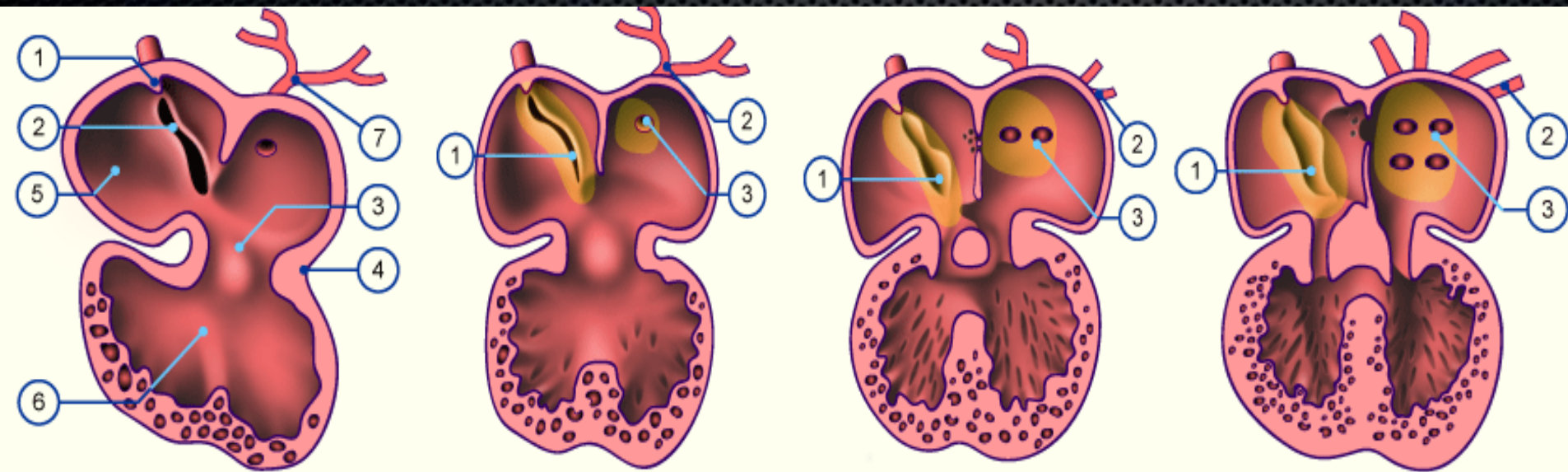
- 2% des cardiopathies congénitales.
- Diagnostic anténatal difficile.
- Variabilité extrême de la présentation clinique en fonction de l'anatomie.
- Diagnostic : échographie...
- Excellent pronostic après chirurgie!

Embryologie

- La veine pulmonaire se développe comme une structure indépendante à croissance centripète et draine le sang du plexus veineux pulmonaire au cœur.
- La veine pulmonaire ainsi formée est incorporée dans l'oreillette gauche jusqu'à ce que finalement quatre veines pulmonaires indépendantes s'abouchent.
- RVPA : Anomalies d'incorporation de la veine pulmonaire commune dans l'oreillette gauche

Embryologie

Formation des veines pulmonaires (env 30-36 ème jours)



Initialement une seule veine s'abouche dans l'oreillette gauche..

Le sinus veineux ainsi que la veine pulmonaire subit une intussusception de plus en plus marquée dans l'oreillette

Au cours du développement les deux veines pulmonaires s'abouchent séparément dans l' OG.

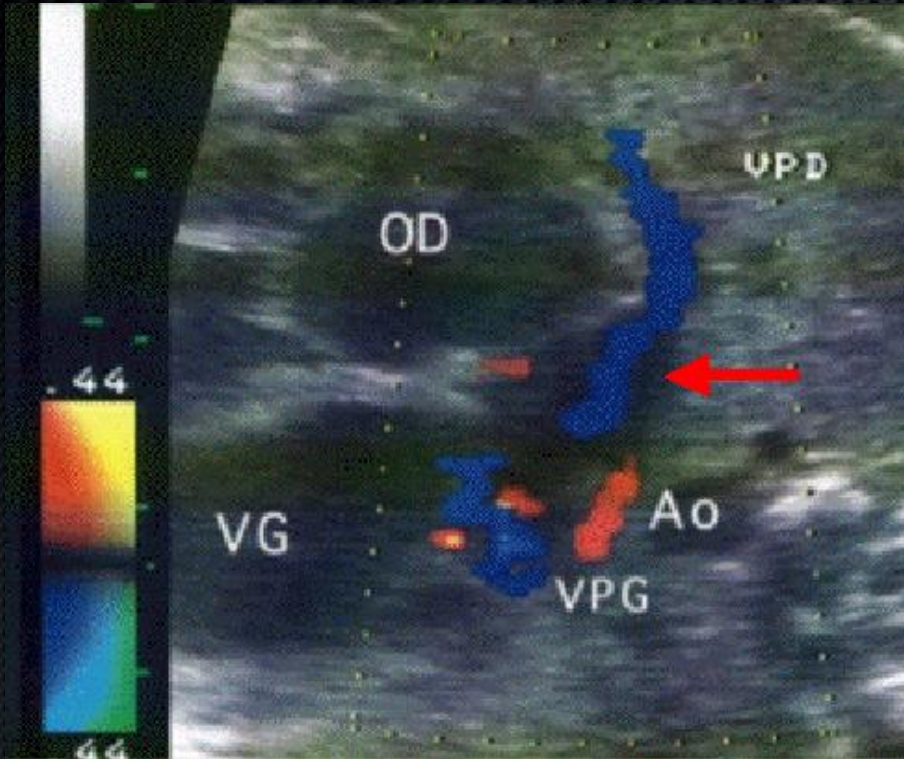
Quatre veines pulmonaires s'abouchent dans l' OG.

RVPAT – écho foetale

Signes indirects le plus souvent :

- Asymétrie ventriculaire foetale
- Élément d'un syndrome polymalformatif
- CIA large
- Séquestration pulmonaire

RVPAT – écho fœtale

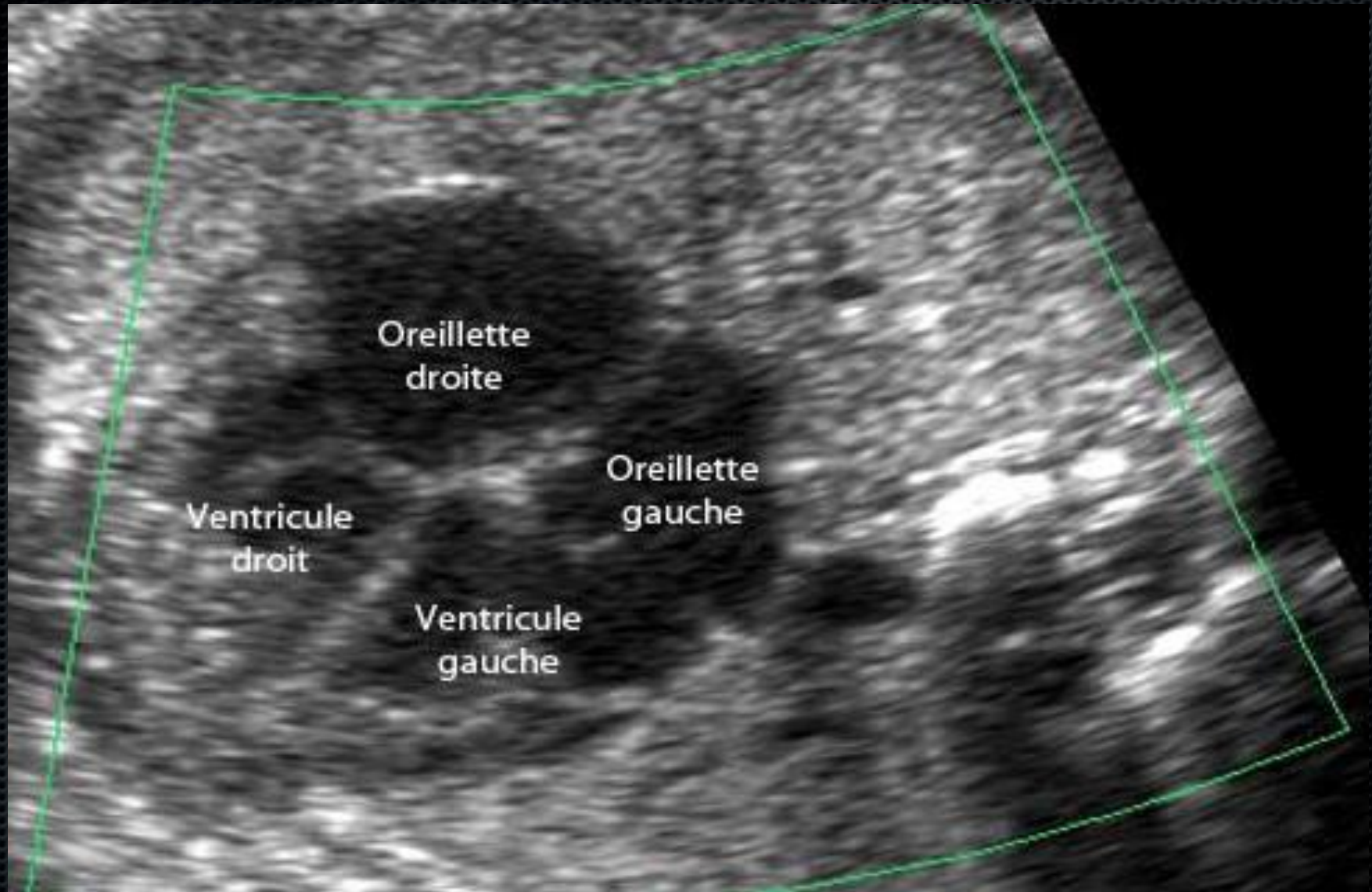


Flux doppler veineux (en bleu) issu de la veine pulmonaire droite et s'engageant franchement dans l'oreillette gauche

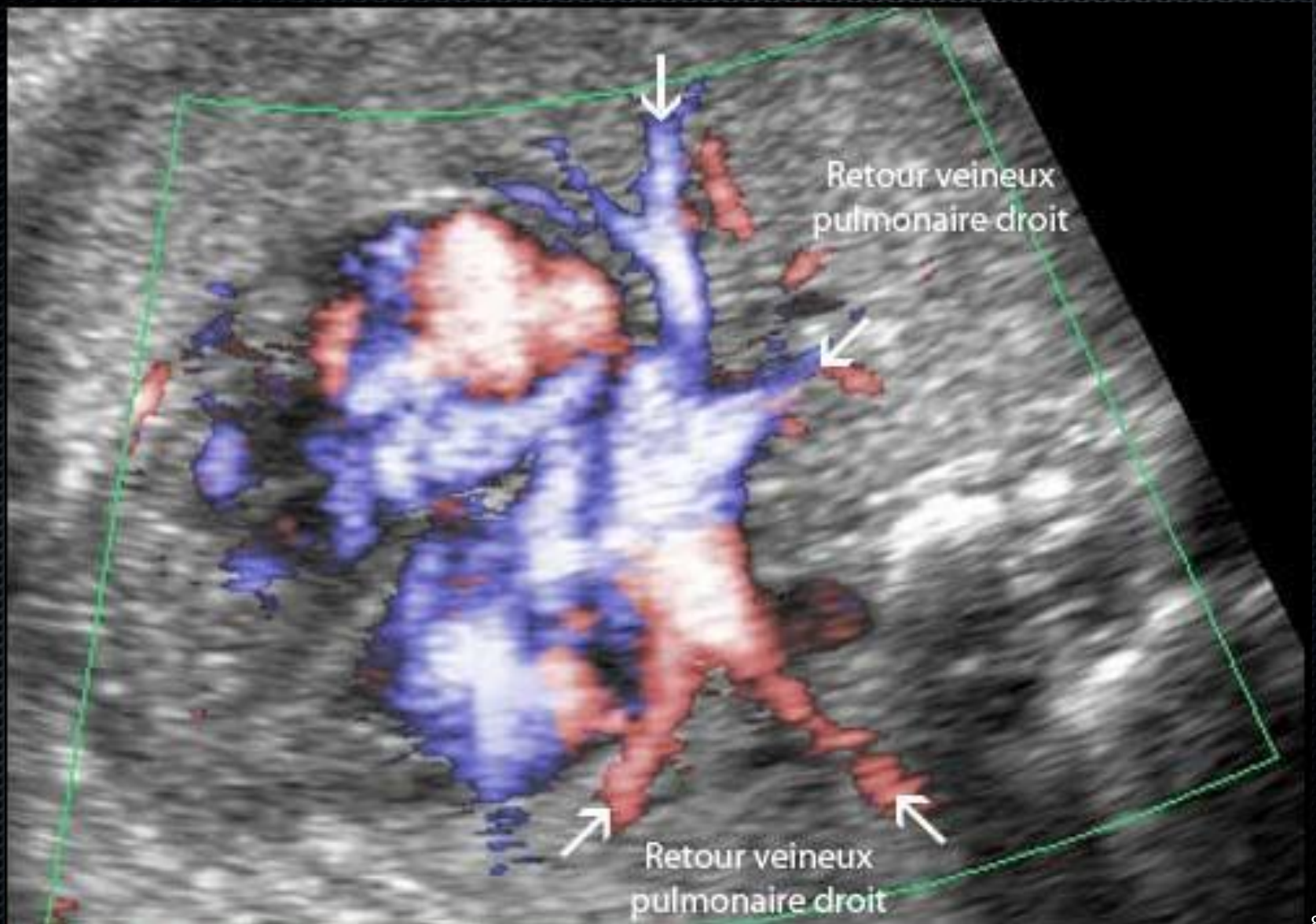


Image trompeuse d'une structure vasculaire veineuse semblant bien se diriger vers l'oreillette gauche mais qui en fait ne s'y abouche pas (flèche). Il s'agissait d'un RVPAT sous-diaphragmatique

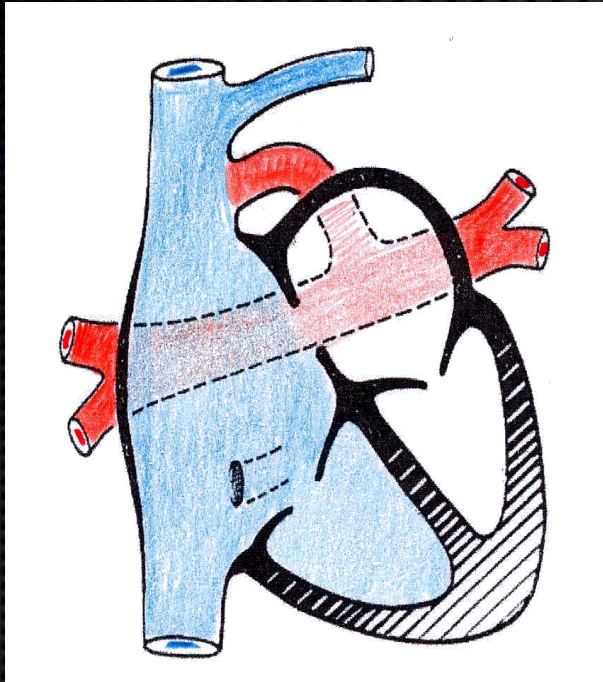
Diagnostic anténatal difficile



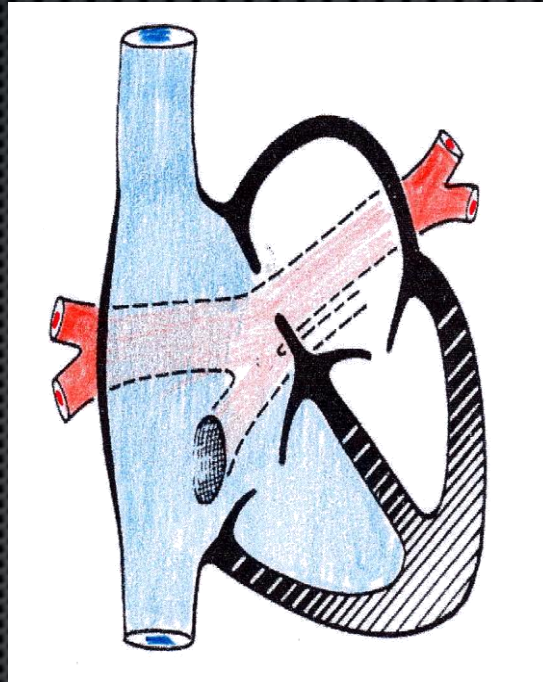
Diagnostic anténatal difficile



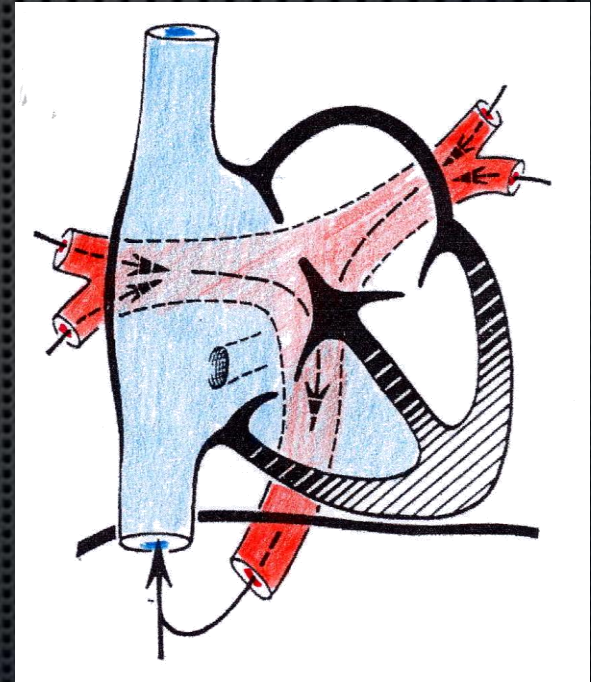
Formes anatomiques



Supra cardiaque
50%

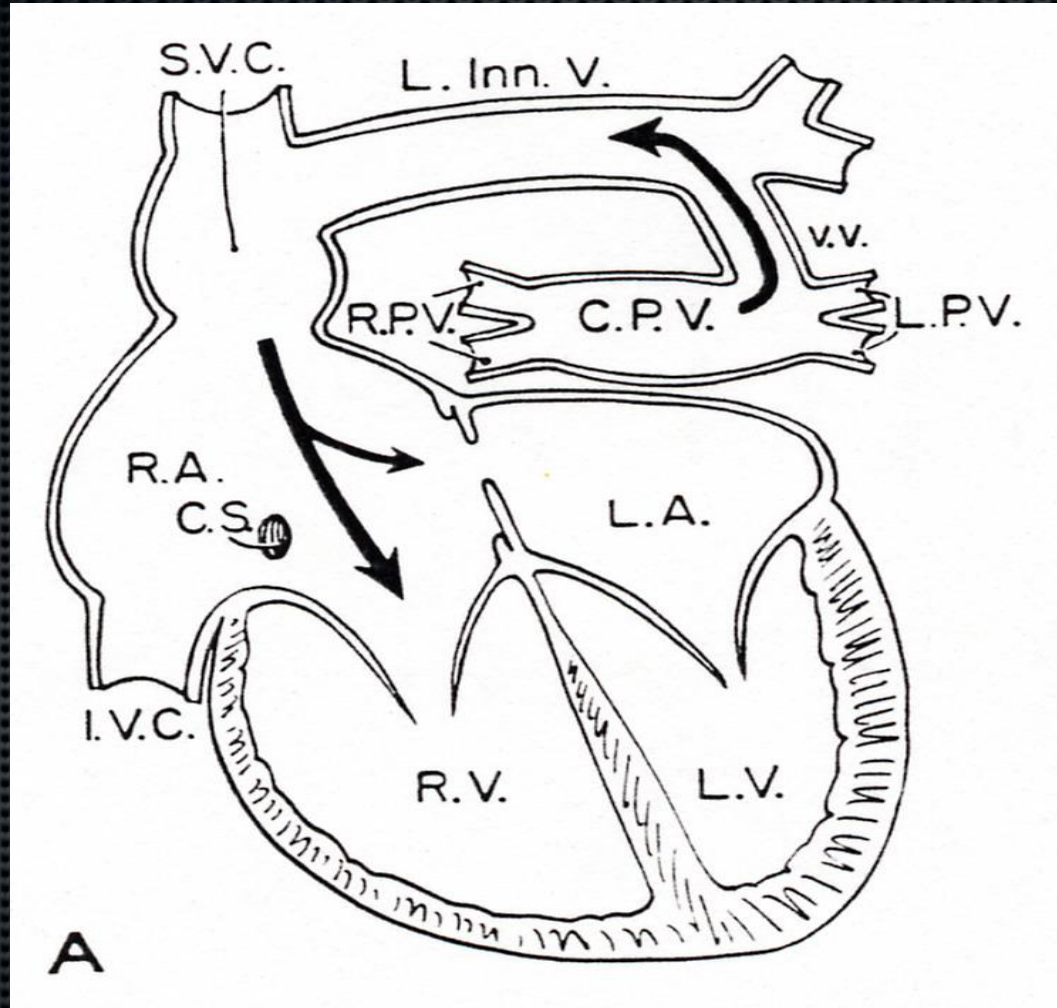


Intra cardiaque
25%



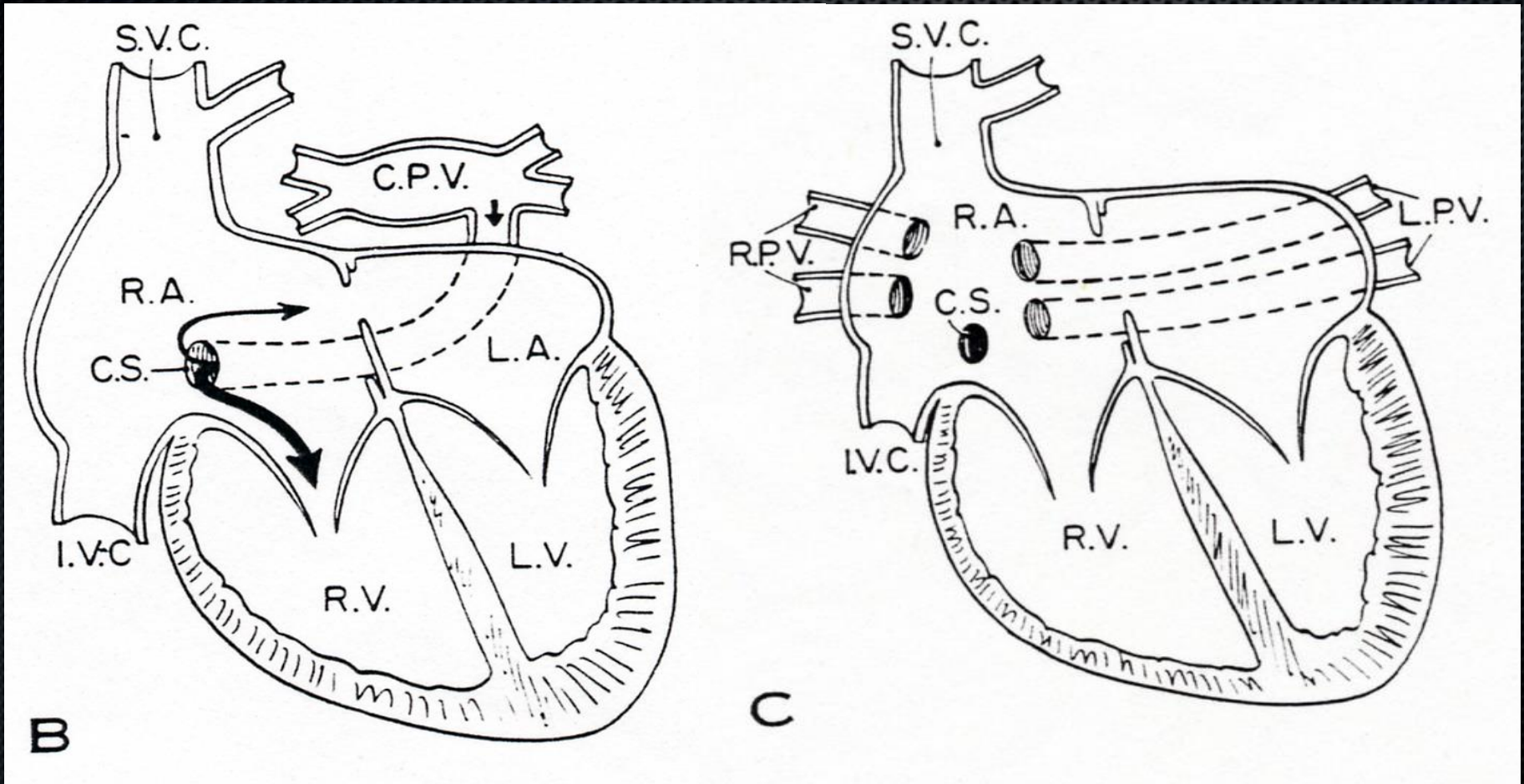
Infra cardiaque
20%

Formes anatomiques



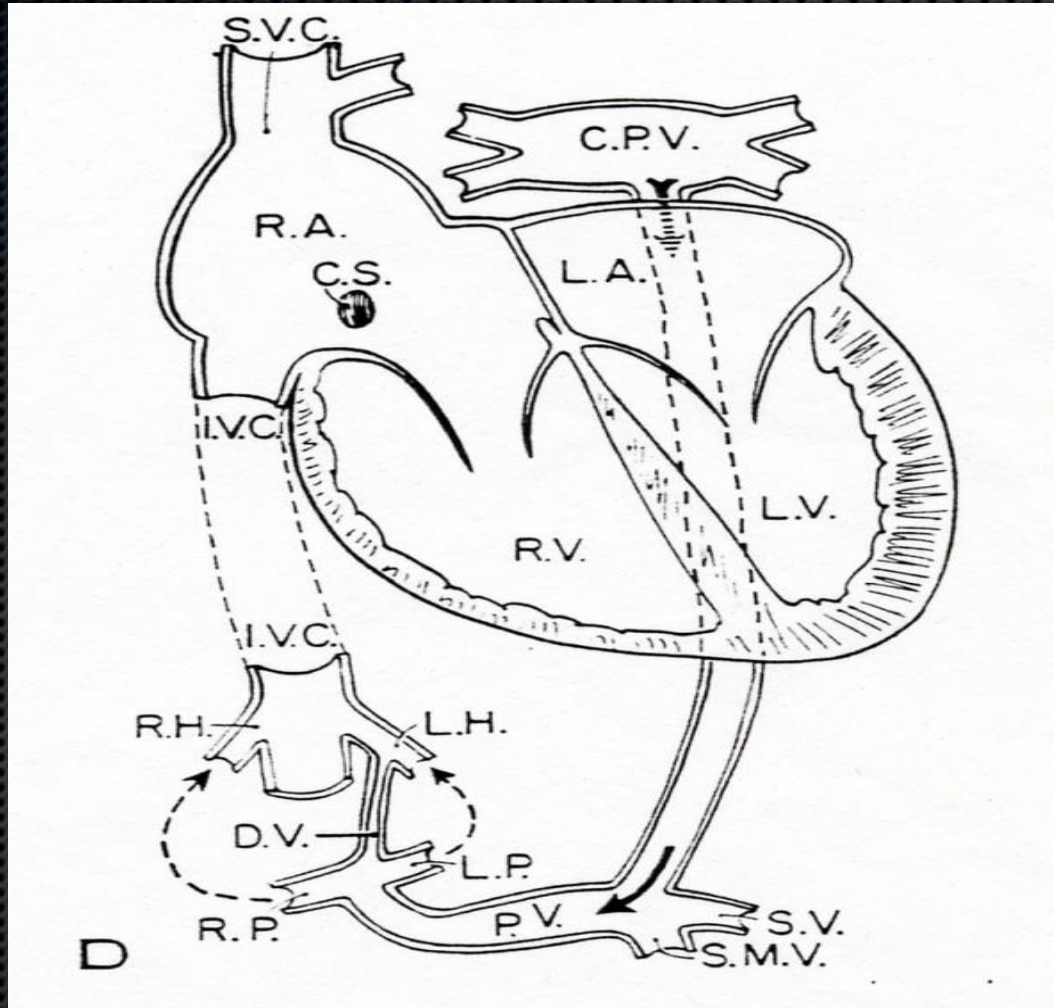
Supra cardiaque

Formes anatomiques



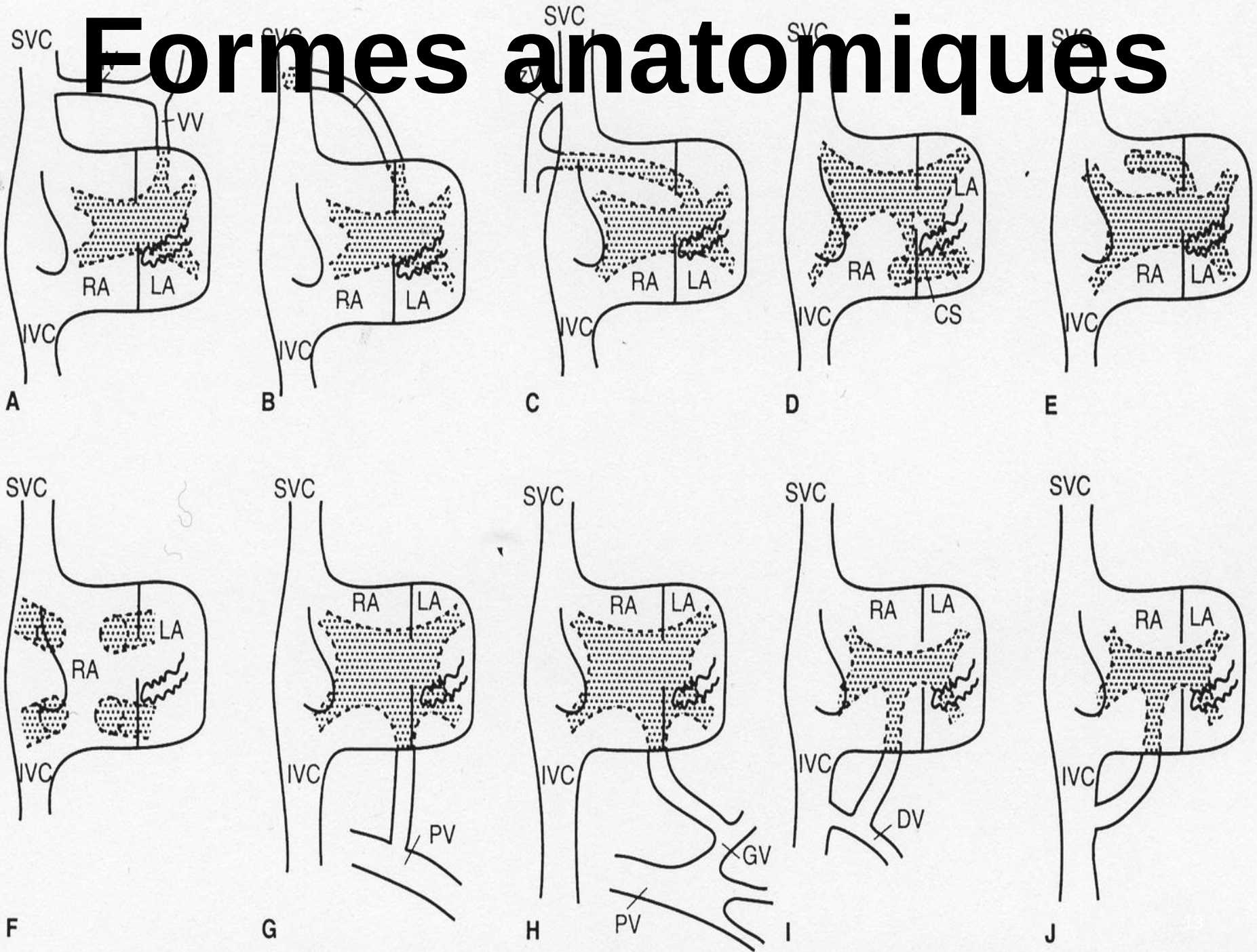
Intra cardiaque

Formes anatomiques



Infra cardiaque

Formes anatomiques



Physiopathologie

■ RVPAT non bloqué :

- Surcharge diastolique du VD, équivalent d'un shunt gauche droit important.

■ RVPAT bloqué :

- Le cœur G n'est plus suffisamment alimenté: bas débit.
- Surcharge pulmonaire et HTAP post capillaire.

RVPAT non bloqué - Diagnostic

- Signes fonctionnels d'insuffisance cardiaque d'installation progressive.
- Retard pondéral modéré.
- Cyanose modérée (SaO₂ 85%) discordante par rapport à la détresse respiratoire.
- Radio thorax:
 - cardiomégalie
 - Surcharge vasculaire pulmonaire diffuse +++

RVPAT non bloqué - Diagnostic

À l' échographie :

- Dilatation des cavités droites
- Shunt droite-gauche par CIA
- HTAP de débit possible (modérée)
- 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 bloqué - Diagnostic

- Diagnostic difficile à la naissance : tableau évocateur d'une affection pulmonaire ou d'une infection.
- Détresse respiratoire sévère néonatale
- Cyanose réfractaire sévère ($\text{SaO}_2 < 75\%$),
- Défaillance hémodynamique
- HTAP majeure.

RVPA total bloqué

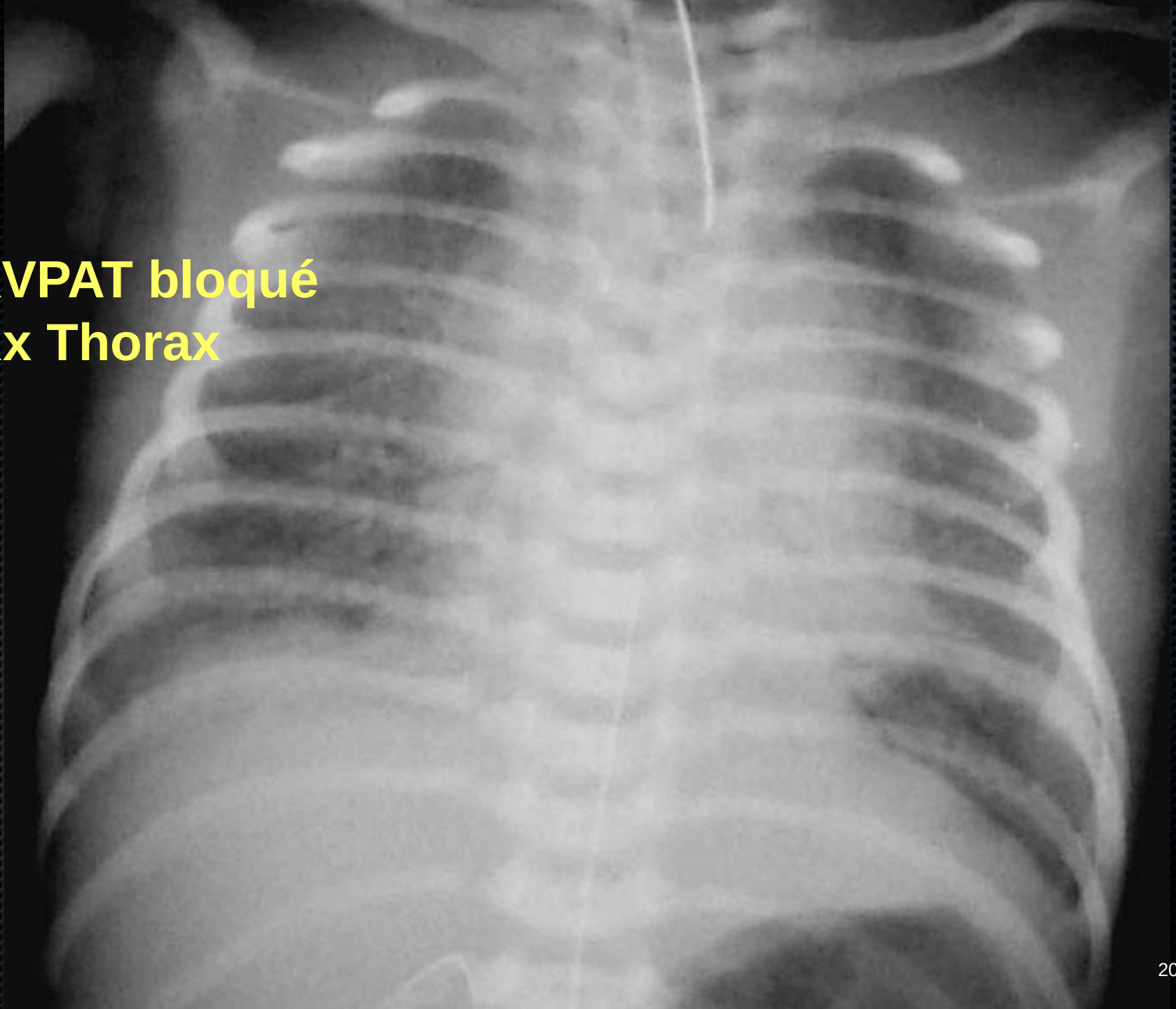
Echographie

- Dilatation des cavités droites, VG écrasé
- Shunt D-G par CIA (parfois petite)
- HTAP majeure +++
- Petite à micro OG.
- VP commune derrière l' OG
- Suivre le trajet du collecteur pour déterminer le site du blocage :
 - Collecteur infra- trans- diaphragmatique: blocage dans le foie ou dans le diaphragme.
 - Collecteur entre VCI et aorte.
 - VCSG à l' abouchement dans le TVI.
 - Sinus coronaire : abouchement des VP dans le collecteur

RVPAT bloqué Rx Thorax

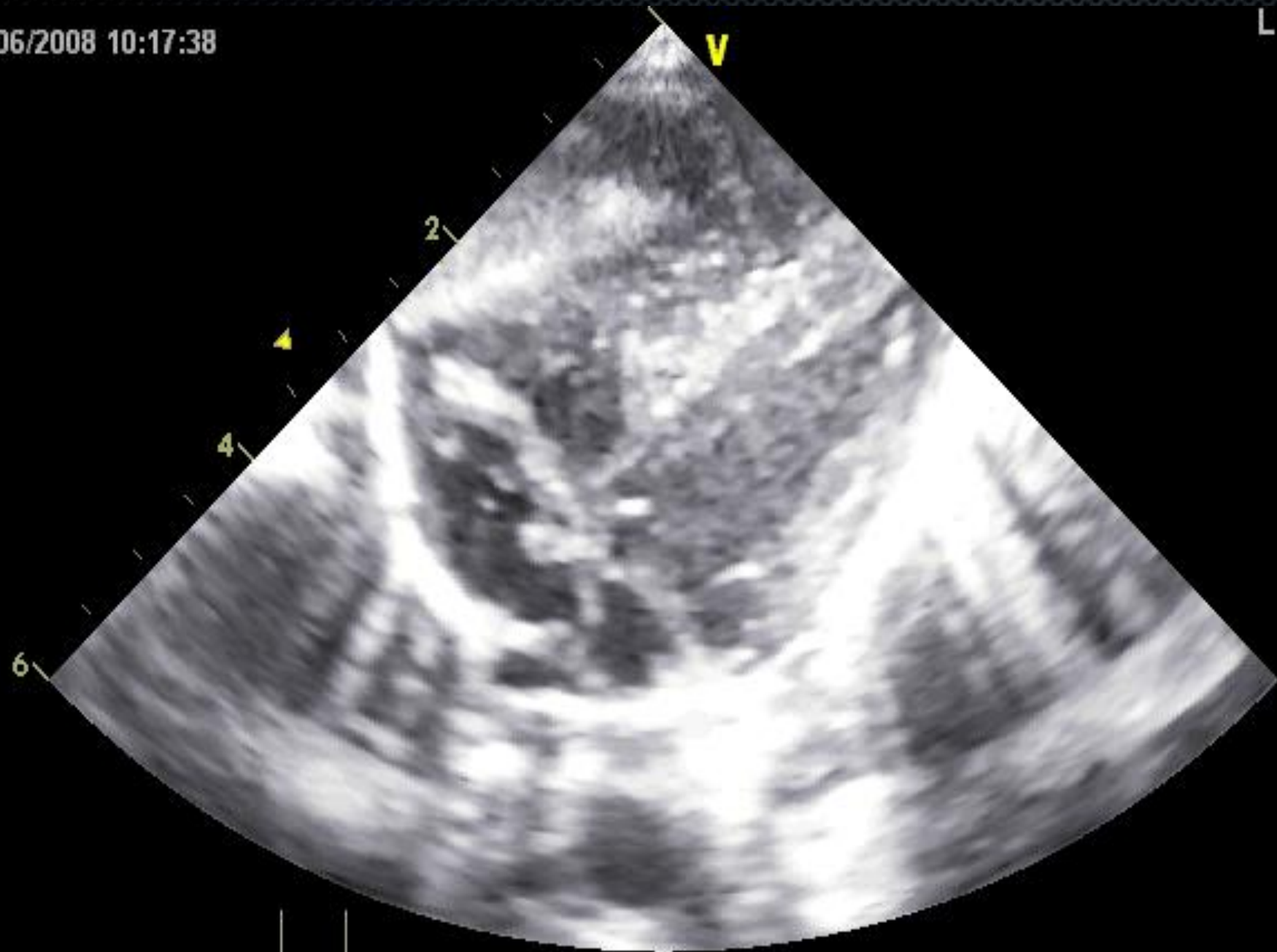
Radio thorax aspécifique :
*Coeur de taille souvent normal ou
légère CMG
Poumon en verre dépoli*

RVPAT bloqué
Rx Thorax



21/06/2008 10:17:38

L



ITT : 2.0
S12
27 DEC 84
00:07:38
E/B/F/M/A
HOPITAL NECKER
SERVICE CCP
DR VERNANT
JOSSELYN
ADELE

0:00:49.00
GAIN 64
COMP 75

7cm

T
P R
5 12

4.9MHz

66

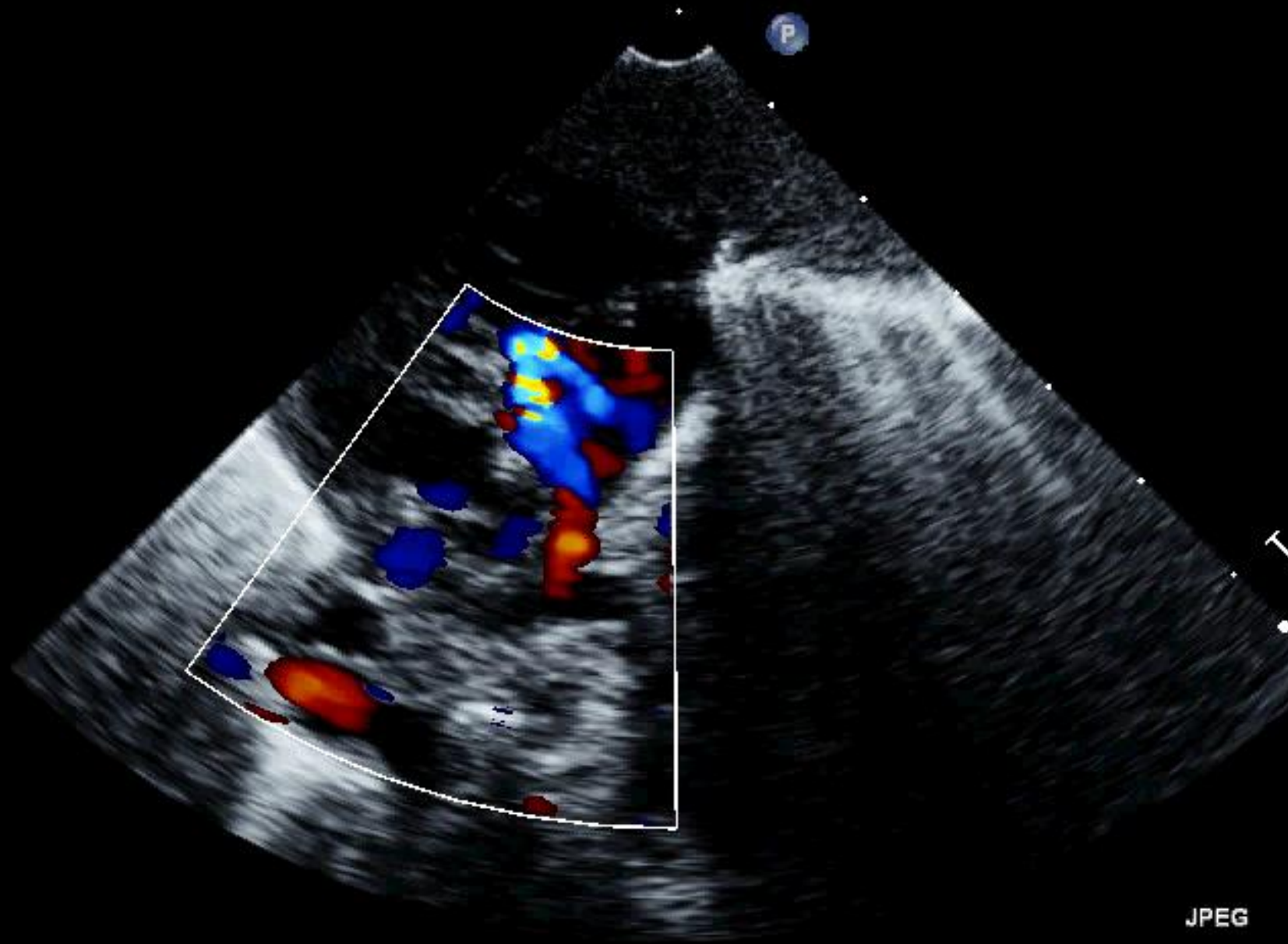
cm
/ s

66



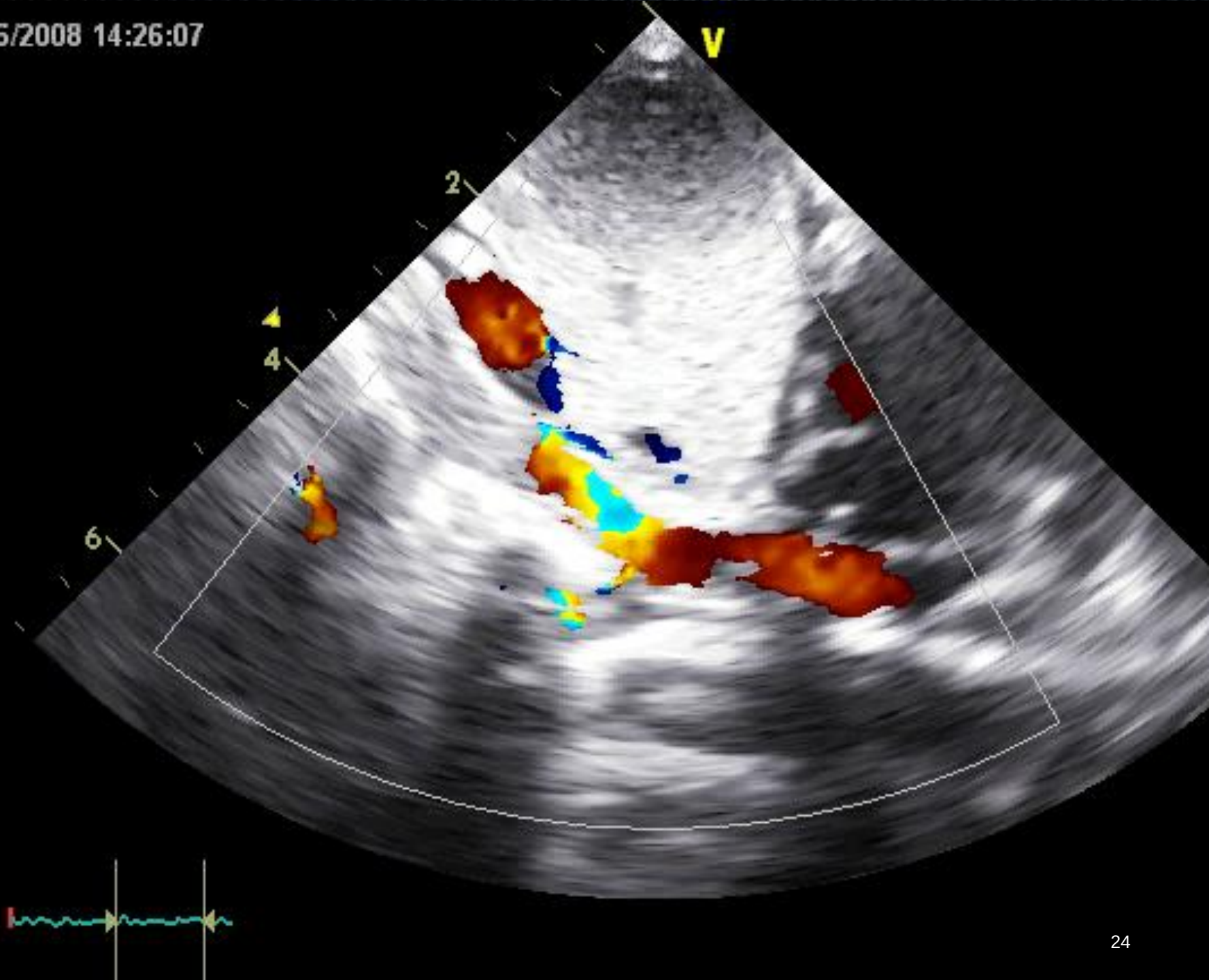
CI 33Hz
7.0cm

2D
41%
C 50
P Arrêt
HRès
Coul
77%
3.0MHz
FP Haut
Moy



JPEG

21/06/2008 14:26:07



Pédiatrique

S8-3

28Hz

8.1cm

2D

80%

C 50

P Arrêt

Gén

Coul

40%

6600Hz

FP 659Hz

3.3MHz

TIS1.7 MI 1.1

M4 M4

+77.0

-77.0

cm/s

145 bpm

Pédiatrique

S8-3

16Hz

7.0cm

2D

73%

C 50

P Arrêt

Gén

Coul

40%

6600Hz

FP 659Hz

3.3MHz

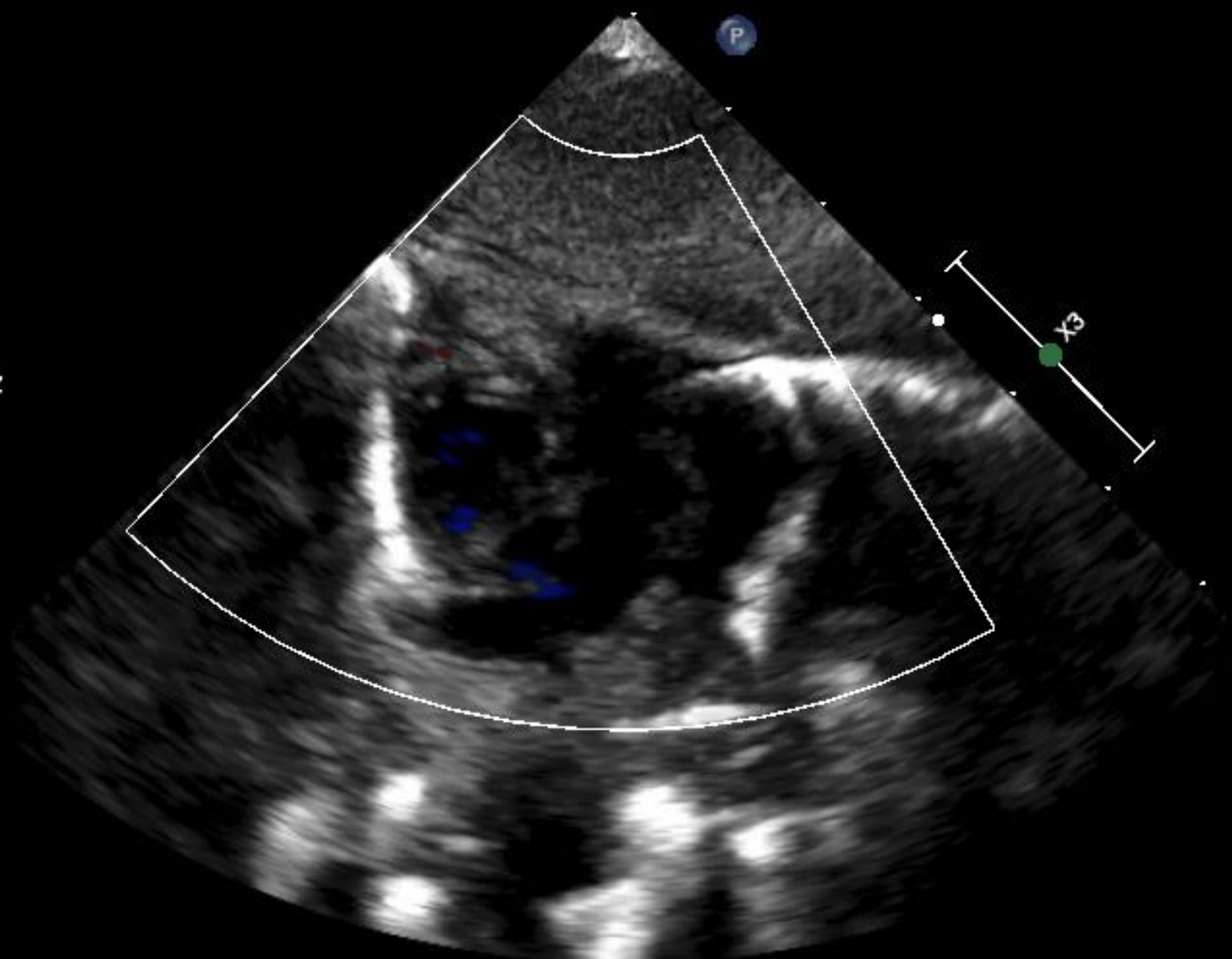
TIS1.4 MI 1.1

M4 M4

+77.0

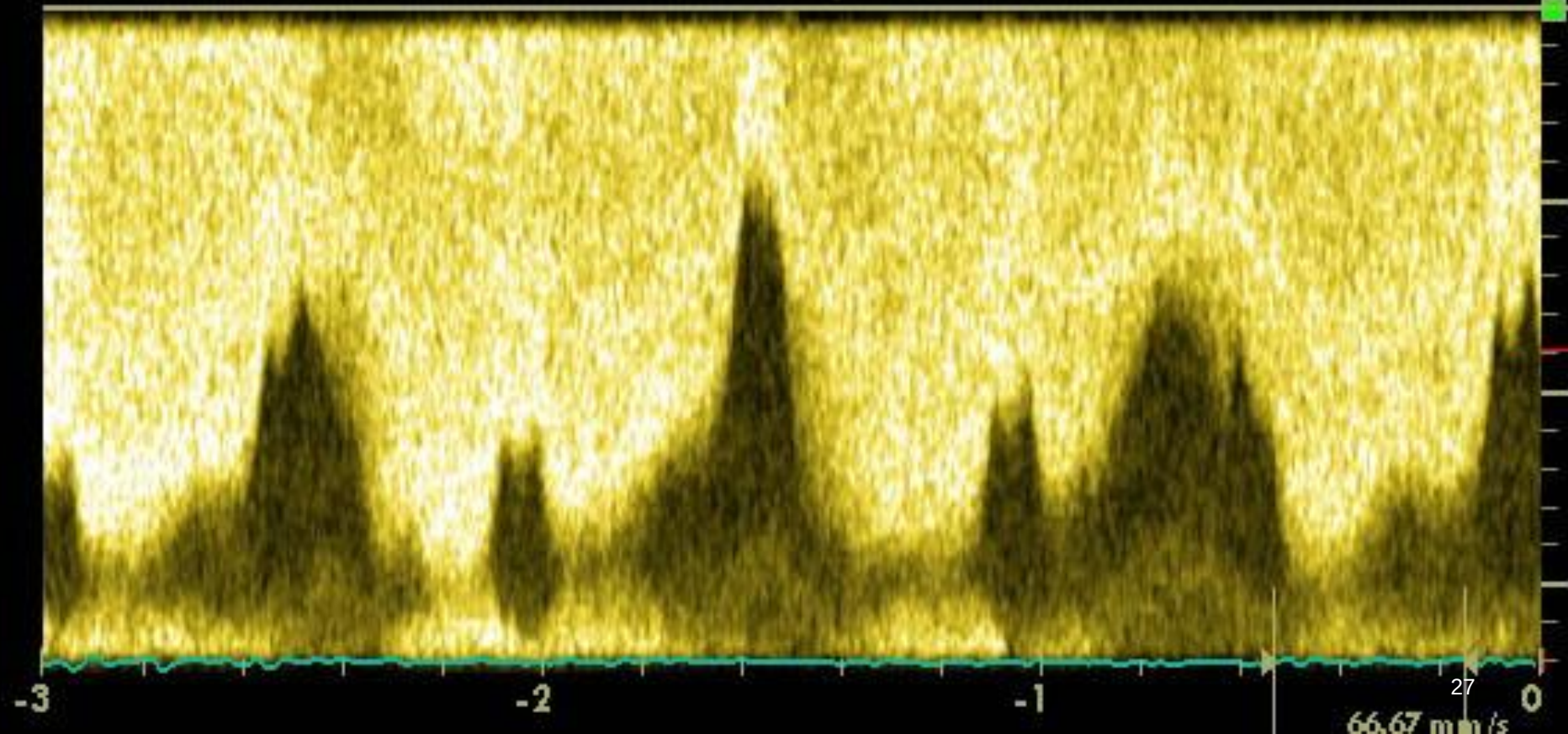
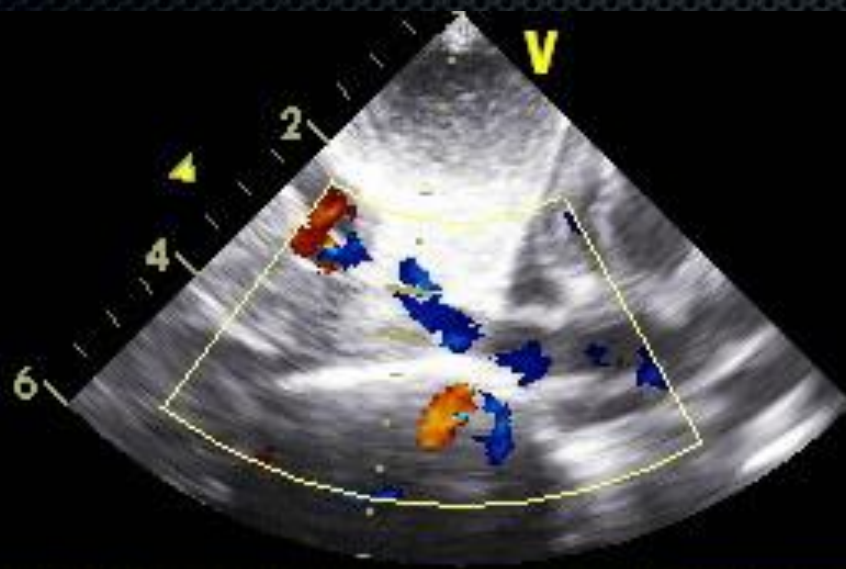


-77.0
cm/s



145 bpm

21/06/2008 10:15:03



Pédiatrique

S12-4

16Hz

5.0cm

2D

69%

C 50

P Arrêt

Gén

Coul

65%

9000Hz

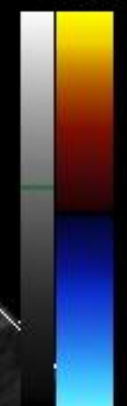
FP 809Hz

4.5MHz

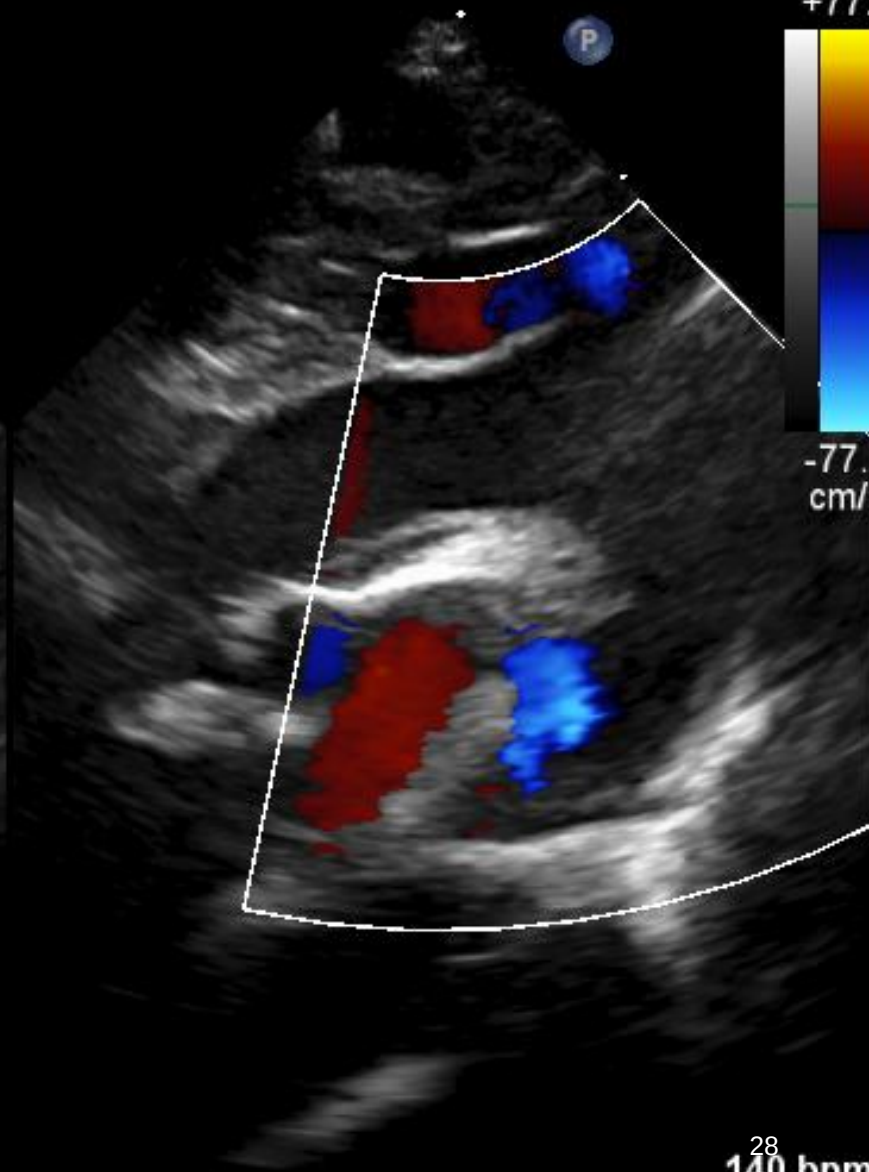
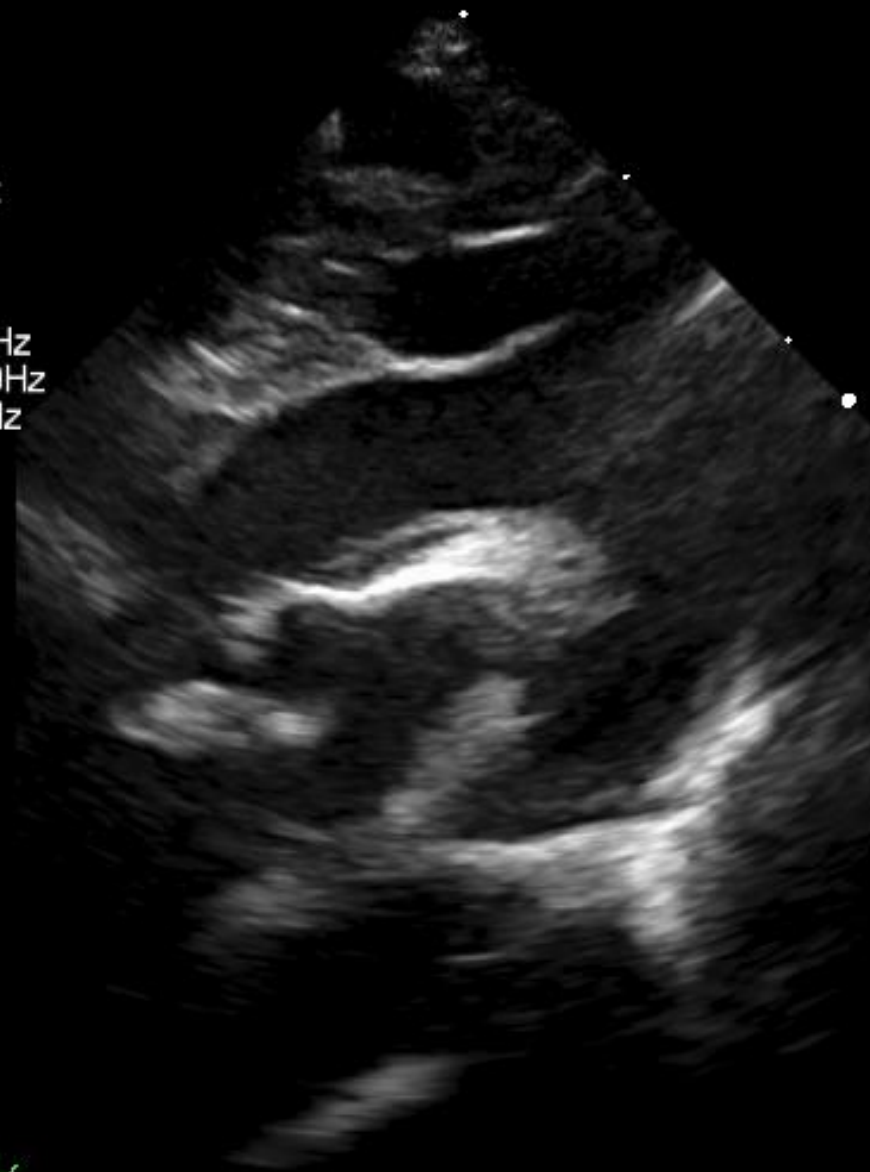
TIS0.8 MI 0.8

M4 M4

+77.0



-77.0
cm/s



28
140 bpm

Pédiatrique

S12-4

11Hz

5.0cm

2D

70%

C 50

P Arrêt

Gén

Coul

65%

8550Hz

FP 769Hz

4.5MHz

TIS0.9 MI 0.8

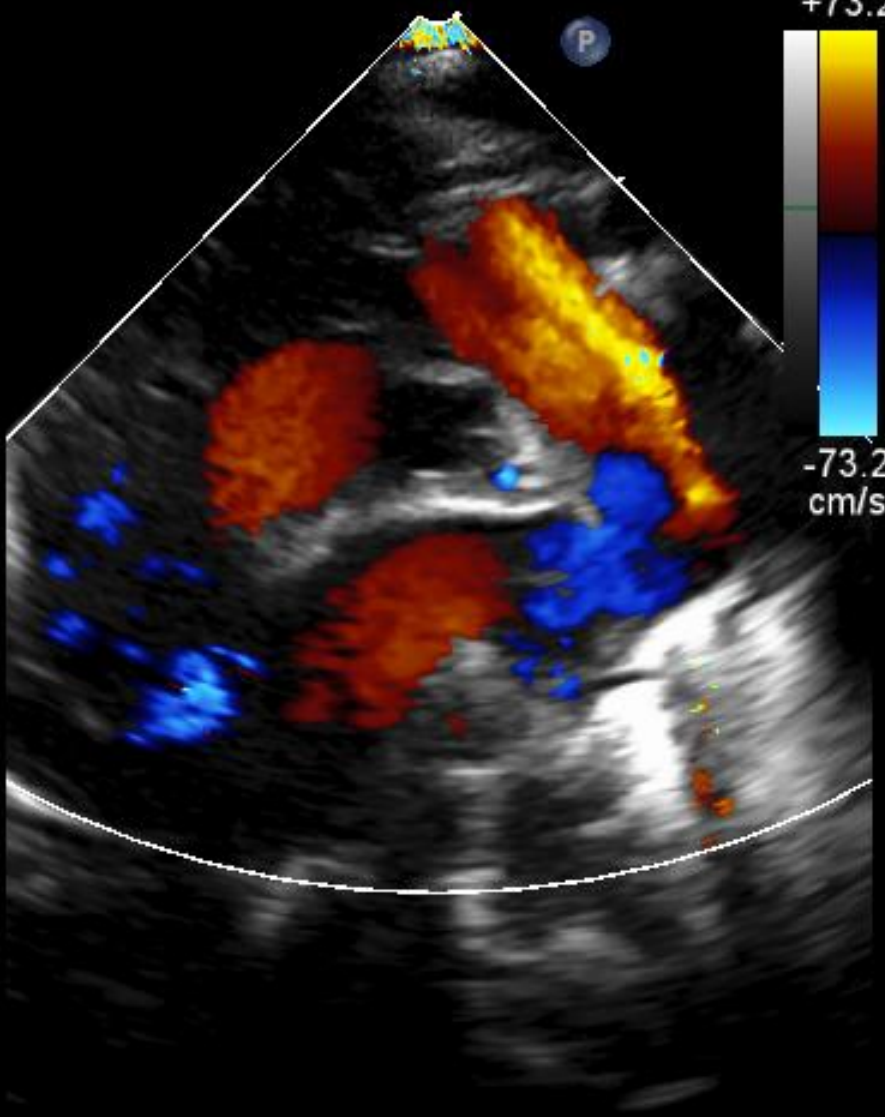
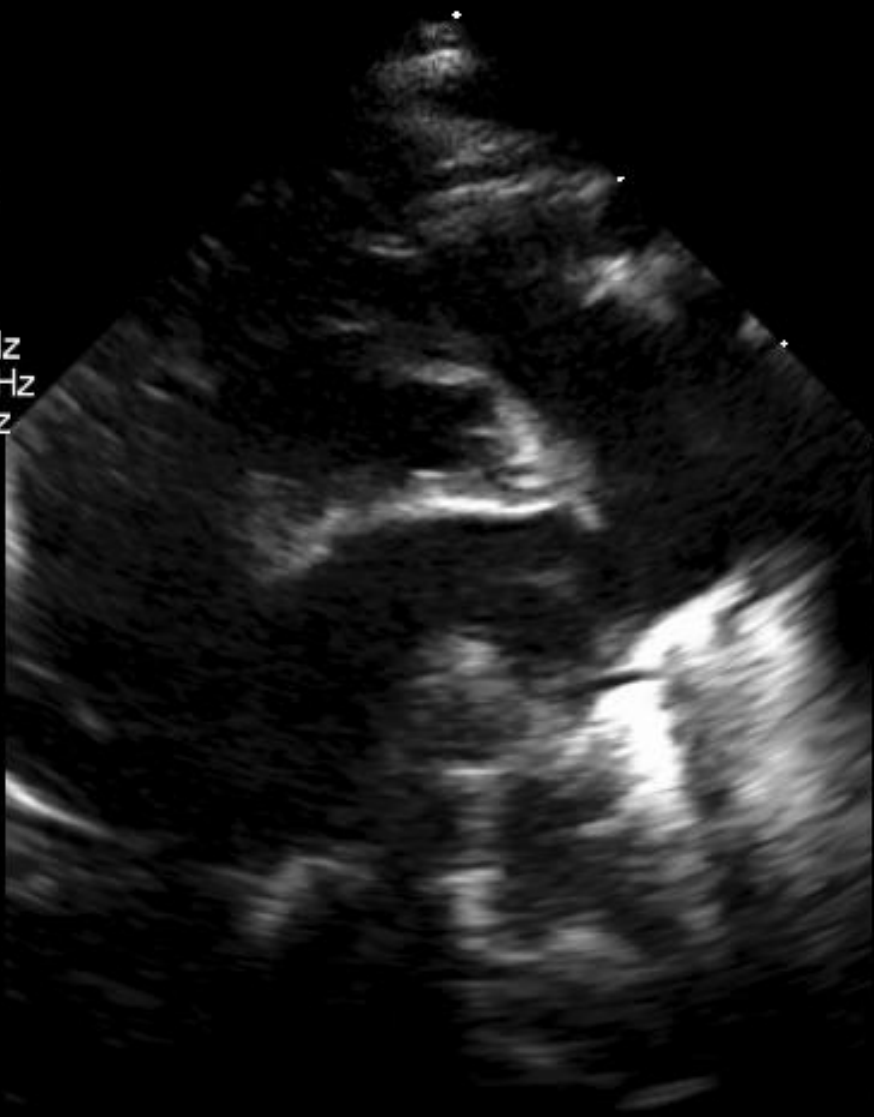
M4 M4

+73.2

-73.2

cm/s

146 bpm



alsabban yousef
10 jours M S50970.1250675513
Acc: A10014634156
23/09/2008

MEDIASTIN
512x512

Mag: 2.47x

D

A

G

P

6cm

80.0 kV
0 mA
1.0 mm / Pos : -80.4 mm
LF 1618.75, CF 191.25
Im 112/226, #115

B40PELLEGRIN
Brilliance 40
PELLEGRIN URGENCES
30

alsabban yousef
10 jours M S50970.1250675513
Acc: A10014634156
23/09/2008

MEDIASTIN
512x512

Mag: 2.47

D

A

G

6cm

80.0 kV
0 mA
1.0 mm / Pos : -77.4 mm
LF 1618.75, CF 191.25
Im 106/226, #121

P

B40PELLEGRINI
Brilliance 4
31
PELLEGRINI URGENCES

alsabban youssef
10 jours M 850970.1250675513
Acc: A10014634156
23/09/2008

MEDIASTIN
512x512

Mag: 2.47x

D

A

G

6cm

80.0 kV
0 mA
1.0 mm / Pos : -65.9 mm
LF 1618.75, CF 191.25
Im 83/226, #144

P

B40PELLEGRIN
Brilliance 40
PELLEGRIN URGENCES
32

alsabban yousef
10 jours M S50970.1250675513
Acc: A10014634156
23/09/2008

MEDIASTIN
512x512

Mag: 2.47x

D

A

G

6cm

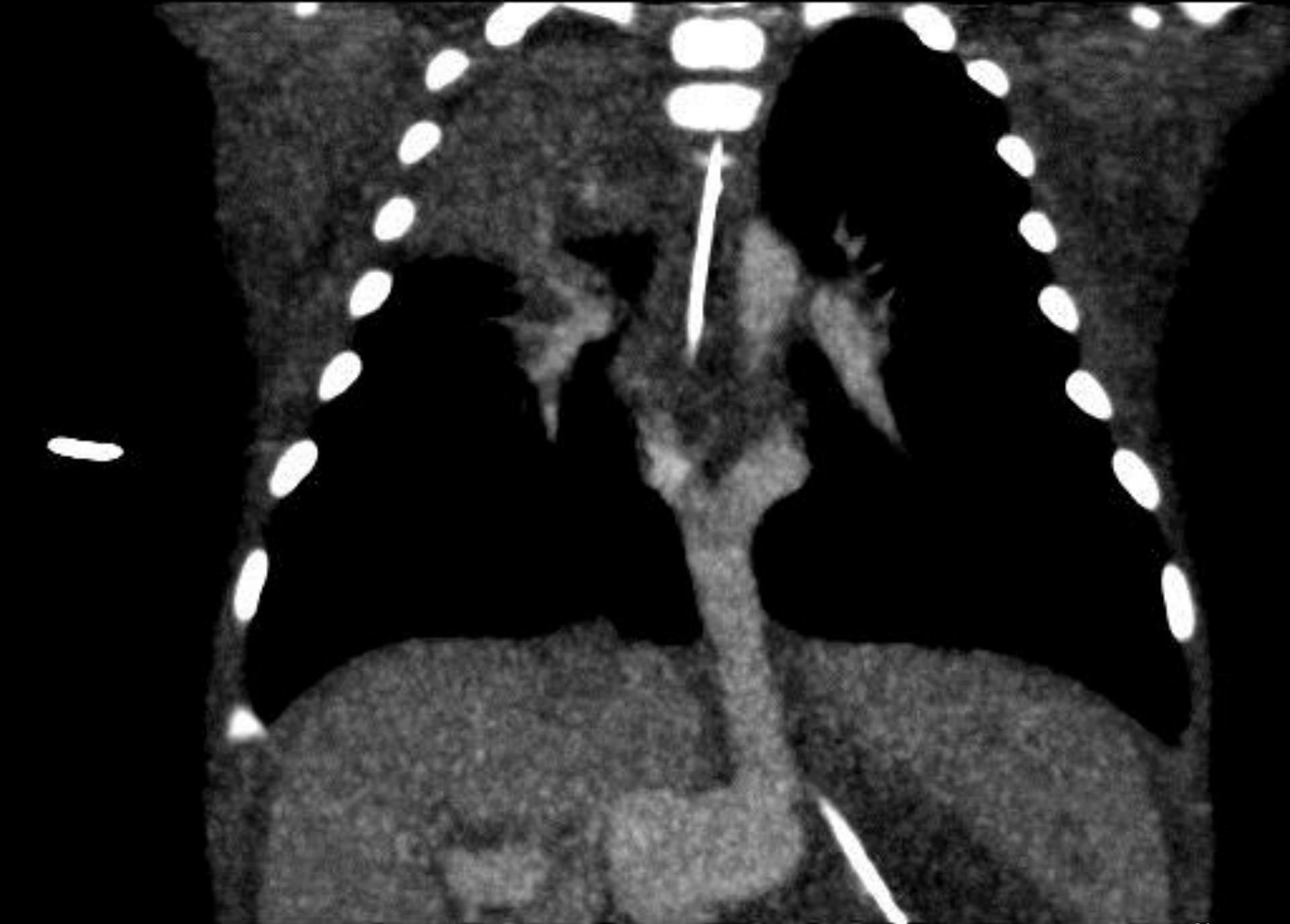
80.0 kV
0 mA
1.0 mm / Pos : -36.9 mm
LF 509.38, CF 253.75
Im 25/226, #202

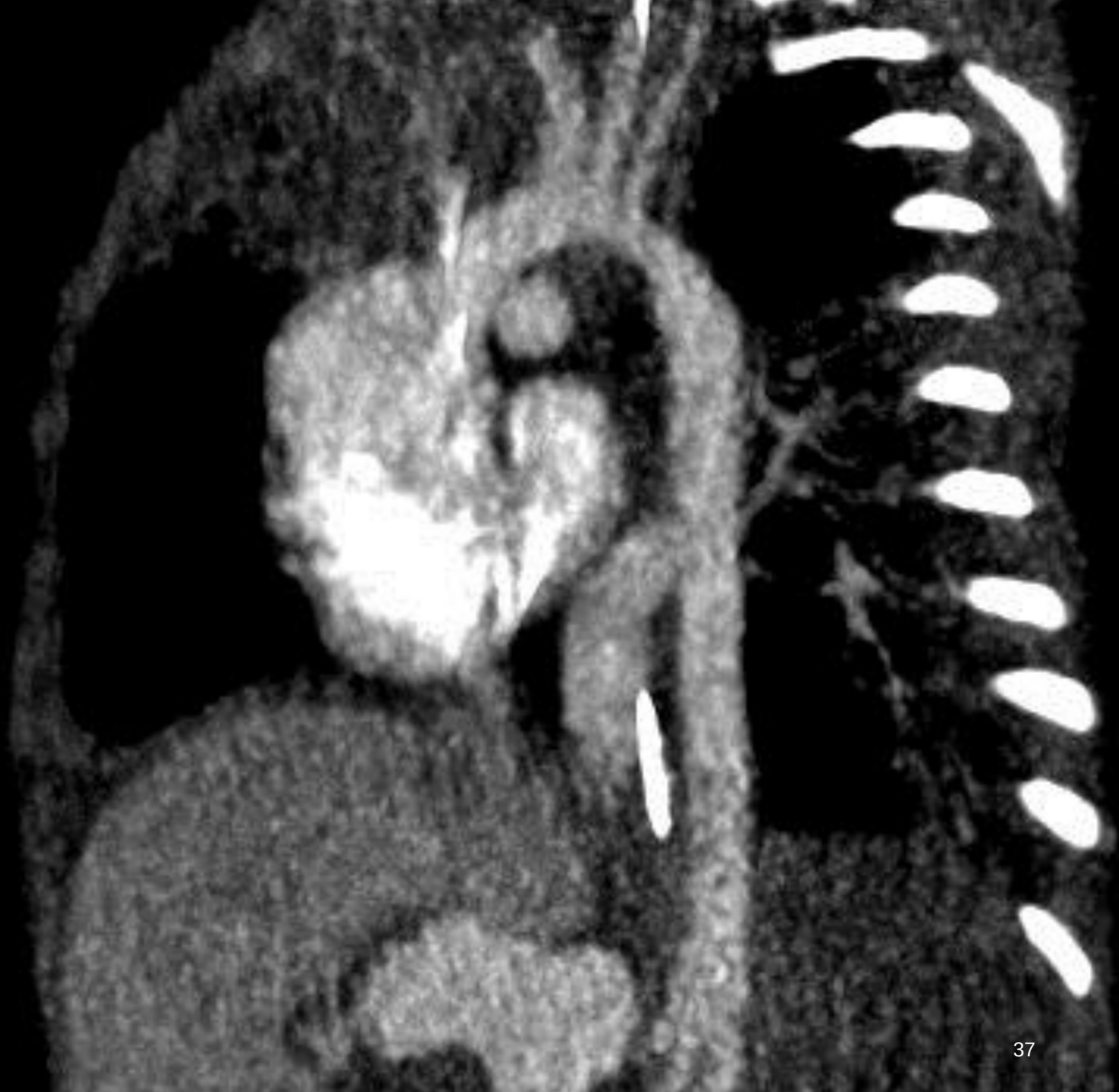
P

B40PELLEGRIN
Brilliance 40
PELLEGRIN URGENCES
33







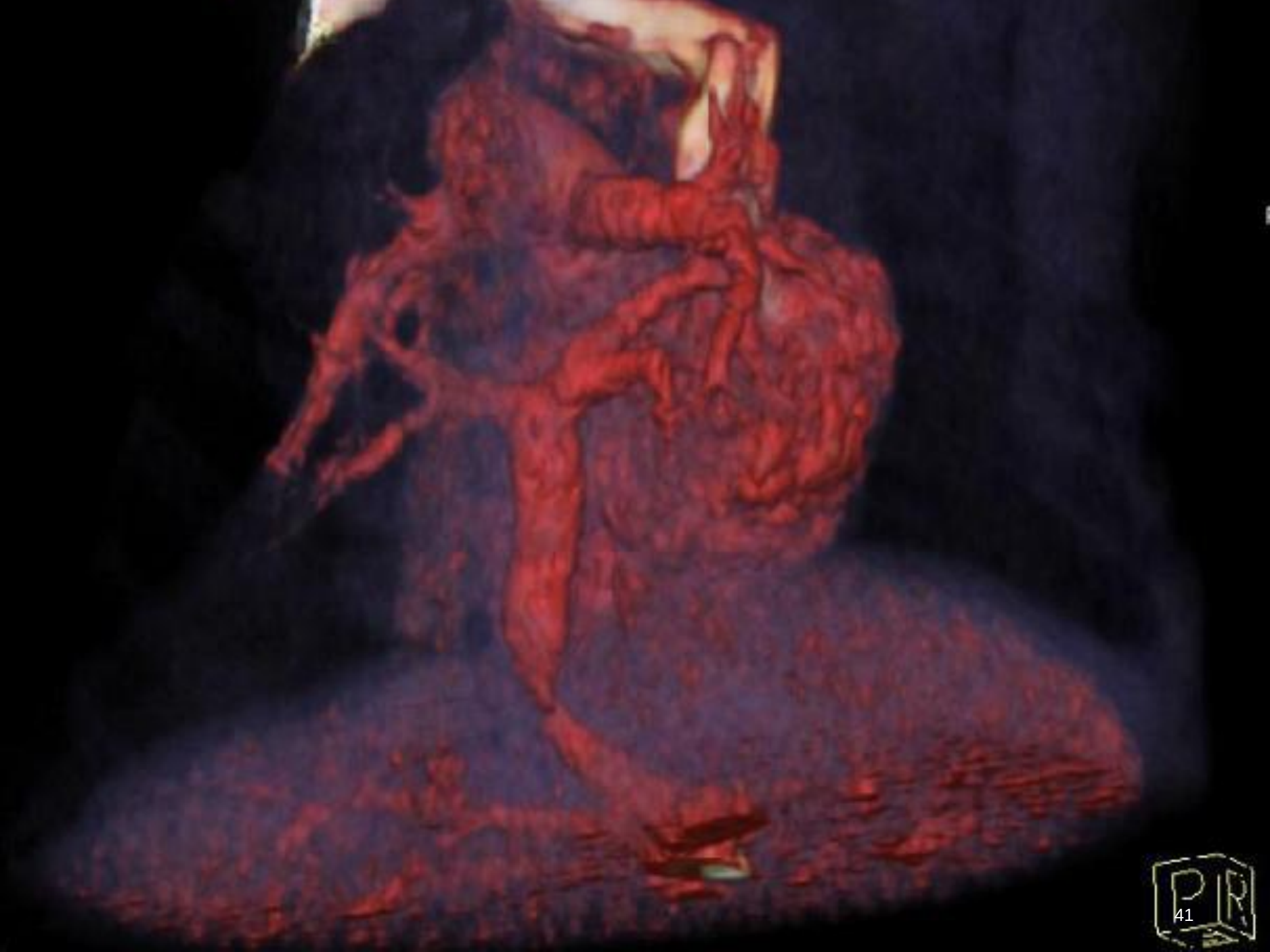






RES/SHADE/SURF
AC/RAO -176
CRAN/CAUD 2
1

R



Prise en charge d'un RVPA bloqué

Reste une urgence!

- En pré- opératoire :
 - Stabilisation hémodynamique (diurétiques - inotropes)
 - Oxygénothérapie, intubation, ventilation artificielle.
 - Perfusion de PgE1
 - « Intérêt relatif » du Rashkind pour améliorer l'approvisionnement du cœur G à partir de l'OD.
- Cette prise en charge doit permettre le transfert le plus rapide possible vers le bloc opératoire.

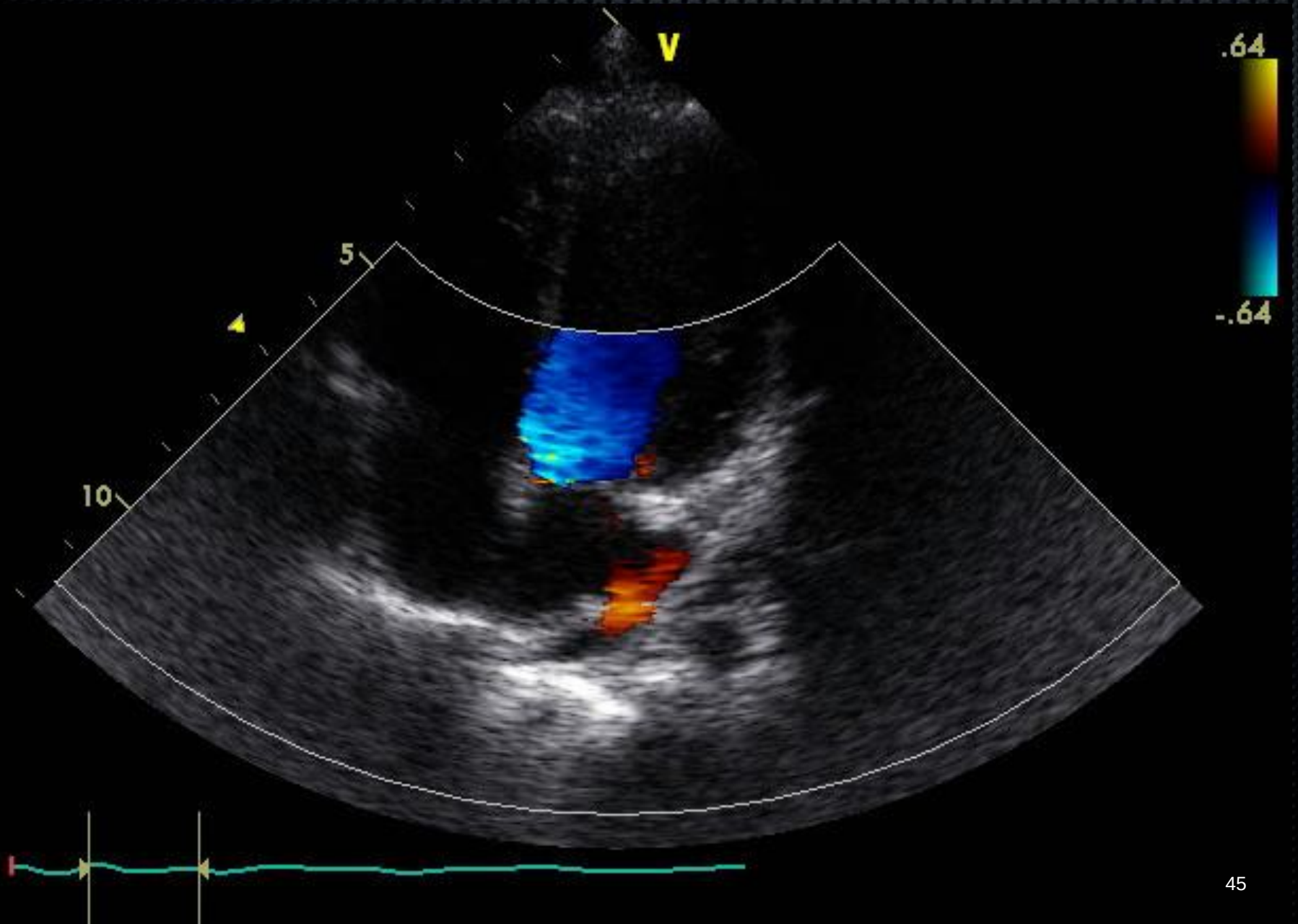
Écho Post-opératoire

- Taille VG, dysfonction diastolique
- La cinétique du VG est toujours bonne à très bonne.
- La CIA résiduelle shunt toujours OG -OD
- Le VD est dilaté.
- Analyse du gradient sur l'anastomose collecteur-OG

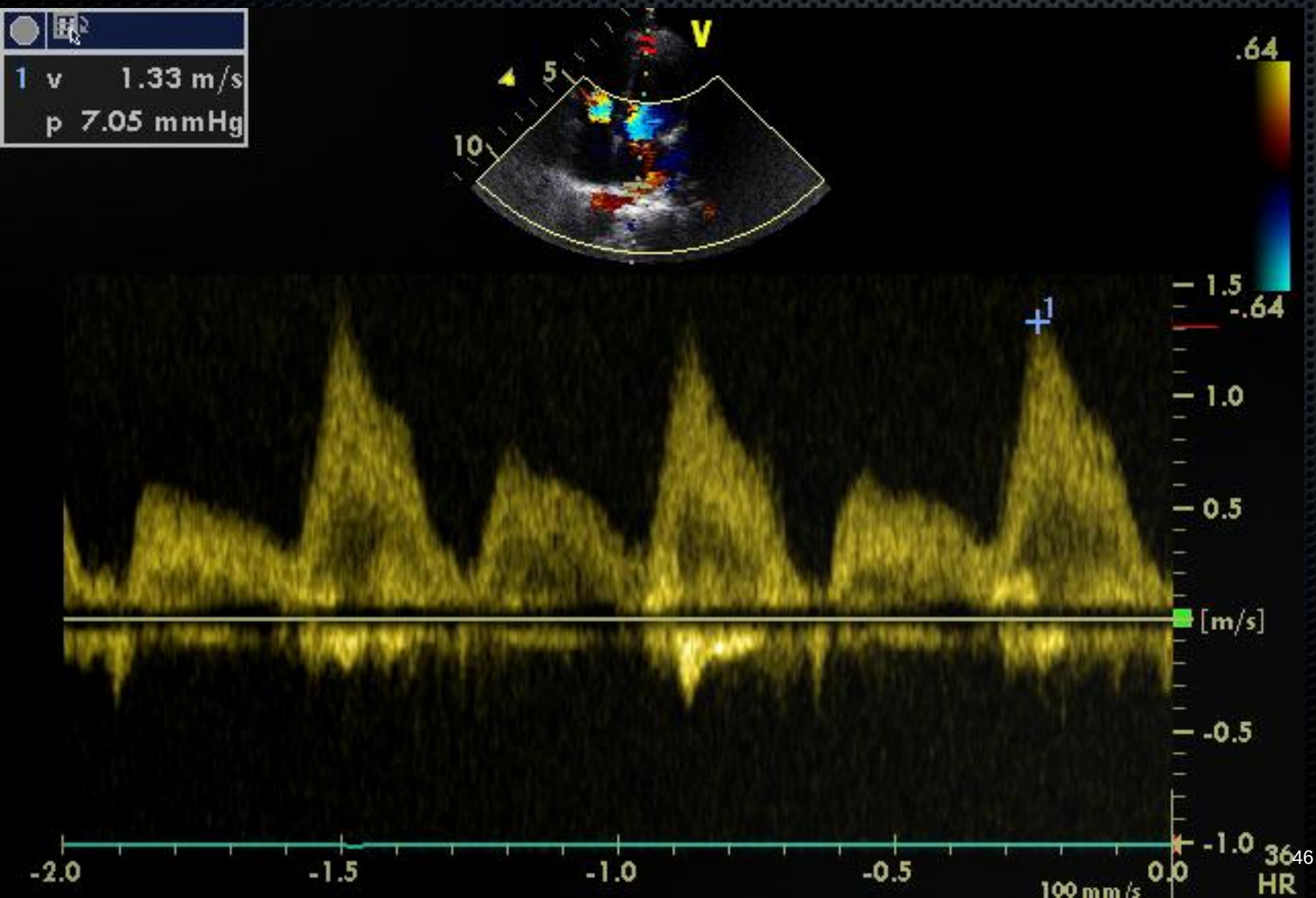
Anastomose Collecteur-OG

- La morphologie du flux a autant d'importance que le gradient: le flux doit être biphasique et revenir à 0.
- Un gradient qui dépasse 1.8 m/s est élevé.
- Un gradient > 2 m/s avec un flux monophasique est synonyme de blocage à interpréter en fonction de l'HTAP.

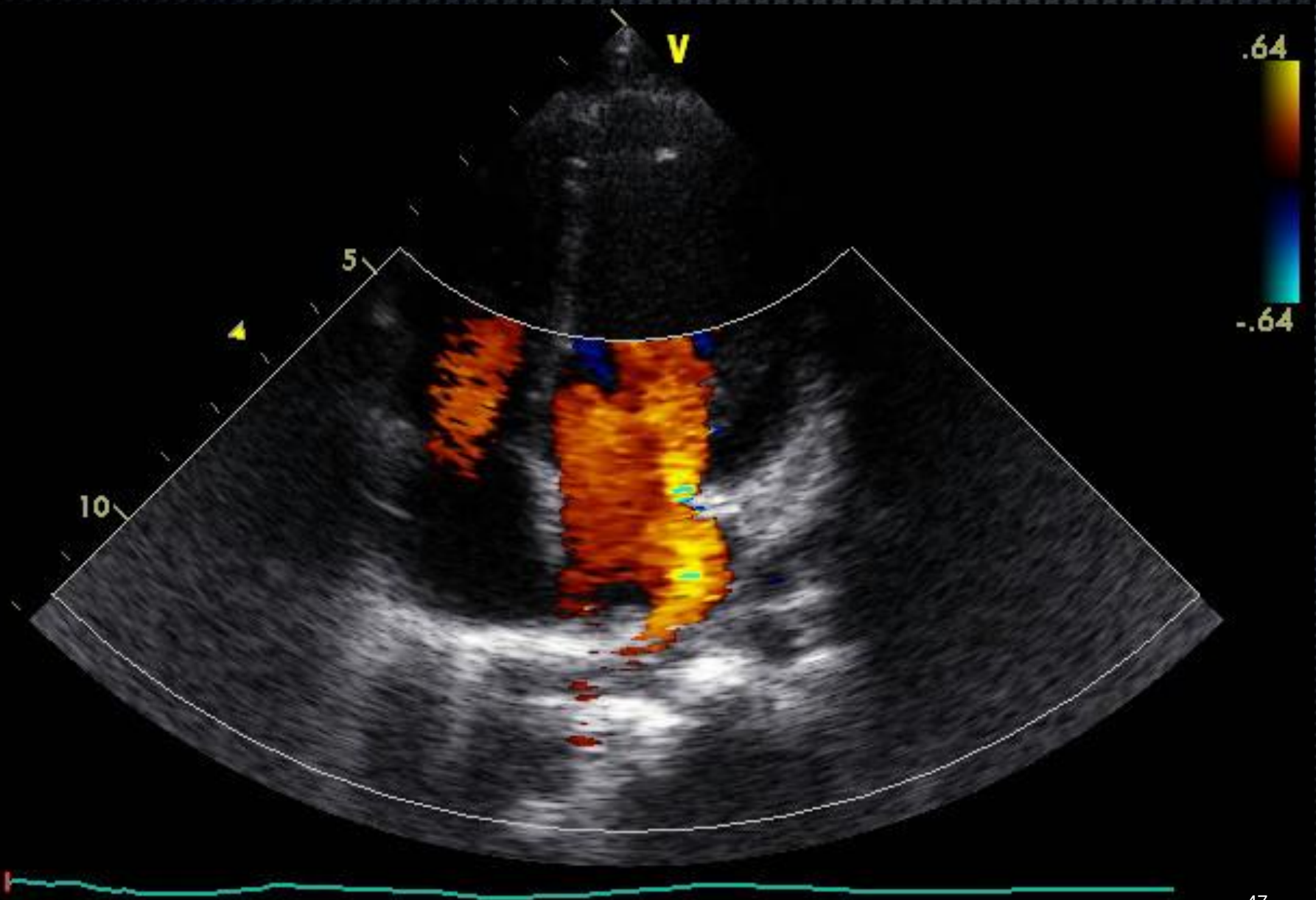
Anastomose Collecteur-OG



Anastomose Collecteur-OG



Anastomose Collecteur-OG



Complications

- Précoces en réa :
 - Défaillance VG.
 - HTAP.
 - Troubles du rythme supraventriculaires.
- Tardive et à surveiller : la sténose du collecteur