Découverte fortuite d'un syndrome du cimeterre au cours d'une visite systématique : à propos d'un cas

N. Alberti[a], F. Espérabe[a], E. Stéphant[a], A. Lamblin[b], R. Barbot[a], H. Vanquaethem[c], H. Pétriat[d], G. Comat[c], C. Debiton[c], P. Schoenenberger[a], A. Cuguillère[c].

a Service d'imagerie médicale, HIA R. Picqué, 351 route de Toulouse, CS 80002 – 33882 Villenave d'Ornon Cedex.
b Service de réanimation, HIA Desgenettes, 108 boulevard Pinel – 69275 Lyon Cedex 03
c Service de pneumologie, HIA R. Picqué, 351 route de Toulouse, CS 80002 – 33882 Villenave d'Ornon Cedex.
d Direction régionale du Service de santé des armées, 5 rue Saint Nicolas, CS 31132 – 33000 Bordeaux Cedex.

Article reçu le 19 janvier 2011, accepté le 9 novembre 2011.

Résumé

Le syndrome du cimeterre ou syndrome veinolobaire de FELSON est une pathologie rare congénitale caractérisée par un retour veineux pulmonaire partiel ou total, situé le plus souvent dans la veine cave inférieur. Nous rapportons le cas d'un engagé volontaire, âgé de 22 ans, chez lequel le diagnostic a été suspecté sur une radiographie thoracique. Le diagnostic de certitude a été confirmé par une étude tomodensitométrique qui mettait en évidence la structure vasculaire aberrante responsable d'un drainage du sang veineux pulmonaire. Cette pathologie est le plus souvent asymptomatique, comme c'était le cas chez notre patient. Les patients symptomatiques souffrent d'un shunt gauche-droit marqué ainsi que d'anomalies cardiaques congénitales associées. Malgré l'absence de symptômes évidents et un bilan para-clinique normal à l'exception d'une dilatation modérée des cavités droites, notre patient a été classé inapte à servir dans les armées.

Mots-clé : Cimeterre. Implication médico-militaire. Retour veineux pulmonaire anormal.

Abstract

INCIDENTAL FINDING OF A SCIMITAR SYNDROME DURING A SYSTEMATIC PHYSICAL EXAMINATION: A CASE REPORT

The scimitar syndrome or pulmonary venolobar syndrom is a rare congenital disease characterized by an abnormal right-sided pulmonary venous drainage in the inferior vena cava. We report the case of a 22 years old young soldier, in whom the diagnosis was suspected on a chest radiograph. The definitive diagnosis was confirmed by a CT study that highlighted the aberrant vascular structure responsible for a pulmonary venous drainage. Most patients are asymptomatic, like our patient. Symptomatic patients have a marked left-to-right shunt or a severe congenital heart disease. Despite absent obvious symptoms and a paraclinical evaluation considered as normal except a moderate dilatation of right cavities, our patient was declared as unfit to serve as a military.

Keyword: Scimitar syndrome.

Observation

Nous rapportons le cas d'un jeune engagé volontaire, âgé de 22 ans, sans antécédent notable et asymptomatique, qui réalise, au cours de sa visite systématique, une radiographie pulmonaire (fig. 1).

N. ALBERTI, interne des HA. F. ESPÉRABE, médecin des HA. E. STÉPHANT, médecin des HA. A. LAMBLIN, interne des HA. R. BARBOT, interne des HA. H. VANQUAETHEM, interne des HA. H. PÉTRIAT, médecin en chef. G. COMAT, interne des HA. C. DEBITON. interne des HA. SCHOENENBERGER, médecin chef des services. A. CUGUILLÈRE, médecin en chef.
Correspondance : N. ALBERTI, Service d'imagerie médicale, HIA R. Picqué, 351 route de Toulouse, CS 80002 – 33882 Villenave d'Ornon Cedex
E-mail : nicolasalberti@aol.com

Elle met en évidence la présence d'une opacité arciforme basale droite s'étendant de la région hilaire jusqu'à la coupole diaphragmatique homolatérale. La découverte de cette anomalie nous a conduit à réaliser une étude tomodensitométrique afin de caractériser cette opacité.

Cette dernière retrouve une structure vasculaire aberrante naissant en région hilaire droite à partir des deux veines pulmonaires et venant se jeter dans la veine cave inférieure (fig. 2, 3). Cette structure présente un aspect incurvé en dedans, d'où son nom de cimeterre, (fig. 4-6). Le bilan morphologique ne retrouve aucune anomalie associée par ailleurs.

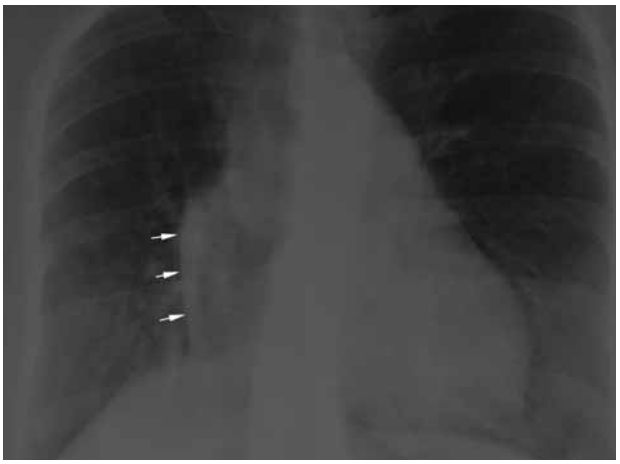


Figure 1. Radiographie pulmonaire de face. Opacité arciforme basale droite.



Figures 2 et 3. Tomodensitométrie thoracique avec injection de produit de contraste en fenêtre médiastinale et parenchymateuse (coupes coronale et axiale). Structure vasculaire aberrante naissant en région hilaire droite à partir des deux veines pulmonaires dans la veine cave inférieure.



Figure 4. Tomodensitométrie thoracique avec injection de produit de contraste (reconstruction VRT).

L'examen clinique de notre patient est normal, au même titre que les différentes explorations fonctionnelles respiratoires. La gazométrie artérielle en air ambiant est normale avec une PaO2 à 99 mmHg pour une PaCO2 à 38 mmHg. L'Électrocardiogramme (ECG) est dans les limites de la normale. L'échographie cardiaque montre une minime dilatation des cavités droites sans Hyper-tention artérielle pulmonaire (HTAP). Il n'y a pas de shunt intra-cardiaque. Aucune anomalie malformative autre sus citée n'a été retrouvée.

Discussion

Le Retour veineux pulmonaire anormal (RVPA) se définit par un site de drainage d'une ou plusieurs veines ailleurs que dans l'atrium gauche. La configuration classique de cette malformation met en relation directe les deux veines pulmonaires droites avec la veine cave inférieure, créant ainsi un véritable shunt gauche-droit. On parle ainsi de RVPA partiel, à l'opposée des formes complètes, ou toutes les veines pulmonaires se jette dans un collecteur veineux unique. La forme partielle est comparable physiologiquement à une communication inter-auriculaire.

Le syndrome du cimeterre associe un RVPA, une dextro-position cardiaque par rotation ainsi qu'un poumon droit volontiers hypoplasique et bilobaire. Cette pathologie est connue depuis 1836, mais c'est l'équipe de Halasz en 1956 qui employa le terme de cimeterre pour décrire la veine pulmonaire anormale. En effet, elle se présente habituellement sous la forme d'une opacité rubanée, 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.



Figure 5. Tomodensitométrie thoracique avec injection de produit de contraste (reconstruction MIP).

Ce syndrome rare (1 à 3 cas sur 100 000) prédomine dans le sexe féminin. La plupart des patients sont asymptomatiques. Lorsqu'ils sont présents, les symptômes se manifestent habituellement dans les trois premières décennies de la vie par une dyspnée, une asthénie ou des infections pulmonaires à répétition. Des complications plus graves peuvent survenir telles des hémoptysies parfois massives ou des hémothorax (favorisées par la vascularisation systémique du poumon séquestré). De façon plus exceptionnelle, il peut être à l'origine d'une défaillance cardiaque brutale en raison du retour veineux pulmonaire anormal.

Dans sa forme complète, elle associe à une dextro-position cardiaque par rotation, un petit poumon droit volontiers bilobaire, et une séquestration broncho-pulmonaire. De rares cas de poumons en fer à cheval ont été décrit se traduisant par une réunion postérieure des deux parenchymes pulmonaires. Des malformations cardiaques peuvent coexister, à l'instar de communications inter-auriculaire (fréquentes, à hauteur de 20 %) ou ventriculaire, coarctation aortique, tétralogie de Fallot essentiellement. Enfin, d'autres malformations viscérales sont possibles telles des pathologies de l'hémi-diaphragme (Hernie de Bochdalek principalement).

L'association d'un syndrome du cimeterre à une séquestration pulmonaire est décrite chez 50 % des patients présentant un tel syndrome. Les séquestrations pulmonaires intralobaires sont définies comme étant une partie de poumon séparée de l'arbre trachéo-bronchique normal, vascularisée par une artère systémique ayant la texture élastique d'une artère pulmonaire et provenant de l'aorte (thoracique descendante ou partie initiale de l'aorte abdominale le plus souvent). La séquestration au cours d'un syndrome



Figure 6. Cimeterre.

du cimeterre concerne essentiellement le type 1 selon la classification de Pryce de 1946, à savoir que l'artère systémique vascularise du poumon sain, sans séquestre parenchymateux à proprement parler. Dans notre cas précis, on ne notait ni séquestration pulmonaire ni malformation associée.

Le bilan fonctionnel, avec cotation de l'importance du shunt, est réalisé par échocardiographie. Néanmoins, les récents progrès en imagerie cardio-thoracique via l'IRM permettent d'apprécier de façon précise les débits artériels pulmonaire et aortique, et ainsi d'évaluer le retentissement fonctionnel du shunt.

La chirurgie est réservée aux patients présentant des symptômes sévères en rapport avec une séquestration pulmonaire, des pneumopathies récidivantes ou un shunt gauche-droit supérieur à 50 %. Cette dernière notion a lieu notamment en cas d'association avec une communication inter-auriculaire. Plusieurs options thérapeutiques peuvent être envisagées. L'une d'entre elles consiste en l'implantation de la veine pulmonaire anormale dans l'oreillette gauche. Une seconde réalise une communication inter-auriculaire permettant le passage du flux sanguin entre l'oreillette droite vers l'oreille gauche. Enfin, certains choisissent d'emboliser radiologiquement la veine pulmonaire anarchique dès l'enfance. Toutes ces techniques sont néanmoins sujet à controverse, et peu de recommandations thérapeutiques sont actuellement proposées. En cas d'hémoptysie compliquant la séquestration, un traitement isolé par vaso-occlusion radiologique de l'artère responsable pourra être discutée. En cas de surinfections itératives, une lobectomie en dernier secours est possible.

Implication médico-militaire

Pour prendre une décision médico-militaire au sujet de ce jeune patient présentant un syndrome du cimeterre, nous nous appuyons sur l'Instruction ministérielle N° 2100/DEF/DCSSA/AST/AME relative à la détermination de l'aptitude à servir, du 1er octobre 2003.

Cette instruction stipule que pour « les malformations congénitales vasculaires, par anomalie d'origine ou de trajet, avec retentissement fonctionnel ou risque de complication » le classement G du militaire va de « G = 4 à G = 6 ».

Par ailleurs, dans cette même instruction pour les « cardiopathies congénitales corrigées avec un shunt gauche-droit résiduel » il est noté un classement « G = 4 ».

Dans le cas de notre jeune patient, âgé de 22 ans, il n'y a pas de retentissement fonctionnel, et le bilan cardiologique réalisé montre une dilatation minime des cavités cardiaques droites.

Les arguments qui ont amené le spécialiste hospitalier militaire à le classer G = 5, inapte au service, sont de deux ordres : d'une part le risque évolutif non négligeable vers une cardiopathie avec dilatation des cavités droites, et d'autre part la crainte d'une détresse respiratoire suite à un traumatisme thoracique.

Conclusion

Au total, ce patient souffre d'une pathologie malformative classique mais rare, connue sous le nom de syndrome du cimeterre, consistant en un retour veineux pulmonaire anormal avec shunt gauche-droit. Le patient a été classé inapte à servir dans les armées (G = 5) pour plusieurs raisons, la principale étant celle liée aux risques traumatiques inhérent à l'activité militaire.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Halasz NA, Halloran KH, Liebow AA. Bronchial and arterial anormalities with drainage of the right lung into the inferior vena cava 1956;14:826-46.
2. Baran R, Kir A, Tor MM, Ozvaran K, Tunaci A. Scimitar syndrome: confirmation of diagnosis by a noninvasive technique (MRI). Eur Radiol 1996;6:92-4.
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. Bigay-Game L, Lacassagne L, Doussau-Thuron S, Giron J, Didier A. Une curieuse opacité de la base droite. Rev Mal, Respir, 2001; 18:75-7.