



**A PROPOS D'UNE ANOMALIE
CONGENITALE PAS SI RARE EN
STIMULATION CARDIAQUE**

CAS CLINIQUES

Madame P, 75ans

Antécédents :

Bronchite chronique

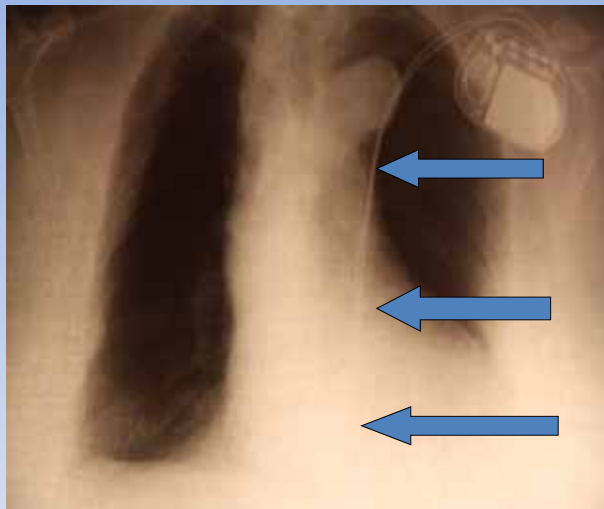
hypertension artérielle

ACFA ayant bénéficié d'une cardioversion électrique

Hospitalisée pour un BAV III symptomatique

→ Implantation de stimulateur cardiaque

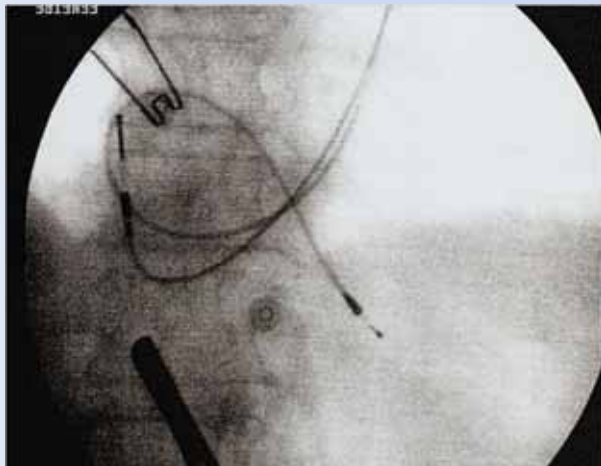




Quel est le trajet de ces sondes ?



CAS CLINIQUES



Trajet anormal des sondes longeant le bord gauche du médiastin puis suivant le trajet du sinus coronaire avant d'aboutir dans l'OD

LES ANOMALIES DE LA VCS SONT DES MALFORMATIONS RARES

PEUVENT ETRE CLASSEES EN 3 GROUPES:

**Anévrisme congénital de la VCSD
Abouchement de la VCSD dans l'OG
Persistance de la VCSG**

REVOIR CE JOUR LE PROBLEME DE VEINE CAVE SUPERIEURE GAUCHE : POURQUOI?

Anomalie décrite en 1954 par Bartholinus, souvent méconnue.

Sa parfaite tolérance habituelle ne doit pas justifier sa méconnaissance, en raison des risques accrus qu'elle fait courir au cours de certains actes diagnostiques ou thérapeutiques.

INTRODUCTION

Une anomalie congénitale due à un développement anormal du sinus veineux dans les premiers stades de la vie fœtale.

Isolée elle se rencontre dans 0.3 à 05% de la population générale et s'élève de 3 à 10% chez les patients porteurs d'une cardiopathie congénitale.

Se draine généralement dans l'oreillette droite via le sinus coronaire (SC)

Chez de rares patients, la VCSG se draine dans l'oreillette gauche en raison de l'absence de sinus coronaire (1)

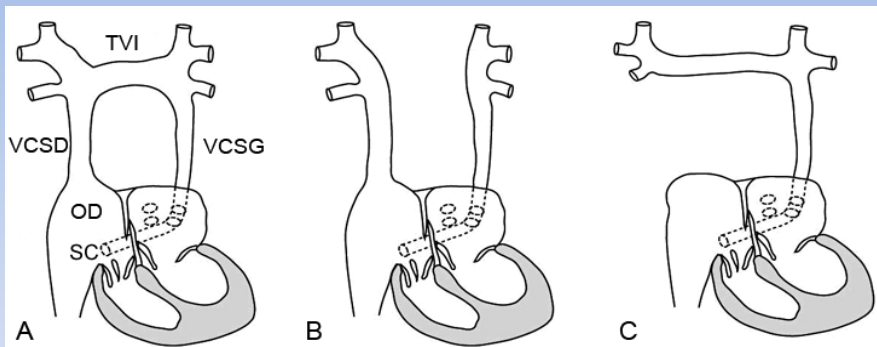
La persistance d'une veine cave supérieure gauche unique est une entité rare (2).

1. Nsah EN, Moore GW, Hutchins GM. Pathogenesis of persistent left superior vena cava with a coronary sinus collection. *Pediatr Pathol* 1991;11:261-9.

2. Holzer R, Balzer D, Cao QL, Lock K, Hijazi ZM. Amplatzer Muscular Ventricular Septal Defect Investigators. Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and mid-term results of a U.S. registry. *J Am Coll Cardiol*. 2004, 43:1257-63.

FORMES ANATOMIQUES VCSG

(avec abouchement dans l'OD, la plus habituelle)



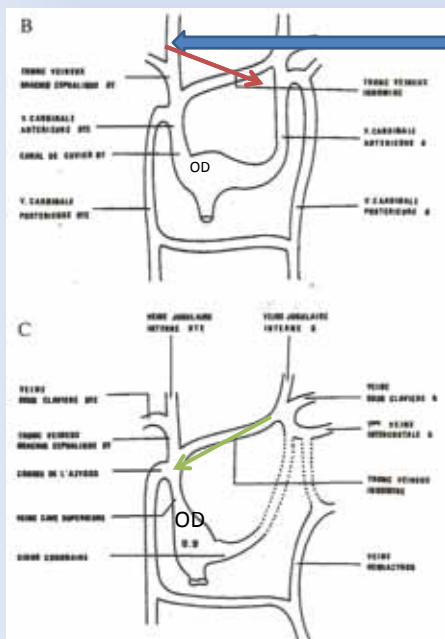
A et B, correspondant à une veine cave supérieure double (environ 90% des cas),

C : veine cave supérieure gauche unique, plus rare

ANOMALIES ASSOCIEES

- | | |
|--------------------------|--------|
| • CIA | 50-70% |
| • RETOUR VEINEUX ANORMAL | 10% |
| • ATRESIE PULMONAIRE | 6% |
| • ATRESIE TRICUSPIDE | 4,5% |
| • CIV | 2,3% |
| • TETRALOGIE DE FALLOT | 2% |

FORMATION DE LA VCSG (CAMPBELL ET DEUCHAR 1954)



En cas d'abouchement du TVI plus haut que la veine cardinale gauche : le sang circule de droite à gauche, On observe alors l'absence d'involution de la VCAG qui devient VCSG. Ceci peut conduire à l'atrésie ou l'absence totale de la VCSD

DIAGNOSTIQUE CLINIQUE

Le plus souvent asymptomatique , en général de découverte fortuite (Cathétérisme cardiaque, intervention chirurgicale, mise en place d'une sonde de stimulation endocavitaire)

Elle peut être suspectée pouls jugulaire gauche ample

Si non :

Signes liés à une cardiopathie congénitale ou l'abouchement dans OG (Cyanose, Hippocratisme digital ...)

SIGNES ECG

Habituellement normal

Déviations de l'axe de l'onde P (Mamma 1969) : +15°, -20°

L'existence d'un axe gauche de l'onde P chez un patient porteur d'une cardiopathie congénitale peut suggérer la présence d'une VCSG (35-70%) se drainant dans le sinus coronaire (HORWITZ 1993)

SIGNES RADIOLOGIQUE

Cliché de face :

difficile, le plus souvent cliché normal (3)

Plusieurs auteurs ont essayé de décrire ce diagnostic radiologique (4-5):

- Elargissement de l'ombre aortique
- Débord du médiastin supérieur G (Signe plutôt insuffisant)
- Largeur pédicule vasculaire / diamètre transverse du thorax >0,27 (86%) sauf chez l'enfant.

Diagnostic fait à posteriori après cathétérisme ou angiographie

3. WINTER FS.: Persistent left superior vena cava. Survey of world literature and report of thirty additional cases. *Angiology* 1954 ; 5 : 90-132.

4. CHA EM., et KHOURY GH.: Persistent left superior vena cava. *Radiology* 1972; 103:375-381

5. GENISINI GG, GALDINI P, CASACCIO F, BLOUNT SG. Persistent left superior vena cava. *Am J cardiol*, 4: 677-685, 1959

RADIOGRAPHIE



Le diagnostic radiologique peut être évoqué uniquement après un cathétérisme par un passage direct du cathéter le long du bord gauche du médiastin

Patient ayant fait un épanchement péricardique après cathétérisme par voie sous Clavière gauche

SIGNES ECHOCARDIOGRAPHIQUE

Apport fondamental dans le diagnostic du retour veineux cave :

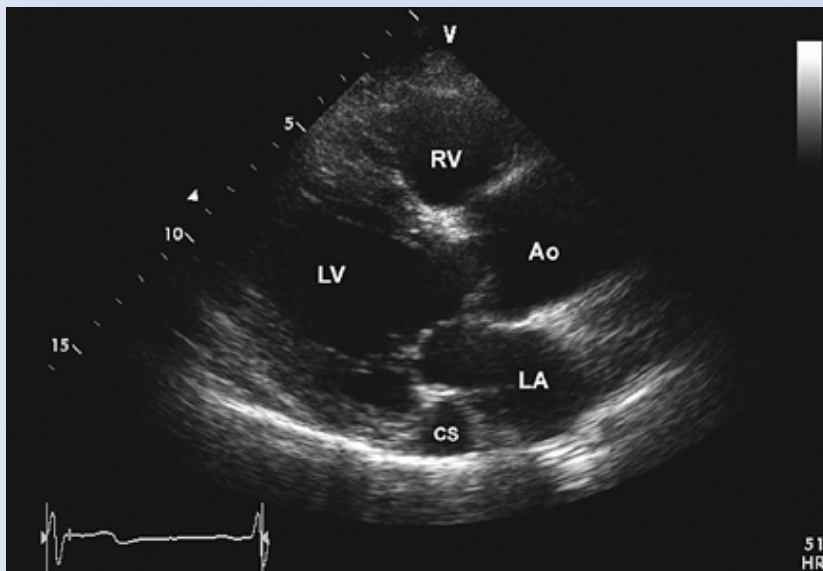
Dilatation du SC sur une coupe PSGA peut évoquer le diagnostic

Après avoir éliminé les autres causes de dilatation du SC :

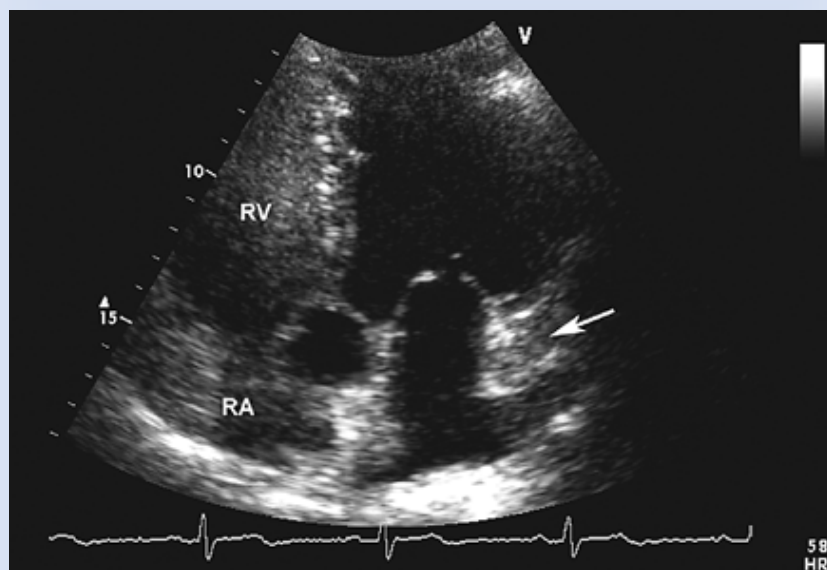
Dysfonction ventriculaire droite, hyperpression dans l'OD, HTAP sévère
Les anomalies du retour veineux pulmonaire avec drainage dans le SC.

A confirmer par l'injection de contraste dans une veine périphérique du bras gauche → Opacification du SC avant l'OD et le VD

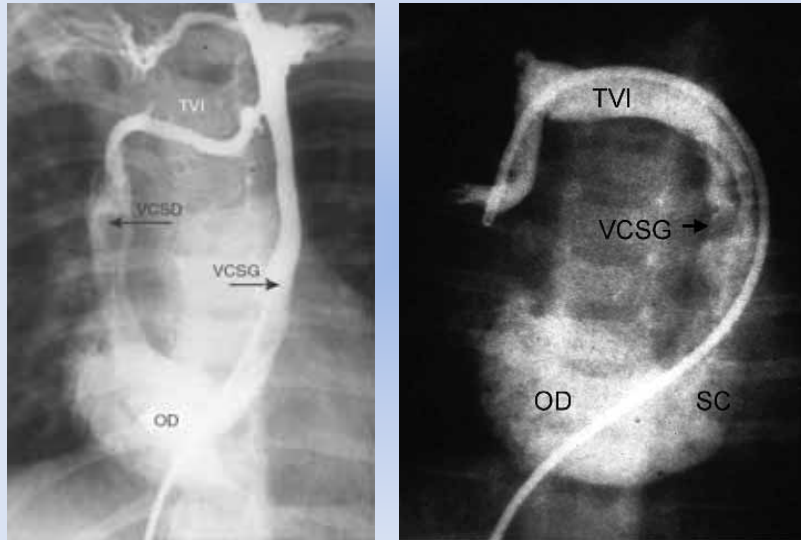
DIAGNOSTIQUE ECHOCARDIOGRAPHIQUE



SIGNES ECHOCARDIOGRAPHIQUE



DIAGNOSTIQUE : ANGIOGRAPHIE



Diagnostic aisé par angiographie

VCSG unique : IRM



DOUBLE VCS : IRM



CONSEQUENCES DE LA VCSG (6-7)

Le plus souvent sans conséquence

Une instabilité électrique du cœur est parfois observée chez les patients porteurs de VCSG :

**Arythmie complète par fibrillation auriculaire
Troubles conductifs (BAV II, BAV III)
Dysfonction sinusale**

Mort subites

6. Hancock EW: Coronary sinus rhythm in sinus venosus defect and persistent left superior vena cava. Am J Cardiol 14: 608, 1964

7. Karnegis JN, Wang Y, Winchell P, Edwards JE: Persistent left superior vena cava, fibrous remnant of the right superior vena cava and ventricular septal defect. Am J Cardiol 14: 573, 1964

VEINE CAVE SUPERIEURE GAUCHE ET STIMULATION

Revue de la littérature

ANNEES	EVENEMENTS
1969	HARTHORNE 1 ^{er} Echec de stim par VCSG après 150 Implantations
1970	ANAGNOSTOPOULOS : 2 décès suite à des déplacements de sondes
1971	KURKAL : Décès par déplacement de sonde ROSE : Echec de stimulation car sonde courte (il faut 85cm)
1972	GARCIA déplacement secondaire de sonde après 23 mois → stimulation epicardique POLLITT Décès 4h après pose du stimulateur cardiaque (IDM,EP)
1974	CHAITHIRAPHAN :Après implantation décès par thrombose massive du SC (Autopsie) RUBENFIRE : Panne de stimulation par migration sonde veine Post
1976	IRLICH : thrombose veineuse profonde bras droit après stimulation

Plusieurs autres cas de figure sont décrit dans la littérature concernant ce sujet. Les plus récents sont :

ANNEES	EVENEMENTS
2008	J.Albrto Lopez,MD Resynchronisation chez un patient atresie de VCSD et présence de VCSG.
2009	Kortner A, KeyserA,SchmisC. Stimulation épicaudique en raison d'échec de resynchronisation en présence d'une VCSG.
2011	Polychronis Dilaveris :difficulté de mise en place d'un stimulateur l'utilisation des sondes longues à fixation active

Mr D. Guy, 54 ans

1989 : IDM POSTERIEUR

1994 : IDM LATERAL - PAC

2001 : IDM INFERIEUR

Angiographie coronaire : 3/4 vaisseaux occlus, FE 0.25

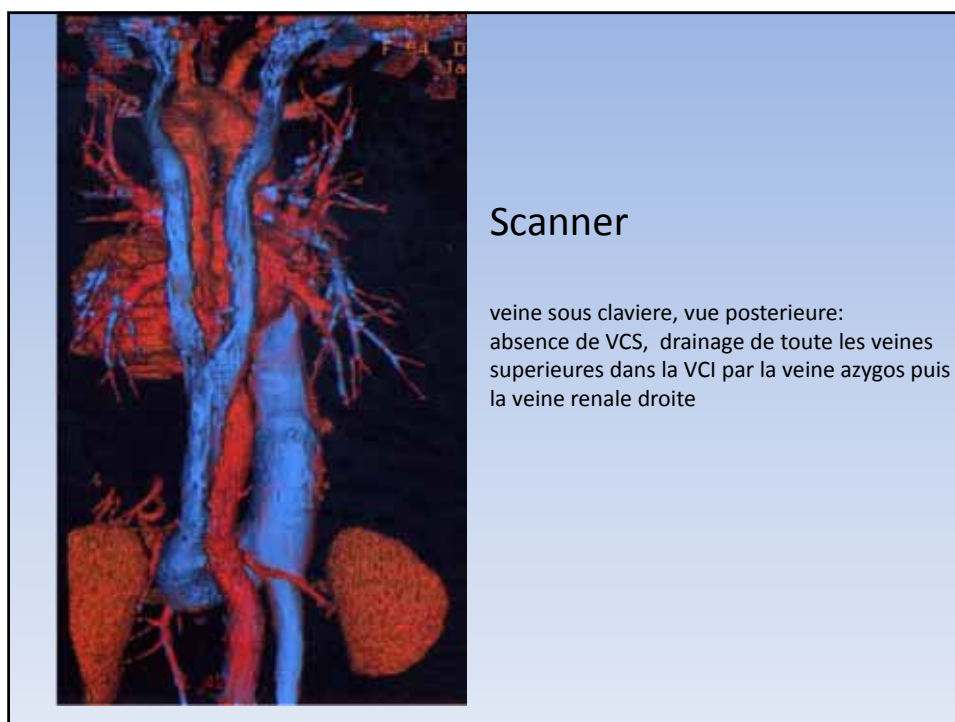
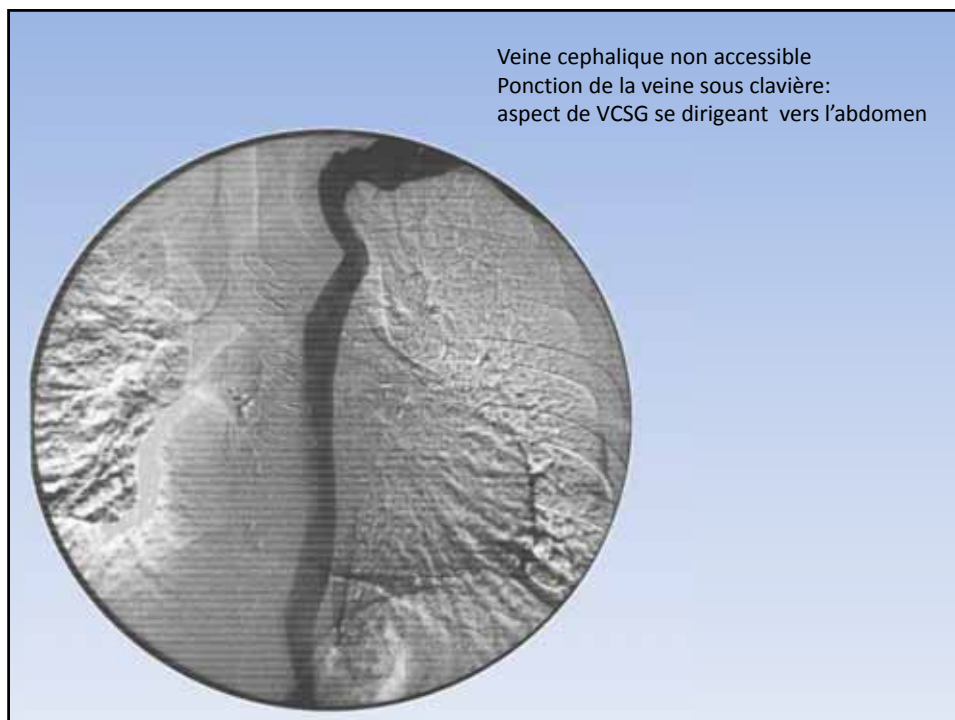
Pas d'ischémie résiduelle

Holter : TVNS (4 ESV, cycle 400 ms)

amiodarone + acebutolol 200 mg (2 fois/j)

EPS : TV soutenue monomorphe, induites par 2 extrastimuli

Echocardiographie: pas de dilatation du SC



Implantation de défibrillateur ?

A été théoriquement possible

par thoracotomie avec des sondes épicaudiques utilisant un abord abdominal en ponctionnant directement une veine iliaque externe ou en dissequant la veine épigastrique ; une fixation active, un-coil, une sonde ventriculaire droite doit être utilisée

Mais aucune implantation ne peut être considérée, en prenant compte du risque opératoire

CONCLUSION

VCSG est une anomalie du système cave rare, due à la persistance de la veine cardinale AG

Peut être unique ou associée à une VCSD

Elle se draine généralement dans l'OD via le Sinus coronaire

Elle peut être isolée ou associées à d'autres anomalies congénitales

Elle peut être suspectée sur la présence d'un pouls jugulaire G ample ou d'un débord gauche anormal à la radiographie pulmonaire

Mais le plus souvent la découverte est fortuite lors d'un cathétérisme cardiaque ou en per-opératoire lors d'une implantation de stimulateur cardiaque.

L'échographie cardiaque peut faire suspecter le diagnostic par la visualisation d'un sinus coronaire dilaté et le confirmer par une épreuve de contraste

D'autres type d'imagerie peuvent bien être utilisée : Angiographie, angio-IRM

Sa présence peut être responsable d'instabilité électrique et de troubles conductifs nécessitant l'implantation de stimulateur cardiaque

Elle peut rendre difficile l'implantation des sondes de stimulation ou de défibrillation cardiaque d'où l'intérêt d'une angiographie per-opératoire du système cave pour une bonne adaptation thérapeutique (Choix voie d'abord et sondes)

Sa méconnaissance pourrait être à l'origine de graves complications ou d'échec d'implantation: déplacement de sonde thrombose du sinus coronaire

MES REMERCIEMENTS

BONNE CONTINUATION