



Qui vit par l'épée...

Service de Cardiologie du Grand Hôpital de l'Est francilien, MEAUX

Ilona PAYAUD, DES Cardiologie
Cosmin DIACONU, Cardiologue

Cas clinique: Monsieur D

- 51 ans
- Originaire de Côte d'Ivoire

Antécédents notables :

- Diabète de type 2, multicompliqué
- Anémie microcytaire
- Cardiopathie ischémique stentée sur l'IVA moyenne et la CD en janvier 2021
- Découverte d'une ACFA en mars 2021
- AVP en 2013 avec arthropathie tibiotarsienne droite (infiltration radioguidée en 2014)

Facteurs de risque cardiovasculaire

- HTA, dyslipidémie, tabagisme sevré en 2018 (30 PA), OH occasionnel, activité physique limitée

Histoire clinique (1)

2001:

- Notion de dyspnée d'effort sans orthopnée depuis l'adolescence, pas de palpitation ni de douleur thoracique
- Découverte d'un aspect radiologique d'hypervascularisation pulmonaire avec grosse artère pulmonaire et dilatation de l'OG sans franche cardiomégalie
- ETT: VG de taille normale sans trouble de la cinétique, fonction systolique normale, pas de valvulopathie

2020:

Suite à une hospitalisation pour un diabète de type 2 décompensé:

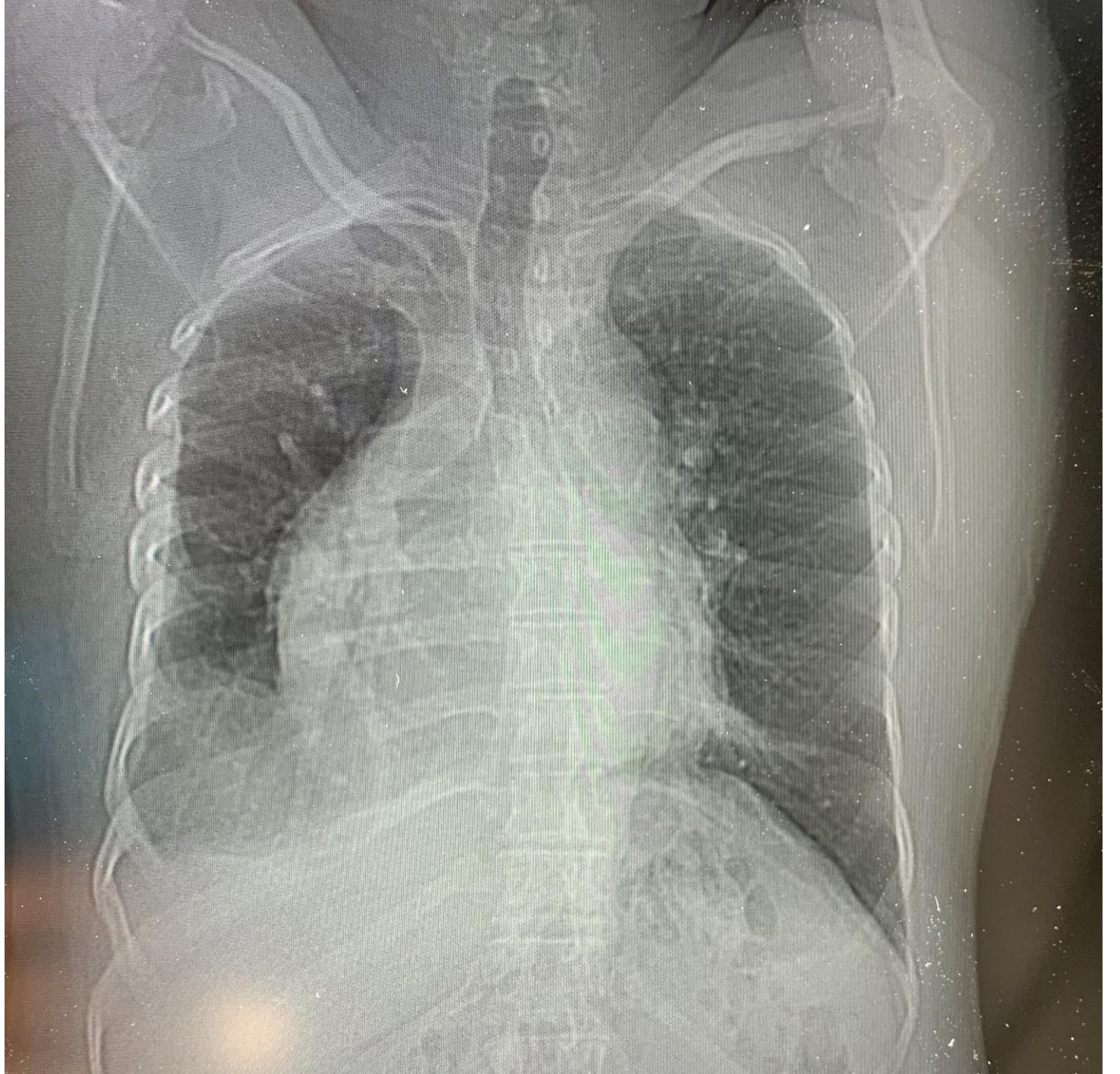
- Découverte à l'ECG de trouble de la repolarisation avec ondes T négatives en latéral.
- ETT: VG non dilaté, hypertrophie concentrique modérée, fonction systolique conservée. OG et OD dilatées. Pas de signe d'HTAP
- Scintigraphie myocardique d'effort : ischémie modérée des 2/3 basaux de la paroi inférieure
- Coronarographie: ATL avec implantation d'un stent sur l'IVA moyenne et la coronaire droite

Histoire de la maladie (2)

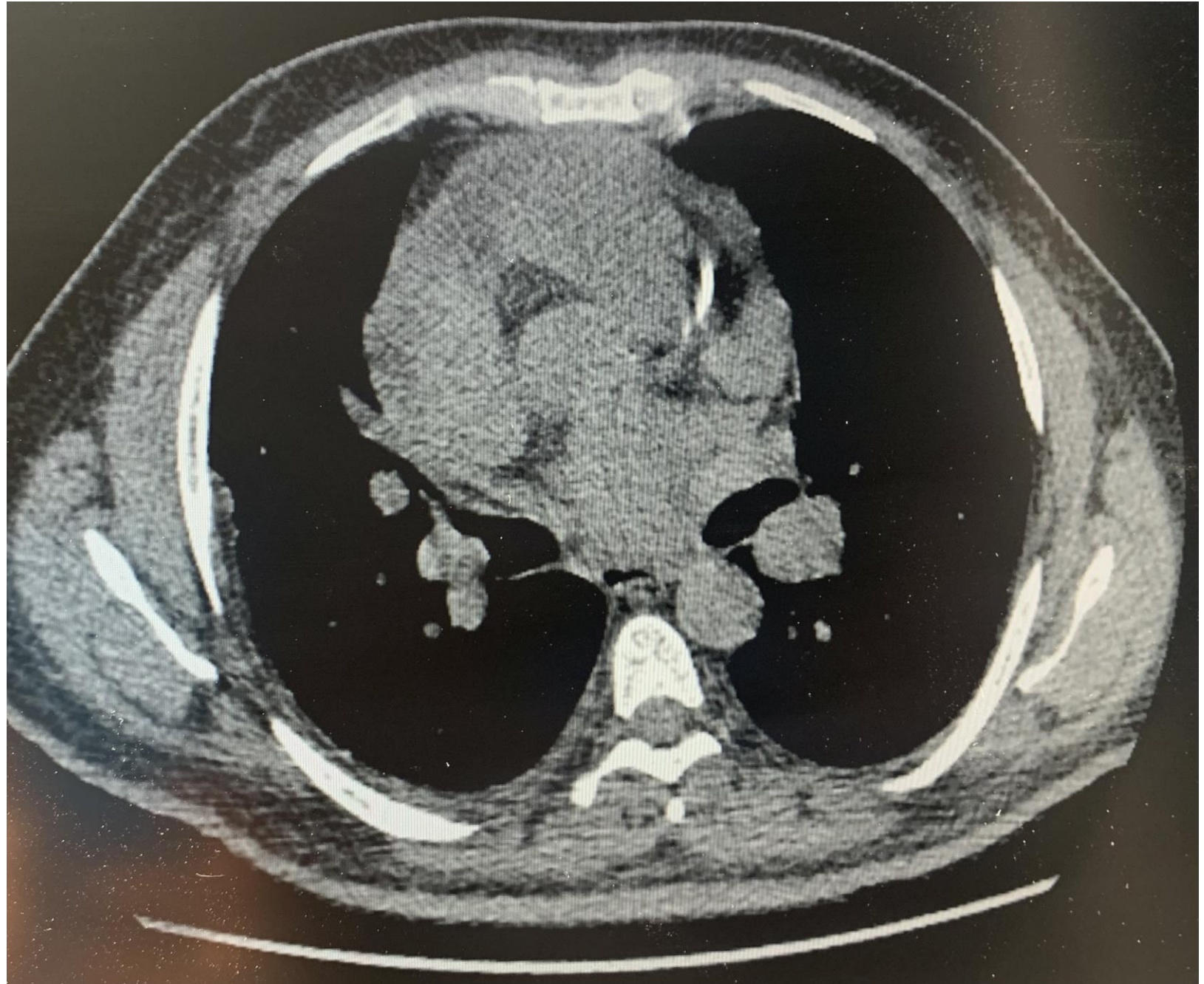
2021:

- Vient aux urgences pour dyspnée avec un NTproBNP à 11800 pg/ml
- Différents examens complémentaires sont réalisés:
 - ETT: FEVG conservée, pas de trouble de la cinétique. Dilatation des cavités droites associée à une HTAP à 70mmHg

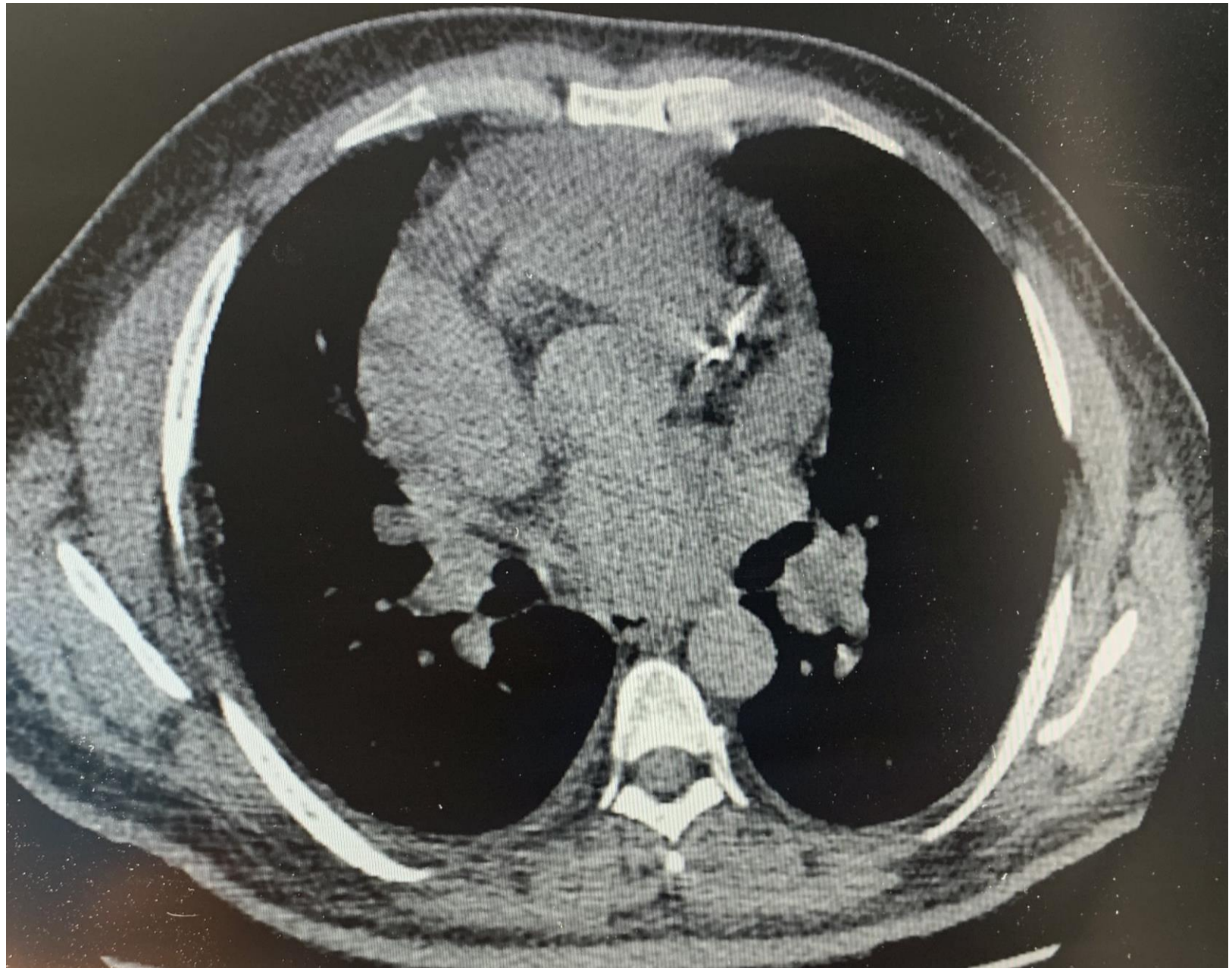
Radiographie
thoracique de face



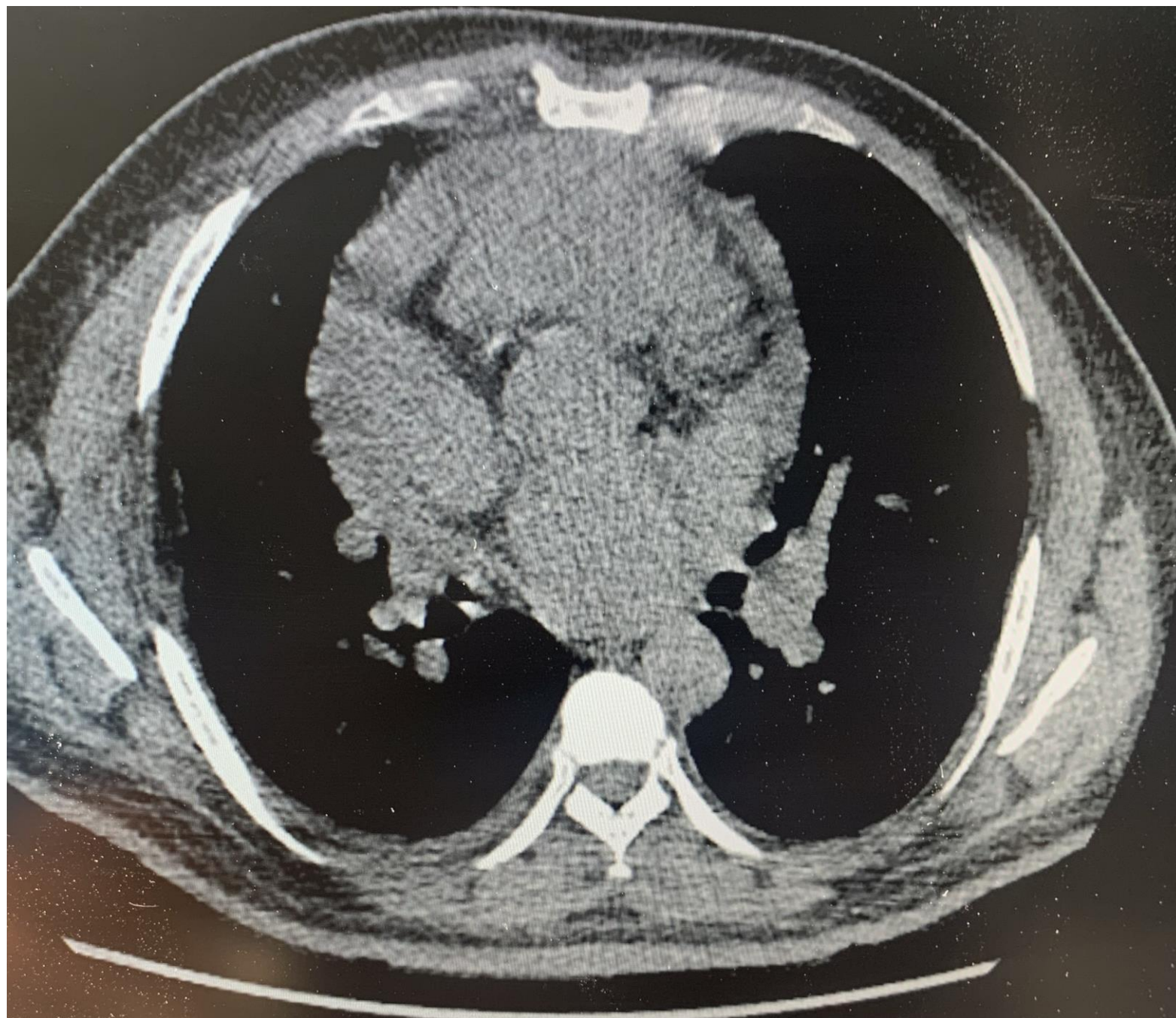
Scanner thoracique
sans injection (1)



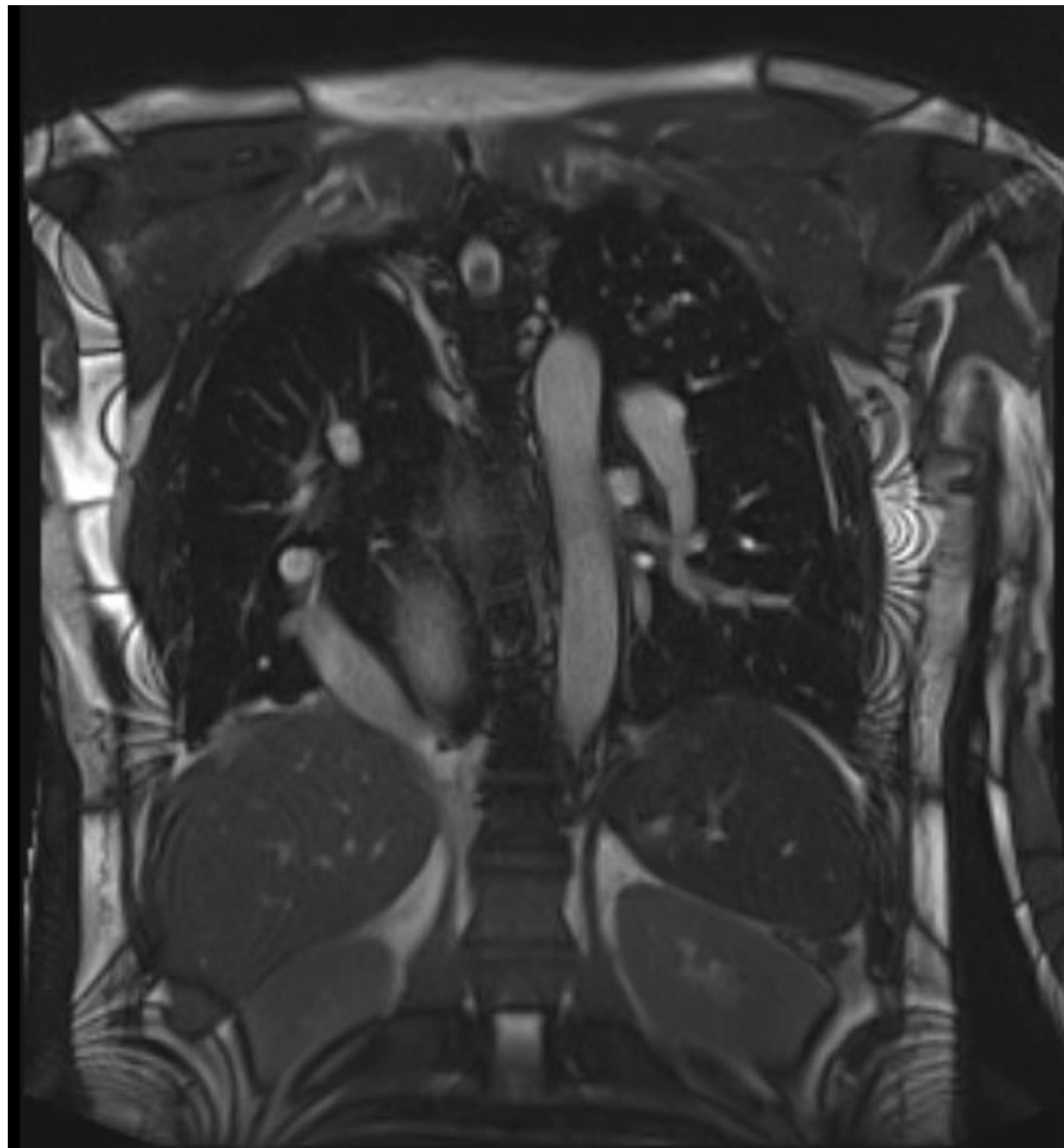
Scanner thoracique
sans injection (2)



Scanner thoracique
sans injection (3)



IRM cardiaque



Interprétation de l'IRM cardiaque

Veine pulmonaire de gros calibre prenant naissance au niveau du hile pulmonaire droit avec trajet ascendant s'abouchant dans la VCI en région hépatique

Syndrome du cimenterre

- Maladie congenitale rare.
- Une variante d'un retour veineux pulmonaire anormal partiel.
- Une ou plusieurs veines pulmonaires droites se drainent dans la veine cave inferieure ou superieure, dans la veine azygos ou plus rarement, directement dans l'oreillette droite.
- Entraenant un shunt gauche-droite.

Résumé de l'histoire du signe/syndrome du cimenterre:

1836: descriptions anatomiques indépendantes de:

Georges Cooper (London Medical Gazette, 1836, 18: 600-602).

Raoul Chassinat (Archives générales de médecine, Paris, 1836, II: 80-91).

1949: Premier diagnostic clinique. Description de l'aspect radiographique.

Charles Theodore Dotter (Radiologue interventionnel Américain, considérée le père de l'angioplastie périphérique)

1956: Pour la première fois, cet aspect radiographique est rapproché à un cimenterre

Nicholas Halasz (Chirurgien américain, né en Hongrie) (Circulation, Dallas, Texas, 1956, 14: 826-46).

1960: Première proposition de l'expression « syndrome du cimenterre »

Catherine Annie Neill (Cardiologue pédiatrique Anglaise, a fait la plus part de sa carrière à la John Hopkins de Baltimore): The familial occurrence of hypoplastic right lung with systemic arterial supply and venous drainage: "Scimitar syndrome". (Bulletin of the Johns Hopkins Hospital, 1960, 107: 1-21).

1973: Proposition de expression "Congenital pulmonary Venolobar syndrome")

Benjamin Felson (Radiologue Américain) (Chest roentgenology. Philadelphia, Pa: Saunders, 1973; 81-92).

Syndrome du cimenterre

- La maladie semble toucher majoritairement les femmes.
- L'étiologie n'est pas complètement comprise.
- Chez les patients ayant un retour veineux totalement anormal, le locus a été localisé sur le chromosome 4q12
- Les anomalies affectent presque exclusivement le poumon droit, même si des rares cas touchant le poumon gauche ont été rapportés.

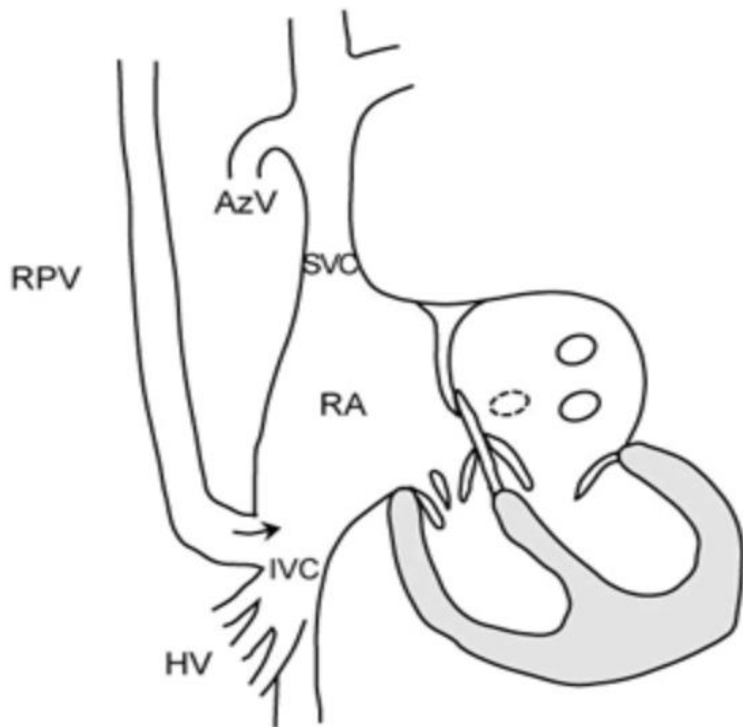
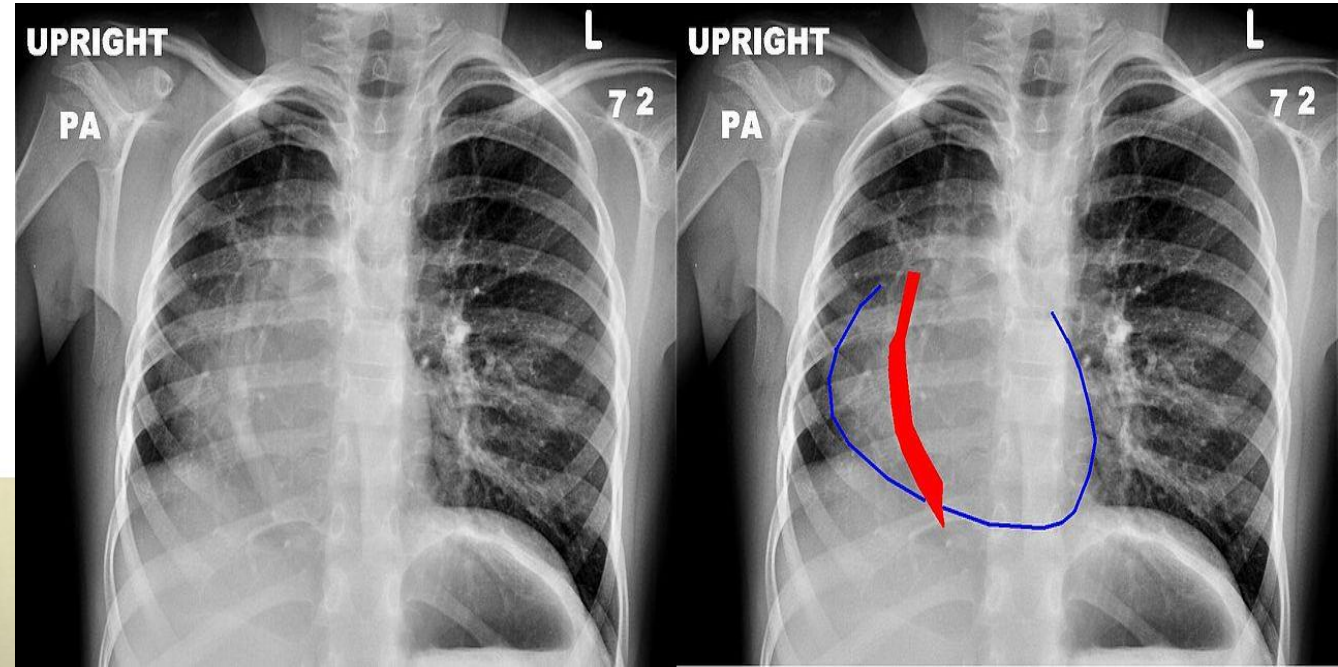
Syndrome du cimenterre

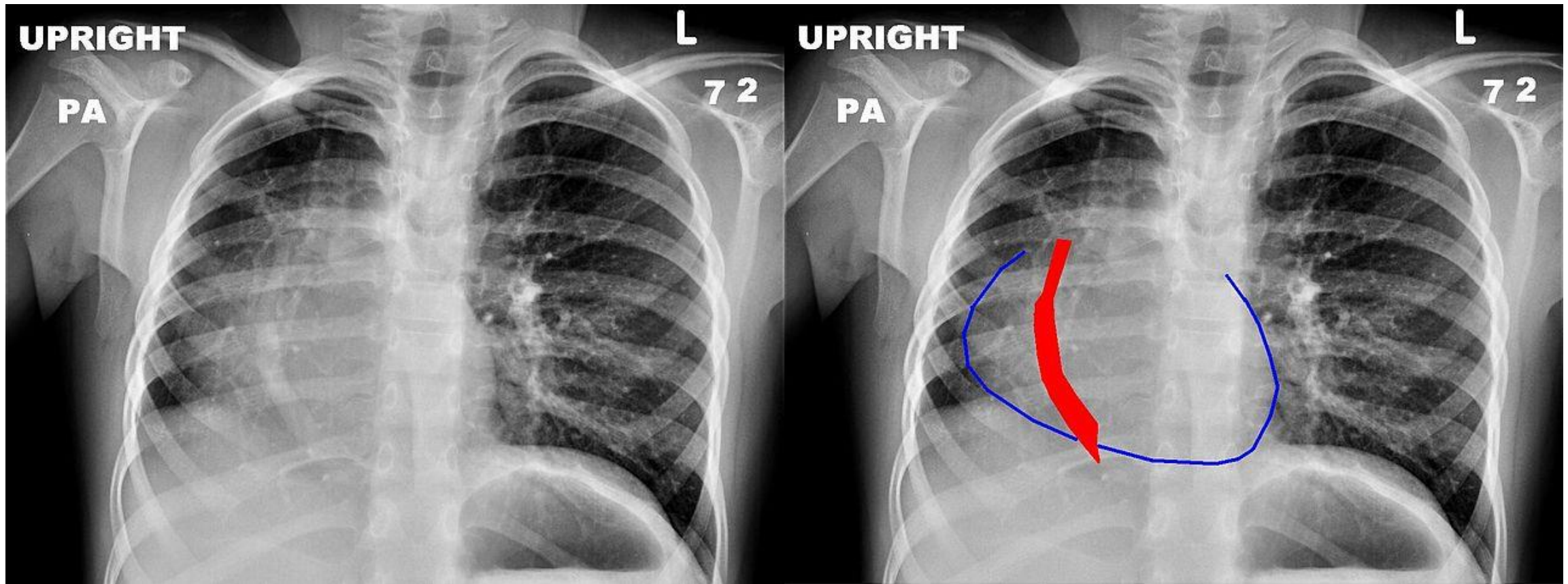
- La symptomatologie clinique varie de formes très sévères a un âge très précoce (nourrisson) à de formes asymptomatiques de découverte fortuite chez l'adulte.
- Les symptomes se manifestent par une dyspnée ou par des infections respiratoires récidivantes affectant souvent le poumon atteint ou des hémoptysies favorisées par l'hypertension pulmonaire

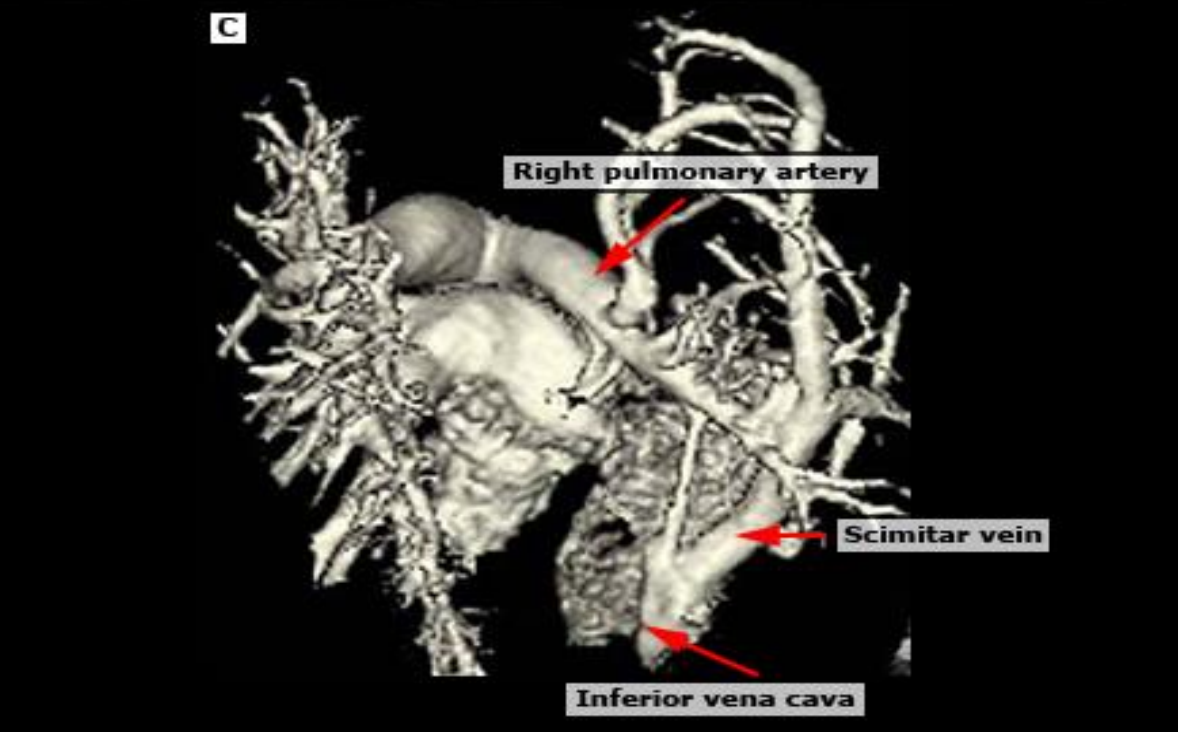
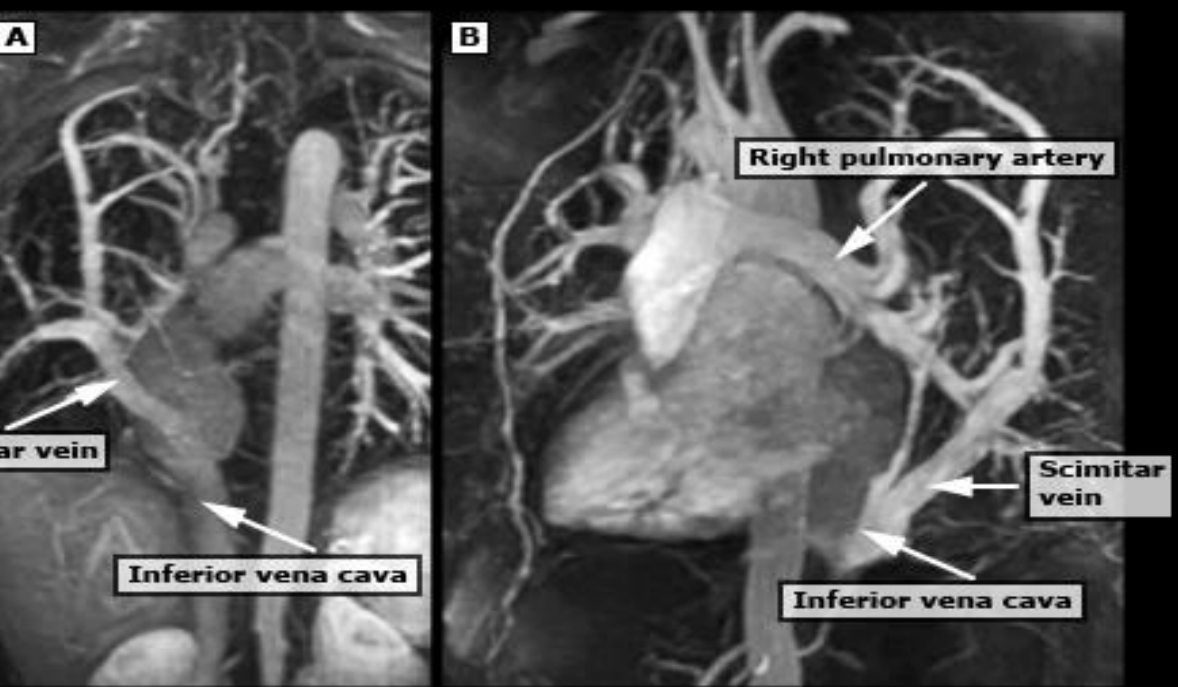


Syndrôme du cimenterre: Diagnostic

- Le nom de ce syndrome revient à l'aspect en sabre turc ou "cimenterre"

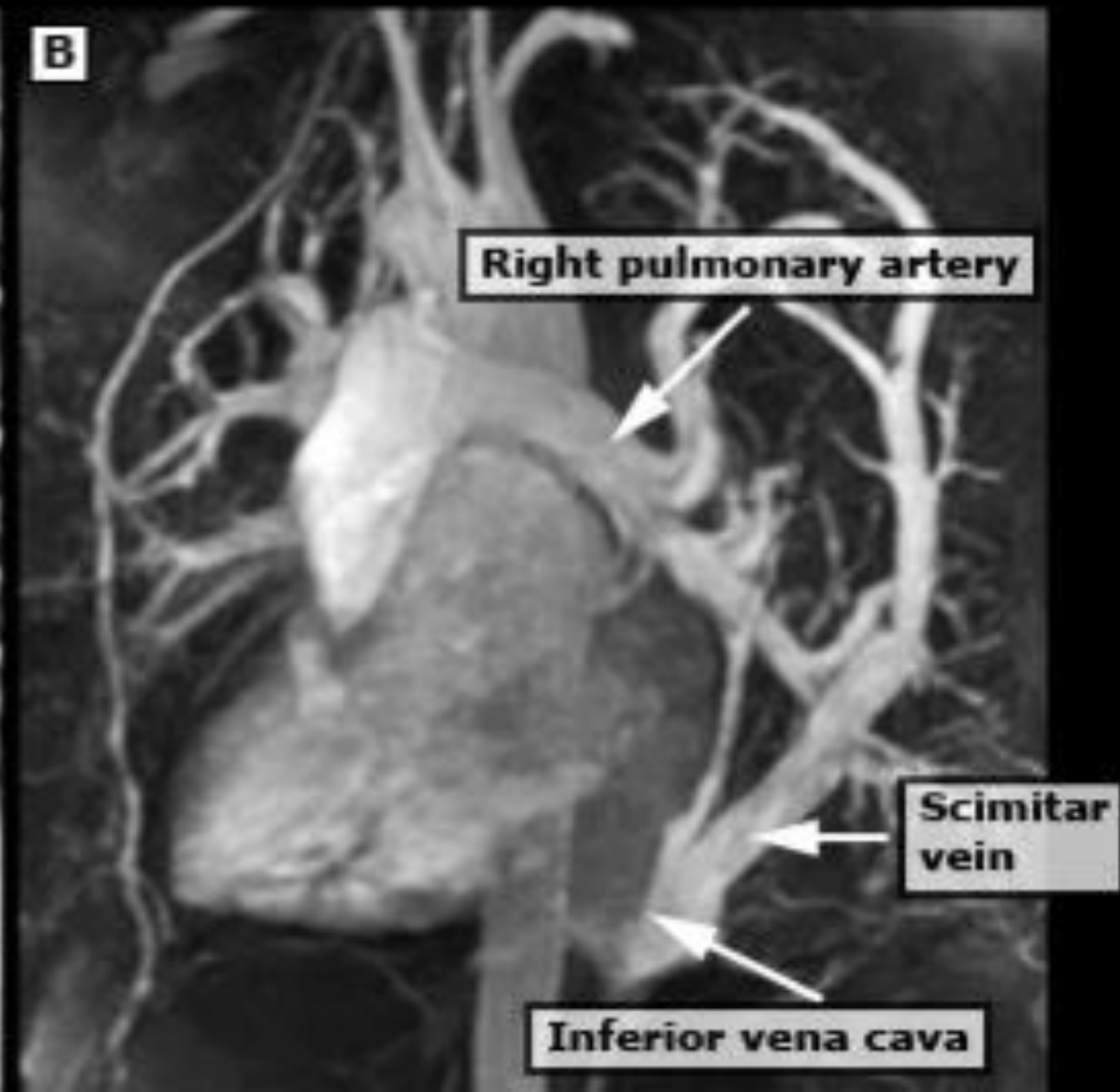






Syndrome de cimenterre
diagnostic

- Angioscanner thoracique avec reconstruction en 3d
- Angio-IRM cardiaque
- L'échographie cardiaque permet d'évaluer l'importance du shunt gauche-droite (en mesurant le débit dans le tronc de l'artère pulmonaire et le débit du coeur gauche)

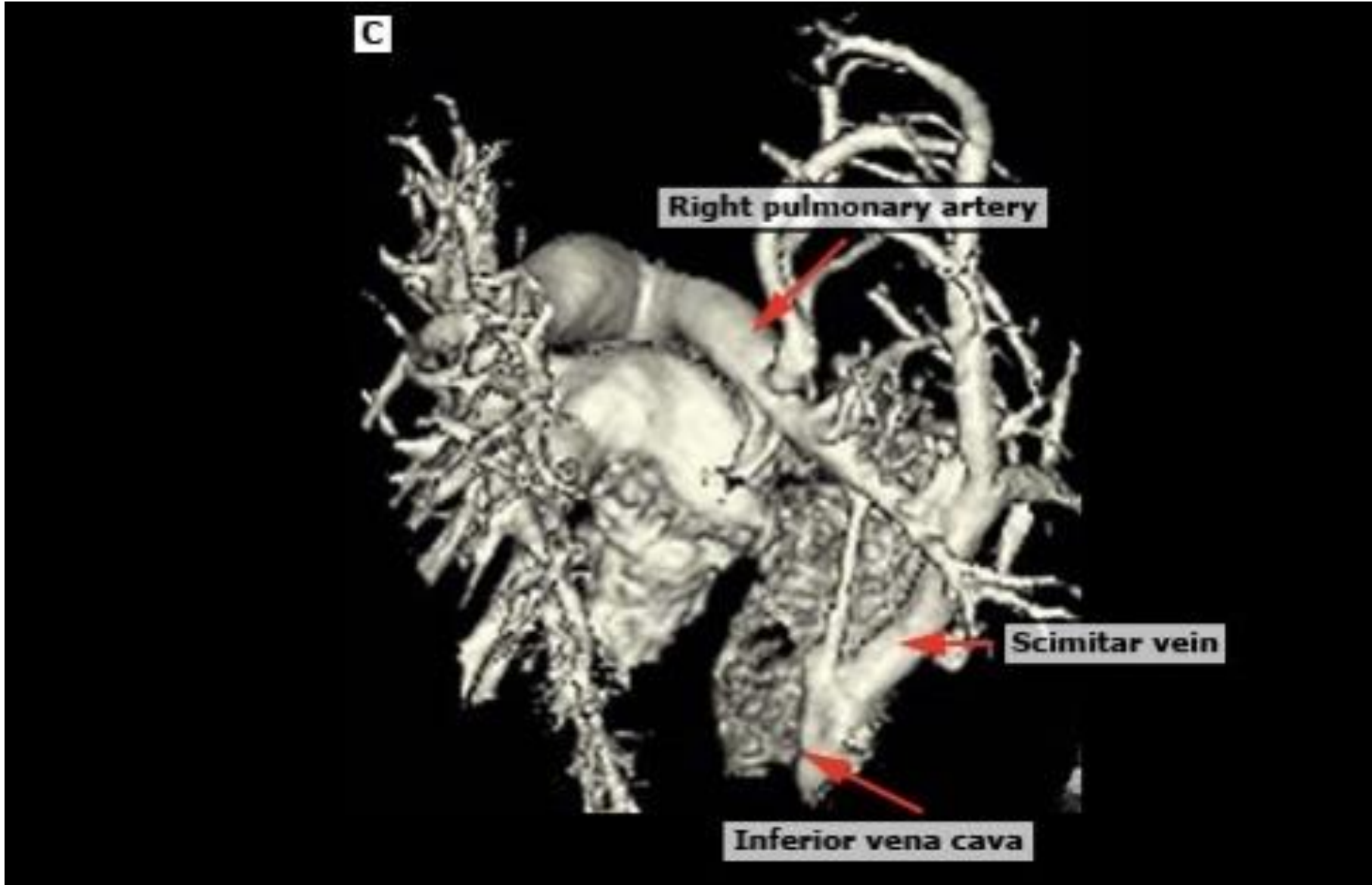
A**B**

C

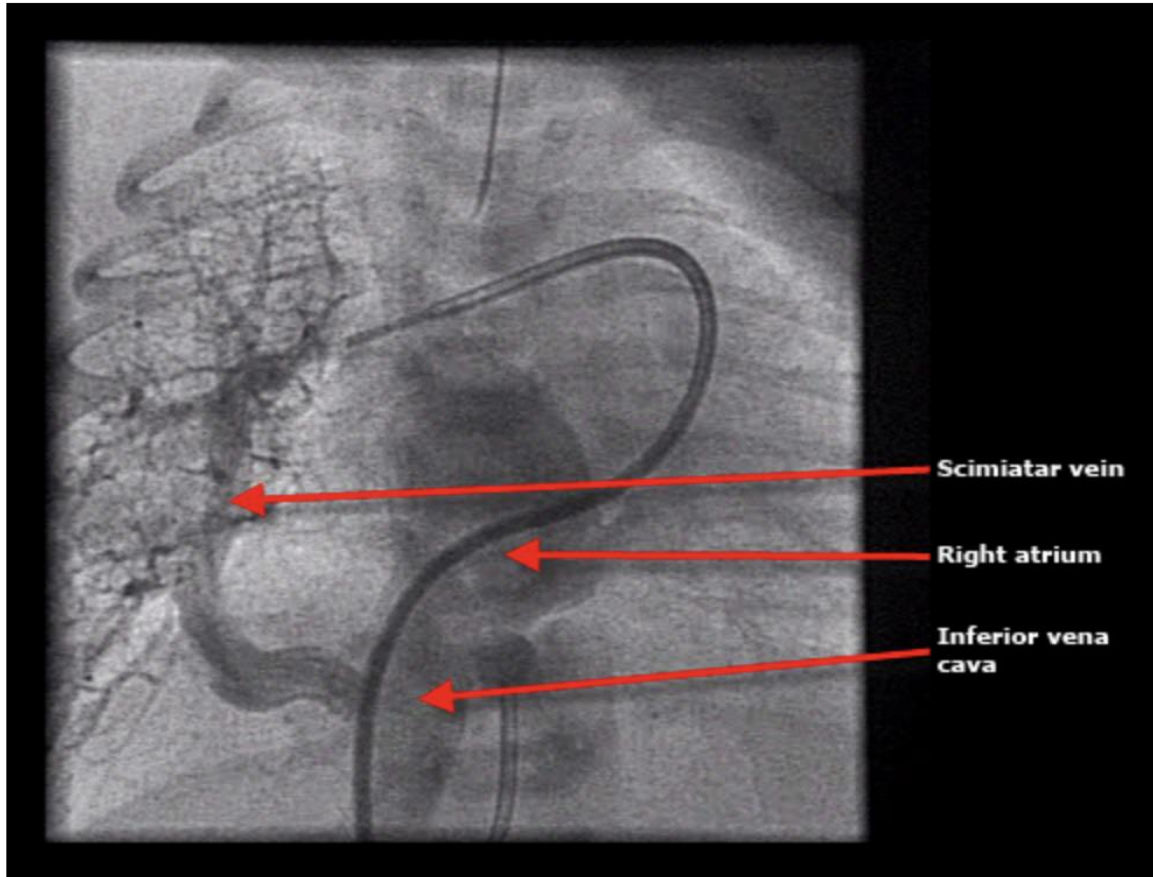
Right pulmonary artery

Scimitar vein

Inferior vena cava



Syndrom de cimenterre



Syndrome du cimenterre: Traitement

- Le traitement curatif reste chirurgical
- Les indications: insuffisance cardiaque droite; un rapport des debits ($D_p/D_g > 2$); hemoptysies; infections pulmonaires recidivantes
- Pas de traitement chez les patients asymptomatiques