

Syndrome de cimenterre : à propos d'une observation

Scimitar syndrome. A case report.

Nesrine Fahem¹, Saoussen Cheikh Mhamed¹, Ahmed Ben Saad¹, Ghassen Trigui¹, Asma Migaou¹, Ahmed Zrig², Samah Joobeur¹, Naceur Rouatbi¹

1 : Service de pneumologie et d'allergologie, hôpital universitaire F.-Bourguiba, rue 1er Juin 1955, 5000 Monastir, Tunisie

2 : Service d'imagerie médicale, hôpital universitaire F.-Bourguiba, rue 1er Juin 1955, 5000 Monastir, Tunisie

Résumé

Le syndrome de cimenterre ou syndrome veino-lobaire de Felson est une pathologie rare, caractérisée par l'association d'anomalies cardio-pulmonaires notamment un retour veineux pulmonaire droit anormal et partiel, situé le plus souvent dans la veine cave inférieure. Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 54 ans, asymptomatique, adressée pour exploration d'une opacité para cardiaque droite arciforme de découverte fortuite à la radiographie thoracique. L'angioscanner thoracique mettait en évidence une structure vasculaire aberrante se drainant dans la veine cave inférieure, un poumon droit diminué de volume. L'échographie cardiaque n'a pas montré d'hypertension pulmonaire ni d'autres anomalies cardiovasculaires. En l'absence de symptômes et de shunt gauche - droit, une simple surveillance était préconisée pour cette patiente.

Mots-clés

Syndrome de cimenterre, anomalies cardio-pulmonaires, angioscanner, tomodensitométrie.

Summary

Abstract: Scimitar syndrome is a rare congenital disease characterized by abnormal and partial right-sided pulmonary venous drainage to the inferior vena cava. We report the case of 54 years old women without symptoms in whom the diagnosis was suspected on chest radiograph. The angiography Computed Tomography study showed the aberrant vascular structure responsible for a pulmonary venous drainage and hypoplastic right lung. Cardiac echography showed non pulmonary hypertension. In the absence of cardiac and respiratory complications, we opted for simple monitoring.

Keywords

Scimitar syndrome, cardio-pulmonary abnormalities, angiography computed tomography, computed tomography.

Correspondance

N. Fahem

Service de pneumologie et d'allergologie, hôpital universitaire
F.-Bourguiba, rue 1er Juin 1955, 5000 Monastir, Tunisie

e.mail :

INTRODUCTION

Le syndrome de cimenterre ou syndrome de Halasz est une maladie congénitale rare caractérisée par une association d'anomalies cardio-pulmonaires, parmi lesquelles un retour veineux pulmonaire anormal partiel du poumon droit se faisant vers la veine cave inférieure, entraînant un shunt gauche-droit. Nous rapportons l'observation d'une patiente porteuse de syndrome de cimenterre de découverte fortuite.

OBSERVATION

Il s'agit d'une femme âgée de 54 ans adressée pour exploration d'une opacité para cardiaque droite de découverte fortuite dans le cadre d'un bilan de thrombocytose.

La patiente était asymptomatique. L'examen cardio-pulmonaire était sans anomalies. La radiographie du thorax a objectivé une opacité arciforme paracardiaque droite s'étendant de la région hilare à la coupole diaphragmatique homolatérale (Fig 1).

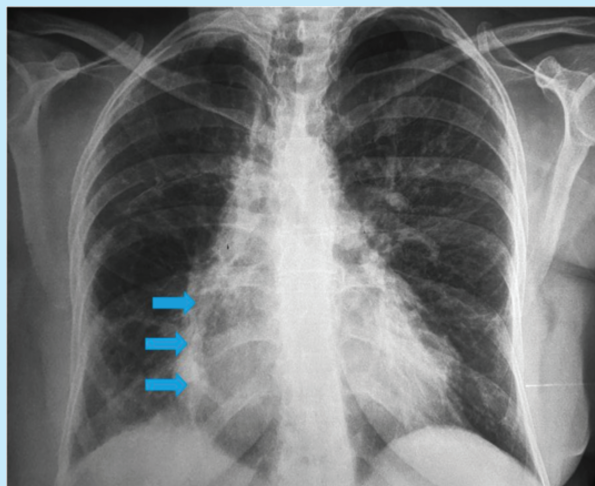


Figure 1 : Radiographie thoracique montrant une opacité arciforme paracardiaque droite (→)

Le complément d'angioscanner thoracique (Fig 2, 3 et 4) a montré la présence d'une structure vasculaire dilatée de 13mm au niveau du lobe inférieur droit se rehaussant dès le temps artériel, se drainant dans la veine cave inférieure retro hépatique, et donnant de multiples branches de divisions segmentaires et sous segmentaires au niveau du lobe supérieur droit, lobe moyen et lobe inférieur droit. On a aussi noté une dilatation du tronc de l'artère pulmonaire à 35mm et de l'artère pulmonaire gauche à 29mm. Les veines pulmonaires gauches se drainent normalement dans l'oreillette gauche et les

veines pulmonaires droites sont agénésiques. Le poumon droit était diminué de volume.

L'échographie cardiaque réalisée notait l'absence de communication inter auriculaire et l'absence d'hypertension pulmonaire. Le cœur avait une position normale avec dilatation du ventricule droit (diamètre à 35 mm).

A la gazométrie sanguine la PaO₂ était à 80 mmHg, et la PaCO₂ à 38 mmHg.

En l'absence de complications cardiorespiratoires, une surveillance était préconisée pour cette patiente.

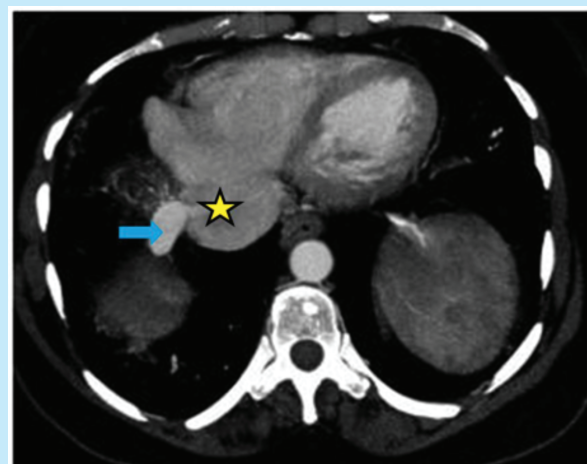


Figure 2 : Coupe axiale d'un angioscanner thoracique en fenêtre médiastinale montrant une veine pulmonaire dilatée (→) à drainage aberrant au niveau de la veine cave inférieure à proximité de son abouchement (*)

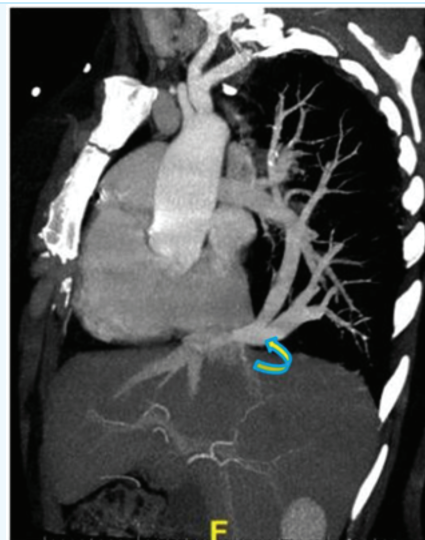


Figure 3 : Reconstruction sagittale d'un angioscanner thoracique montrant une structure veineuse très dilatée () se drainant dans la VCI.



Figure 4 : Reconstruction tridimensionnelle en «Volume Rendering» montrant la structure veineuse dilatée () se drainant dans la veine cave inférieure ().

DISCUSSION

La Première description du syndrome de Cimetterre est faite par Chassinat en 1836, et c'est l'équipe de Halasz en 1956 (1) qui employa le terme de Cimetterre pour décrire le retour veineux pulmonaire anormale (RVPA) qui se présente habituellement sous forme d'une opacité para cardiaque droite oblique en bas et en dedans s'élargissant de haut en bas au fur et à mesure qu'elle reçoit des afférents donnant un aspect de sabre turc.

Ce syndrome est rare, il touche surtout les naissances de sexe féminin, l'incidence varie de 1 / 100 000 à 1/330000 naissances vivantes (2).

Sa principale caractéristique est la présence d'anomalies de retour veineux pulmonaire du poumon droit vers la veine cave ou les veines hépatiques ou rarement aux veines portales. La symptomatologie clinique varie de la forme sévère chez le nourrisson à la forme asymptomatique chez l'adulte (3). A la période néonatale, ce syndrome se manifeste par une insuffisance cardiaque congestive due habituellement à une hypertension pulmonaire et une insuffisance respiratoire (4). La plupart des patients sont asymptomatiques. L'usage de plus en plus fréquent des techniques d'imagerie était à l'origine de découverte de ces formes asymptomatiques (5).

Lorsqu'ils sont présents, les symptômes se manifestent habituellement au cours des trois premières décennies

par une dyspnée ou par des infections respiratoires récidivantes affectant souvent le poumon atteint (4). Des complications plus graves telle que les hémoptysies favorisées par l'hypertension pulmonaire ou les séquestrations pulmonaires peuvent s'observer (6).

Les anomalies du syndrome de Cimetterre affectent exclusivement le poumon droit, des rares cas, touchant le poumon gauche, étaient rapportés (7).

Le diagnostic est souvent évoqué sur la radiographie thoracique qui montre une opacité arciforme curviligne para cardiaque droite, mais cet aspect peut faire défaut en cas de dextrocardie associée.

L'hypoplasie pulmonaire peut être visible radiologiquement sous forme d'un petit poumon unilatéral.

La certitude diagnostique est souvent portée par l'angioscanner thoracique avec reconstruction en 3D ou par l'angio-IRM cardiaque (5, 8).

A côté du retour veineux anormal, fréquemment vers la veine cave supérieure, la veine cave inférieure ou l'atrium droit, d'autres malformations cardiaques peuvent coexister à l'instar de communication inter auriculaire ou ventriculaire, une dextro-position cardiaque, la coartation 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) (4).

L'échographie cardiaque permet d'évaluer l'importance du shunt gauche droit. Le traitement curatif du syndrome du cimetterre reste chirurgical. Les indications sont l'existence d'une insuffisance cardiaque droite, un rapport débit dans le tronc artériel pulmonaire / débit dans le cœur gauche supérieur à deux. (10)

C'est une chirurgie qui peut être lourde associant une implantation de la veine pulmonaire dans l'atrium gauche et la chirurgie d'autres malformations cardiovasculaires type CIA.

En présence d'un RVPA associé à une hémoptysie, une séquestration pulmonaire ou des infections pulmonaires récidivantes une lobectomie peut être discutée (2,10).

CONCLUSION

Le syndrome de cimetterre est une maladie exceptionnelle méconnue souvent asymptomatique. Le diagnostic est évoqué devant une opacité para cardiaque droite et confirmé par l'angioscanner thoracique et parfois l'angio-IRM.

Chez les patients asymptomatiques un traitement chirurgical n'est pas nécessaire. Il sera proposé en cas de shunt gauche droit sévère, des infections pulmonaires à répétition ou une séquestration pulmonaire.

REFERENCES

1. Halasz NA, Halloran KH, Liebow AA. Bronchial and arterial anomalies with drainage of the lung into the inferior vena cava. *Circulation*. 1956; 14(5):826-46.
2. Vida VL, Speggorin S, Padalino MA et al. The scimitar syndrome: an Italian multicenter study. *Ann Thorac Surg*. 2009;88(2) :440-4.
3. Korkmaz AA, Yildiz CE, Onan B, Guden M, Cetin G, Babaoglu K. Scimitar syndrome : a complex form of anomalous pulmonary venous return. *J Card Surg*. 2011 ;26(5) :529-34.
4. Kahrom M, Kahrom H. Scimitar syndrome and evolution of managements. *Pan Afr Med J*. 2009;3 :20.
5. Ramirez-Marrero MA, De Mora-Martin M. Scimitar syndrome in an asymptomatic adult: fortuitous diagnosis by imaging technique. *Case Rep Vasc Med*. 2012;2012:138541.
6. Nedelcu C, Carette MF, Parrot A, Hammoudi N, Marsault C, Khalil A. Hemoptysis Complicating Scimitar Syndrome : From Diagnosis to Treatment. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2008;31 (Suppl 2) : S96-8.
7. Rutledge JM, Hiatt PW, Wesley Vick G 3rd, Grifka RG. A sword for the left hand : an unusual case of left-sided scimitar syndrome. *Pediatr Cardiol*. 2001 ;22(4) :350-
8. Frydrychowicz A, Landgraf B, Wieben O, François CJ. Images in Cardiovascular Medicine. Scimitar syndrome: added value by isotropic flow-sensitive four-dimensional magnetic resonance imaging with PC-VIPR (phase-contrast vastly undersampled isotropic projection reconstruction). *Circulation*. 2010;121(23) : e434-6.
9. Lugones I, García R. A new surgical approach to scimitar syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2014; 97(1):353-5.
10. Benjouad I, Taam I, El ataouana K, Mahi M, Amil T, Saouab R. Syndrome de cimenterre : à propos d'un cas et revue de la littérature. *Pan African Medical Journal* 2016;25:35