

Zeitschrift: Bulletin der Schweizerischen Akademie der Medizinischen Wissenschaften = Bulletin de l'Académie suisse des sciences médicales = Bollettino dell' Accademia svizzera delle scienze mediche

Herausgeber: Schweizerische Akademie der Medizinischen Wissenschaften

Band: 12 (1956)

Heft: 1

Artikel: Les anomalies du retour veineux au cœur : diagnostic par le cathétérisme et l'angiocardiographie

Autor: Gibert-Queraltó, J. / Toner-Soler, M. / Balaguer-Vintró, I.

DOI: <https://doi.org/10.5169/seals-307243>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. [Siehe Rechtliche Hinweise.](#)

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. [Voir Informations légales.](#)

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. [See Legal notice.](#)

Download PDF: 06.02.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, <https://www.e-periodica.ch>

Ecole de Cardio-Angiologie de l'Université de Barcelone
 Directeur: Prof. J. Gibert-Queraltó

Les anomalies du retour veineux au cœur Diagnostic par le cathétérisme et l'angiocardigraphie

Par **J. Gibert-Queraltó, M. Toner-Soler, I. Balaguer-Vintró**
 et **J. Ma. Morató-Portell**

Parmi les malformations congénitales de l'appareil circulatoire dont le diagnostic clinique a été rendu possible grâce à l'exploration hémodynamique, les anomalies du système veineux ont un intérêt tout spécial, du fait que la plupart du temps, elles ne présentent pas de symptomatologie clinique apparente et parce que leur découverte nous permet d'expliquer, en partie ou entièrement, les problèmes hémodynamiques posés. Nous pouvons distinguer parmi ces anomalies deux groupes principaux: A. Anomalies des veines caves. B. Anomalies des veines pulmonaires.

A. Anomalies des veines caves

Embryologie

Trois systèmes de veines paires aboutissent au sinus veineux: les veines vitellines et les veines ombilicales, qui ramènent le sang des annexes embryonnaires, et les veines cardinales communes ou canaux de Cuvier, qui collectent le sang de l'embryon (fig. 1).

Au cours du développement du foie, chaque veine vitelline sera divisée en deux parties: la partie distale, comprise entre la vésicule ombilicale et le foie, qui deviendra ensuite la veine porte; la partie proximale, qui conduit le sang du foie au sinus veineux. La partie intra-septale des veines ombilicales est incorporée dans le réseau des sinusoides hépatiques; le reste de la veine ombilicale droite ainsi que le segment proximal de la veine gauche s'atrophient et disparaissent. Il se forme un canal veineux de dérivation sous-hépatique, qui conduit le sang de la veine ombilicale gauche directement à la veine cave inférieure (ductus venosus d'Aran-tius). Ce canal se ferme après la naissance ainsi que le segment distal de la veine ombilicale gauche, qui amenait le sang du placenta au fœtus.

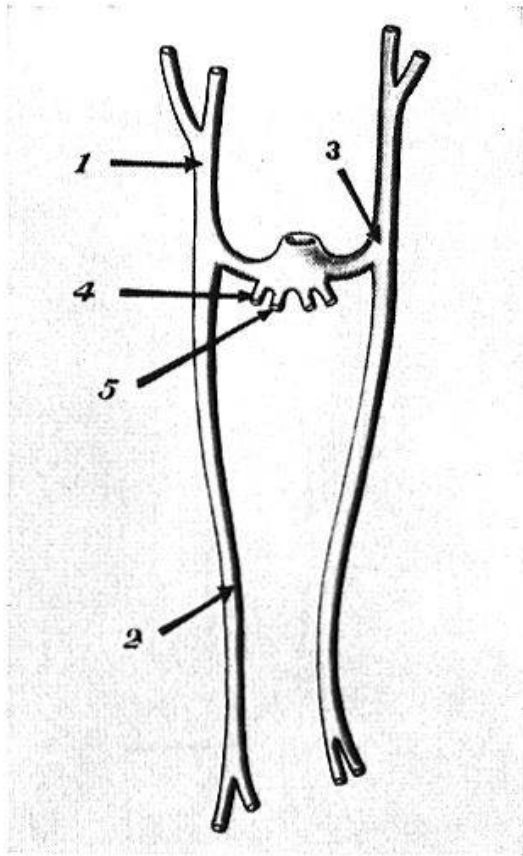


Fig. 1.

- 1 Cardinale antérieure
- 2 Cardinale postérieure
- 3 Canal de Cuvier
- 4 Veine ombilicale
- 5 Veine vitelline

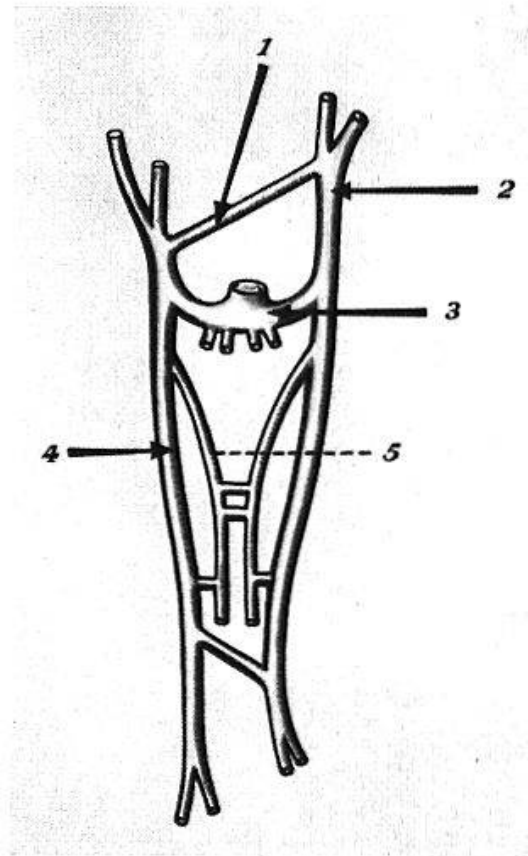


Fig. 2.

- 1 Veine innominée
- 2 Cardinale antérieure
- 3 Canal de Cuvier
- 4 Cardinale postérieure
- 5 Veines sous-cardinales

Les veines cardinales se répartissent en deux groupes qui confluent pour former les canaux de Cuvier: a) les veines antérieures ou pré-cardinales; b) les veines postérieures ou post-cardinales.

a) Les *veines cardinales antérieures* ont leur origine dans la région céphalique. A partir de la 8e semaine, elles s'unissent par une anastomose transversale (fig. 2), qui ramène vers la droite le sang de l'extrémité céphalique gauche, ce qui détermine l'atrophie de la cardinale antérieure gauche en aval de l'anastomose. Ensuite, l'anastomose transversale deviendra la veine innominée d'où dérivera le tronc veineux brachio-céphalique gauche, tandis que la cardinale antérieure droite en amont de l'anastomose constituera le tronc veineux brachio-céphalique droit; la partie atrophiée de la cardinale antérieure gauche constituera le ligament de Marshall; le restant proximal de la cardinale gauche et le canal de Cuvier gauche constitueront la veine oblique et le sinus coronaire; enfin, le canal de Cuvier droit et la partie de la cardinale antérieure droite en aval de l'anastomose constitueront la veine cave supérieure.

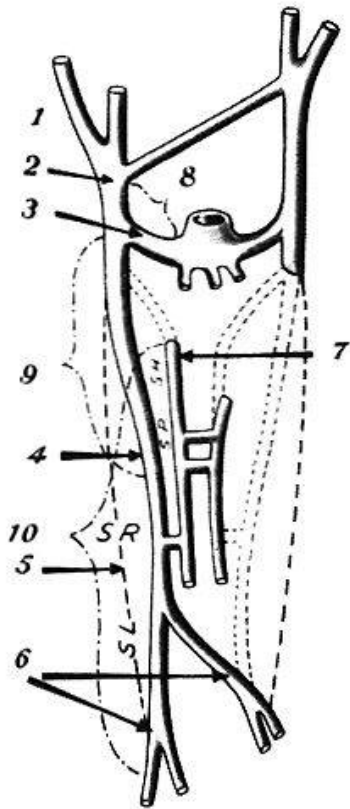


Fig. 3.

- 1 Veines jugulaires
- 2 Cardinale antérieure
- 3 Canal de Cuvier
- 4 Veines supra-cardinales
- 5 Cardinale postérieure atrophiée
- 6 Veines iliaques
- 7 Veines sous-cardinales
- 8 Pré-cave supérieure
- 9 Pré-azygos
- 10 Pré-cave inférieure
- SH Segment hépatique
- SP Segment prérénal
- SR Segment rénal
- SL Segment lombaire

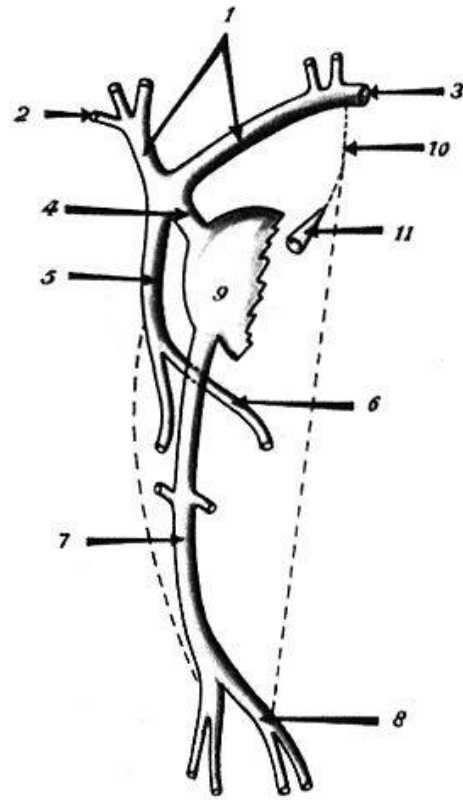


Fig. 4.

- 1 Tronc veineux brachio-céphalique
- 2 Veine sous-clavière droite
- 3 Veine sous-clavière gauche
- 4 Cava supérieure
- 5 Grande azygos
- 6 Petite azygos
- 7 Cava inférieure
- 8 Veines iliaques primitives
- 9 Oreillette droite
- 10 Ligament de Marshall
- 11 Sinus coronaire

b) Les *veines cardinales postérieures* évoluent de la manière suivante: leur partie distale s'unit par une anastomose transversale, qui conduit le sang de l'extrémité caudale de la cardinale gauche vers la cardinale droite, ce qui provoque l'atrophie de la partie abdominale de la cardinale gauche; l'anastomose évolue de façon à constituer l'iliaque primitive gauche, tandis que l'iliaque primitive droite sera formée par la terminaison de la cardinale postérieure droite; les deux iliaques constitueront, après leur confluent, la partie distale de la veine cave inférieure. Entre les cardinales postérieures, on voit apparaître deux nouveaux systèmes

veineux: 1. les *veines sous-cardinales* (fig. 2) qui donneront naissance aux veines rénales, surrénales, spermatiques ou ovariennes (la sous-cardinale droite formera encore la partie moyenne de la veine cave inférieure); 2. les *veines supra-cardinales* (fig. 3), dont le cours est dorso-médial par rapport aux cardinales postérieures dans le segment proximal desquelles elles débouchent; la portion thoracique de la veine supra-cardinale droite constituera la grande azygos, dont la crosse dérive de la cardinale postérieure droite, tandis que la petite azygos dérive de la supra-cardinale gauche. La portion lombaire de la supra-cardinale droite contribuera à la formation de la veine cave inférieure, tandis que la partie gauche disparaîtra.

Par conséquent, la *veine cave inférieure* comprend les segments suivants: *portion hépatique* (segment proximal de la veine vitelline droite et sinusoides hépatiques), *portion prérénale* (sous-cardinale droite qui va du segment hépatique jusqu'au niveau des veines rénales), *portion rénale* (anastomose entre la sous-cardinale et la supra-cardinale droite), *portion post-rénale* (portion lombaire de la supra-cardinale droite) et les *iliaques primitives*. La fig. 4 montre le développement définitif des veines caves.

Les anomalies les plus importantes de développement du système des veines caves sont les suivantes: A. *Veine cave supérieure*. – Sténose, dilatation, veine cave supérieure située à gauche et double veine cave supérieure avec ou sans anastomoses entre les deux vaisseaux. B. *Veine cave inférieure*. – Veine cave inférieure située à gauche et double veine cave inférieure; les anomalies des veines caves inférieures sont bien moins fréquentes que celles des veines caves supérieures. C. *Système des veines portes*. – Cavernomes des veines portes, atrésies, hypoplasies et sténoses intra- et extrahépatiques. Ces anomalies constituent rarement des phénomènes isolés et on les voit s'associer souvent à des défauts septaux, à des transpositions viscérales et à des anomalies des veines pulmonaires.

Casuistique

A. *Veine cave supérieure*. – Nous possédons, dans notre casuistique, deux cas de double veine cave supérieure, que voici:

Cas 1. Fernando T. M., âgé de 7 ans. La mère ne présenta aucune maladie au cours de sa grossesse.

Symptomatologie clinique: Léger retard de son développement somatique; il n'a jamais présenté de cyanose et sa capacité fonctionnelle a toujours été bonne. *Exploration clinique:* Pouls régulier, à 100 pulsations par minute; PA: 95/50 mm Hg; souffle systolique de degré IV, maximum au foyer pulmonaire et dans la région infra-claviculaire gauche, débordant le 2e bruit aortique et donnant l'impression d'empiéter sur le début de la diastole (fig. 5); 2e bruit pulmonaire pratiquement inaudible. Pas de signes d'insuffisance cardiaque congestive. *Exploration radiologique* (fig. 6): Aire cardiaque moyennement grande, pédicule vasculaire large, en forme de cheminée, fait que nous

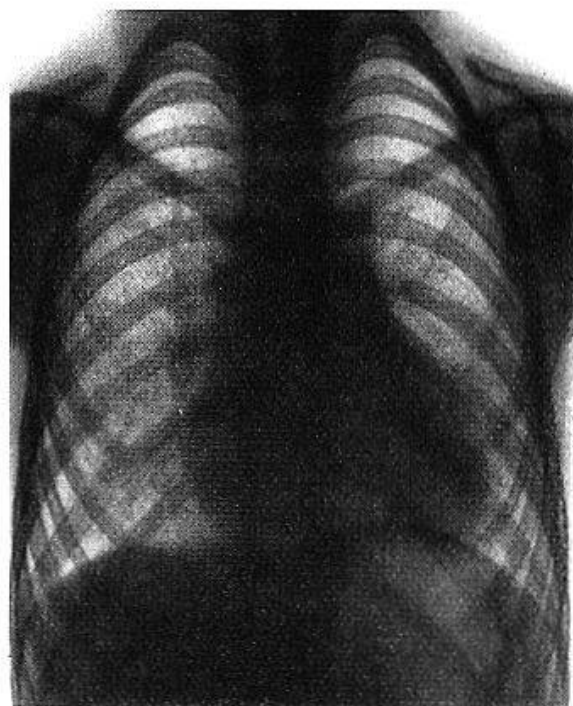
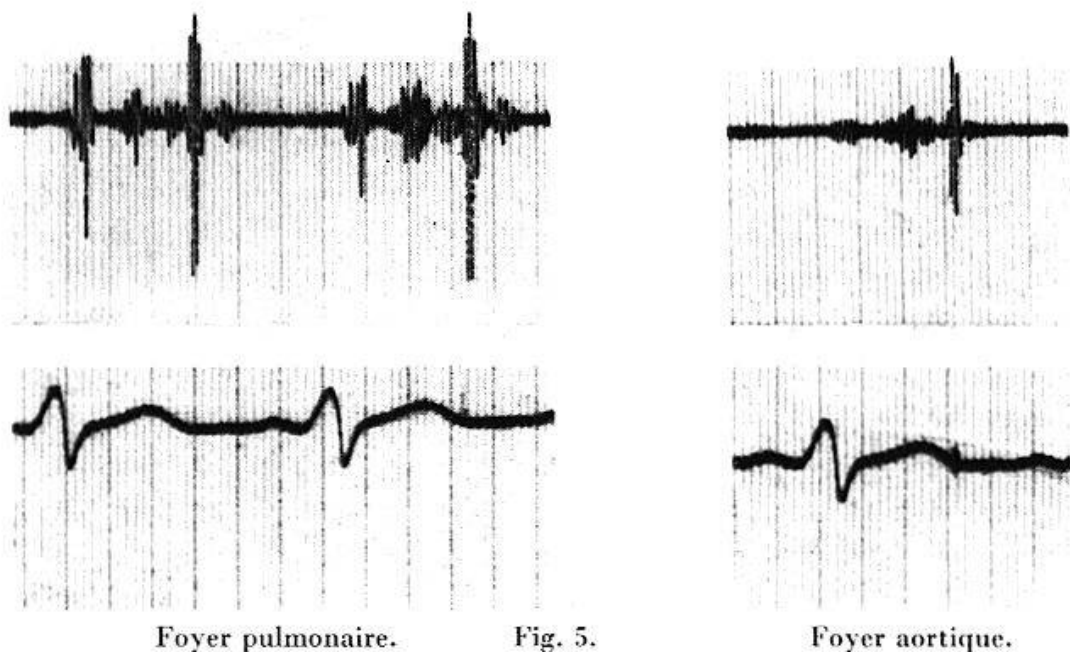


Fig. 6.

interprétons comme indiquant l'existence d'une double veine cave; l'ombre de la veine cave gauche empêche de bien voir l'arc moyen que l'on distingue cependant à travers celle-ci; hiles ni expansifs ni pulsatiles; champs pulmonaires d'aspect normal. *Exploration électrocardiographique* (fig. 7): Rythme sinusal; syndrome de WPW; axe électrique fortement dévié à droite; R évident aux dérivations précordiales droites extrêmes; RS en V 1, inversion de T jusqu'à V 2; rotation horaire prononcée; étant donné l'absence d'ondes delta aux dérivations précordiales droites (type B de *Rosenbaum*), le tracé suggère nettement une hypertrophie ventriculaire droite. *Exploration hémodynamique* (fig. 8): Par cathétérisme veineux gauche, on introduit la sonde dans une veine cave supérieure gauche, qui débouche dans l'oreillette droite à travers le sinus coronaire; de l'oreillette droite, on réussit à cathétériser l'artère pulmonaire et on obtient un tracé

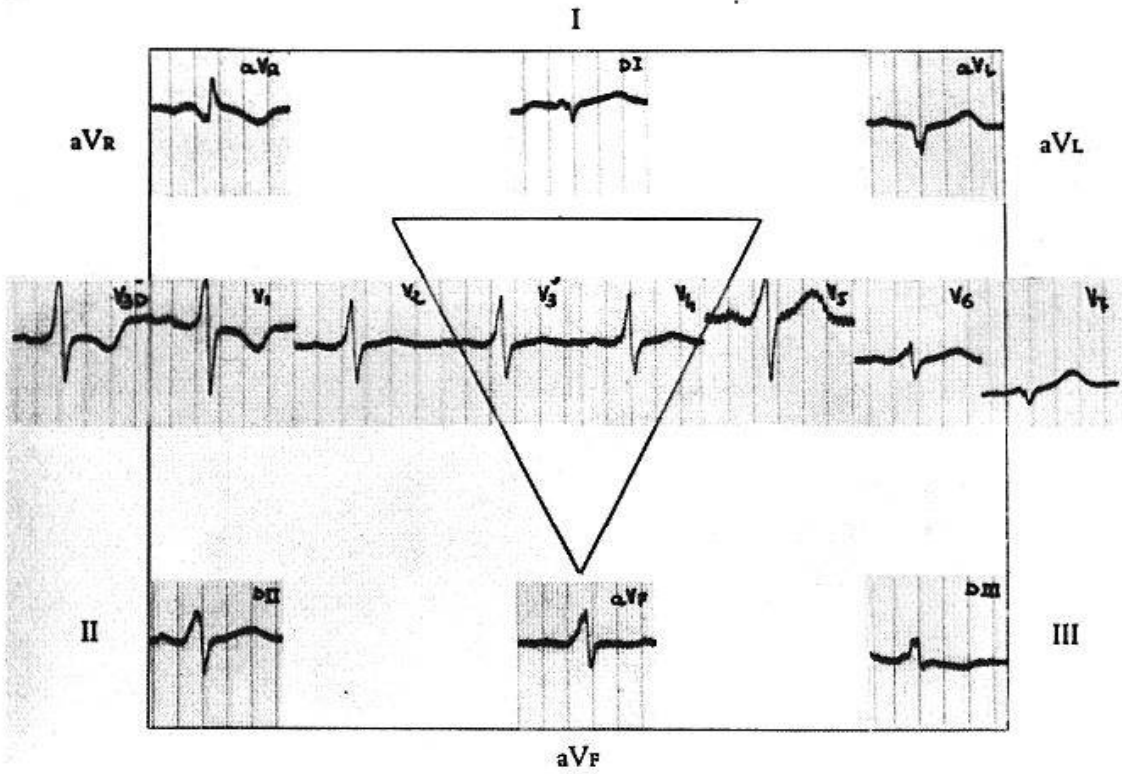


Fig. 7.

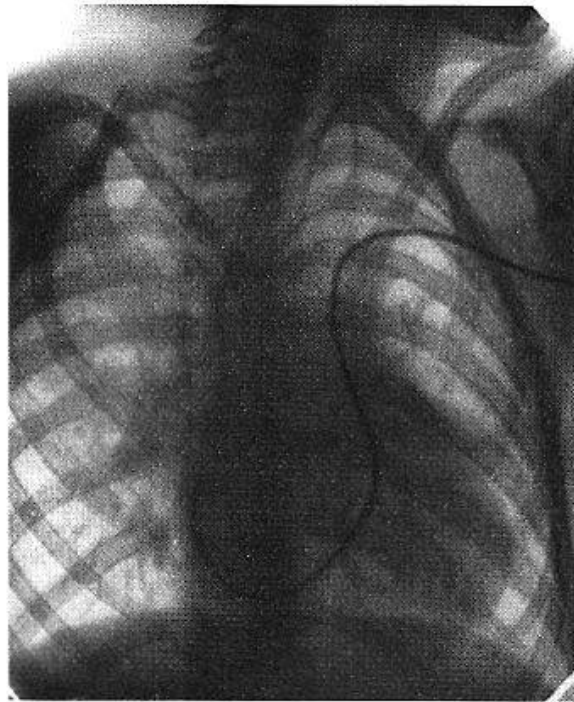


Fig. 8.

manométrique continu. On retire ensuite la sonde jusqu'au ventricule droit et on observe un fort gradient tensionnel au niveau des sigmoïdes, ce qui prouve l'existence d'une sténose pulmonaire valvulaire.

Commentaire: Dans ce cas, la présence d'une veine cave supérieure gauche masquait les signes radiologiques de la sténose pulmonaire. Par

contre, cette sténose laissait deviner son existence à cause des signes cliniques et électro-cardiographiques. L'absence de cyanose plaidait en faveur d'un débouchement de la veine cave gauche dans le sinus coronaire; le cathétérisme confirma ces deux malformations. Le syndrome de WPW associé à d'autres cardiopathies congénitales est très rarement observé.

Cas 2. Isabel P. S., âgée de 9 ans. La mère ne présenta aucune maladie au cours de sa grossesse.

Symptomatologie clinique: Poids à la naissance 1,500 kg; pas de retard dans son développement somatique; légère cyanose, à partir de l'âge de 3 ans; bonne capacité fonc-

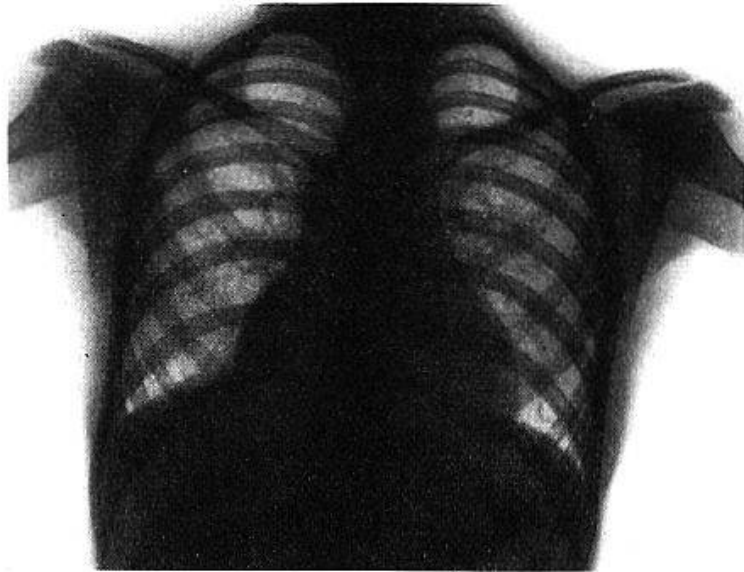


Fig. 9.

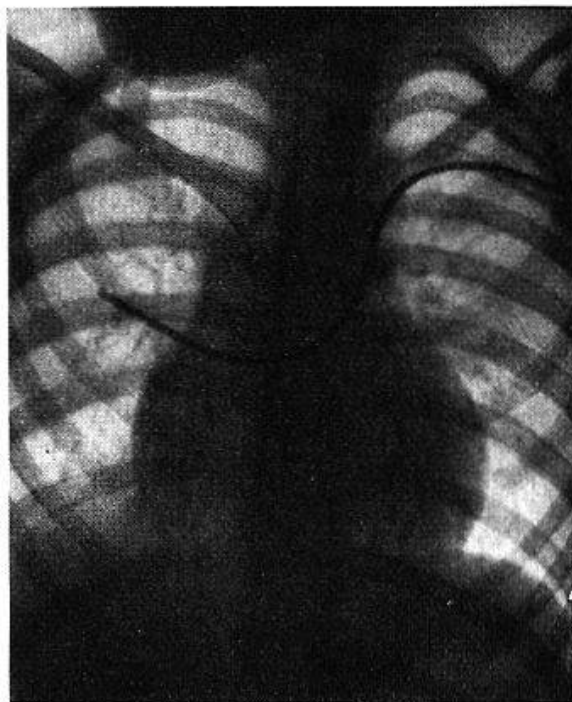


Fig. 10.

tionnelle; elle n'a jamais présenté d'accroupissement; amygdalectomie à l'âge de 6 ans, nécessité par les rhumes et les amygdalites fréquents. *Exploration clinique*: Légère cyanose des lèvres, des oreilles, des doigts et des orteils, léger hippocratisme digital et légère injection conjonctivale; pouls régulier à 100 pulsations par minute; PA: 90/50 mm Hg; souffle systolique en jet de vapeur du V° degré, accompagné de frémissement, maximum dans les 2e et 3e espaces inter-costaux gauches; 2e bruit pulmonaire très affaibli. Pas de signes d'insuffisance cardiaque congestive. *Exploration radiologique* (fig. 9): Aire cardiaque de dimensions moyennes, arc auriculaire droit proéminent; arc aortique à gauche; pédicule vasculaire large et en forme de cheminée, se prolongeant vers le haut; arc moyen quelque peu convexe en OAD; fenêtre pulmonaire obscure; hypertrophie ventriculaire, avec angulation correcte entre l'aorte et le ventricule droit, en OAG; hiles ni expansifs ni pulsatiles; champs pulmonaires d'aspect normal. *Explora-*

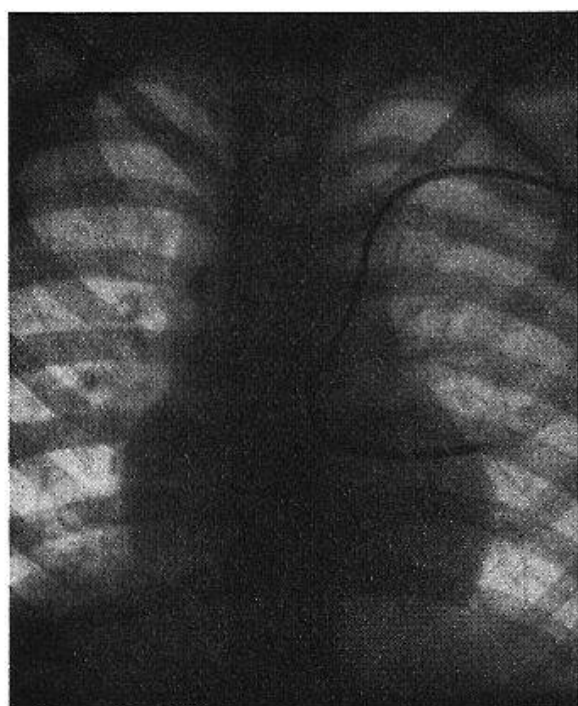


Fig. 11.

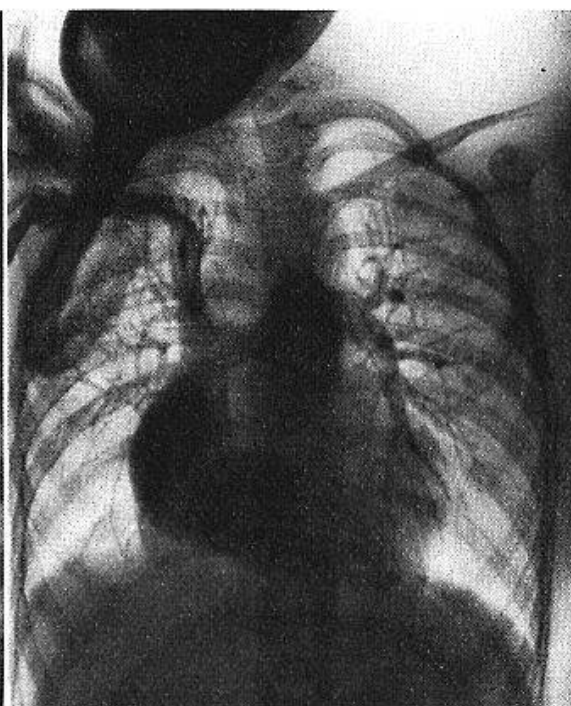


Fig. 12.

tion électrocardiographique: Rythme sinusal; axe électrique fortement dévié à droite; P 2 en pointe et de voltage élevé; R haut aux extrémités droites et en V 1; RS de V 2 à V 5, avec R en V 6. Cet électrocardiogramme appartient au type hypertrophie ventriculaire droite. *Exploration hémodynamique*: Par cathétérisme veineux gauche, on pénètre d'abord dans une veine cave gauche; on passe de là à l'oreillette gauche et c'est de cette cavité que l'on parvient à cathétériser deux veines pulmonaires droites (fig. 10), et une seule veine du côté gauche (fig. 11), sans parvenir à pénétrer dans une autre veine pulmonaire gauche malgré de nombreuses tentatives. De l'oreillette gauche, on ne parvient à introduire la sonde que dans le ventricule gauche à travers la mitrale, et on ne peut passer à l'oreillette droite, malgré l'exploration soignée du septum inter-auriculaire. La tensiométrie du ventricule gauche fut de 80/6 mm Hg. L'oxymétrie donna les résultats suivants: 17,4 vol. % O₂ au ventricule gauche, 17,34 vol. % O₂ à l'oreillette gauche, 11,66 vol. % O₂ à la veine cave supérieure gauche, 16,55 vol. % O₂ à l'artère fémorale et une saturation maxima de 20,54 vol. % O₂. *Exploration angiocardio-graphique*: L'angiocardio-graphie obtenue par injection intraveineuse au bras droit, montre l'existence d'une veine cave droite débouchant de façon normale dans l'oreillette droite; une image typique de sténose valvulaire pulmonaire, avec dilatation post-stricturale de l'artère pulmonaire, absence d'opacité de l'oreillette gauche et de l'aorte aux premiers clichés obtenus et retard de l'évacuation du ventricule droit (fig.

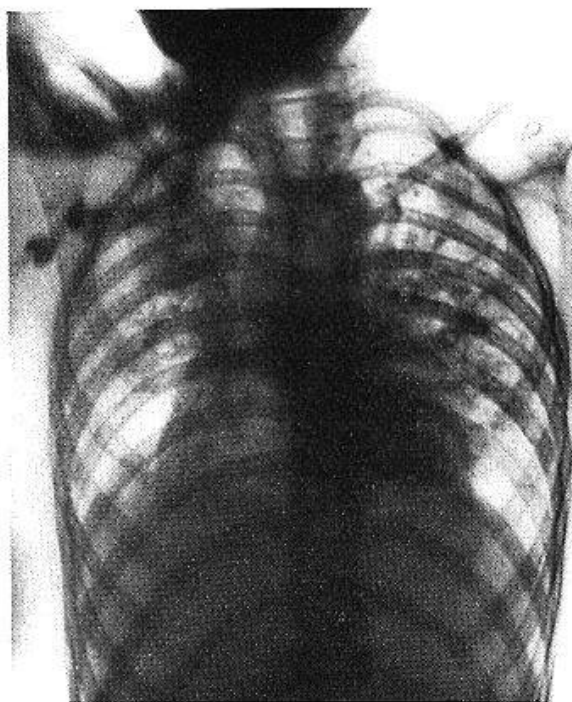


Fig. 13.

12). La dilatation post-stricturale et l'artère pulmonaire se trouvent en position centrale, ce qui, joint à l'existence de la veine cave gauche, justifie le manque de convexité de l'arc moyen dans la position AP. Au dernier cliché (fig. 13), on observe un lévogramme typique, avec remplissage du ventricule gauche, de l'oreillette gauche et de l'aorte. Au cours de la phase de remplissage des veines pulmonaires et de l'oreillette gauche, on observe au poumon gauche (fig. 13) une image juxta-hilaire en forme de cercle presque fermé, qui pourrait correspondre à une veine pulmonaire aberrante gauche débouchant dans la veine cave supérieure gauche. Cette supposition est renforcée par le fait qu'au cours du cathétérisme, on ne put sonder qu'une veine pulmonaire gauche, et précisément la veine pulmonaire inférieure gauche.

Commentaire: La cyanose de type central prouvait l'existence d'un court-circuit artério-veineux, ce qui, étant donné les signes cliniques de sténose pulmonaire, suggéra le diagnostic de Trilogie de Fallot; cependant, l'élargissement du pédicule vasculaire permettait de supposer l'existence d'une veine cave gauche qui, fait d'une extrême rareté, débouchait dans l'oreillette gauche et cette anomalie permettait d'expliquer le court-circuit artério-veineux. Le cathétérisme ainsi que l'angiocardiographie plaidaient en faveur de l'intégrité du septum interauriculaire. L'angiographie nous permit de prouver l'existence de la sténose pulmonaire, qui ne put être mise en évidence par le cathétérisme, étant donné que la veine cave gauche débouchait dans l'oreillette gauche; cette exploration permit, en même temps, de soupçonner le trajet anormal de la veine pulmonaire, qui débouche probablement dans la veine cave supérieure gauche; cette supposition est renforcée par l'impossibilité de sonder cette veine à partir de l'oreillette gauche. Si le cathétérisme avait été pratiqué après l'angiocardiographie, nous aurions pu mettre en

évidence l'embouchure anormale de la veine pulmonaire aberrante, au moyen de l'évaluation oxymétrique d'échantillons sanguins obtenus à des niveaux différents de la veine cave supérieure gauche.

B. Veine cave inférieure. – Notre casuistique comprend un cas de veine cave inférieure gauche, avec inversion des viscères abdominaux et abouchement total des veines pulmonaires à l'oreillette droite, qui sera décrit et commenté après les cas d'anomalies d'abouchement des veines pulmonaires.

B. Anomalies des veines pulmonaires

Embryologie

Le système veineux pulmonaire se forme à la fin de la 4^e et au début de la 5^e semaine de la vie intra-utérine, par l'union du plexus veineux pulmonaire et d'un bourgeon endothélial issu du côté gauche de la paroi postérieure du sinus veineux (fig. 14) (*Butler*). Ce plexus veineux pul-

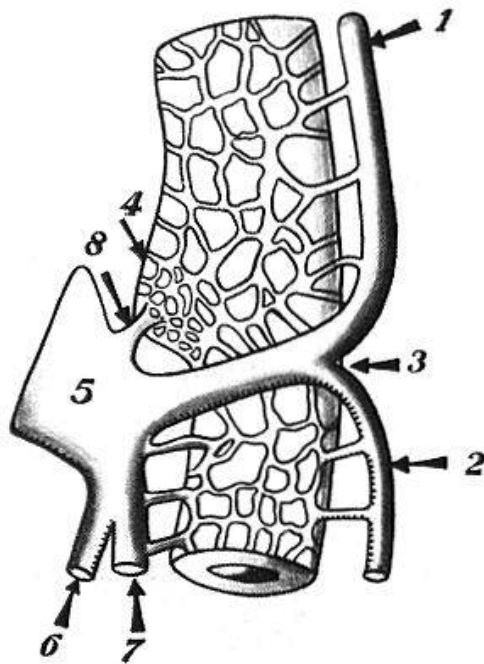


Fig. 14.

- 1 Cardinale antérieure
- 2 Cardinale postérieure
- 3 Canal de Cuvier
- 4 Bourgeon pulmonaire
- 5 Sinus veineux
- 6 Veine vitelline
- 7 Veine ombilicale
- 8 Tronc veineux pulmonaire commun.

monaire primitif fait partie du plexus veineux splanchnique qui entoure l'intestin antérieur; ce système vasculaire est drainé par les veines cardinales antérieures et postérieures et par le système vitello-ombilical; ce drainage s'oblitère et s'atrophie dès que le système pulmonaire peut déboucher dans le sinus veineux. Au cours du processus d'incorporation du sinus veineux à l'oreillette primitive, contribuant à la formation de sa paroi postérieure, le bourgeon de la veine pulmonaire débouche dans l'oreillette gauche lorsque le cloisonnement inter-auriculaire a déjà eu lieu. Plus tard, les branches droite et gauche de la veine pulmonaire pri-

mitive se divisent dichotomiquement pour constituer l'arbre veineux pulmonaire.

Les anomalies les plus importantes du système veineux pulmonaire sont les suivantes: a) Si le bourgeon de la veine pulmonaire, au lieu de s'incorporer à l'oreillette gauche, lors du développement du septum auriculaire, s'incorpore à l'oreillette droite, complètement ou en partie, il peut s'ensuivre les malformations suivantes: toutes les veines pulmonaires réunies peuvent déboucher par un tronc commun dans l'oreillette droite; une veine peut déboucher dans l'oreillette droite et les autres dans l'oreillette gauche; ou encore, deux veines peuvent déboucher dans chaque oreillette. b) Si le plexus pulmonaire primitif et le bourgeon provenant du sinus veineux ne parviennent pas à s'unir, ou bien si l'union est imperméable, le drainage du plexus veineux pulmonaire vers le système splanchnique est maintenu et il se peut alors que les veines pulmonaires réunies en un tronc commun débouchent dans la veine cave supérieure ou inférieure ou dans une de ses branches (tronc veineux brachio-céphalique, sous-clavière, sinus coronaire, azygos, veine porte); mais il est plus fréquent qu'elles se déversent dans une veine cave supérieure gauche persistante, qui communique par anastomose avec la veine cave supérieure droite (*McManus*).

Casuistique

Nous comptons, dans notre casuistique, deux malades présentant un abouchement partiel des veines pulmonaires à l'oreillette droite et un autre malade présentant l'abouchement total à l'oreillette droite.

Cas 3. Ramon E. C., âgé de 31 ans. Sa mère ne présenta aucune maladie au cours de la grossesse.

Symptomatologie clinique: Il naquit en état d'asphyxie, avec coloration cyanosée qui disparut après réanimation. On posa à ce moment-là le diagnostic de cardiopathie congénitale; développement somatique et marche normales; rhumes fréquents et broncho-pneumonie dans la première enfance. Il fut refusé au Service militaire à cause de sa cardiopathie; il y a un an, il présenta une polysérosite fébrile, avec douleur au péricarde, ascite et œdèmes. *Exploration clinique:* Taille 1,62 m; poids 59,200 kg; abdomen bombé et ascite libre; pouls régulier, à 96 pulsations par minute; PA: 130/95 mm Hg; souffle systolique du 3e degré au foyer pulmonaire dans le 3e espace inter-costal gauche, sans frémissement et avec légère propagation à la pointe cardiaque; 2e bruit pulmonaire renforcé, avec souffle diastolique léger au foyer pulmonaire; pas de signes d'insuffisance cardiaque congestive. *Exploration radiologique:* Très gros cœur, avec élargissement des cavités droites et de l'arc moyen; vaisseaux pulmonaires visibles et pulsatiles, avec danse hilaire plus accusée à gauche. *Exploration électrocardiographique:* Rythme sinusal; légère déviation de l'axe électrique vers la droite; voltage peu élevé à toutes les dérivations, en particulier aux dérivations distales; P 2 et P 3 plateau, avec P diphasique en VI, bloc incomplet de la branche droite fasciculaire, ST et T faisant soupçonner l'existence d'une péricardite. *Exploration hémodynamique:* Par cathétérisme veineux droit, on introduit la sonde jusqu'à l'oreillette droite par la veine cave supérieure, et, de cette cavité, on parvient à pénétrer dans une veine pulmonaire aberrante

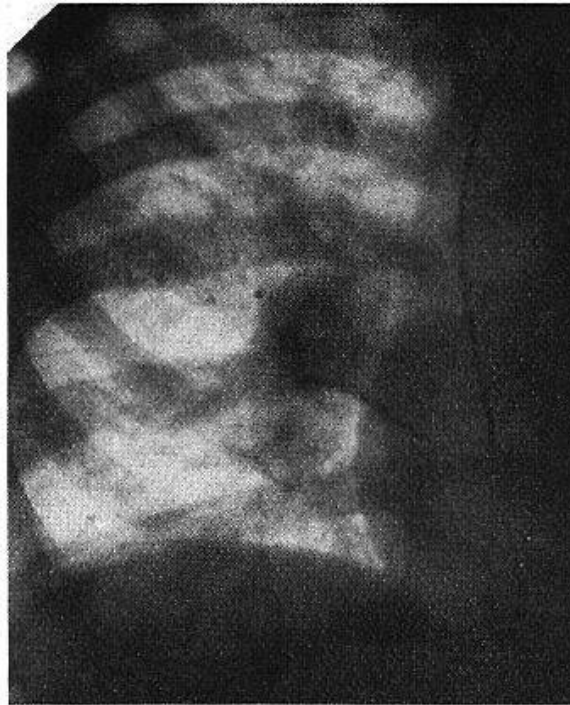


Fig. 15.

du côté droit (fig. 15); par un défaut septal inter-auriculaire, on pénètre aussi dans l'oreillette gauche et dans une veine pulmonaire gauche; on cathétérise aussi le ventricule droit et l'artère pulmonaire, et on enregistre une tensiométrie de 20/6 mm Hg à l'artère pulmonaire et de 22/1 mm Hg au ventricule droit. L'oxymétrie nous fournit les résultats suivants: une artérialisation de l'oreillette droite, qui surpasse de 4,5 vol. % O₂ celle de la veine cave supérieure; un volume-minute systémique de 4600 cm³; un volume-minute pulmonaire de 8600 cm³; un court-circuit artério-veineux de 4000 cm³; des résistances pulmonaires totales de 133 dynes/seg./cm⁻⁵.

Commentaire: En plus de la polysérosite tuberculeuse observée au moment de son admission dans notre Clinique médicale universitaire, ce malade présentait une communication inter-auriculaire dont le diagnostic fut établi grâce à l'auscultation, à l'image radiologique avec danse hilaire, et au bloc incomplet de la branche droite. L'existence de la veine pulmonaire aberrante qui débouchait dans l'oreillette droite, fut mise en évidence par le cathétérisme cardiaque, car il était impossible de la déceler cliniquement, étant donné que cette malformation ne fait qu'augmenter le volume du court-circuit artério-veineux provoqué par la communication inter-auriculaire, ce qui augmente aussi les signes cliniques et radiologiques de cette malformation.

Cas 4. Manuel B. S., âgé de 19 ans. La mère ne présenta aucune maladie au cours de sa grossesse.

Symptomatologie clinique: Cyanose passagère à la naissance; développement somatique normal jusqu'à l'âge de 14 ans, avec marche également normale, bonne capacité fonctionnelle; à l'âge de 14 ans, il présenta une syncope d'effort après un trouble digestif, et à partir de cet âge, il présenta des amygdalites et des rhumes fréquents; palpitations sporadiques. *Exploration clinique:* Taille: 1,70 m; poids 43,500 kg; pas de cyanose

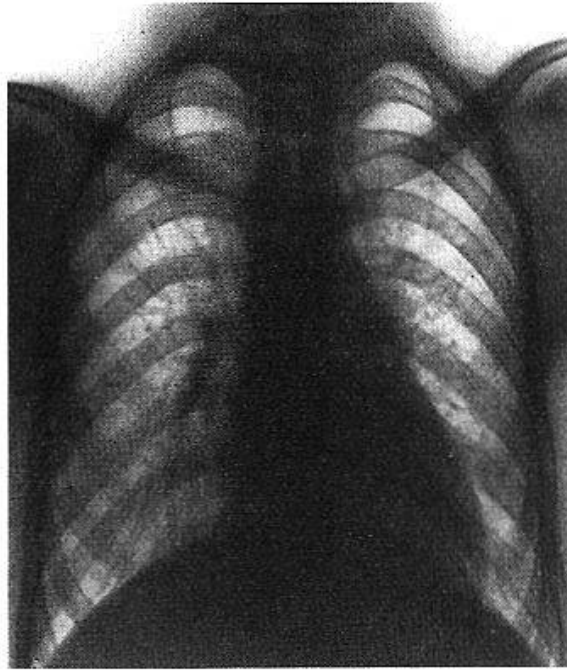


Fig. 16.

ni d'hippocratisme digital; pouls régulier à 80 pulsations par minute; PA: 115/65 mm Hg; souffle holo-systolique de type V, au foyer pulmonaire et dans la région infra-claviculaire gauche, avec propagation dorsale et avec frémissement; 2e bruit pulmonaire affaibli; pas de signes d'insuffisance cardiaque congestive. *Exploration radiologique* (fig. 16): Aire cardiaque peu agrandie; arc moyen proéminent et pulsatile, la pulsatilité s'étendant au hile gauche et apparaissant diminuée au hile droit; légère

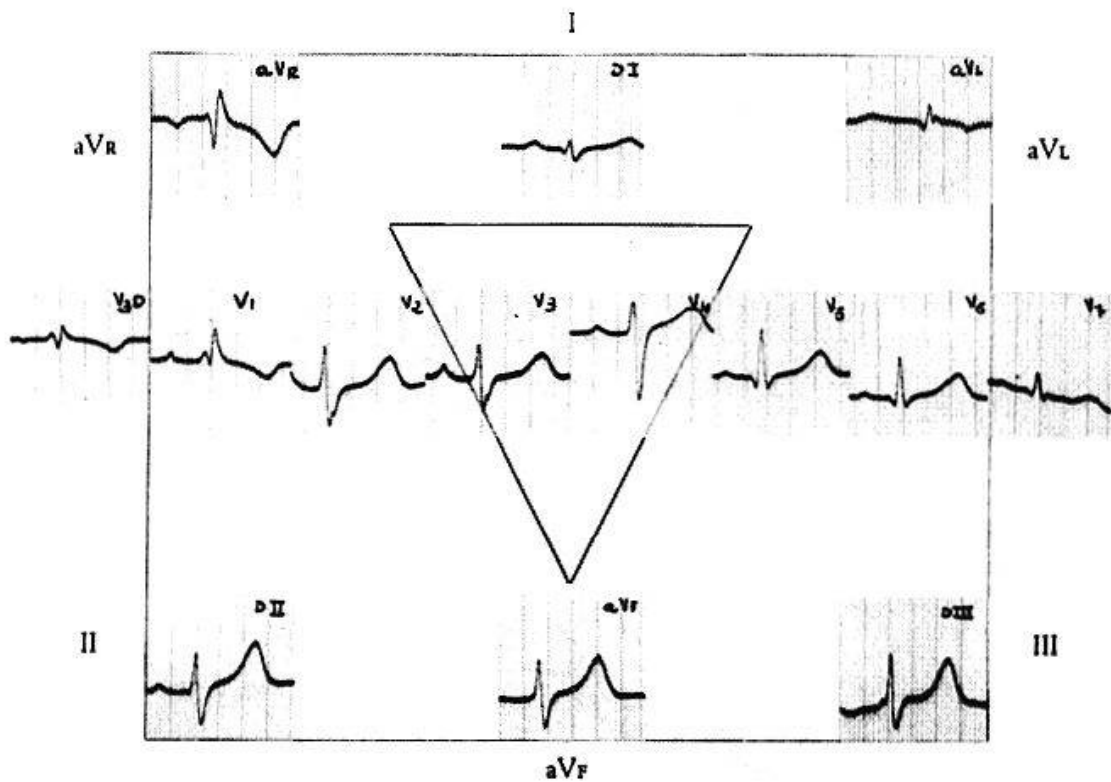


Fig. 17.

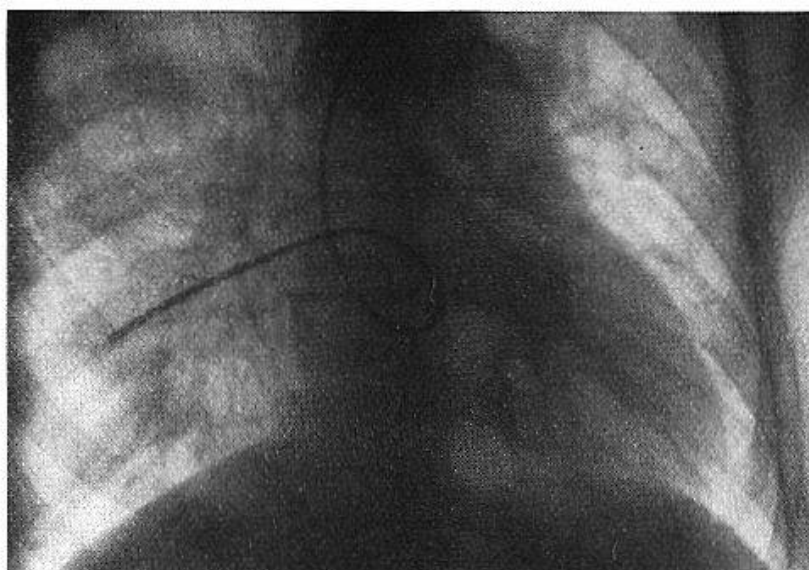


Fig. 18.

saillie du ventricule droit en OAG, champs pulmonaire sans anomalies de vascularisation. *Exploration électrocardiographique* (fig. 17): Rythme sinusal; axe électrique dévié vers la droite; bloc incomplet de la branche droite fasciculaire. *Exploration hémodynamique*: On parvient, au moyen du cathétérisme veineux droit, à sonder deux veines pulmonaires aberrantes du côté droit qui débouchent dans l'oreillette droite (fig. 18). Après avoir cathétérisé l'artère pulmonaire, on obtient un tracé manométrique continu, qui prouve l'existence d'une sténose pulmonaire valvulaire, de 12/6 mm Hg à la pulmonaire et de 100/4 mm Hg au ventricule droit. L'oxymétrie nous fournit les résultats suivants: 16,5 vol. % O₂ à l'artère pulmonaire; 15,95 vol. % O₂, au ventricule droit; 15,18 vol. % O₂ à l'oreillette droite; 8,5 vol. % O₂ à la veine cave supérieure; et une saturation maxima de 19,57 vol. % O₂. *Exploration angio-cardiographique*: L'angiocardigraphie prouve, par les premiers clichés obtenus, l'existence d'une dilatation post-stricturale de l'artère pulmonaire et l'absence d'opacité de l'oreillette gauche et de l'aorte, le retard de l'évacuation du ventricule droit ou sa ré-injection par abouchement veineux aberrant dans l'oreillette droite.

Commentaire: On a basé le diagnostic clinique de sténose pulmonaire, modérée, sur la bonne capacité fonctionnelle du malade, le manque d'évidence électro-cardiographique de «barrage», et l'hyperpulsatilité de l'arc moyen et de la branche pulmonaire gauche. Ce diagnostic fut confirmé par le cathétérisme intra-cardiaque qui prouva, de plus, l'existence de veines pulmonaires aberrantes débouchant dans l'oreillette droite et que l'exploration clinique n'aurait pas permis de découvrir. L'hyperpulsatilité du tronc et de la branche gauche de la veine pulmonaire et le bloc incomplet de la branche droite pourraient s'expliquer peut-être par l'augmentation du volume-minute pulmonaire conditionné par le court-circuit artério-veineux.

Cas 5. Antonio C. T., âgé de 4 ans. La mère ne présenta aucune maladie au cours de sa grossesse.

Symptomatologie clinique: 8 jours après la naissance, ayant constaté un souffle cardiaque, on posa le diagnostic de cardio-cyanose; celle-ci s'accroît après 18 mois. L'enfant n'a jamais présenté d'accroupissement, il commence à marcher à 16 mois; légère

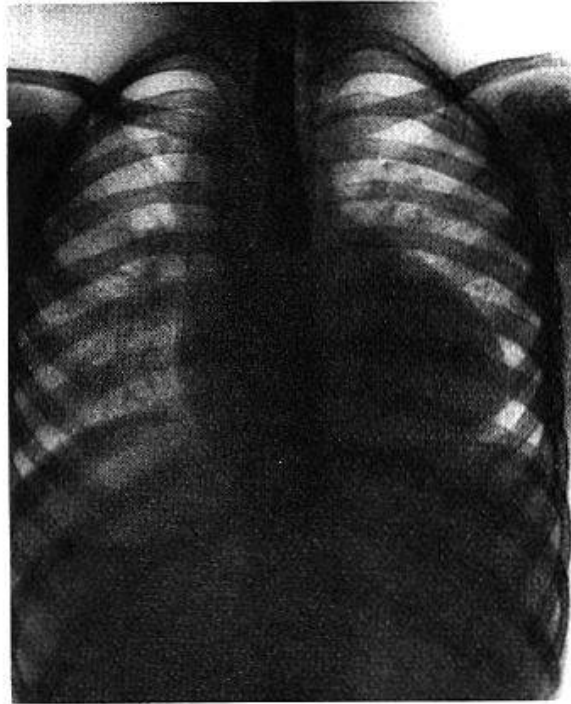


Fig. 19.

diminution de la capacité fonctionnelle. Dyspnée, uniquement aux grands efforts. *Exploration clinique*: Poids 14,500 kg; taille 1 m; cyanose généralisée, quoique plus intense aux extrémités supérieures, avec hippocratisme plus prononcé aux doigts des mains; injection conjonctivale; battement fémoral normal; lévocardie avec inversion des viscères abdominaux; pouls régulier à 84 pulsations par minute; PA: 80/45 mm Hg; souffle systolique de degré V, avec maximum au 3e espace inter-costal gauche, avec frémissement, propagé aux autres foyers; 2e bruit pulmonaire conservé. *Exploration radiologique* (fig. 19): Elargissement modéré de l'aire cardiaque; arc moyen concave; arc aortique droit; champs pulmonaires clairs; chambre gastrique à droite. *Exploration électrocardiographique*: Rythme sinusal; axe électrique hyper-dévié à droite, du type S I-S II-R III; onde P de faible voltage, négative en D I et en D II et positive en AVR et en V 6; on voit apparaître, en VI, une onde R élevée, avec crochetage initial et onde T négative. Cet électrocardiogramme montre une hypertrophie ventriculaire droite du type d'adaptation, avec bloc incomplet de la branche droite. *Examen biologique*: VS 2,5/3/4/2; hématies 6 000 000 cm³, Hb. 120%, VG 1, L. 7800 cm³, Sg. 69, Bn 1, E 0, B 0, M 1, L 30; hémocrite 56%. *Examen hémodynamique*: On pénètre, par cathétérisme veineux, dans l'oreillette droite et de là, on passe dans une cavité qui donne l'impression d'être l'oreillette gauche, quoique l'on ne parvienne pas à pénétrer dans aucune veine pulmonaire, en partant de cette cavité. De l'oreillette droite, on passe au ventricule droit et à l'artère pulmonaire, obtenant un tracé manométrique continu, et on retire progressivement la sonde, obtenant des valeurs de 10/2 mm Hg à l'artère pulmonaire et de 100/2 mm Hg au ventricule droit; brusque changement tensionnel à un niveau élevé, ce qui prouve l'existence d'une sténose valvulaire pulmonaire. A partir de l'oreillette droite, le cathétérisme donne l'impression qu'on pourrait pénétrer, avec la même facilité, aussi bien dans l'oreillette que dans le ventricule gauche, comme s'il y avait un canal atrio-ventriculaire commun. La pénétration de la sonde dans une veine cave inférieure située à gauche est une autre anomalie observée. *Exploration angiocardigraphique*: Au dextrogramme, on observe le remplissage simultané de l'aorte et de l'artère pulmonaire, un arc aortique droit et une grande oreillette droite; ces images persistent avec une intensité décroissante jusqu'au dernier cliché et on n'observe de lévogramme isolé dans aucun d'entre eux.

Impression clinique et indication chirurgicale: Quoique l'exploration suggérât une malformation complexe, étant donné que la circulation pulmonaire était diminuée, qu'il existait une aorte chevauchante et que la manométrie prouvait la sténose pulmonaire, on établit l'indication chirurgicale afin d'améliorer la circulation pulmonaire.

Compte rendu opératoire, 21 octobre 1953 (Dr *Paravisini-Parra*): Thoracotomie droite. Une fois ouvert le sac péricardique, on observe que l'oreillette droite et la veine cave supérieure sont situées très en avant, tandis que l'artère pulmonaire est très en arrière. Frémissement à la hauteur de la valvule pulmonaire. Compte tenu des difficultés de pratiquer une anastomose du type Blalock-Taussig et de l'impossibilité de réaliser une intervention directe du type Brock, à cause de la situation postérieure de l'artère pulmonaire (thoracotomie droite), le chirurgien décide de pénétrer à travers l'appendice auriculaire droit et, introduisant le petit doigt dans l'orifice tricuspide, il parvient à l'orifice pulmonaire sténosé qu'il arrive à dilater, obtenant une ouverture équivalente à un petit doigt et demi. On conserve l'ouverture du péricarde et le drainage du thorax. Le garçonnet quitte la salle d'opérations dans de bonnes conditions; sa cyanose a considérablement diminué; son état général ainsi que sa coloration presque normale, se maintiennent pendant les premières 24 heures. Le 2^e jour, on voit apparaître un syndrome respiratoire avec dyspnée progressive, suivi de claudication circulatoire périphérique que la thérapeutique ne parvient pas à vaincre et il meurt le 3^e jour après l'opération.

Examen nécropsique: Lévocardie, avec inversion complète des viscères abdominaux. Cavité abdominale. Estomac à droite; on trouve du même côté une rate se composant de 3 corps, d'un poids total de 45 g. Foie à gauche, avec des signes de stase aiguë; reins avec congestion passive. Emplacement pré-vertébral de l'aorte abdominale; veine cave inférieure gauche. Cavité thoracique. — Hémothorax droit, de 150 cm³ environ; poumon gauche à trois lobes et poumon droit à deux lobes, avec atélectasie totale du lobe inférieur droit. Cœur à gauche, oreillette droite très agrandie, communiquant avec l'oreillette gauche rudimentaire par un large défaut septal; la veine cave supérieure et la veine cave inférieure gauche débouchent dans l'oreillette droite, ainsi que les quatre veines pulmonaires; l'aorte chevauche sur un défaut interventriculaire élevé, avec dextroposition de plus de 50%; sigmoïdes pulmonaires fusionnées et constituant une sténose valvulaire ouverte chirurgicalement; mitrale normale; ventricule gauche hypoplasique (épaisseur 7 mm); ventricule droit grand et hypertrophié (épaisseur 9 mm); ductus perméable du côté pulmonaire et clos du côté aortique.

Commentaire: L'intérêt de ce cas réside dans la comparaison des données nécropsiques avec celles obtenues par le cathétérisme et par l'angiocardigraphie. Le cathétérisme mit en évidence une large communication interauriculaire, une sténose pulmonaire et une veine cave inférieure gauche. L'angiocardigraphie prouva la dextroposition aortique. D'autre part, le fait de n'avoir cathétérisé aucune veine pulmonaire à partir de l'oreillette gauche et la persistance de la même image de remplissage des cavités droites et des gros vaisseaux s'expliquent par l'abouchement total des veines pulmonaires à l'oreillette droite; la facilité avec laquelle on pouvait cathétériser indistinctement l'oreillette ou le ventricule droit, fit penser à l'existence d'un canal atrio-ventriculaire commun, alors qu'elle était due à l'hypoplasie de l'oreillette gauche. Du point de vue hémodynamique, l'hypoplasie de l'oreillette gauche et la dextroposition aortique marquée étaient responsables du fonctionnement pratiquement biloculaire du cœur.

Discussion

Dans les 5 cas étudiés au cours de ce travail, le retour veineux anormal au cœur coïncidait avec d'autres malformations congénitales, observation fréquente dans les publications sur ce sujet. 2 de nos malades présentaient une veine cave gauche coexistant avec la sténose de l'artère pulmonaire; l'un d'eux correspondait au type commun, c'est-à-dire, débouchant dans le sinus coronaire et dans l'oreillette droite; l'autre, par contre, présentait une malformation exceptionnelle, c'est-à-dire, l'abouchement dans une oreillette gauche normale, avec septum interauriculaire fermé, ce qui donnait lieu à un court-circuit artério-veineux. *Campbell et Deuchar* (3), étudiant 46 cas de veine cave supérieure gauche persistante, n'en comptèrent que 5 avec abouchement à l'oreillette gauche; cependant, chez aucun d'entre eux l'abouchement ne se faisait à une oreillette gauche normale et ne déterminait un court-circuit artério-veineux, comme chez notre malade. Un cas pareil, mais pour une veine cave inférieure, a été décrit par *Gardner et Cole* (13). Contrairement aux observations de *Miller, Inmon et Pollock* (4), pour qui la veine cave supérieure n'est visible radiologiquement que lorsque les veines pulmonaires s'y abouchent, chez nos deux malades la veine cave gauche était facilement reconnaissable aux rayons X et ceci malgré l'absence d'une telle malformation associée. Il est possible cependant de différencier radiologiquement les deux sortes d'anomalies, puisque s'il y a seulement une veine cave gauche persistante, on distingue un pédicule vasculaire large en forme de cheminée, formé par les deux veines caves (comme il en était pour nos malades), tandis que s'il existe en même temps un abouchement anormal des veines pulmonaires à la veine cave supérieure gauche, on voit apparaître une image en «cottage-loaf» moins dense que l'aorte, qui contourne le pédicule vasculaire et qui est due à l'ombre produite par la veine cave gauche persistante, qui reçoit le sang des veines pulmonaires, à la veine innommée et à la veine cave supérieure droite. Cette image radiologique fut d'abord décrite par *Taussig* (5) et confirmée par la suite par *Snellen et Albers* (6), *Gartner et Oram* (7) et *Whitaker* (8).

Des 3 cas restants, 2 présentaient un drainage veineux pulmonaire partiel, l'un associé à une communication inter-auriculaire et l'autre associé à une sténose pulmonaire pure. Comme il est logique de le supposer, ce fut par hasard que le cathétérisme permit de poser le diagnostic de la malformation des veines pulmonaires, tout comme dans les observations de *Wessels et collab.* (9), *Uytenhove et collab.* (10), *Courtoy et collab.* (11). Par contre, selon *Taussig* (5), lorsqu'il existe un abouchement total à l'oreillette gauche ou à une veine cave gauche persistante, on peut soupçonner cette malformation si l'on observe des signes de surcharge car-

diaque droite, avec cardiomégalie et faible cyanose, chez un enfant en bas âge. Si l'abouchement s'effectue par la veine cave supérieure gauche, on voit apparaître l'image radiologique typique en «cottage-loaf» que nous avons déjà décrite. La complexité des malformations du cas 5 de notre casuistique brouillait le tableau clinique de telle façon, que cela rendait difficile l'identification de la malformation.

Castellanos et collab. (12) ayant introduit l'angiocardigraphie dans l'exploration des anomalies des veines caves, le diagnostic sur le vivant de ces anomalies du retour veineux a été rendu possible. Le cathétérisme intracavitaire est venu compléter leur diagnostic.

Du point de vue pratique, l'abouchement d'une veine cave supérieure gauche dans l'oreillette droite à travers le sinus coronaire, ne provoque aucun conflit hémodynamique. Si la malformation associée exige un traitement chirurgical, il est indispensable de s'assurer de l'existence d'une anastomose entre la veine cave gauche et la veine cave droite, avant de procéder à la ligature de la veine cave gauche, dans les cas où celle-ci est nécessaire pour faciliter la correction chirurgicale. Lorsque la veine cave gauche débouche dans l'oreillette gauche, comme dans notre observation 2, il faut, si l'on corrige l'anomalie associée, procéder aussi à la ligature de cette veine cave persistante, afin de supprimer le court-circuit artério-veineux.

Quant à l'abouchement anormal des veines pulmonaires, il faut, du point de vue pratique, faire la différence entre les abouchements partiels ou totaux. En général, c'est le poumon droit qui, dans les premières, abouche ses veines de façon anormale et cette anomalie peut être responsable d'une anoxie grave ou même mortelle, au cours d'une collapsothérapie médicale ou chirurgicale, ou lorsqu'on pince l'artère pulmonaire du côté opposé à la malformation. Dans les cas d'abouchement anormal complet, le grave conflit hémodynamique qui survient, ne permet qu'une survie de courte durée, à moins que cette anomalie ne s'accompagne de grands défauts septaux et de chevauchements vasculaires qui permettent un mélange de sang suffisant, comme dans notre cas 5. Le traitement chirurgical de cette dernière malformation n'a donné encore que des résultats peu encourageants.

Cette malformation ayant son origine au cours d'une phase très précoce de l'ontogenèse cardio-vasculaire, on comprend aisément que les abouchements veineux anormaux soient presque toujours associés à d'autres malformations congénitales, aussi bien cardiaques que viscérales, en particulier lorsqu'il existe en même temps des inversions d'organes. Ainsi, *Campbell* et *Deucher* (3) ne trouvent que 2% de cas de persistance de la veine cave gauche, lorsqu'il n'y a pas de transposition

viscérale. Par contre, ce pourcentage s'élève à 40%, lorsqu'il y a coexistence avec cette dystopie viscérale.

Résumé et conclusions

Après un aperçu sur le développement embryonnaire du retour veineux par les veines caves et les veines pulmonaires, les auteurs décrivent 5 cas de malformations de retour veineux. Ils se basent sur des études cliniques et radiologiques, le cathétérisme cardiaque ou l'angio-cardiographie, ou sur des études à l'aide des deux méthodes d'exploration à la fois. Vérification de l'un de ces cas par autopsie.

Parmi les anomalies des veines caves, il nous a été donné d'observer les types suivants: un cas de veine cave supérieure gauche, débouchant dans le sinus coronaire, avec sténose valvulaire pulmonaire pure; un cas de persistance de la veine cave supérieure gauche, débouchant dans l'oreillette gauche, avec septum inter-auriculaire fermé et également avec coexistence d'une sténose valvulaire pulmonaire; enfin, un cas de veine cave inférieure gauche, avec coexistence d'un abouchement total des veines pulmonaires à l'oreillette droite, chevauchement aortique, sténose valvulaire pulmonaire, oreillette gauche rudimentaire avec large défaut septal inter-auriculaire, chez un malade présentant une lévocardie et une inversion des viscères abdominaux.

Parmi les anomalies des veines pulmonaires, ils ont observé, outre le cas cité ci-dessus, 2 cas d'abouchement veineux pulmonaire partiel à l'oreillette droite; un de ces cas présentait également une communication inter-auriculaire, l'autre montrait une sténose valvulaire pulmonaire pure; chez tous les deux, les veines anormales provenaient du poumon droit.

Les auteurs insistent sur l'importance du cathétérisme du cœur et de l'angiocardographie dans le diagnostic de ces malformations. Sans ces deux méthodes d'exploration, bon nombre d'entre elles passeraient cliniquement inaperçues. La connaissance de ces malformations, aussi bien pures qu'associées à d'autres dysembryogénèses, est d'une importance pratique considérable au cours des opérations sur l'appareil respiratoire ou des interventions chirurgicales cardiaques.

Zusammenfassung

Nach einem Überblick über die embryonale Entwicklung des venösen Rückflusses durch die Hohlvenen und die Lungenvenen beschreiben die Autoren 5 Fälle von Mißbildungen dieses Kreislaufgebietes. Sie stützen sich dabei auf klinische und radiologische Untersuchungen, auf den

Herzkatheterismus und die Angiokardiographie oder auf Studien, die mit Hilfe beider Methoden zusammen ausgeführt wurden. Ein Fall konnte durch Autopsie verifiziert werden.

Unter den Anomalien der Hohlvenen beobachteten die Autoren folgende Typen: Den Fall einer in den Sinus coronarius einmündenden linken oberen Hohlvene mit Vorkommen von gleichzeitiger pulmonaler Klappenstenose, einen Fall von Persistenz der linken oberen Hohlvene mit Mündung in den linken Vorhof, bei geschlossener Vorhofscheidewand und gleichzeitigem Vorkommen pulmonaler Klappenstenose, und schließlich den Fall einer linken unteren Hohlvene mit Einmündung aller Lungenvenen in den rechten Vorhof, Aortenverlagerung, pulmonaler Klappenstenose, rudimentärem linkem Vorhof und Defekt des Vorhofseptums bei einem Kranken, der eine Lävokardie und eine Inversion der Baueingeweide aufwies.

Unter den Anomalien der Lungenvenen beobachteten sie außer dem oben erwähnten Fall 2 Fälle teilweiser Einmündung in den rechten Vorhof, einer davon zeigte auch eine interaurikuläre Verbindung, der andere wies eine pulmonale Klappenstenose auf. Bei beiden kamen die anomalen Venen aus der rechten Lunge.

Die Autoren betonen die Bedeutung des Katheterismus und der Angiokardiographie für die Diagnose dieser Mißbildungen. Ohne diese beiden Methoden würden manche Fälle klinisch unbemerkt bleiben. Die Kenntnis dieser Mißbildungen, die einzeln oder in Verbindung mit anderen embryonalen Entwicklungsanomalien vorkommen können, ist für die Chirurgie der Atmungsorgane sowie für die chirurgischen Interventionen am Herzen praktisch wichtig.

Riassunto e conclusioni

Dopo uno sguardo d'insieme all'embriologia del circolo venoso di ritorno attraverso le vene cave e le vene polmonari, gli autori descrivono cinque casi di malformazione del circolo venoso stesso. Si basano su studi clinici e radiologici, sul cateterismo cardiaco o l'angiocardiografia, o su studi compiuti impiegando contemporaneamente i due metodi d'indagine. Verificazione autoptica di uno di questi casi.

Fra le anomalie delle vene cave vennero osservati i seguenti tipi: un caso di vena cava superiore sinistra terminante nel seno coronario, con stenosi pura della valvola polmonare; un caso di persistenza della vena cava superiore sinistra sboccante nell'atrio sinistro, con setto interatriale chiuso ed in più presenza di stenosi della polmonare; infine un caso di vena cava inferiore sinistra, con coesistenza d'uno sbocco totale delle vene polmonari nell'atrio destro, acavallamento dell'aorta, stenosi della

valvola polmonare, atrio sinistro rudimentale con esteso difetto del setto interatriale in un malato che presentava una sinistocardia ed una trasposizione dei visceri addominali.

Fra le anomalie delle vene polmonari, oltre al caso citato più sopra, gli autori hanno osservato due altri casi di sbocco parziale delle vene polmonari nell'atrio destro; uno di questi casi presentava pure una comunicazione interatriale, mentre l'altro mostrava una stenosi pura della valvola polmonare. In ambedue, le vene anomale provenivano dal polmone destro.

Gli autori insistono sull'importanza del cateterismo cardiaco e dell'angiocardiografia per la diagnosi di queste malformazioni. Senza questi due metodi d'indagine un certo numero di esse sfuggirebbe all'osservazione clinica. La conoscenza di queste malformazioni, sia pure che associate ad altri fatti disembrionogenetici, riveste un'importanza pratica considerevole nel corso delle operazioni sull'apparato respiratorio o degli interventi chirurgici sul cuore.

Summary

After a survey of the embryology of the venous return by the vena cava and the pulmonary veins, the authors describe five cases of malformation of venous return. The report is based on clinical and radiological studies, on cardiac catheterisation or angiocardiographs, or on studies using both methods at once. In one of these cases, it was possible to verify by autopsy.

Amongst the anomalies of the vena cava, the following types have been observed: a case of left vena cava superior anastomosing with the coronary sinus with pure valvular pulmonary stenosis; a case of persistence of the left vena cava superior anastomosing with the left atrium, with a closed intra-auricular septum and with simultaneous valvular pulmonary stenosis; and finally a case of left vena cava inferior with simultaneous total anastomosis of the pulmonary veins in the right atrium, aortic displacement, valvular pulmonary stenosis, rudimentary right atrium with large intraauricular septal fault, in a patient showing a levocardia and transposition of the abdominal viscera.

Amongst the anomalies of the pulmonary veins, they observed the case cited above and also two other cases of partial anastomosis of the pulmonary veins to the right atrium; one of these cases also showed an inter-auricular communication, while the other showed a pure valvular pulmonary stenosis. In both the abnormal veins came from the right lung.

The authors insist upon the importance of catheterisation of the heart and of angio-cardiography in the diagnosis of these malformations.

Without these two methods of exploration, many such cases would pass clinically without notice. The knowledge of these malformations, both pure and associated with other dysembryogenesis, is of considerable practical importance in the course of operations on the respiratory apparatus or in cases of cardiac surgery.

1. *Butler, H.*: Cité par *Gardner, F.*, et *Oram, S.*: *Brit. Heart J.* **15**, 305 (1953). – 2. *Mac Manus, J.*: *Canad. med. Ass. J.* **45**, 261 (1941). – 3. *Campbell, M.*, et *Deuchar, D. C.*: *Brit. Heart J.* **16**, 423 (1954). – 4. *Miller, G.*, *Inmon, Th. W.*, et *Pollock, B. E.*: *Amer. Heart J.* **49**, 267 (1955). – 5. *Taussig, H. B.*: *Congenital malformations of the heart. Commonwealth Fund., New York 1947.* – 6. *Snellen, H. A.*, et *Albers, F. H.*: *Circulation (N.Y.)* **6**, 801 (1952). – 7. *Gardner, F.*, et *Oram, S.*: *Brit. Heart J.* **15**, 305 (1953). – 8. *Whitaker, W.*: *Brit. Heart J.* **16**, 177 (1954). – 9. *Wessels, F.*, *Berri, G.*, *Caprile, J. A.*, et *Kreutzer, R.*: *Rev. argent. Cardiol.* **19**, 130 (1952). – 10. *Uytenhove, Ph.*, *Pannier, R.*, *Van Loo, A.*, *Vuylsteek, K.*, et *Blanquart, A.*: *Acta cardiol. (Brux.)* **8**, 394 (1953). – 11. *Courtoy, P.*, *Salonikides, N.*, et *Talymans, Fr.*: *Acta cardiol. (Brux.)* **9**, 67 (1954). – 12. *Castellanos, A.*, *Pereiras, L.*, et *Garcia-Lopez, A.*: *Anomalías de las venas cavas en las cardiopatías congénitas. 1er Congreso de la Soc. Interamericana de Cardiología, México 1944.* – 13. *Gardner, D. L.*, et *Cole, L.*: *Brit. Heart J.* **17**, 93 (1955).