

Les anomalies congénitales des vaisseaux pulmonaires

Benoît Ghaye

Service de Radiologie, Secteur cardio-thoracique, Cliniques Universitaires St Luc
Université Catholique de Louvain, Avenue Hippocrate 10, 1200 Bruxelles - Belgique
Tel : +32 2 764 2927 Fax : +32 2 770 5574 Email : benoit.ghaye@uclouvain.be

1. Introduction

Les anomalies congénitales des vaisseaux thoraciques sont fréquentes, ont souvent des répercussions cliniques et sont donc importantes à connaître et reconnaître. Certaines de ces anomalies vasculaires, même asymptomatiques au moment de l'examen radiologique, peuvent se révéler d'une morbidité voire d'une mortalité non négligeable en cas de chirurgie thoracique pour un tout autre problème. Nous commencerons cette revue par un rappel de l'embryologie vasculaire thoracique normale et nous détaillerons ensuite successivement les anomalies congénitales des vaisseaux systémiques et pulmonaires aux niveaux artériels, capillaires et veineux.

2. Embryologie

2.1 Système artériel

2.1.1 Gros troncs artériels

Initialement, l'embryon a deux aortes dorsales qui communiquent avec le sac aortique ventral par de nombreuses paires d'arches branchiales. Le sac aortique est en communication avec le cœur via le truncus arteriosus, qui se divisera plus tard en tronc pulmonaire et aorte ascendante. Ce schéma primitif se transforme progressivement par involution successive de segments vasculaires. Les portions proximales des artères des 6èmes arcs formeront les artères pulmonaires (APs) droite et gauche. La portion distale de l'artère du 6ème arc gauche formera le ductus arteriosus ou canal artériel, alors que la portion distale de l'artère du 6ème arc droit involuera (Figure 1). Le canal artériel se ferme à la naissance.

2.1.2 Circulation bronchique

A la 4ème semaine de vie embryonnaire, le bourgeon pulmonaire est vascularisé par des vaisseaux capillaires systémiques, le plexus splanchnique ou artères bronchiques primitives, qui ont de nombreuses connections avec l'aorte dorsale primitive (Figure 1) (1). A la 6^{ème} semaine, l'apport splanchnique régresse parallèlement au développement des APs. Les

artères bronchiques définitives se développent entre les 9^{ème} et 12^{ème} semaines et communiquent avec le réseau pulmonaire dans la paroi des espaces aériens.

2.1.3 Circulation pulmonaire

A la 5^{ème} semaine, une ébauche plexiforme des APs apparaît à la partie antérieure du 6^{ème} arc artériel et croît vers le bourgeon pulmonaire (Figure 1). A la 6^{ème} semaine, parallèlement à la régression du plexus splanchnique, les APs et veines pulmonaires (VPs) se forment *in situ* autour des bourgeons pulmonaires, développant la circulation pulmonaire primitive. Les bourgeons des artères des 6^{èmes} arcs progressent dans le poumon primitif et s'anastomosent avec la circulation pulmonaire primitive. Pendant la période fœtale, les vaisseaux pulmonaires croissent en diamètre et en longueur parallèlement au développement des voies aériennes. Après la naissance et jusqu'à l'âge de huit ans, la croissance du réseau vasculaire pulmonaire s'effectue plutôt par augmentation des branchements parallèlement à la prolifération alvéolaire.

2.2 Système veineux

2.2.1 Veines pulmonaires

Le drainage veineux pulmonaire s'effectue initialement via le plexus pulmonaire splanchnique primitif dans le primordium du système veineux systémique, soit les veines cardinales (VC) antérieures, les VC postérieures et les veines ombilicovitellines. Dès la 4^{ème} semaine de gestation, des connexions se développent entre la VP commune et les plexus veineux pulmonaires, tandis que la plupart des connexions avec le plexus splanchnique, les VCs et les veines ombilicovitellines disparaissent (Figure 2) (2-5).

Les VPs confluent donc en une VP commune unique qui se draine dans l'atrium primitif. L'ostium de la VP commune est progressivement déplacé vers la gauche suite au développement de la valve gauche du sinus veineux, se localisant alors sur le côté gauche de la cloison du septum primum interauriculaire. Ensuite, comme la pointe du cœur tourne vers la gauche, l'atrium gauche prend une position médiane et dorsale, et l'atrium droit une position antérieure droite. L'incorporation la VP commune dans la partie dorsale de l'atrium gauche se poursuit avec la croissance continue de la chambre auriculaire, le degré d'incorporation déterminant le nombre final de VPs (Figure 3) (2).

2.1.2 Veines systémiques

Durant la 4^{ème} semaine, le système veineux systémique est formé par trois paires de veines se drainant dans le sinus veineux : les veines ombilicales recueillant le sang du chorion, les veines vitellines recueillant le sang du sac vitellin et de l'intestin primitif, et les VCs

communes qui collectent le sang de l'embryon (Figure 4a) (6,7). Le sinus veineux est alors connecté à l'atrium primitif par un orifice central, et est composé d'une partie transversale et deux cornes latérales (8). Celles-ci forment le retour veineux systémique au travers des deux VC communes, appelées aussi conduits de Cuvier, qui résultent de la jonction d'une VC antérieure et postérieure de chaque côté (6). Les VCs antérieures drainent le flux sanguin veineux de la région céphalique, alors que les VCs postérieures drainent la région caudale de l'embryon (7). Le sinus veineux fusionne progressivement avec l'atrium droit, et la corne droite s'élargit. Ensuite, une traction caudale du cœur redresse les VCs communes, qui se présentent alors comme une extension des VCs antérieures (8).

Durant la 7^{ème} semaine de gestation, une anastomose transversale entre les VC antérieures droite et gauche se développe, devenant la future veine brachio-céphalique gauche (VBCG) (Figure 4b) (7,8). Le développement de la VBCG dérive le flux sanguin en provenance du côté gauche vers le canal de Cuvier droit. Il en résulte une augmentation du diamètre de la VC antérieure droite, alors que la VC antérieure gauche se collabe caudalement à la VBCG et finalement s'oblitére (9). Le canal de Cuvier droit et la partie inférieure de la VC antérieure droite formeront la VCS (6,7). A gauche, il persiste une portion crâniale de la VC antérieure gauche qui devient la veine intercostale supérieure gauche, et une portion caudale du canal de Cuvier gauche qui devient le sinus coronaire et la veine oblique de l'atrium gauche, ou veine de Marshall (Figure 4c) (10).

3. Anomalies vasculaires thoraciques congénitales

Nous nous concentrerons sur les anomalies vasculaires intéressant directement les poumons, qu'elles soient d'origine vasculaire systémique ou pulmonaire. Nous excluons donc les anomalies liées aux arcs aortiques, telles double crosse aortique, crosse aortique droite, arteria lusoria, coarctation aortique, interruption de la crosse aortique, ainsi que les anomalies cardiaques comme les shunts intracardiaques, la dextro- ou levo-transposition des gros troncs vasculaires, la tétralogie de Fallot, l'anomalie d'Ebstein, et le cœur triatrial.

3.1 Anomalies artérielles systémiques

Il est important de garder en mémoire que, d'un point de vue physiopathologique, 5 différents types d'apport artériel systémique aux poumons sont possibles, via : 1) les artères bronchiques ; 2) les artères systémiques non bronchiques ; 3) un canal artériel perméable ; 4) les MAPCAs (Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries) ; 5) l'AP droite ou gauche provenant directement de l'aorte ascendante (11). Le type d'apport systémique varie en fonction de l'anomalie embryologique présente.

3.1.1 Truncus arteriosus

L'absence de division du truncus arteriosus résulte en un tronc artériel commun, un vaisseau unique naissant du cœur et donnant l'aorte, les APs et les artères coronaires. Cette anomalie est associée à diverses anomalies cardio-vasculaires et systémiques (agénésie thymique et des glandes parathyroïdes (syndrome de DiGeorge)). La mortalité est élevée avant l'âge d'un an en l'absence de cure chirurgicale (12).

3.1.2 Fenêtre aortopulmonaire

La fenêtre aortopulmonaire est une anomalie rare, dans laquelle l'aorte et l'AP commune (ou parfois l'AP droite) sont en communication directe dans leur partie intrapéricardique. Elle diffère du truncus arteriosus par la présence de valves aortique et pulmonaire séparées anatomiquement. Les répercussions cliniques dépendent de la taille de la communication, allant de celles du canal artériel perméable à celles du truncus arteriosus. Des formes se révélant à l'âge adulte sont ainsi rapportées (13).

3.1.3 Canal artériel

Le canal artériel (ductus arteriosus) permet durant la vie fœtale de dévier le sang issu du ventricule droit vers la circulation systémique. Le canal artériel se ferme fonctionnellement 18 à 24 heures après la naissance et anatomiquement à un mois (13). Fermé, il forme le ligament artériel qui peut être visible sous la forme d'une bande fibreuse, souvent calcifiée, entre la portion initiale de l'aorte thoracique descendante et la jonction entre l'AP primitive et l'AP gauche. Une absence de fermeture 3 mois après la naissance correspond à un canal artériel perméable (1/2000 naissances à terme) et est la troisième cause de shunt gauche-droit, après les CIA et CIV. Le canal artériel perméable est beaucoup plus fréquent chez les patients porteurs d'une malformation cardiaque congénitale (3->50%) que dans la population générale (<1%), puisqu'il est un point de communication essentiel entre les circulations systémique et pulmonaire dans certaines anomalies congénitales comme l'atrésie pulmonaire ou le syndrome du cœur gauche hypoplasique (11). Le canal artériel perméable est à l'origine d'une dilatation des APs qui peut être plus marquée du côté gauche ; le sens du flux en son sein dépendra du différentiel de pression et donc des malformations cardio-vasculaires associées (14). Le canal artériel est dans la plupart des cas situé à gauche, reliant l'aorte thoracique descendante à la jonction entre l'AP commune et l'AP gauche. Dans de très rares cas (en cas de crosse aortique droite p. ex.), il peut exister un canal artériel droit relié à l'AP droite, ou même parfois un canal artériel perméable des deux côtés (11).

Les indications de traitement (VATS vs fermeture percutanée) dépendent de l'âge et de la taille du canal (13).

Chez certaines personnes, le canal ne se ferme pas sur toute sa longueur et reste perméable dans sa portion aortique, formant un diverticule, appelé diverticule du canal artériel (ou parfois diverticule de Kommerell, prêtant à confusion avec les dilatations des artères sous-clavières rétro-œsophagiennes), qu'il ne faudra pas confondre avec un pseudo-anévrysme de l'isthme aortique chez un patient traumatisé. La dilatation anévrysmale de plus de 3 cm de ce diverticule est une indication chirurgicale.

3.1.4 MAPCAs

En cas d'APs centrales hypoplasiques, discontinues ou absentes, la vascularisation pulmonaire peut être suppléée par différentes sources : artères collatérales (majeures) aorto-pulmonaires (ou MAPCAs pour Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries), canal artériel (uni- ou bilatéral), fistules artérielles coronaro-pulmonaires et shunts chirurgicaux (15). On considère généralement que les MAPCAs résultent de la persistance anormale des branches artérielles systémiques bronchiques primitives qui vascularisent le bourgeon pulmonaire avant le développement des artères pulmonaires (11).

Les MAPCAs d'origine congénitale sont essentiellement diagnostiquées dans la population pédiatrique (plus souvent en cas d'atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire), même si des implications ou découvertes à l'âge adulte sont rapportées (16). Les MAPCAs peuvent être, constamment ou occasionnellement, présentes en association avec diverses anomalies congénitales pulmonaires comme les séquestrations pulmonaires, le syndrome pulmonaire hypogénétique ou même certains cas de malformation adénomatoïde kystique. Elles peuvent également être rencontrées en l'absence d'anomalie cardio-pulmonaire, dans le cadre d'apports vasculaires artériels systémiques anormaux au poumon normal (11). Les scanners multidétecteurs actuels démontrent parfaitement les MAPCAs, même chez les nouveau-nés, avant un éventuel cathétérisme (15). Les MAPCAs prennent le plus souvent leur origine sur l'aorte descendante, mais des origines intercostales, mammaires internes, œsophagiennes, et coronariennes sont décrites. Elles peuvent être difficiles à distinguer d'artères bronchiques élargies. Il existe toutefois des signes qui permettent de les reconnaître : les MAPCAs ne sont quasi jamais connectées aux artères intercostales; elles peuvent être à distance des bronches; elles ont une structure de type élastique proche de celle des APs et sont donc sujettes à des phénomènes d'athérosclérose précoce; et, classiquement, elles s'anastomosent avec les branches pulmonaires plus proximale que les artères bronchiques (11). Le niveau d'anastomose proximal ou distal résultera respectivement en un flux rétro- ou antérograde dans l'AP concernée (17).

3.1.5 Séquestration pulmonaire

La séquestration (broncho)-pulmonaire est définie comme un segment de parenchyme pulmonaire séparé de l'arbre trachéobronchique et de la vascularisation pulmonaire (séquestrations parenchymateuse et artérielle), dont l'apport vasculaire systémique provient le plus souvent de l'aorte thoracique descendante (18). Dans 20% des cas, l'apport vasculaire s'effectue via l'aorte abdominale, le tronc cœliaque, l'artère splénique, voir les artères intercostales, subclavières, mammaire internes, péricardiophréniques, rénales, et parfois même les artères coronaires (19).

Les séquestrations peuvent être intralobaires ou extralobaires (Tableau). Les séquestrations intralobaires sont les plus fréquentes. Elles sont en contact avec le parenchyme pulmonaire normal adjacent et se drainent dans les VPs. La plupart sont asymptomatiques et de découverte fortuite tandis que d'autres se manifestent par des symptômes d'infections récidivantes, de toux ou d'hémoptysies. La moitié des patients présente des symptômes avant l'âge de 20 ans. L'origine congénitale ou acquise des séquestrations intralobaires est discutée : si certaines sont probablement congénitales car associées à d'autres anomalies, l'hypothèse d'une origine acquise dans certaines formes a été proposée par certains auteurs (5). Les séquestrations intralobaires sont deux fois plus fréquentes à gauche qu'à droite et sont exceptionnellement bilatérales (19). Radiologiquement, elles prennent la forme d'une condensation, d'une masse avec ou sans niveau hydro-aérique, de kystes ou d'une zone de trappage gazeux, éventuellement associées à du parenchyme pulmonaire normal ou étant le siège d'infiltrats, par exemple en verre dépoli attribués à l'hypervascularisation du parenchyme. La TDM apporte le diagnostic en mettant en évidence l'artère afférente, souvent de gros calibre, qui passe par le ligament pulmonaire.

Les séquestrations extralobaires sont entourées de plèvre viscérale propre, se drainent dans les veines systémiques et sont associées à d'autres malformations, surtout diaphragmatiques. Elles sont d'ailleurs souvent diagnostiquées fortuitement au cours d'une cure chirurgicale d'anomalies diaphragmatiques, ce qui explique probablement leur rareté à l'âge adulte. Elles résulteraient d'un bourgeon pulmonaire surnuméraire dérivant son apport sanguin du plexus splanchnique qui entoure l'intestin primitif ; la connexion anormale avec l'intestin peut parfois persister sous la forme d'un pédicule fibreux ou perméable (20). Les symptômes sont généralement une détresse respiratoire, une cyanose ou des troubles de l'alimentation, plus rarement des infections récidivantes, une hémorragie ou une insuffisance cardiaque congestive. Dans 10% des cas, la séquestration extralobaire est asymptomatique et découverte par hasard. En imagerie, elle apparaît comme une masse bien délimitée à la base gauche dans 65-90%, située entre le lobe inférieur et le diaphragme. Des localisations

intradiaphragmatiques, médiastinales et intra-abdominales (10-15%) ont été décrites (20). Le diagnostic peut être approché en période prénatale.

Une classification des séquestrations a été proposée par Pryce en 1946 (type 1 : l'artère systémique vascularise une partie de poumon sain, sans séquestre parenchymateux à proprement parler ; type 2 : l'artère systémique vascularise une zone de poumon séquestré et une partie du poumon sain adjacent ; type 3 : l'artère systémique ne vascularise que la zone de poumon séquestré) (21). Le traitement est habituellement chirurgical même si de rares cas de régression spontanée ont été rapportés. La place d'une vaso-occlusion de l'artère systémique nourricière avant la chirurgie reste discutée dans certains cas (hémoptysies, hémothorax, shunt important).

3.1.6 Apport artériel systémique anormal au poumon normal

Différents facteurs, notamment une oligémie pulmonaire, peuvent être responsables de la persistance ou du rétablissement des collatérales splanchno-pulmonaires après le développement des APs. On peut ainsi observer une artère systémique naissant de l'aorte descendante (ou parfois d'une de ses branches) vascularisant du parenchyme pulmonaire normal de la région postéro-basale et présentant un drainage veineux pulmonaire, généralement sans apport artériel pulmonaire ni anomalie bronchique. Il s'agit donc d'une variante des séquestrations bronchopulmonaires classiques, également reprise dans la classification de Pryce comme une séquestration de type 1. La grande majorité des cas concerne le lobe inférieur gauche, excepté notamment dans le syndrome du cimenterre, intéressant le lobe inférieur droit, ou dans certains cas d'interruption de l'AP droite (19,22,23). La plupart des patients sont asymptomatiques, ou peuvent présenter des hémoptysies ou une dyspnée d'effort. Lorsque le shunt gauche-droit est important, des cas d'hypertension artérielle pulmonaire ou d'insuffisance cardiaque gauche congestive ont été rapportés (1). Même si l'artère anormale est parfois détectée sur la radiographie thoracique, le CT reste l'examen diagnostique de choix, démontrant l'artère systémique anormale, l'interruption de la branche artérielle pulmonaire correspondante et l'anatomie bronchique normale. L'artère anormale peut contenir des thrombi ou présenter des signes d'athérosclérose précoce, notamment des calcifications pariétales, probablement secondaires à l'exposition de ce vaisseau (dont la structure élastique se rapproche de celle des APs) à long terme à des pressions élevées. Les vaisseaux périphériques sont dilatés mais un engorgement de la VP inférieure n'est présent que chez 27% des patients. Du verre dépoli secondaire à une hypervascularisation (ou une hémorragie intra-alvéolaire surajoutée dans certains cas) est quasi constant (23). Le lobe atteint est souvent légèrement plus petit que le lobe controlatéral, traduisant probablement un certain degré d'hypoplasie. Le

traitement est le plus souvent la résection chirurgicale, mais de rares cas d'anastomose de l'artère systémique anormale sur le réseau artériel pulmonaire ont été décrits.

3.2 Anomalies des artères pulmonaires

3.2.1 Variante de nombre

Les variantes et malformations congénitales affectant les APs sont plus rares que celles affectant les VPs. Notamment, alors que chez les individus normaux les variations du nombre de VPs sont fréquentes, il existe invariablement une AP de chaque côté.

3.2.1.1 Absence d'une artère pulmonaire

« L'absence » d'une AP correspond en réalité à l'interruption focale d'une AP en aval de laquelle les branches artérielles pulmonaires distales sont présentes et perméables (24). Elle résulte d'une involution anormale de la portion proximale d'une des 6^{ème} artères branchiales. Le poumon est alors vascularisé par les artères bronchiques ou un canal artériel persistant, quasi jamais par des MAPCAs. C'est une anomalie rare, plus fréquemment rencontrée du côté droit et isolée dans la plupart des cas. Lorsqu'elle se produit du côté gauche, elle peut être associée à diverses anomalies cardiovasculaires comme un arc aortique droit et une tétralogie de Fallot (25). Le poumon homolatéral est fréquemment hypoplasique mais la lobation, le nombre de segments et l'anatomie bronchique sont normaux. La vascularisation collatérale artérielle systémique se développe de la naissance à l'âge adulte et peut être responsable d'hémoptysies chez 10-20% des patients, parfois fatales. D'autres symptômes incluent des infections pulmonaires récurrentes, une dyspnée légère ou une tolérance limitée à l'exercice. Une hypertension artérielle pulmonaire est présente chez 25-40% des patients, déterminant le pronostic. Le taux de mortalité de l'absence unilatérale d'AP est de 7% et la chirurgie par pneumectomie ou revascularisation est indiquée dans 15% des cas (25). La radiographie thoracique montre un petit poumon homolatéral, avec élévation du diaphragme, déplacement du cœur et du médiastin vers le côté affecté et hyperinflation pulmonaire controlatérale (24). Le hile homolatéral est discret ou absent et les vaisseaux pulmonaires sont peu visibles, tandis que le hile et le lit vasculaire du poumon controlatéral sont de volume augmenté, puisque recevant tout le débit cardiaque droit. Le poumon affecté peut être hyperclair (sans air-trapping) ou être le siège d'opacités étendues. En TDM, la présence d'opacités réticulaires ou d'un épaissement des parois bronchiques reflète l'hypertrophie des artères systémiques qui réalisent les shunts artériels systémico-pulmonaires. Un épaissement pleural ou des empreintes costales peuvent être présents, liés à l'hypertrophie des vaisseaux collatéraux transpleuraux, ainsi que des bronchectasies ou remaniements fibreux, secondaires à des infections récurrentes (24,26). Le diagnostic

différentiel inclut la médiastinite fibrosante, l'artérite de Takayasu et le syndrome de Swyer-James. L'absence isolée de branches artérielles pulmonaires plus distales a été aussi exceptionnellement rapportée (27).

3.2.2 Anomalie de naissance

3.2.2.1 Artère pulmonaire gauche rétrotrachéale

Rarement, l'AP gauche naît de la paroi postérieure de l'AP droite, tourne vers la gauche pour rejoindre le hile gauche en passant entre la trachée et l'œsophage, formant une «écharpe» autour de la trachée distale. Deux types d'AP gauche rétrotrachéale sont décrits : Le type 1 est une anomalie isolée, généralement asymptomatique et découverte fortuitement chez l'adulte, le type 2 est associé à une sténose trachéale et des anomalies cardio-vasculaires ou pulmonaires ("ring-sling" complex), et est diagnostiqué chez l'enfant (28). Les symptômes généralement présents incluent un stridor, des épisodes d'apnée, une hypoxie, une dysphagie et des infections pulmonaires à répétition.

Sur l'incidence de face, la radiographie thoracique peut soit être normale, soit montrer l'AP anormale, prenant la forme d'une opacité suprahilaire droite ou d'un élargissement du médiastin droit dans la région de la crosse de l'azygos. La radiographie peut montrer également les éventuelles répercussions de l'anomalie artérielle sur les voies respiratoires : une déviation vers la gauche de la trachée distale, et/ou une empreinte sur son côté droit, une carène bas-située (niveau T5-T7) dont la bifurcation est aplatie en aspect de "T inversé", et une hyperinflation ou consolidation de lobe droit due à la compression des bronches droites. Le hile gauche peut être abaissé en raison de la position plus caudale de l'AP gauche lorsqu'elle atteint le bord gauche du médiastin (29). Le diagnostic différentiel d'une opacité suprahilaire/paramédiastinale droite à la radiographie comprend notamment: une adénopathie, un kyste bronchogénique ou une continuation cave-azygos (29). Sur l'incidence de profil, la détection d'une masse située entre l'œsophage et la trachée distale doit faire suspecter une AP gauche rétrotrachéale. L'observation radiologique la plus spécifique est toutefois la présence d'une masse pulsatile entre la carène en avant et l'œsophage en arrière sur la fluoroscopie latérale avec opacification de l'œsophage. La topographie de l'effet de masse œsophagien permet de différencier la compression due à une AP gauche rétrotrachéale de celle due à un anneau vasculaire systémique situé postérieurement par rapport à l'œsophage (29,30). L'AP gauche rétrotrachéale peut être associée à une asymétrie de calibre des APs, une asymétrie de débit et de perfusion pulmonaires pouvant être jusqu'à quatre fois supérieure du côté droit (28).

3.2.2.2 Autres anomalies d'origine

L'AP peut naître du ventricule gauche (D-Transposition), la survie des patients étant liée à la présence d'un shunt (CIA, CIV, canal artériel persistant). L'AP gauche peut exceptionnellement naître du canal artériel, et l'AP droite du tronc artériel brachiocéphalique ou de l'aorte ascendante. Ces anomalies résultent en une hypertension artérielle pulmonaire et une décompensation cardiaque congestive, fatales si non traitées peu après la naissance (11). Dans les variantes du truncus arteriosus, les deux APs naissent de l'aorte thoracique ascendante ou descendante (13).

3.2.3. Anomalie de calibre

3.2.3.1. Dilatation artérielle pulmonaire

3.2.3.1.1 Dilatation idiopathique de l'artère pulmonaire

La dilatation idiopathique de l'AP est une anomalie rare et probablement congénitale qui implique l'élargissement anormal de l'AP primitive, avec ou sans dilatation des APs droite et gauche. En imagerie, ses caractéristiques sont similaires à celles d'un anévrisme vrai de l'AP primitive rencontré chez le patient âgé. La dilatation idiopathique de l'AP est généralement bénigne et non progressive, et les patients, essentiellement des jeunes femmes, sont généralement asymptomatiques (31). Par conséquent, sa découverte sur la radiographie thoracique est souvent fortuite, sous forme d'un bombement de l'arc moyen gauche, entre la crosse aortique et la bronche souche gauche. Dans certains cas, les APs droite et gauche sont élargies, mais les APs périphériques et le cœur sont de taille normale. Une dilatation concomitante ou une hypoplasie associée de l'aorte ascendante a été rapportée (32). Une dilatation de l'AP peut être secondaire à diverses affections pulmonaires et cardiaques comme la sténose de la valve pulmonaire, l'hypertension pulmonaire, l'embolie pulmonaire et les tumeurs de l'AP; la dilatation idiopathique de l'AP est donc un diagnostic d'exclusion, imposant une pression normale dans les cavités droites et les APs. Des complications, comme une dissection ou la compression de structures adjacentes, ont été exceptionnellement rapportées, prouvant la nécessité d'un suivi approprié (31,32).

3.2.3.1.2 Dilatation post-sténotique

Des lésions obstructives de l'infundibulum pulmonaire ou de la valve pulmonaire (bicuspidie) peuvent résulter en une dilatation post-sténotique de l'AP primitive, dont la présence dépend du degré de sténose, et donc de la force et de la trajectoire du jet post-sténotique. Une dilatation associée de l'AP gauche est plus fréquente que celle de l'AP droite, au vu de la position anatomique de l'AP gauche dans le prolongement direct de l'AP primitive. De même,

la sténose d'une branche artérielle pulmonaire distale peut entraîner une dilatation segmentaire en aval.

3.2.3.1.2 Autres causes de dilatation

Une proéminence d'origine congénitale des APs peut être rencontrée en cas d'insuffisance valvulaire pulmonaire ou d'anomalie structurelle de la paroi artérielle (syndrome de Marfan p. ex.). Les causes acquises de dilatation (hypertension artérielle pulmonaire, infectieuse, post-traumatique, post-embolique, vascularite,...) restent cependant les plus fréquentes.

3.2.3.2 Rétrécissement du calibre de l'artère pulmonaire

3.2.3.2.1 Atrésie pulmonaire

L'atrésie pulmonaire résulte du sous-développement de la chambre de chasse du ventricule droit et de la valve pulmonaire. Différents types d'atrésie sont décrits en fonction de la présence ou non d'une CIV. En présence d'une CIV, les APs centrales sont hypoplasiques ou absentes et la vascularisation pulmonaire dépend d'une à 6 MAPCAs (voir 3.1.4). En l'absence de CIV, les APs sont de taille normale et la dérivation sanguine dépend d'une CIA et d'un canal artériel perméable (15). Certains cas sont proches de la tétralogie de Fallot. L'atrésie pulmonaire se manifeste chez l'enfant avant dix ans mais des révélations plus tardives sont décrites (33).

3.2.3.2.2 Sténose artérielle

Une sténose congénitale peut survenir à divers niveaux artériels pulmonaires (syndrome de Williams-Beuren p.ex.) ; elle est parfois accompagnée d'une dilatation artérielle en aval.

3.3 Anomalies des capillaires pulmonaires

3.3.1 Malformations artério-veineuses pulmonaires

Les malformations artério-veineuses pulmonaires (MAVPs) correspondent à de réels shunts artério-veineux (droit-gauche), sans réseau capillaire interposé. Le segment vasculaire réalisant la connexion entre les systèmes artériel et veineux est souvent dilaté (sac anévrysmal, ou connexion dilatée et tortueuse). Deux types de MAVPs sont décrits : un type simple, avec une seule artère segmentaire nourrissant la malformation, et un type complexe, avec plusieurs artères segmentaires afférentes. Bien que la proportion entre les deux types soit très variable dans la littérature, il est estimé que 80-90% des MAVPs sont du type simple. Les MAVPs sont isolées ou multiples, et touchent plus fréquemment les régions pulmonaires inférieures (34-37).

Les MAVPs peuvent être congénitales, dans 40-90% en cas de maladie de Rendu-Osler-Weber ou télangiectasies hémorragiques héréditaires (THH), ou moins fréquemment acquises, par exemple dans le syndrome hépato-pulmonaire ou en cas de traumatisme. La THH est une maladie familiale autosomique dominante à haute pénétrance, dans laquelle des MAVs sont présentes dans les poumons (30%), le foie (30%), le cerveau (10-20%) et d'autres organes, associées à des télangiectasies cutanéomuqueuses (75%). Ces MAVs ne se révèlent que peu fréquemment avant l'âge adulte, bien qu'elles soient congénitales et donc, en théorie, déjà présentes chez l'enfant.

Les patients porteurs d'une MAVP sont souvent asymptomatiques, mais ils peuvent présenter une désaturation systémique en oxygène, particulièrement en position debout (orthodéoxia), ou une insuffisance cardiaque si le shunt est important (34). Les MAVPs sont associées à des complications de trois types : a) embolique paradoxale ischémique ou infectieuse (notamment dans le cerveau) en raison de l'absence de filtre capillaire pulmonaire ; b) hémorragique (hémoptysie, hémothorax) suite à la rupture du sac anévrysmal, notamment en fin de grossesse ; c) lié à un shunt droit-gauche marqué avec hypoxémie et polyglobulie (35). Sans traitement, les MAVPs sont à l'origine d'accidents ischémiques cérébraux dans 40% des cas et d'abcès dans 20% des cas, illustrant l'importance d'un dépistage rigoureux dans les familles touchées par la THH, et d'un traitement approprié (35).

Sur la radiographie thoracique, les MAVPs se manifestent comme des nodules pulmonaires bien définis de 1-5 cm, généralement de contour lobulé. Le signe radiographique clé est la démonstration d'opacités serpiginieuses adjacentes au nodule, correspondant aux vaisseaux afférents et efférents, plus facilement identifiées en cas de lésion périphérique que centrale. La présence de calcifications au sein de la MAVP est exceptionnelle et les tissus environnants sont généralement normaux. Si l'échographie de contraste paraît être un bon moyen de dépister les MAVPs en raison de sa sensibilité et sa disponibilité, la TDM est la méthode de choix pour le bilan diagnostique et préthérapeutique. Un diamètre supérieur à 3 mm de l'artère nourricière est actuellement considéré comme une indication de traitement par vaso-occlusion. La cure chirurgicale est indiquée dans certains cas, notamment en cas de MAVPs géantes ou découvertes chez le petit enfant.

3.4 Anomalies veineuses systémiques

3.4.1. Veine cave supérieure gauche

La présence d'une VCSG résulte d'un échec d'involution de la VC antérieure gauche. La VCSG est l'anomalie du retour veineux systémique la plus fréquente, sa prévalence étant de 0,1-0,5% dans la population générale, et de 1,3-12,9% chez les patients porteurs d'une

cardiopathie congénitale (10). La VCSG est unique, sans VCSD, dans 10-20% des cas (38,39). Une VCSD et une VCSG coexistent dans 80%-90% des cas, avec éventuellement une VBCG reliant les deux VCS dans 35% à 60% des cas (7,38,40). Dans 80-92% des cas, la VCSG se jette dans le sinus coronaire (SC), sans conséquence hémodynamique (7,9,10). Dans 8-20% des cas, la VCSG se draine dans l'atrium gauche et crée un shunt droit-gauche, soit à la faveur d'un SC sans toit, soit en ligne droite dans le toit de l'atrium gauche, avec un risque d'embolie paradoxale (41). Les conséquences hémodynamiques de cette anomalie dépendent aussi de l'existence d'une VCSD associée et d'une communication éventuelle par la VBCG entre les deux VCS. En effet, si la pression de l'atrium gauche est élevée, il peut en résulter un shunt gauche-droit et non un shunt droit-gauche (42). Une VCSG doit toujours faire rechercher des malformations cardiaques et extracardiaques, particulièrement en cas de VCSG unique (39,42).

Sur des radiographies thoraciques, la VCSG peut causer un élargissement du médiastin supérieur gauche, ou être à l'origine d'une opacité vasculaire courbe entre la marge supérieure de la crosse aortique et la clavicule gauche (38). Sa présence est parfois évoquée sur base du trajet inhabituel d'un cathéter veineux central ou d'un stimulateur cardiaque (39). L'opacité de la VCSD est manquante en cas de VCSG unique (39). La TDM est diagnostique, montrant une formation tubulaire sur le versant gauche du médiastin, symétrique à la VCSD, descendant sur le bord latéral de la crosse aortique, puis en avant de la bronche principale gauche et se terminant dans un SC dilaté (38).

La réalisation de l'acquisition TDM avec une injection bibrachiale de produit de contraste est recommandée ; sinon, une injection par le côté gauche est préférentiellement utilisée. L'IRM fournit également la démonstration précise de l'anomalie veineuse, le sens de circulation, son drainage et les malformations cardiovasculaires associées (40). Le diagnostic différentiel comprend diverses anomalies veineuses pouvant présenter un trajet vertical du côté gauche du médiastin (42) : veine verticale gauche, veine brachio-céphalique gauche infra-aortique, continuation héli-azygo-cave, veine pericardiophrénique ou veine intercostale supérieure gauche dilatées.

3.5 Anomalies des veines pulmonaires

Les anomalies congénitales des VP sont facilement classées dans les catégories suivantes: (a) retour veineux pulmonaire anormal (RVPA) avec ou sans trajet intrapulmonaire anormal, (b) trajet veineux intrapulmonaire anormal sans drainage anormal, ou (c) anomalie de diamètre veineux incluant les varicosités, sténoses, et atrésies (43). Des chevauchements entre les catégories existent.

3.5.1 Variantes de nombre

L'anatomie modale, présente chez 70% des sujets, consiste en une VP supérieure et une VP inférieure de chaque côté. Les variantes de nombre et de branchement sont liées à une sous- ou sur-incorporation de la VP commune dans l'atrium dorsal gauche (Figure 3) (44). La sous-incorporation mène à la confluence de VPs, le plus souvent du même côté et à gauche (12-25%). La situation extrême de la sous-incorporation est la persistance de la VP commune et parfois d'un cœur tri-atrial. A l'opposé, la sur-incorporation de la VP commune entraîne la présence de VPs surnuméraires ou accessoires, plus souvent à droite. Par exemple, les variantes de drainage de la VP lobaire moyenne sont fréquentes; elle se jette dans la VP supérieure dans 53-69%, directement dans l'atrium gauche dans 17-23%, et dans la VP inférieure dans 3-8%. Un maximum de sept VPs par côté a été rapporté, le plus souvent associé à un RVPA. Les variantes du nombre de VPs doivent être connues et recherchées. En effet, la reconnaissance d'une VP unique d'un côté peut modifier une lobectomie en une pneumectomie, potentiellement incompatible avec la fonction respiratoire du patient, alors que sa non-reconnaissance peut mener à l'infarcissement du lobe restant en post-opératoire immédiat.

3.5.2 Anomalie de drainage

Les RVPAs totaux sont essentiellement observés chez les nouveau-nés. Les RVPAs partiels (RVPAPs) sont des malformations congénitales (0.4-0.7%) dans lesquelles une partie des VPs se jette dans l'atrium droit ou un de ses affluents, résultant en un shunt gauche-droit (45). Une communication interauriculaire associée n'est pas rare. La proportion du débit cardiaque empruntant le shunt varie de moins de 10% lorsqu'une seule VP segmentaire est concernée à plus de 75% lorsqu'il concerne toutes les lobes sauf un. Les RVPAPs sont deux fois plus fréquents à droite qu'à gauche. Plus de 30 types de RVPAPs ont été décrits, classés en quatre groupes selon leur type de drainage : a) dans les veines supracardiaques; b) dans l'AD ou le sinus coronaire; c) dans les veines infra-diaphragmatiques; d) mixte (46). Les RVPAPs sont généralement asymptomatiques et découverts fortuitement, bien que parfois une dyspnée d'effort ou des infections respiratoires fréquentes soient rapportées. Leur détection est particulièrement importante chez les patients devant subir une chirurgie pulmonaire controlatérale, le RVPAP pouvant alors drainer une portion significative du débit cardiaque et ainsi nécessiter une réimplantation avant l'acte chirurgical. La réimplantation est généralement nécessaire lorsque le débit pulmonaire est supérieur à deux fois le débit cardiaque ou si le shunt se complique d'hypertension pulmonaire. La TDM est actuellement considérée comme la technique de choix dans la mise au point des RVPAPs, car elle démontre la VP anormale et son drainage, et les anomalies trachéo-bronchiques,

pulmonaires ou vasculaires associées. Certaines anomalies sont toutefois parfois visibles sur la radiographie thoracique.

3.5.2.1 Drainage anormal sans anomalie de trajet

La VP anormale se draine habituellement dans la veine systémique la plus proche ; une VP supérieure tend ainsi à se drainer dans un collecteur supérieur et une VP inférieure dans un collecteur inférieur. Les RVPAPs droits se drainent dans la VCS (18-59%) mais également dans l'AD (20-46%), la VCI (1-5%) et la veine azygos (1-3%). Les RVPAPs gauches se drainent dans la veine innominée gauche (15-21%) directement ou via une veine verticale, une VCS gauche (8%), le sinus coronaire (1-3%), et les veines péricardiophrénique ou hémiazygos (45). La radiographie thoracique est généralement normale. Si elle est pathologique, les anomalies présentes sont fonction de la configuration du RVPAP et du degré de shunt gauche-droit. La VP anormale peut être visible sous forme d'une opacité sinueuse et dilatée, souvent en forme de croissant. En TDM, le RVPAP gauche est plus facile à reconnaître que le RVPAP droit car il se draine souvent via une veine verticale dans une veine innominée gauche dilatée, aisée à reconnaître. Par contre, le RVPAP droit qui se draine dans la veine azygos ou la VCS peut être difficile à prouver, en raison des étroites relations anatomiques des structures vasculaires dans ce territoire, de l'absence de trajet intrapulmonaire anormal, et de la présence d'artefacts dus au produit de contraste dense dans la VCS et l'atrium droit. D'autres anomalies radiographiques et TDM observées incluent une cardiomégalie (48%), l'élargissement du ventricule droit et de l'atrium droit (31%), l'élargissement des APs centrales (14%), et une congestion pulmonaire veineuse (7%) (47). Une acquisition TDM avec synchronisation cardiaque peut être utile des les cas complexes.

3.5.2.2 Drainage anormal avec anomalie de trajet

Le RVPAP avec anomalie de trajet est plus souvent rencontré dans le syndrome de Halasz, appelé aussi « syndrome du cimenterre » en raison de l'opacité courbe que forme la VP anormale sur la radiographie de face, rappelant l'épée courbe moyen-orientale. La VP anormale draine l'entièreté du poumon droit dans 60-80% des cas, ou un à deux lobe(s) droit(s) dans 20-40% des cas, soit dans la partie infra-diaphragmatique de la VCI (76%) ou à la jonction entre la VCI et l'atrium droit (24%) (48,49). Rarement, un drainage annexe dans une veine sus-hépatique, l'atrium droit, le sinus coronaire, la veine azygos, la veine porte ou même la VCS est décrit (48). Le syndrome de Halasz est souvent, mais pas toujours, associé à un spectre d'anomalies comme une lobation anormale du poumon droit (lobe moyen > lobe supérieur > lobe inférieur) avec déplacement médiastinal vers la droite (syndrome du poumon droit hypogénétique), une dextroposition cardiaque, une petite AP

droite (50% des patients), un approvisionnement artériel systémique provenant de l'aorte thoracique ou abdominale (MAPCA), et diverses malformations de la trachée, des bronches (kystes ou diverticules, bronchectasies), du système cardiovasculaire ou du diaphragme (48,49).

3.5.3 Anomalie de trajet sans drainage anormal

Toute VP dilatée dont le trajet pulmonaire est anormal ne représente pas un RVPAP. L'ensemble du réseau veineux pulmonaire droit peut apparaître dilaté, donnant un aspect ressemblant au cimenterre, mais toutefois se drainer dans l'atrium gauche. Une explication embryologique est l'atrésie d'un segment veineux proximal à l'origine d'une dérivation du flux sanguin via un réseau collatéral pouvant se dilater et simuler des malformations vasculaires ou des nodules sur la radiographie thoracique (50, 51). Ce type d'anomalie veineuse est d'ailleurs appelé « pseudo-syndrome du cimenterre », mais devrait être mieux qualifié de « veine méandre » ou « meandering vein » afin d'éviter les confusions. Cette anomalie est néanmoins parfois, comme dans le syndrome du cimenterre, associée à d'autres malformations (52, 53). Par conséquent, le syndrome du cimenterre et la veine méandre ne peuvent pas être différenciés sur base des radiographies thoraciques seules.

3.5.3 Anomalies de calibre

Les anomalies de calibre veineux incluent les sténoses, les atrésies et les varices. La sténose congénitale d'une ou plusieurs VP(s) est fréquemment associée à diverses anomalies cardio-vasculaires, qui dominent le tableau dans l'enfance, bien que des cas de sténose primaire de VPs révélés plus tardivement dans la vie soient rapportés (54). La varice pulmonaire est définie comme l'élargissement localisé ou la dilatation anévrysmale d'un segment d'une VP qui se draine normalement dans l'atrium gauche. Elles sont préférentiellement situées dans le lobe inférieur droit (60%). Les varices pulmonaires sont généralement considérées comme congénitales, mais elles sont associées à une maladie valvulaire mitrale dans 26 à 33% des cas (55). Les symptômes, comme une dyspnée ou des hémoptysies, sont rares. Les complications, exceptionnelles, comprennent la rupture veineuse ou l'embolie systémique consécutive à une thrombose *in situ*. La TDM et la résonance magnétique permettent de confirmer leur diagnostic (56).

4. Conclusion

La reconnaissance des variantes et des anomalies vasculaires thoraciques congénitales est une étape importante dans la réalisation de l'interprétation des examens TDM du thorax, car

elles ont de nombreuses implications cliniques, tant pour les radiologues interventionnels que les chirurgiens, cliniciens et anesthésistes.

5. Bibliographie

1. Yamanaka A, Hirai T, Fujimoto T, Hase M, Noguchi M, Konishi F. Anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of the left lower lobe. *Ann Thorac Surg*. 1999 Aug;68(2):332-8.
2. Bliss DF 2nd, Hutchins GM. The dorsal mesocardium and development of the pulmonary veins in human embryos. *Am J Cardiovasc Pathol* 1995;5:55–67.
3. Healey JE Jr. An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: their clinical significance. *J Thorac Surg* 1952;23:433–444.
4. Neill CA. Development of the pulmonary veins; with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. *Pediatrics* 1956.18:880–887.
5. Zylak CJ, Eyster WR, Spizarny DL et al. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002;22:S25–43.
6. Gensini GG, Caldini P, Casaccio F et al. Persistent left superior vena cava. *Am J Cardiol* 1959;4:677–685.
7. Kellman GM, Alpern MB, Sandler MA et al. Computed tomography of vena caval anomalies with embryologic correlation. *Radiographics* 1988;8:533–556.
8. Lagrange C, El Hajjam M, Pelage JP et al. Imagerie et angiographie interventionnelle de la veine cave supérieure. In: Jeanbourquin D (eds) *Imagerie thoracique de l'adulte*. Masson 2003, Paris, pp 629–650.
9. Tak T, Crouch E, Drake GB. Persistent left superior vena cava: incidence, significance and clinical correlates. *Int J Cardiol* 2002 ;82:91–93.
10. Cha EM, Khoury GH. Persistent left superior vena cava. Radiologic and clinical significance. *Radiology* 1972;103:375–381.
11. Ellis K. Fleischner lecture. Developmental abnormalities in the systemic blood supply to the lungs. *AJR Am J Roentgenol* 1991;156:669-79.
12. Dorfman AL, Geva T. Magnetic resonance imaging evaluation of congenital heart disease: conotruncal anomalies. *J Cardiovasc Magn Reson* 2006;8:645-59.

13. Kimura-Hayama ET, Meléndez G, Mendizábal AL, Meave-González A, Zambrana GF, Corona-Villalobos CP. Uncommon congenital and acquired aortic diseases: role of multidetector CT angiography. *Radiographics* 2010;30:79-98.
14. Goitein O, Fuhrman CR, Lacomis JM. Incidental finding on MDCT of patent ductus arteriosus: use of CT and MRI to assess clinical importance. *AJR Am J Roentgenol* 2005;184:1924-31.
15. Greil GF, Schoebinger M, Kuettner A, Schaefer JF, Dammann F, Claussen CD, Hofbeck M, Meinzer HP, Sieverding L. Imaging of aortopulmonary collateral arteries with high-resolution multidetector CT. *Pediatr Radiol* 2006;36:502-9.
16. Geyik S, Yavuz K, Keller FS. Unusual systemic artery to pulmonary artery malformation without evidence of systemic disease, trauma or surgery. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2006;29:897-901.
17. Yon JR, Ravenel JG. Congenital bronchial artery-pulmonary artery fistula in an adult. *J Comput Assist Tomogr* 2010;34:418-20.
18. Sade RM, Clouse M, Ellis FH Jr. The spectrum of pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1974;18:644-58.
19. Woodring JH, Howard TA, Kanga JF. Congenital pulmonary venolobar syndrome revisited. *Radiographics* 1994;14:349-69.
20. Rosado-de-Christenson ML, Frazier AA, Stocker JT, Templeton PA. From the archives of the AFIP. Extralobar sequestration: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1993;13:425-41.
21. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. *J Pathol* 1946;58:457-67.
22. Ashizawa K, Ishida Y, Matsunaga N, Otsuji H, Sakamoto I, Hayashi K. Anomalous systemic arterial supply to normal basal segments of left lower lobe: characteristic imaging findings. *J Comput Assist Tomogr* 2001;25:764-9.
23. Kim TS, Lee KS, Im JG, Goo JM, Park JS, Kim JH. Systemic arterial supply to the normal basal segments of the left lower lobe: radiographic and CT findings in 11 patients. *J Thorac Imaging* 2002;17:34-9.

24. Morgan PW, Foley DW, Erickson SJ. Proximal interruption of a main pulmonary artery with transpleural collateral vessels: CT and MR appearances. *J Comput Assist Tomogr* 1991;15:311-3.
25. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* 2002;122:1471-7.
26. Ryu DS, Spirn PW, Trotman-Dickenson B, et al. HRCT findings of proximal interruption of the right pulmonary artery. *J Thorac Imaging* 2004;19:171-5.
27. Ryu DS, Ahn JH, Choi SJ, et al. Congenital absence of the right interlobar pulmonary artery: HRCT findings. *J Thorac Imaging* 2008;23:292-4.
28. Siripornpitak S, Reddy GP, Schwitter J, Higgins CB. Pulmonary artery sling: anatomical and functional evaluation by MRI. *J Comput Assist Tomogr* 1997;21:766-8.
29. Procacci C, Residori E, Bertocco M, Di Benedetto P, Andreis IA, D'Attoma N. Left pulmonary artery sling in the adult: case report and review of the literature. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1993;16:388-91.
30. Berdon WE. Rings, slings, and other things: vascular compression of the infant trachea updated from the midcentury to the millennium--the legacy of Robert E. Gross, MD, and Edward B. D. Neuhauser, MD. *Radiology* 2000;216:624-32.
31. Ring NJ, Marshall AJ. Idiopathic dilatation of the pulmonary artery. *Br J Radiol* 2002;75:532-535.
32. Ugolini P, Mousseaux E, Sadou Y, et al. Idiopathic dilatation of the pulmonary artery report of 4 cases. *Magn Reson imaging* 1999;17:933-937.
33. Boechat MI, Ratib O, Williams PL, Gomes AS, Child JS, Allada V. Cardiac MR imaging and MR angiography for assessment of complex tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. *Radiographics* 2005;25:1535-46.
34. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;158:643-61.
35. Lacombe P, El Hajjam M, Binsse S, Chinet T, Roume J, Pelage JP. Malformations artérioveineuses pulmonaires: diagnostic et traitement. *Sang Thrombose Vaisseaux* 2008;20:34-42.

36. White RI Jr, Mitchell SE, Barth KH, Kaufman SL, Kadir S, Chang R, Terry PB. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: an important consideration before embolotherapy. *AJR Am J Roentgenol* 1983;140:681-6.
37. Haitjema TJ, Overtoom TT, Westermann CJ, Lammers JW. Embolisation of pulmonary arteriovenous malformations: results and follow up in 32 patients. *Thorax* 1995;50:719-23.
38. Jaafar S, Hennequin L, Fays J et al. Exploration de la veine cave superieure et sa pathologie. *Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic-Coeur-Poumon* 1999;32-225-F-20:1-25.
39. Heye T, Wengenroth M, Schipp A et al. Persistent left superior vena cava with absent right superior vena cava: morphological CT features and clinical implications. *Int J Cardiol* 2007;116:e103-105.
40. White CS, Baffa JM, Haney PJ et al. MR imaging of congenital anomalies of the thoracic veins. *Radiographics* 1997;17:595-608.
41. Soward A, Ten Cate F, Fioretti P et al. An elusive persistent left superior vena cava draining into left atrium. *Cardiology* 1986;73:368-371.
42. Couvreur T, Ghaye B. Left superior vena cava. In: Remy-Jardin M, Remy J (eds) *Integrated cardiothoracic imaging with MDCT*. Springer Berlin Heidelberg 2009, pp 289-305.
43. Remy-Jardin M and Remy J. Spiral CT angiography of the pulmonary circulation. *Radiology* 1999;212: 615-36.
44. Ghaye B, Szapiro D, Dacher JN, Rodriguez LM, Timmermans C, Devillers D, Dondelinger RF. Percutaneous ablation for atrial fibrillation: the role of cross-sectional imaging. *Radiographics* 2003;23:S19-33.
45. Ghaye B, Couvreur T. Partial anomalous venous return. In: Remy-Jardin M, Remy J (eds) *Integrated cardiothoracic imaging with MDCT*. Springer Berlin Heidelberg 2009, pp 307-324.
46. Darling RC, Rothney WB and Craig JM. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart; report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest* 1957;6:44-64.
47. Haramati LB, Moche IE, Rivera VT et al. Computed tomography of partial anomalous pulmonary venous connection in adults. *J Comput Assist Tomogr* 2003;27:743-749.
48. Dupuis C, Charaf LA, Breviere GM, et al. The "adult » form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol* 1992;70:502-507.

49. Mathey J, Galey JJ, Logeais Y, et al. Anomalous pulmonary venous return into inferior vena cava and associated bronchovascular anomalies (the scimitar syndrome). *Thorax* 1968;23:398–407.
50. Médart L, Giordano V, Ghaye B. Meandering pulmonary vein associated with left thoracic isomerism. *JBR-BTR* 2009;92:164-5.
51. Chwang WB, Mendez M, McVinnie D. Anomalous lobar pulmonary vein resembling pulmonary arteriovenous malformation. *J Thorac Imaging*. 2012 Feb 6. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 22314583.
52. Agarwal PP, Seely JM and Matzinger FR. MDCT of anomalous unilateral single pulmonary vein. *AJR Am J Roentgenol* 2004;183:1241–1243.
53. Furuya K, Kaku K, Yasumori K et al. Hypogenetic lung syndrome with anomalous venous return to the left inferior pulmonary vein: multidetector row CT findings. *J Thor Imag* 2007;22:351–354.
54. Latson LA, Prieto LR. Congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Circulation* 2007;115:103-8.
55. Asayama J, Shiguma R, Katsume H, et al. Pulmonary varix. *Angiology* 1984;35: 735-739.
56. Couvreur T, Ghaye B. Sacciform varix of right pulmonary vein. *JBR-BTR* 2010;93:124-5.

6. Tableau (modifié de (5))

	Séquestrations intralobaires	Séquestrations extralobaires
Prévalence relative	3 à 6 / 1	1 / 3 à 6
Age lors du diagnostic	Adulte (50%)	Néonatal (>90%)
Distribution	M = F	80% M
Localisation	60% base G 40% base D	90% base G Parfois médiastin, diaphragme, abdomen
Plèvre	dans lobe adjacent	propre
Apport artériel systémique	Aorte surtout thoracique ou branches Gros vaisseau	Aorte surtout thoracique ou branches Petit vaisseau
Apport artériel pulmonaire	Exceptionnel	Peut être présent
Drainage veineux	Veines pulmonaires (95%) Azygos, hémiazygos Artère pulmonaire (rare)	Azygos, hémiazygos IVC, veine porte En partie veine pulmonaire (25%)
Shunt	G-G	G-D
Bronches	Rare	Peut être connecté au tractus GI
Anomalies associées	Peu fréquentes (15%) Hernie diaphragmatique	Fréquentes Hernie diaphragmatique Anomalies de l'intestin primitif antérieur Malformation adénomatoïde kystique Fistules Cardiaques, GI, GU, osseuses,

7. Figures

Figure 1. Développement des gros troncs artériels.

Normalement, l'aorte dorsale droite (RAD) et le canal artériel droit (R6) régressent, laissant une crosse aortique gauche et un canal artériel gauche (L6). Voir également le texte.

LAD = aorte dorsale gauche, RL= poumon droit, LL = poumon gauche, B = artères bronchiques, PA = artère pulmonaire primitive avec ses extensions droites et gauches et leurs branches hilaires, R4 et L4 = 4^{ème} arc artériels droit et gauche. Schéma repris de la ref. 11.

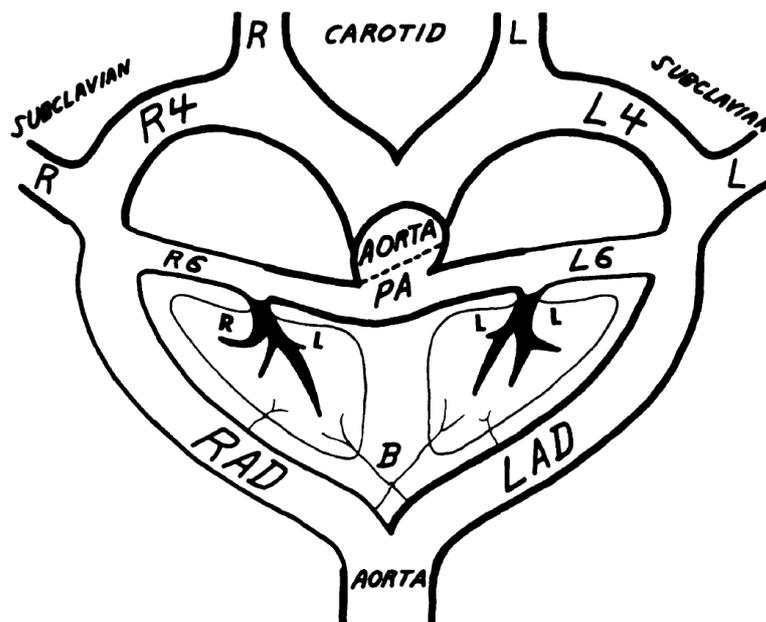


Figure 2. Anastomoses embryologiques entre le plexus pulmonaire et les veines systémiques (étoiles).

BB = bourgeons bronchiques, ACV = veine cardinale antérieure, PCV = veine cardinale postérieure, PP = plexus pulmonaire, LIV = veine brachio-céphalique gauche, VV= veine vitelline, UV = veine ombilicale, SV = sinus veineux, CPV = veine pulmonaire commune, SP = plexus splanchnique. Schéma repris de la réf. 45.

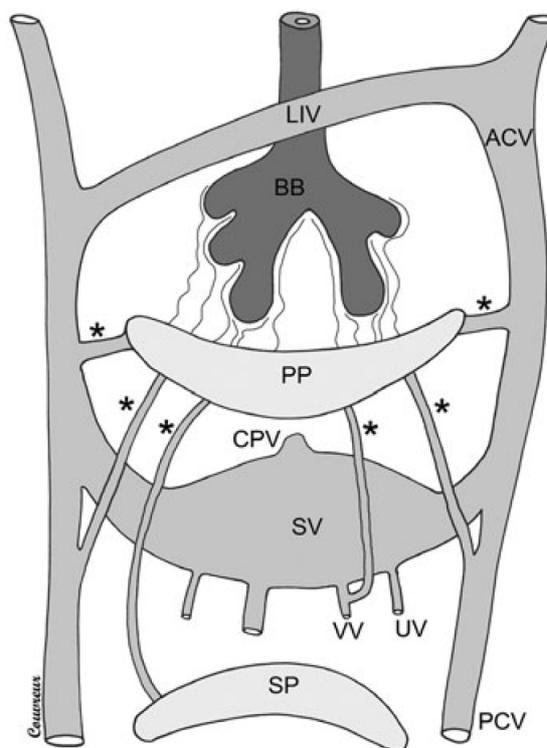


Figure 3.

Schéma montrant la variation du nombre de veines pulmonaires en fonction du degré d'incorporation de la veine pulmonaire commune dans la paroi de l'atrium gauche. La situation normale est représentée par le schéma B, à savoir deux veines pulmonaires par côté. Les sous- et sur-incorporations des veines pulmonaires dans la paroi atriale gauche correspondent aux schémas C et A, respectivement, et donnent dans cet exemple 1 ou 4 veines pulmonaires par côté. Schéma repris de la réf. 44.

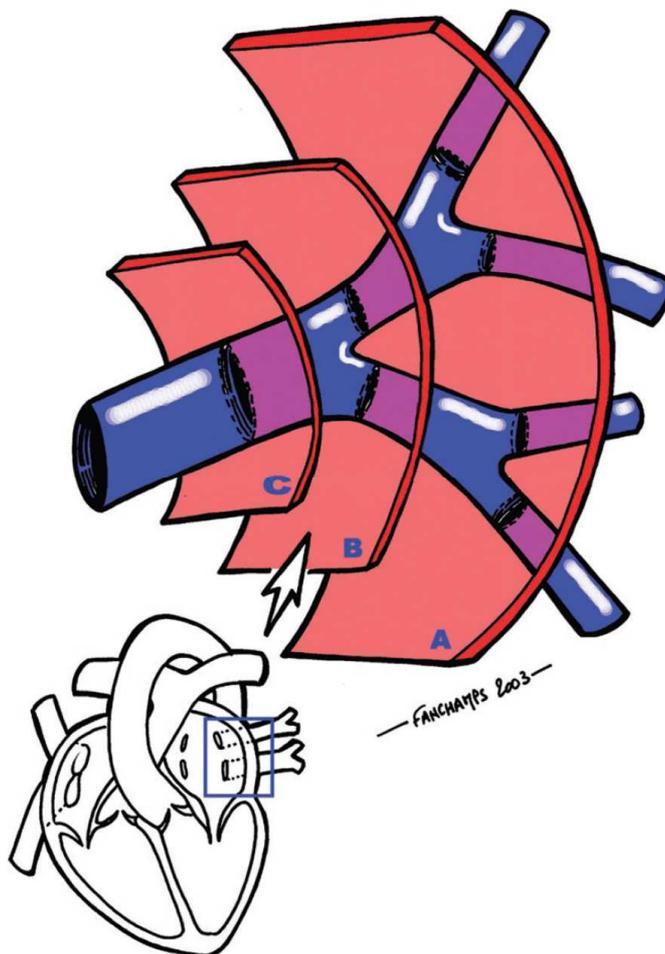
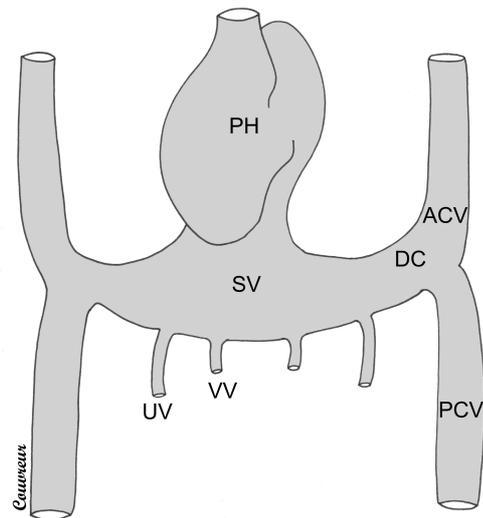


Figure 4.

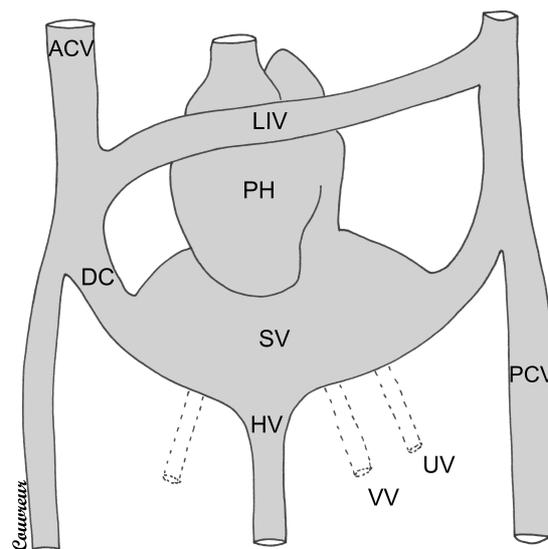
Embryologie veineuse systémique. Schémas repris de la réf. 42.

A : Embryologie lors de la 4^{ème} semaine.

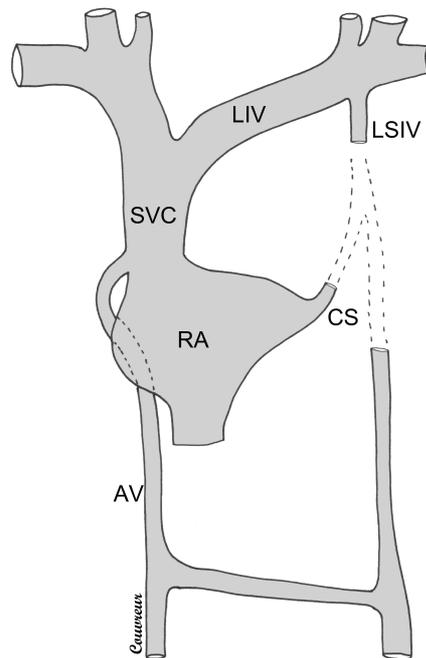


B : Embryologie lors de la 7^{ème} semaine.

Redressement des canaux de Cuvier ou veines cardinales communes, et développement de l'anastomose transverse.



C : Embryologie à terme.



ACV = veine cardinale antérieure, PCV = veine cardinale postérieure, LIV = veine brachio-céphalique gauche, VV= veine vitelline, UV = veine ombilicale, SV = sinus veineux, CPV = veine pulmonaire commune, DC = canaux de Cuvier ou veines cardinales communes, PH = cœur primitif, HV = veine sus-hépatique, SVC = veine cave supérieure, RA = atrium droit, LSIV = veine intercostale supérieure gauche, CS = sinus coronaire, AV = veine azygos.