

Syndrome de cimenterre chez l'enfant : étude d'une observation

Khalef. I ⁽¹⁾, Bouguila. J ^(2,3), Attallah. R ⁽⁴⁾

⁽¹⁾ Cabinet Pédiatrie Akouda Sousse

⁽²⁾ Service de Pédiatrie Farhat Hached Sousse

⁽³⁾ Faculté de Médecine de Sousse. Université de Sousse

⁽⁴⁾ Cabinet de Radiologie Sousse

RÉSUMÉ

Le syndrome du cimenterre ou syndrome veino-lobaire de Felson est une pathologie très rare, caractérisée par l'association d'anomalies cardio-pulmonaires notamment un retour veineux pulmonaire droit anormal, situé le plus souvent dans la veine cave inférieure. Nous rapportons une observation d'un nouveau né de sexe masculin qui s'est présenté pour une détresse respiratoire immédiate et modérée. Le diagnostic a été suspecté sur la radiographie thoracique et confirmé par la tomodensitométrie qui a mis en évidence une veine pulmonaire droite unique se jetant au niveau de la jonction oreillette droite veine cave inférieure associée à une dextrocardie. Le pronostic est lié à l'importance du shunt gauche-droit et aux malformations associées.

ABSTRACT

Scimitar syndrome or Felson veno-lobar syndrome is a very rare pathology, characterized by the association of cardiopulmonary anomalies including an abnormal right pulmonary venous return, most often located in the inferior vena cava. We present an original observation of a male newborn who presented for immediate and moderate respiratory distress. The diagnosis was suspected on the chest X-ray and confirmed on a CT scan which revealed a single right pulmonary vein flowing at the junction of the right atrium inferior vena cava associated with dextrocardia. The prognosis is related to the size of the left-right shunt and associated malformations.

Mots clés : Malformation cardiaque – retour veineux pulmonaire anormal –Enfant.

Key-words : Heart defect – abnormal pulmonary venous return- child.

INTRODUCTION

Le syndrome du cimenterre est une pathologie congénitale rare avec une prévalence estimée à 2/100 000 [1, 2]. Classiquement, il est caractérisé par une association d'anomalies cardio-pulmonaires, parmi lesquelles un retour veineux pulmonaire droit anormal partiel ou total. Il est associé le plus souvent à d'autres malformations pulmonaires surtout droites et des malformations cardiaques [2,3]. Malgré cette définition classique, le syndrome du cimenterre reste une entité anatomiquement et cliniquement diversifiée [4]. Un nombre d'anomalies supplémentaires peuvent coexister dans le cadre de ce syndrome, notamment une artère systémique anormale résultant de l'aorte, qui irrigue la même zone de poumon drainée par la veine pulmonaire anormale. Des anomalies trachéo-bronchiques et également une dextrocardie ont été rapportées [5]. Nous rapportons l'observation d'un nouveau-né hospitalisé pour une détresse respiratoire immédiate qui a révélé un syndrome de cimenterre afin d'en rappeler les particularités diagnostiques, thérapeutiques et évolutives.

OBSERVATION

Nous rapportons l'observation d'un nouveau-né de sexe masculin né à terme par césarienne pour défaut d'engagement. Poids de naissance = 3,6 Kg, taille =51 cm, PC=35cm, Apgar :8/9. La grossesse était bien suivie avec une échographie morphologique normale. Les sérologies TORSCH étaient négatives. Pas d'antécédents familiaux notables. L'examen à la naissance a révélé une détresse respiratoire immédiate avec une polypnée (FR=65C/min). Saturation d'oxygène (satO2)=95% à l'air ambiant. L'auscultation pulmonaire était asymétrique

Auteur correspondant :

Dr. KHALEF Imene

Cabinet Pédiatrie Akouda Sousse

E-mail : imenekhalef@yahoo.fr

avec diminution des murmures vésiculaires à droite. L'auscultation cardiaque était normale avec FC=120 bat/min. Le reste de l'examen était sans anomalies. La conduite à tenir immédiate était d'hospitaliser le nouveau né en réanimation néonatale. Il était mis dans une couveuse avec scope, avec mise en place d'une sonde gastrique et oxygénation sous hood à 6l/min d'O₂ (satO₂ = 98% sous oxygène).

→ Devant ce tableau clinique, nous avons évoqué les diagnostics suivants :

- une infection maternofoetale mais pas d'anamnèse infectieuse.
- une malformation pulmonaire droite.
- une détresse respiratoire transitoire par retard de résorption de liquide alvéolaire.
- une insuffisance cardiaque mais l'auscultation cardiaque était normal.
- un trouble métabolique : glycémie était normale à 5,6 mmol/l.

Nous avons demandé un bilan infectieux : CRP à H12 = 4 mg/l, NFS : Hb= 15gr, GB= 15630 (PNN= 30%, Lymphocyte =59%), hémocultures : deux prélèvements revenues négatives et ECBU qui était négatif. La radiographie de thorax de face a montré une déviation latérale droite du médiastin, une ascension de la coupole diaphragmatique droite avec présence d'une opacité au niveau du cul de sac pleural droit, une opacité tubulée près du bord droit du cœur de tonalité hydrique rappelant une structure vasculaire et une distension pulmonaire gauche probablement compensatrice (figure 1).

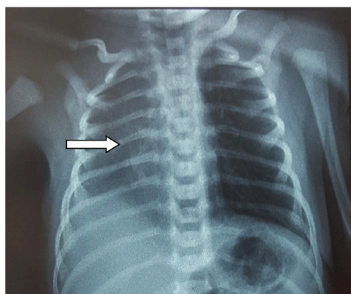


Figure 1 : Radiographie de thorax de face : opacité tubulée près du bord droit du cœur de tonalité hydrique. L'échographie cardiaque a été réalisée à j1 de vie et a montré un ventricule gauche non dilatée et de fonction conservée (FVG= 77%), VD non dilatée, PAP systémique= 23 mmHg, RVPA partiel qui s'ébauche par une collatérale dans l'oreillette droite moyennement dilatée. L'ETF et échographie abdominale ont été faites à la recherche d'autres malformations et qui sont revenues normales.

→ Devant cet aspect radiologique chez un nouveau né ayant une détresse respiratoire inexpliquée, nous avons complété par : Un angioscanner thoracique qui a objectivé une discrète dilatation des cavités cardiaques droites sans anomalies septales ni conotroncales, une atrésie bronchique lobaire supérieure droite, un RVPA du poumon droit avec collecteur veineux s'abouchant au niveau de la jonction OD-VCI réalisant un syndrome de cimenterre, pas d'anomalie du

retour veineux du côté gauche et une hypoplasie pulmonaire droite (figure 2).



Figure 2 : TDM thoracique : aspect en sabre ou en "cimenterre" de la veine pulmonaire droite.

Devant l'association de malformation pulmonaire droite et le retour veineux pulmonaire anormal partiel au niveau de l'oreillette droite le diagnostic de syndrome de CIMETERRE a été retenu chez notre patient. L'évolution de notre malade était marquée par la stabilisation de l'état respiratoire et hémodynamique avec sevrage progressif de l'oxygène au bout de 48 heures. L'enfant a été mis au sein avec une bonne tolérance clinique et il a été mis sortant à J4 de vie.

La surveillance de notre patient était régulière avec un contrôle clinique au cabinet tous les mois pendant six mois puis tous les trois mois jusqu'à ce jour et un contrôle de l'échographie cardiaque tous les six mois. Actuellement, l'enfant est âgé de 24 mois avec une bonne croissance staturo-pondérale. Il a présenté une bronchiolite modérée à l'âge de 12 mois qui a été traité symptomatiquement en ambulatoire avec une bonne évolution. La dernière échographie cardiaque était réalisée à l'âge de 18 mois et a objectivé un ventricule gauche non dilaté de fonction normale, une FE à 75%, un VD non dilaté, une PAP systémique = 22 mm Hg et une OD moyennement dilatée.

DISCUSSION

Le syndrome du CIMETERRE est un groupe complexe d'anomalies veino-pulmonaires rares connues également sous les termes de « syndrome veino-lobaire de Felson » ou « syndrome de Halasz », « syndrome pulmonaire à image miroir », « syndrome pulmonaire hypo-génétique » et « syndrome broncho-vasculaire de la veine cave » [2]. Le nom de ce syndrome revient à l'aspect en sabre turc ou « cimenterre » du RVPA droit sur la radiographie thoracique de face [1]. Il se caractérise par l'association de :

- Drainage veineux incurvé partiel ou entier du poumon droit vers la veine cave inférieure.
- Association avec une hypoplasie variable du poumon droit et de l'artère pulmonaire.
- Dextroposition du cœur.
- Apport sanguin systémique anormal au poumon homolatéral.

D'autres malformations associées incluent des ano-

malies septales auriculaires et des collatérales aorto-pulmonaires [2]. Son incidence est estimée de 1 à 3 pour 100 000 naissances vivantes, bien que l'incidence réelle puisse être plus élevée à cause des formes asymptomatiques et représente 0,5 à 1% de toutes les malformations cardiaques. Il y'a une prédominance féminine avec un ratio femme / homme de 2 à 1. Il se présente chez 3 à 6% des patients présentant une circulation veineuse pulmonaire anormale partielle [2, 3,4]. L'étiopathogénie de ce syndrome n'est pas encore élucidé. Chez plusieurs patients avec un retour pulmonaire veineux totalement anormal, le locus du gène a été localisé sur le chromosome 4q12 [9]. Le syndrome du cimenterre a une présentation variable, allant d'un patient asymptomatique, à un patient présentant des signes d'insuffisance cardiaque congestive et/ou une détresse respiratoire. L'association d'un RVPA type cimenterre à une séquestration est décrite chez 50% des patients ayant ce syndrome [3]. Le plus souvent, la séquestration pulmonaire est de type I de Pryce. L'artère systémique aberrante naît le plus souvent de la partie inférieure de l'aorte thoracique descendante ou de la partie initiale de l'aorte abdominale [10]. L'expression clinique dépend de l'importance de l'hypoplasie pulmonaire et de la fistule artério-veineuse à travers la séquestration [6]. Très souvent le début se fait à la période néonatale par une insuffisance cardiaque congestive due habituellement à une hypertension pulmonaire et une insuffisance respiratoire[4]. La présentation clinique peut être par un tableau d'infections pulmonaires favorisées par la distorsion architecturale du poumon hypoplasique comme le cas de Ajmi H et al [15]. Dans notre observation, au cours de l'évolution, notre patient a présenté un seul épisode de bronchiolite simple. Les anomalies cardiaques associées les plus fréquentes sont : le défaut septal auriculaire (80%), le canal artériel perméable (75%), le défaut septal ventriculaire (30%) et la sténose veineuse pulmonaire (20%) mais également la tétralogie de Fallot, l'hypoplasie ou la coarctation de la crosse aortique et le syndrome du cœur gauche hypoplasique [16]. Les formes cliniques du syndrome de cimenterre dépend de l'âge : une forme infantile diagnostiquée chez l'enfant généralement avant l'âge de 1 an et une deuxième forme de type adulte. La forme pédiatrique est généralement corrélée à des comorbidités plus élevées qui incluent de multiples malformations congénitales (diaphragme accessoire, éventration ou absence partielle du diaphragme : kyste phrénique, poumon en fer à cheval et agénésie du péricarde). Elle se complique souvent d'une HTAP sévère provoquant une insuffisance cardiaque congestive et contribuant à une mortalité importante [16]. Ces patients sont généralement diagnostiqués dès les premiers mois de vie, devant un retard de croissance, une tachypnée et une insuffisance cardiaque donnant le profil d'un patient gravement malade et agité avec un taux de mortalité allant jusqu'à 45% [16]. Les patients peuvent présenter des infections pulmonaires (en particulier du lobe inférieur droit), des bronchectasies et des atteintes pulmonaires

interstitielles [15,17]. D'où l'originalité de notre observation de découverte néonatale avec un tableau de détresse respiratoire modérée sans autres malformations associées. La forme adulte a tendance à être moins sévère avec des taux de mortalité plus faibles [9,15]. Le tableau clinique se présente soit en une découverte fortuite d'une dilatation inexplicée du cœur droit, soit devant des infections pulmonaires fréquentes prédominantes du côté droit [1, 2, 3]. Le diagnostic du syndrome du CIMETERRE est principalement radiologique. La radiographie du thorax montre l'ombre de la veine pulmonaire descendante le long du bord cardiaque droit sous forme d'une opacité arciforme basale droite, allant de la région hilare jusqu'à la coupole diaphragmatique; un poumon hypoplasique, ainsi qu'une dextrocardie. Elle peut également montrer une déviation médiastinale en association avec une atelectasie ou une agénésie pulmonaire droite. Le scanner thoracique constitue l'examen de référence pour l'analyse morphologique du parenchyme pulmonaire, de l'arbre bronchique, de l'anatomie vasculaire pulmonaire et systémique. A coté du retour veineux anormal fréquemment vers la veine cave inférieure (réalisant l'aspect de la veine Cimenterre, cette dénomination se réfère au sabre turc à forme incurvée illustré ci-dessous (figure 3)), vers la veine cave supérieure ou l'atrium droit. Il permet aussi de montrer d'autres malformations cardiaques à l'instar de communication inter auriculaire ou ventriculaire, une dextro-position cardiaque, la coarctation de l'aorte, la tétralogie de Fallot, les séquestrations pulmonaires. Ces anomalies sont plus fréquentes à la période néonatale. D'autres malformations viscérales sont possibles touchant le poumon (hypoplasie pulmonaire droite) ou le diaphragme (hernie de Bochdalek) [5,18] (figure 3). Ainsi l'angiscanner thoracique nous permet une étude anatomique et morphologique détailler permettons ainsi une meilleur prise en charge.

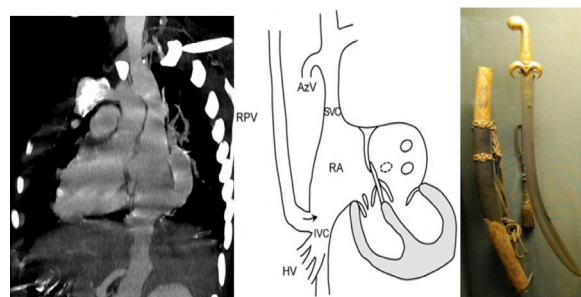


Figure 3 : Coupe tomodensitométrique en reconstruction sagittale après injection du produit de contraste, objectivant une veine pulmonaire droite unique qui se jette dans l'oreillette droite. On note l'aspect en sabre ou en "cimenterre" de la veine pulmonaire droite.

L'échocardiographie aide à délimiter la veine cimenterre et de visualiser tout apport artériel systémique au poumon droit avec cotation de l'importance du shunt, en mesurant le débit dans le tronc de l'artère pulmonaire et le débit du cœur gauche, mais dans 33% des cas, elle peut méconnaître le diagnostic [16,17]. Le cathétérisme cardiaque et l'angiographie sont

les méthodes diagnostiques pour confirmer le diagnostic du syndrome du cimenterre mais ne sont pas toujours nécessaires [11]. Ils fournissent des informations sur la résistance vasculaire pulmonaire, le degré du shunt gauche droite, la clarification de l'anatomie exacte avec le cours précis de la veine anormale, le degré d'hypertension pulmonaire, l'anatomie artérielle pulmonaire, les anomalies cardiaques associées et peuvent démontrer des artères systémiques supplémentaires collatérales de l'aorte thoraco-abdominale au poumon [2, 3,5]. La prise en charge du syndrome du CIMETERRE repose toujours sur une approche multidisciplinaire. Pour la forme néonatale/pédiatrique qui a tendance à présenter des signes d'insuffisance cardiaque, un traitement médical doit être démarré rapidement, permettant au patient de grandir jusqu'à ce que d'autres interventions soient nécessaires [18]. Une approche par cathétérisme pendant l'angiographie consiste à effacer les artères systémiques anormales de l'aorte au poumon droit. Cela permettra l'amélioration clinique en réduisant la quantité du shunt et en diminuant les pressions artérielles pulmonaires. Cependant, cela peut ne pas fonctionner si le patient présente des anomalies cardiaques associées, nécessitant une intervention chirurgicale précoce [8,9]. La forme adulte nécessite une intervention chirurgicale chez les patients symptomatiques ou lorsque le rapport débit pulmonaire/systémique est supérieur à 1,5 chez les patients asymptomatiques. Le traitement chirurgical est réalisable en réséquant le poumon drainé par la veine cimenterre anormale ou par une méthode corrective avec un réacheminement du flux [1, 4]. Les méthodes de pontage cardio-pulmonaire qui ont été utilisées comprennent une anastomose directe de la veine cimenterre à l'arrière de l'oreillette gauche lorsque le septum auriculaire est intact, ou la division et la réimplantation de la veine pulmonaire anormale dans l'oreillette droite avec un débit dérouté à travers un TSA existant ou créé dans l'oreillette gauche [14,15]. Si la sténose survient comme complication, une dilatation avec un ballon percutané peut être réalisée, avec une bonne amélioration hémodynamique et symptomatique [3]. D'autres techniques utilisent une greffe de Dacron de 14 mm comme conduit extracardiaque entre la veine cimenterre et l'oreillette gauche, ou comme un conduit intra-auriculaire entre la veine pulmonaire anormale et un TSA élargi [10]. Cependant, la perméabilité à long terme des greffons en position veineuse n'est pas claire, et certains médecins utilisent un traitement anticoagulant pour tenter de maximiser la perméabilité [2,10, 14]. La lobectomie ou la pneumonectomie n'est indiquée que chez un patient présentant des infections récurrentes, une bronchectasie diffuse, une hémoptysie persistante ou une hypoplasie marquée du poumon droit [2, 3, 6]. Historiquement, le pronostic était sombre pour la forme infantile. De nos jours, avec un diagnostic précoce et une stratégie chirurgicale planifiée, les résultats ont tendance à s'améliorer avec un faible taux de morbidité et de mortalité après une chirurgie corrective [2]. La chirurgie est marquée par

une incidence élevée d'obstruction veineuse pulmonaire postopératoire et une perfusion diminuée du poumon droit. L'incidence de complications postopératoires, de mortalité et de nécessité de réintervention augmente avec la présence d'HTAP et de lésions associées [2].

CONCLUSION

Notre travail rapporte une observation originale d'un nouveau né admis pour prise en charge d'une détresse respiratoire immédiate et modérée dont l'étiologie était le syndrome de Cimenterre qui est une entité très rare et dont la présentation clinique habituelle à cet âge est habituellement très bruyante.

En effet la forme pédiatrique qui est de révélation précoce, soit par la gravité de malformations associées, ou par les complications hémodynamiques et infectieuses. L'originalité de ce travail réside dans la rapidité du diagnostic malgré un tableau clinique simple avec absence de malformations associés et des complications hémodynamiques. Concernons l'évolution, notre patient est actuellement asymptomatique sur le plan hémodynamique et infectieux avec un développement staturo-pondéral correct pour l'âge.

RÉFÉRENCES

- [1] Wang H, Kalfa D, Rosenbaum MS, Ginns JN, Lewis MJ, Glickstein JS, Bacha EA, Chai PJ. Syndrome de cimenterre chez les enfants et les adultes: histoire naturelle, résultats et analyse des risques. *Ann. Thorac. Surg.* Fév2018; 105 (2): 592-598.
- [2] Çiçek S, Arslan AH, Ugurlucan M, Yildiz Y, Ay S. Scimitar: le sabre turc incurvé. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2014; 17 (1): 56-61.
- [3] Schramel FMNH, Westermann CJJ, Knaepen PJ, Van den Bosch JMM. The scimitar syndrome: clinical spectrum and surgical treatment. *Eur respire J* 1995;8:196-201.
- [4] Abdul Aziz A, Thomas S, Lautner D, Al Awad EH. Une présentation néonatale inhabituelle du syndrome de Scimitar. *AJP Rep.*2018 Apr; 8 (2): e138-e141.
- [5] Masrani A, McWilliams S, Bhalla S, Woodard PK. Associations anatomiques et caractéristiques radiologiques du syndrome de Scimitar en TDM et IRM. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2018 juil - août; 12 (4): 286-289.
- [6] El-Medany S, El-Noueam K, Sakr A. Scimitar syndrome: MDCT imaging revisited. *The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine* 2011;42, 381-387.
- [7] Nedelcu C, Khalil A, Gounant V, Korzeck J, Marsault C, Carette MF. Un syndrome du cimenterre de découverte fortuite. *JRadiol.* 2009Feb;90 (2):239-4.