

## Résultats du traitement chirurgical du retour veineux pulmonaire anormal total intracardiaque : À propos de 7 cas

Skander Ben Omrane\*, Lilia Chaker\*\*, Anis Rjeb\*, Karim Kaouel\*, Adel Khayati\*, Habiba Drissa\*\*

\*Service de chirurgie cardiovasculaire et thoracique- Hôpital la Rabta-Tunis-Tunisie

\*\*Service de cardiologie pédiatrique-Hôpital la Rabta-Tunis-Tunisie  
Université Tunis El Manar

S. Ben Omrane, L. Chaker, A.Rjeb, K. Kaouel, A. Khayati, H. Drissa

S. Ben Omrane, L. Chaker, A.Rjeb, K. Kaouel, A. Khayati, H. Drissa

Résultats du traitement chirurgical du retour veineux pulmonaire anormal total intracardiaque :À propos de 7 cas

Results of surgical treatment of intracardiac total anomalous pulmonary venous return

LA TUNISIE MEDICALE - 2011 ; Vol 89 (n°06) : 561 - 564

LA TUNISIE MEDICALE - 2011 ; Vol 89 (n°06) : 561 - 564

### R É S U M É

**Prérequis :** Le retour veineux pulmonaire anormal total gauche. Les RVPAT intracardiaques représentent 25 à 30% des RVPAT.

**Buts :** Etudier les résultats du traitement chirurgical du RVPAT intracardiaque et déterminer les facteurs influençant l'évolution.

**Méthodes :** Etude rétrospective de sept patients ayant un RVPAT intracardiaque et opéré entre Mai 1992 et juillet 2007.

**Résultats :** La réparation a été assurée à travers une atriotomie droite parallèle au sillon interauriculaire dans tous les cas. On n'a enregistré aucun décès post opératoire précoce. Les complications postopératoires immédiates étaient dans la plupart des cas d'ordre infectieux et surtout pulmonaires. Aucune complication cardiaque notamment une sténose des veines pulmonaires ou des troubles du rythme n'a été rapportée.

**Conclusion :** Un diagnostic précoce, une technique chirurgicale correcte et une réanimation postopératoire optimale sont les meilleurs garants d'une issue favorable au traitement du RVPAT intracardiaque

### S U M M A R Y

**Background:** Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) has a rather low incidence (1-3%) of all congenital heart disease. Intracardiac TAPVR represent 25-30% of all TAPVR.

**Aim:** To report our results and long-term follow-up of surgical management of intracardiac TAPVR.

**Methods:** Retrospective study of 7 patients with intra cardiac TAPVR treated surgically between Mai 1992 and July 2007.

**Results:** The surgical technique has been an intra atrial procedure in all cases. We didn't report any early post-operative death. Early post-operative complications were principally pulmonary infections. We report one death at three months of follow-up caused by laryngeal stenosis. Late follow-up was good for all patients.

**Conclusion:** Good result of surgical treatment of intracardiac TAPVR depends on early diagnosis and adequate surgical technique.

### Mots-clés

Retour veineux pulmonaire anormal total- Chirurgie cardiaque- Hypertension artérielle pulmonaire

### Key- words

Total anomalous pulmonary venous return- Cardiac surgery-Arterial pulmonary hypertension

Le retour veineux pulmonaire anormal total (RVPAT) est une malformation congénitale rare dans laquelle il n'y a pas de communication anatomique entre les veines pulmonaires et l'oreillette gauche. Ses formes anatomiques variées sont classées en fonction de leur mode de drainage en retours veineux pulmonaires anormaux totaux supracardiaques, intracardiaques, infracardiaques et mixtes. Les RVPAT intracardiaques représentent 25 à 30% des RVPAT [1]. Ils se font le plus souvent dans le SC. Rarement, ils se font dans l'oreillette droite (OD) et sont alors notés le plus souvent en cas d'isomérisme droit [2].

La technique chirurgicale, adaptée à la forme anatomique, est aujourd'hui assez bien réglée, en dépit des nombreuses techniques proposées dans le passé.

### PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective a propos de 7 patients ayant un RVPAT intracardiaque hospitalisés au service de Cardiologie Pédiatrique de l'hôpital la Rabta et opéré entre Mai 1992 et juillet 2007. Nous avons inclus dans notre étude les patients ayant un RVPAT intracardiaque associé à d'autres malformations intracardiaques et extracardiaques ayant bénéficié d'une réparation complète. Dans notre étude nous allons exposer les résultats du traitement chirurgical, en les comparant à des séries précédemment citées par différents auteurs.

Les données suivantes ont été recueillies à partir des dossiers et des comptes-rendus échocardiographiques et opératoires des patients ayant bénéficiés d'une réparation complète du RVPAT intracardiaque.

- Les données anamnestiques
- Les données échocardiographiques :
- Les données chirurgicales :
- Les données évolutives :

### Caractéristiques de la population : (Tableau 1)

Lors de la découverte de la cardiopathie, tous les patients présentaient une cyanose avec une SaO<sub>2</sub> variant de 75% à 89% accompagnée de dyspnée et de signes de lutte respiratoires (polypnée, tirage intercostal, tirage sous costal et battement des ailes du nez) dans tous les cas.

L'œdème du visage était noté chez 2 patients alors que l'œdème des membres inférieurs était présent chez un patient. L'hépatomégalie était notée chez 7 patients. Une atteinte neurologique avec un syndrome quadripiramidal et un syndrome polymalformatif (Hypoplasie de l'oreille droite+microcéphalie) ont été observés chez le patient N°1.

Des signes électrocardiographiques d'hypertrophie ventriculaire droite ont été notés chez tous les patients associés à des signes d'hypertrophie auriculaire droite et un bloc de branche droit incomplet chez 6 patients.

Dans tous les cas le rythme cardiaque était régulier et sinusal variant entre 150/mn et 180/mn.

La radiographie du thorax des patients notait une cardiomégalie avec un rapport cardiothoracique (RCT) variant de 0,6 à 0,7, associé à des signes de dilatation des cavités droites (débord de l'arc inférieur droit et pointe cardiaque en sus diaphragmatique) et de surcharge vasculaire pulmonaire.

Le diagnostic positif de RVPAT intracardiaque a été porté à l'échocardiographie-Doppler dans tous les cas devant l'absence de visualisation de connexion d'au moins une veine pulmonaire

Tableau 1 : Caractéristiques des patients

Patient	N°1	N°2	N°3	N°4	N°5	N°6	N°7
AGE	6 mois	2 mois	30 mois	1 mois	4 mois	8 mois	4 mois
SEXE	M	F	F	F	M	F	M
Echocardiographie	RVPAT dans le SC	RVPAT dans l'OD	RVPAT dans l'OD	RVPAT dans le SC			
Lésions associées	CIA	CIA	CIA	CIA+TGV+CoA+PCA	CIA	CIA	CIA
Autres explorations	Angiographie	Angiographie	Angiographie	Angiographie	Angiographie	Angiographie	Angio-TDM
Technique chirurgicale	Résection du toit du SC + fermeture de la CIA	Résection du toit du SC + fermeture de la CIA	Résection du toit du SC + fermeture de la CIA	Résection du toit du SC + fermeture de la CIA	Elargissement de la CIA+ Tunnellisation des VP vers l'OG	Elargissement de la CIA+ Tunnellisation des VP vers l'OG	Résection du toit du SC + fermeture de la CIA
Evolution post-opératoire	Simple	Simple	Simple	Simple	Simple	Sténose laryngée	Simple
Echocardiographie post-opératoire	Normale	Normale	Normale	Normale	Normale	Normale	Normale
Mortalité tardive						A 3 mois	

M : masculin ; F : féminin ; RVPAT : retour veineux pulmonaire anormal total ; SC : sinus coronaire ; OD : oreillette droite ; CIA : communication interauriculaire ; TGV : transposition des gros vaisseaux ; CoA : coarctation de l'aorte ; PCA : persistance du canal artériel ; VP : veines pulmonaires ; OG : oreillette gauche.

(VP) à l'oreillette gauche (OG) malgré la recherche sur les différentes incidences apicale, sous-costale et suprasternale. L'exploration hémodynamique a été demandée chez six patients, confirmant le diagnostic de RVPAT intracardiaque, le type anatomique dans tous les cas; les mesures de pression artérielle pulmonaire montraient une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) variant de 40 à 60mmHg de systolique. Un seul patient a bénéficié d'un angioscanner thoracique qui a confirmé le diagnostic échographique.

## RESULTATS

La réparation a été assurée à travers une atriotomie droite parallèle au sillon interauriculaire dans tous les cas.

Dans les 5 cas de RVPAT se faisant dans le sinus coronaire (SC) (N°1, 2, 3, 4 et 7), la communication interauriculaire (CIA) a été élargie vers le sinus coronaire, laissant apparaître ce dernier bombant dans l'oreillette gauche. Le toit du SC a été alors largement ouvert dans l'OG laissant drainer le sang veineux pulmonaire dans cette dernière. La fermeture de la CIA a été assurée par un patch de péricarde autologue redirigeant tout le sang veineux pulmonaire vers l'OG. Le patient N°4 a bénéficié d'une cure de lésions associées (transposition des gros vaisseaux (TGV), coarctation de l'aorte (CoA).

Dans les deux cas de RVPAT se faisant dans l'oreillette droite (OD) (N°5 et N°6), on a procédé à l'élargissement de la CIA et on a réalisé une tunnellation du flux sanguin veineux pulmonaire vers l'OG à l'aide d'un patch de péricarde autologue.

Les complications postopératoires immédiates étaient favorables dans la plupart des cas ; on n'a enregistré aucun décès ; des complications mineures d'ordre infectieux et surtout pulmonaires ont été notées.

On a par ailleurs enregistré la survenue d'une HTAP dans un seul cas (N°4), ayant nécessité le recours à la sédation, la prolongation de la période de ventilation mécanique, un support inotrope et l'emploi du monoxyde d'azote par voie inhalée. L'évolution était favorable avec un retour à des chiffres de pression artérielle pulmonaire dans les limites de la normale.

Dans le cas N°1 une septicémie à staphylocoques aureus a été documentée et a bien évolué sous une antibiothérapie adaptée sans signes d'endocardite infectieuse lors des contrôles ultérieurs.

Dans le cas N°2, une atélectasie du lobe supérieur droit a été rapidement jugulée par une kinésithérapie intensive.

A long terme, tous les patients ont été suivis régulièrement avec un recul moyen de 7 ans (extrêmes : 3 mois et 11 ans), ils ont bénéficié d'un contrôle annuel fait d'un examen clinique, d'une radiographie du thorax, d'un électrocardiogramme et d'une échocardiographie-Doppler à la recherche de signes d'obstruction au retour veineux pulmonaire. Le cathétérisme cardiaque n'a pas été indiqué chez aucun de nos patients. On déplore un seul décès après 3 mois par sténose laryngée irréversible (patient N° 6). Aucune complication cardiaque notamment une sténose des veines pulmonaires ou des troubles du rythme n'a été rapportée.

## DISCUSSION

Lorsque le retour veineux pulmonaire anormal se fait dans le SC, la réparation peut être assurée par deux méthodes de principes différents. La méthode traditionnelle consiste à une résection large des bords du foramen ovale, l'incision puis la résection large du toit du SC qui bombe dans l'OG et enfin la reconstruction de la cloison interauriculaire à l'aide d'un patch synthétique en faisant attention à la suture du bord inférieur du patch qui doit passer à distance du noeud auriculoventriculaire [3-6]. La deuxième méthode est celle de Van Praagh [7], utilisée par certains auteurs [4, 8, 9] et qui consiste à l'incision puis la résection large du toit du SC qui bombe dans l'OG sans résection des bords du foramen ovale et enfin la fermeture de l'ostium du SC et le foramen ovale par une suture directe.

La technique de Van Praagh a été avancée dans l'espoir de minimiser le risque de lésion des voies de conduction auriculaires et auriculoventriculaires [4], ainsi que pour éviter l'emplacement d'un matériel prothétique dans l'oreillette d'un nourrisson [9]. Mais, malgré l'utilisation de cette méthode, l'étude des résultats immédiats et tardifs avait révélé la persistance d'une incidence élevée de bradyarythmies précoces (60%), avec un cas tardif d'arythmie supraventriculaire récurrente [4]. L'obstruction postopératoire du site de communication entre le SC et l'OG était rapportée par certains auteurs [10] après l'utilisation de la méthode de Van Praagh, alors que d'autres n'avaient pas trouvé d'obstruction au niveau de la zone du patch synthétique ou péricardique utilisés dans la reconstruction de la cloison interauriculaire dans la méthode traditionnelle [5]. Cette dernière s'avère préférable à la méthode de Van Praagh ; en effet, elle autorise une meilleure visualisation de la connexion des veines pulmonaires avec le SC et assure une large communication entre l'OG et le SC pouvant prévenir la survenue de sténoses secondaires [4] ; toutefois d'autres auteurs [9] continuent à utiliser la technique de Van Praagh pour éviter l'utilisation de patch prothétique source de différents problèmes [10].

Dans les retours veineux pulmonaires anormaux totaux se faisant dans l'OD, l'approche chirurgicale est assurée par une atriotomie droite [3, 6]. La cloison interauriculaire est largement réséquée et le sang veineux pulmonaire est dirigé vers l'OG à travers une tunnellation par un patch synthétique ou péricardique. La suture du patch doit respecter les ostia des veines pulmonaires pour éviter la sténose secondaire de ces dernières et rester à distance des voies de conduction pour éviter la survenue de bloc auriculoventriculaire [3].

Quant à la conduite à tenir devant la CIA, elle reste discutable; en effet, le jeune âge, un ventricule gauche petit aux mensurations échographiques préopératoires, des signes de surcharge ventriculaire droite marquée sont des arguments qui laissent présager du risque de poussées d'HTAP postopératoire. Dans ces formes, il est prudent de ménager un orifice calibré au centre du patch de cloisonnement (3.5 à 6 mm de calibre selon le poids). Cette décharge peut être salvatrice dans les suites opératoires, sa fermeture secondaire spontanée est habituelle.

En confrontant les résultats opératoires chez les sept patients suivis entre 1992 et 2005 et qui ont eu une réparation chirurgicale du retour veineux pulmonaire anormal total avec les données de la littérature, nous avons trouvé une mortalité opératoire compatible avec les résultats de certaines équipes. Nous avons trouvé une mortalité opératoire immédiate de 18,18% avec une mortalité globale de 27,27%. L'obstruction secondaire au retour veineux pulmonaire n'a pas été observée chez nos patients. C'est une complication exceptionnelle après chirurgie du RVPAT intracardiaque. La cause est une malfaçon chirurgicale [2, 3, 11], comme la construction d'une anastomose insuffisamment large entre l'OG et la confluence veineuse pulmonaire (CVP).

L'âge, le sexe, le type anatomique, l'obstruction au retour veineux pulmonaire anormal total en préopératoire ne devraient pas être considérés comme des facteurs de risque opératoire. Cependant il apparaît que la détérioration de l'état hémodynamique et l'acidose métabolique préopératoires sont les majeurs facteurs de risque de mortalité opératoire. La bonne exposition des éléments anatomiques à travers la voie d'abord, la construction d'une large anastomose entre l'OG et la CVP, le contrôle des ostia des veines pulmonaires, le contrôle de l'équilibre acido-basique et de l'HTAP en préopératoire, peropératoire et postopératoire sont les meilleurs garants de survie.

L'obstruction secondaire du retour veineux pulmonaire que ce

soit par une sténose anastomotique ou une sténose des veines pulmonaires reste une complication redoutée survenant dans les 6 mois postopératoires voire même à 1 an, avec un risque élevé. Seule une reconstruction chirurgicale rigoureuse pourrait prévenir sa survenue. L'HTAP postopératoire reste une complication immédiate sévère de maniement difficile pouvant mettre en jeu le pronostic vital du patient malgré l'assistance respiratoire, circulatoire et l'emploi d'agents vasoactifs et en particulier le monoxyde d'azote par voie inhalée.

Le pronostic à long terme est excellent en dehors de la sténose secondaire des veines pulmonaires et le développement psychomoteur et staturo-pondéral est normal chez les survivants.

---

## CONCLUSION

---

Le RVPAT intracardiaque est une cardiopathie dont le traitement est chirurgical. Un diagnostic précoce, une prise en charge rapide et une réanimation postopératoire optimale sont les meilleurs garants d'une issue favorable à la chirurgie. La technique chirurgicale, adaptée à la forme anatomique, est aujourd'hui assez bien réglée, en dépit des nombreuses techniques proposées dans le passé. Le pronostic à long terme est excellent en dehors de la sténose secondaire des veines pulmonaires et le développement psychomoteur et staturo-pondéral est normal chez les survivants.

## Références

1. Eimbcke F, Enriquez G, Gomez O, Zilleruello R. Total anomalous pulmonary venous connection. Moller JH, Hoffman JIE. *Pediatric Cardiovascular Medicine*. London: Churchill Livingstone 2000: 409-20.
2. Anderson RH, Macartney FJ. Pulmonary venous abnormalities. Anderson RH, Baker EJ, McCartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M. *Pediatric Cardiology*, volume 1. London: Churchill Livingstone 2002: 867-84.
3. Tamisier D, Vouhé P. Retours veineux pulmonaires anormaux totaux. *Encycl Méd Chir, Techniques chirurgicales. Thorax* 2001; 42: 784.
4. Jonas RA, Smolinsky A, Mayer JE et al. Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus. *Am J Cardiol* 1987; 59: 431-35.
5. Lupinetti FM, Kulik TJ, Beekman RH 3rd et al. Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 880-85.
6. Cobanoglu A, Menache VD. Total anomalous pulmonary venous connection in neonates and Young infants: Repair in the current era. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 43-9.
7. Van Praagh R, Harken AH, Delisle G et al. Total anomalous pulmonary venous drainage to the coronary sinus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 64: 132-35.
8. Sano S, Brawn WJ, Mee RBB. Total anomalous pulmonary venous drainage. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 886-92.
9. Dickinson DF, Parimelazhagan KM, Tweedie MCK et al. Total anomalous pulmonary venous connection. Repair using deep hypothermia and circulatory arrest in 44 consecutive infants. *Br Heart J* 1982; 48: 249-54.
10. Whight CM, Barratt-Boyes BG, Calder AL et al. Total anomalous pulmonary venous connection. Long-term results following repair in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75: 52-63.
11. Van de Wal HJCM, Hamilton DI, Godman MJ et al. Pulmonary venous obstruction following correction for total anomalous pulmonary venous drainage: a challenge. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992; 6: 545-9.