

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple - Un But - Une Foi



U.S.T.T.B



F.M.O.S

**Université des Sciences des Techniques et des Technologies de Bamako
(USTTB)**

**Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie
(FMOS)**

Année universitaire 2023-2024

N°...../M

MEMOIRE

SYNDROME DE CIMETERRE : À PROPOS D'UN CAS AU CHU DE KATI

Présenté et soutenu le 02/01 / 2025 à la Faculté de Médecine et
d'Odontostomatologie par :

Dr Dorette TIENTCHEU TOKO

Pour l'obtention du Diplôme d'Études Spécialisées (DES) en Radiologie et Imagerie Médicale

JURY

Président : M. Adama Diaman KEITA, Professeur
Directeur : M. COULIBALY Saliya, Maître de conférence
Co-directeur : M. GUINDO Ilias, Maître de conférence
Membre : M. Boubacar SONFO, Maître de conférence

DEDICACES

Je ne saurais commencer sans rendre grâce à DIEU. L'Alpha et l'Omega, le créateur de toute chose, je ne cesserais jamais de te dire merci pour tous tes bienfaits dans ma vie. Ce travail est une infime partie de ton immense amour.

Je dédie ce modeste travail :

A Mon PERE : TOKO YOSSA

Merci d'avoir toujours cru en moi, malgré les difficultés du chemin et le doute de l'orientation, tu m'as appris à ne jamais baisser les bras et à toujours garder la tête haute.

Les conseils, le soutien, et l'éducation que tu nous as donnés ont été pour nous des éléments de réussite. Le tout puissant vient d'exaucer tes prières.

Puisse-t-il te donner longue vie pour goûter le fruit de ce travail.

Merci d'avoir fait de moi ce que je suis aujourd'hui.

A Ma MERE : DAKLEU SYLVIE

Tu as toujours été là pour moi, tu t'es toujours battu pour que nous puissions réussir dans la vie. J'ai appris de toi la force, le courage et la bienveillance, sache que c'est peu de te dire merci, je rends grâce à Dieu, de t'avoir eu pour mère car tu es une bénédiction.

Mes jumeaux : Gabriel Lilian et Kaïly Jennifer

Sans le vouloir vous avez payé le prix, toutes ces années loin de vous à la recherche d'un avenir meilleur vous avez su supporter mon absence. Ce temps passé ne saurait revenir en arrière mais je prie le bon DIEU afin que vous puissiez profiter pleinement des fruits de ce travail.

A mes frères et sœurs : TOKO Georgette, MOUNGUEKA Nancy, DJEUMENI Idriss, NGAMENI Brindol, KAMENI Ingrid et MOUSSI Fadil

L'heure de la responsabilisation a sonné depuis longtemps, demain nous appartient mais il se construit dès à présent dans l'unité. Le mérite de ce travail vous revient, qu'il soit un ciment qui resserre d'avantage notre fraternité.

REMERCIEMENTS

A la république de Mali.

A tous mes encadreurs de D.E.S de Radiologie et Imagerie Médicale.

Au Décanat de la FMOS/FAPH et à l'université USTTB.

Aux personnels du service d'imagerie médicale du CHU de Kati.

- **Au chef de service : Pr Salia COULIBALY**
- **Au Major de service : M. Aliou Badra MAIGA**
- **Aux radiologues de Kati : Pr GUINDO illias, Dr DIARRA Issa, Dr DOUMBIA ;** merci pour les encadrements et les conseils reçus.
- **Aux personnels du service d'imagerie Médicale du CHU Mère- enfant « Le Luxembourg »**
- **Aux personnels du service d'imagerie médicale du CHU POINT G.**
- **Aux personnels du service d'imagerie du CHU Gabriel Toure**
- **A mes collègues DES ; Dr DIALLO O, Dr Abdoul NASSER KIMBA, Dr Daoud ABDOULKADER, Dr OUATTARA Lamine, Dr TRAORE Y, Dr DIABATE Y, Dr GOITA I, Merci à chacun de vous pour les moments passés ensemble.**

Docteur DAO Adama, Médecin radiologue au CHU Gabriel TOURE, Merci de m'avoir pris sous votre aile et de m'avoir montré le chemin tous au long de cette formation. Vos qualités intellectuelles, vos capacités pédagogiques et votre amour pour le travail bien fait, font de vous un excellent maître. Je me souviendrais toujours de vous, partout où je serais.

Veillez trouver ici cher maître l'expression de notre sincère gratitude et de notre profond attachement.

A notre très Maître Dr Abdoulaye SANOGO, Radiologue enseignant- chercheur au CHU Mère–enfant le Luxembourg, merci de m'avoir transmis les connaissances. je n'oublierai jamais ce que vous m'avez donné comme connaissances, partage de l'expérience vécu, les innombrables astuces radiologiques devant des cas rares, la façon de d'analyser devant les diagnostics différentiels.

Merci au Docteur Docteur SOW (Échographistes) vous avez rendu facile notre formation D.E.S.

Mes proches : **FOPOSSI Joël, MEGNE Suzie, JOUNDA Raïssa, TONFO Nina, ELLEL Cybel, CHOULA Gaele, Dr GANA Daurice, TCHOUNGANG Sans rival, Dr TCHAPEUBONG Jean paul, FEUBI german, MANEKENG Ivan** : Merci à chacun de vous car vous avez apportés d'une manière ou d'une autre une pierre à l'édifice de ce travail.

A la grande famille Mvouama : merci infiniment pour tous

Aux Docteurs Helem Harbahim HASSAN, Macire SACKO, Siaka TRAORE, FOMBA, Adémar TCHAWA Radiologues, merci chers aînés radiologues pour le partage des connaissances et les échanges d'idées qui ont facilités mon apprentissage.

Merci à tous les radiologues que j'ai croisé depuis le début de ma formation et qui m'ont transmis leur savoir. Je ne peux malheureusement pas remercier tout le monde un par un, mais en écrivant ses mots, j'ai une pensée pour chacun de vous.

Tous les D.E.S. de radiologie et l'imagerie médicale pour leur franche collaboration.

A Mes promotionnaire du DES : Dr Ousmane DIALLO, Oumar TRAORE, Tiema TRAORE, Youssouf TRAORE, Judigaele DEMBELE, Amadou KAMIAN, GAKOU, Stéphane OWONA, Modibo DOUMBIA Mahamadou DAOU et Namakan KEITA : Merci pour ce temps passé ensemble et pour votre sympathie.

**HOMMAGES
AUX
MEMBRES DU JURY**

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A notre Maître et Président du Mémoire,

Pr Adama Diaman KEITA

- ✎ Professeur titulaire de radiologie et d'imagerie médicale à la FMOS de Bamako ;
- ✎ Recteur de l'université des sciences, des techniques et des technologies de Bamako (USTTB) de 2012 à 2019 ;
- ✎ Coordinateur de la formation des Médecins D.E.S en radiologie et imagerie médicale du Mali ;
- ✎ Chevalier de l'Ordre National du Mali ;
- ✎ Spécialiste en imagerie médico-légale ;
- ✎ Spécialiste en imagerie parasitaire ;
- ✎ Membre d'honneur de la société malienne d'imagerie médicale ;
- ✎ Membre de plusieurs sociétés savantes (nationale et internationale).

Cher maître, Immenses sont l'honneur et le privilège que vous nous faites en présidant ce jury. Votre modestie, votre amour dans le travail bien fait, seront pour nous un exemple à suivre dans l'exercice de nos professions.

Vous êtes un grand formateur, un admirateur des travaux scientifiques de qualité ; ceux qui font de vous un exemple pour la nouvelle génération.

Permettez-nous cher Maître, de vous présenter dans ce travail, le témoignage de notre grand respect.

Que Dieu le Tout-puissant vous garde et vous procure de santé, de bonheur, de réussite et de longue vie.

À notre Maître et Directeur de Mémoire,

Pr Salia COULIBALY

- ✘ Chef du service de radiologie et d'imagerie médicale du CHU Pr BSS de Kati,
- ✘ Spécialiste en Radiodiagnostic et Imagerie Médicale.
- ✘ Maître de conférences en radiologie à la Faculté de Médecine et d'OdontoStomatologie (FMOS).
- ✘ Spécialiste en Biologie et Médecine du Sport de l'université de Cocody (Abidjan).
- ✘ Titulaire du Diplôme d'Université en Santé Publique mention « santé et développement » de l'Ecole de Santé Publique de l'Université Henri Poincaré de Nancy (France).
- ✘ Titulaire du Diplôme de Formation Médicale Spécialisée Approfondie (DFMSA) de l'Université Pierre et Marie Curie de Paris.
- ✘ Diplôme en gestion des organisations sportives olympiques de la solidarité olympique.
- ✘ Ancien secrétaire général de la Société Malienne d'Imagerie Médicale (SOMIM)
- ✘ Membre de la Société Ivoirienne d'Imagerie Médicale (SIIM).
- ✘ Membre de la Société de Radiologie d'Afrique Noir Francophone (SRANF).
- ✘ Membre de la Société Française de Radiologie (SFR).
- ✘ Membre du Collège Malien de Médecine du Sport (COMAMES).
- ✘ Membre de l'Association Malienne de Médecine du sport (AMMS).
- ✘ Membre de l'association ivoirienne de Médecine du sport (AIMS).
- ✘ Membre de l'union Africaine de Médecine du Sport (UAMS).
- ✘ Membre de la Fédération Internationale de Médecine du Sport (FIMS).
- ✘ 1^{er} vice-président de la Fédération Malienne de Canoë Kayak et disciplines assimilées (FEMACKDA).

C'est avec plaisir et spontanéité que vous avez dirigés ce travail malgré vos multiples occupations. Nous ne saurons exprimer que par des mots tout le bien que nous pensons de vous. Vos qualités de pédagogue, votre grande culture médicale, générale et vos qualités humaines nous ont émerveillé. Votre disponibilité, votre amabilité, et votre rigueur professionnelle font de vous un maître respecté, écouté et admiré.

Veillez accepter, cher maître, nos sincères remerciements et notre profonde reconnaissance

À notre Maître et Co-directeur de mémoire,

Pr Ilias GUINDO

- ✘ Maître de Conférences en Radiologie à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS).
- ✘ Spécialiste en Radiodiagnostic et Imagerie Médicale.
- ✘ Spécialiste en Sénologie.
- ✘ Membre de la Société Malienne d'Imagerie Médicale (SOMIM) (Secrétaire à l'information et du TIC).
- ✘ Membre de la Société de Radiologie d'Afrique Noir Francophone (SRANF).
- ✘ Membre de la Société Française de Radiologie (SFR).

Cher maître,

Il nous serait très difficile de trouver les mots justes pour exprimer notre reconnaissance. Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant de codiriger ce travail. Nous avons été impressionnées par votre générosité, votre rigueur scientifique, votre disponibilité, votre débauche d'énergie et votre enthousiasme communicatif qui font de vous un maître admirable. Honorable maître, trouvez ici l'assurance de notre admiration, de notre respect.

A notre Maître et Juge,

Professeur Boubacar SONFO

- ✘ Maître de conférences en cardiologie à la FMOS ;
- ✘ Spécialiste en pathologie cardio-vasculaire ;
- ✘ Praticien hospitalier au CHU BBS de Kati ;
- ✘ Membre de la Société Malienne de Cardiologie (SOMACAR).

Cher Maître,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de siéger dans ce jury. Votre disponibilité, patience, simplicité, modestie et sympathie aux DES sont autant de qualité que vous incarnez.

Cher maître, permettez-nous de vous exprimer ici, le témoignage de notre profonde reconnaissance.

LISTE DES ABREVIATIONS

A	= Antérieure
H	= Haut
G	= Gauche
D	= Droit
P	= Postérieur
S	= Supérieur
I	= Inférieur
CHU	= Centre Hospitalier Universitaire
CHU-Pr BSS	= Centre Hospitalier Universitaire Professeur Bocar Sidy SALL
CIA	= Communication Inter Auriculaire
CIV	= Communication Inter Ventriculaire
DES	= Diplôme d'Etudes Spécialisées
FMOS	= Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie
FC	= Fréquence Cardiaque
HTAP	= HyperTension Artériel Pulmonaire
IRM	= Imagerie par Résonance Magnétique
MIP	= Maximum Intensity Projection
MPR	= Multi Planer Reconstruction
NYHA	= New York Heart Association
PDC	= Produits De Contraste
TDM	= TomoDensitoMétrie
USTTB	= Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako
VCI	= Veine Cave Inferieur

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Schéma anatomique des lobes pulmonaires.	6
Figure 2 : Schéma annoté du hile pulmonaire et des scissures	6
Figure 3 : Schéma annoté de la segmentation pulmonaire	11
Figure 4 : Schéma annoté de la segmentation bronchique	12
Figure 5 : Schéma annoté de la vascularisation pulmonaire	13
Figure 6 : Schéma annoté des artères pulmonaire	14
Figure 7 : Schéma annoté des veines pulmonaires	15
Figure 8 : Radiographie du thorax de face montrant l'aspect d'une épée turque « cimenterre » de la veine pulmonaire anormale du poumon droit avec hypoplasie pulmonaire	19
Figure 9 : Echocardiographie mettant en évidence un retour veineux anormal	21
Figure 10 : Angioscanner thoracique en fenêtre médiastinale reconstruction coronal montrant une veine pulmonaire s'écoulant dans la partie supérieure de la VCI au-dessus du diaphragme, poumon droit hypoplasique et médiastin déplacé vers la droite	23
Figure 11 : Angioscanner thoracique en reconstruction 3D montrant une veine pulmonaire s'écoulant dans la partie supérieure de la VCI	24
Figure 12 : TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse avec reconstruction coronale mettant en évidence une opacité arciforme para cardiaque droite en faveur d'un cimenterre	24
Figure 13 : IRM cardiaque en coupe coronale séquence T2 mettant en évidence une veine pulmonaire de gros calibre prenant naissance au niveau du hile pulmonaire droit et s'abouchant dans la veine cave inférieure	26
Figure 14 : Radiographie du thorax de face (a) et profil (b) : Montrant des opacités pulmonaires droite de tonalité hydrique hétérogène avec des lignes arciformes et pincement intercostal homolatérale.....	36
Figure 15 : Angioscanner thoracique avec reconstruction sagittale (a) et coronal (b) mettant en évidence une structure veineuse très dilatée se drainant dans la VCI et une dextrocardie.	37
Figure 16 : Reconstruction tridimensionnelle en «Volume Rendering» montrant la structure veineuse dilatée se drainant dans la veine cave inférieure	37
Figure 17 : TDM Thoracique en fenêtre parenchymateuse, reconstruction coronale objectivant une opacité arciforme para cardiaque droite.	38
Figure 18 : Échocardiographie montrant la dilatation des cavités cardiaques et une communication inter auriculaire	38

TABLES DES MATIERES

INTRODUCTION.....	1
OBJECTIFS.....	3
GENERALITES.....	5
1. Les définitions.....	5
2. Rappels anatomiques du thorax.....	5
3. L'historique.....	16
4. La physiopathologie.....	16
5. Le diagnostic clinique et la circonstance de couverte.....	17
6. Les moyens d'imagerie.....	18
7. L'évolution.....	26
8. Le Traitement.....	27
9. Le centre hospitalier universitaire Pr Bocar Sidy SALL de Kati.....	27
MÉTHODOLOGIE.....	32
OBSERVATION.....	34
DISCUSSION.....	40
1. Aspects sociodémographiques.....	40
2. Aspects diagnostics.....	41
3. Aspect thérapeutique.....	42
CONCLUSION.....	44
RECOMMANDATIONS.....	45
RÉFÉRENCES.....	46
FICHE SIGNALÉTIQUE.....	48

INTRODUCTION

INTRODUCTION

Le syndrome de cimenterre ou syndrome de Halasz est une maladie exceptionnelle caractérisée par un retour veineux pulmonaire droit anormal partiel ou total. La veine pulmonaire supérieure droite ou les deux veines droites se drainent alors dans la veine cave supérieure, dans la veine azygos, dans la veine cave inférieure ou plus rarement directement dans l'oreillette droite [1]. Dans sa forme complète il existe une collatérale artérielle vascularisant le poumon droit associée à une séquestration pulmonaire avec une dextrocardie [2].

La prévalence est estimée entre 1/100 000 et 1/33000 naissances vivantes. La maladie semble toucher majoritairement les filles [3].

Dans la majorité des cas, elle se manifeste durant les premiers mois de la vie. Pendant la période néonatale, elle se présente avec une insuffisance cardiaque congestive due habituellement à une hypertension pulmonaire et une insuffisance respiratoire [3].

L'étiologie n'est pas complètement comprise. Chez plusieurs patients avec un retour pulmonaire veineux totalement anormal, le locus du gène a été localisé sur le chromosome 4q12 [3]. Le diagnostic se base sur la présentation clinique, sur l'échographie trans thoracique, la radiographie standard, l'angiographie, l'angioscanner et l'angio-IRM. L'aspect radiologique caractéristique qui donne le nom à cette maladie, est celle d'un cimenterre (un type d'épée turque). Le diagnostic prénatal est possible par échocardiographie fœtale. En de rares occasions, le syndrome du cimenterre est diagnostiqué par hasard chez des enfants plus âgés ou chez des adultes suite à une radiographie thoracique effectuée pour d'autres raisons [4].

La prise en charge dépend de l'état hémodynamique. Si le débit dans la veine cave inférieure est faible, aucun traitement n'est nécessaire. En cas de shunt gauche-droit significatif et d'hypertension pulmonaire, le traitement est chirurgical et son

but est la réparation du retour veineux anormal et la ligature des artères collatérales ou une pneumonectomie droite.

Lorsque la prise en charge est faite tardivement chez les personnes symptomatiques, il peut y avoir des complications graves telles que les infections pulmonaires favorisées par une distorsion architecturale du poumon hypoplasique, ainsi que l'hémoptysie et l'hémothorax qui sont dus à une hypertension portale et à la séquestration pulmonaire.

Compte tenu de la rareté liée à la méconnaissance de cette pathologie, nous rapportons un cas du syndrome de cimenterre diagnostiqué au service d'imagerie médicale du CHU Pr Bocar Sidy SALL de Kati et faire une revue de la littérature.

OBJECTIFS

1. L'objectif général :

Etudier le syndrome de cimenterre diagnostiqué au service d'imagerie médicale du CHU Pr Bocar Sidy SALL de Kati.

2. L'objectifs spécifiques :

- ✚ Décrire l'aspect épidémio-clinique du syndrome de cimenterre au service d'imagerie médicale du CHU BSS de Kati.
- ✚ Décrire la sémiologie radiographique et tomodensitométrique d'un cas de syndrome de cimenterre au CHU BSS de Kati.
- ✚ Analyser les méthodes diagnostique

GENERALITES

GENERALITES

1. Les définitions

Le syndrome de cimenterre est caractérisé par une association d'anomalie cardiopulmonaire, parmi lesquelles un retour veineux pulmonaire anormal partiel du poumon droit se faisant vers la veine cave inférieure, entraînant un shunt gauche droit [3].

La malformation congénitale : c'est l'ensemble des anomalies structurelles ou fonctionnelles d'une partie du corps présent dès la naissance [3].

La cardiomégalie : Elle se définit comme l'augmentation pathologique du volume du cœur. Elle ne doit pas être confondue avec le cœur musclé, dont plus volumineux également des athlètes réguliers qui est en revanche un signe de bonne santé [5].

La radiographie : La radiographie est un ensemble des procédés, permettant d'obtenir sur une surface sensible l'image d'un objet exposé aux rayons X [6].

La tomodensitométrie : La TDM est une méthode d'imagerie médicale permettant d'obtenir des coupes axiales reconstruites en coronales et sagittales à partir des mesures de coefficients d'atténuation du faisceau de rayon X dans le volume considéré [6].

2. Rappels anatomiques du thorax [4,7]

2.1. Les poumons:

Les poumons sont des organes essentiels du système respiratoire. Ce sont des organes pairs et asymétriques où siègent les échanges gazeux assurant l'hématose. Ils occupent les parties latérales de la cavité thoracique, de part et d'autre du médiastin (l'espace abritant le cœur, les gros vaisseaux sanguins, les bronches, l'œsophage et d'autres organes). Chaque poumon est suspendu dans sa cavité pleurale et est rattaché au médiastin par les liens vasculaires et bronchiques formant la racine du poumon. Les faces antérieure, latérale, et postérieure des

poumons sont en contact étroit avec les côtes et déterminent un plan courbé appelé face costale du poumon. L'extrémité supérieure du poumon, en pointe, est appelée apex du poumon, et elle est située à l'arrière de la clavicule. La face inférieure, concave, est appelée base du poumon, et elle repose sur le diaphragme, un muscle squelettique. La face interne (médiastinale) de chaque poumon porte une dépression, le hile du poumon, où pénètrent des vaisseaux sanguins, des vaisseaux lymphatiques, des nerfs ainsi que la bronche principale. Toutes les subdivisions des bronches principales sont enfouies dans la substance des poumons [4,7].

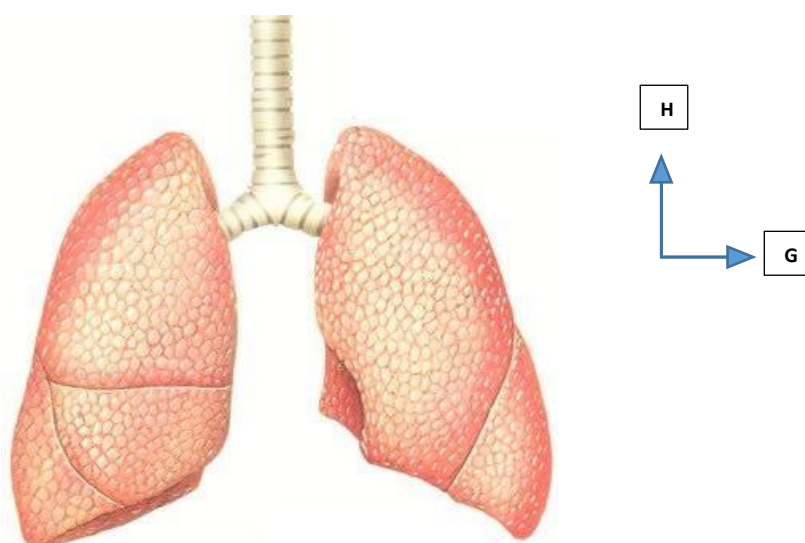


Figure 1 : Schéma anatomique des lobes pulmonaires [8].

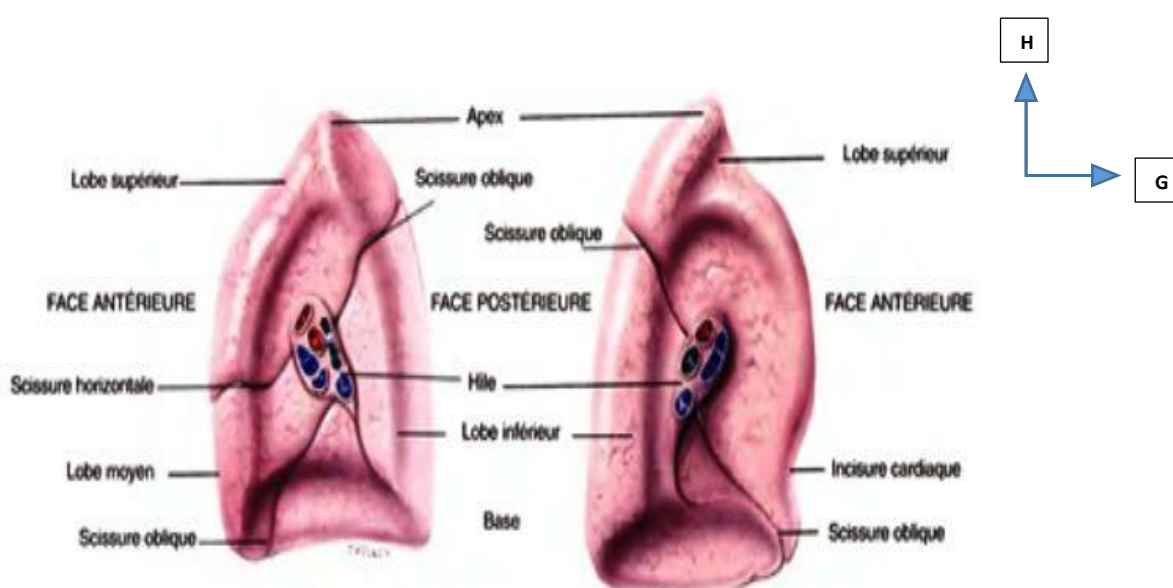


Figure 2 : Schéma annoté du hile pulmonaire et des scissures [8].

La dimension des poumons varie selon les individus (brévilignes et longilignes), leur âge, leur sexe et l'état respiratoire. En moyenne, le poumon droit pèse 650 grammes, le gauche 550 grammes : leur capacité moyenne est de 5 litres.

La segmentation pulmonaire est calquée sur la segmentation bronchique. Les poumons sont divisés en lobes par les scissures inter lobaires, apparente à la surface des poumons.

Au niveau du poumon droit nous avons 2 scissures. La grande scissure ou scissure oblique, à un trajet oblique de haut en bas et d'arrière en avant et la petite scissure ou scissure horizontale naît par la face latérale du poumon, à la partie moyenne de la grande scissure et rejoint le bord ventral du hile. Ces scissures séparent le poumon en trois lobes :

- Le lobe supérieur, situé au-dessus des scissures oblique et horizontale ;
- Le lobe moyen, entre les scissures oblique et horizontale ;
- Le lobe inférieur, situé au-dessous de la scissure oblique.

Au niveau du poumon gauche, il existe une seule scissure correspondant à la grande scissure droite. Elle sépare le poumon en deux lobes :

- Le lobe supérieur, situé au-dessus de la scissure oblique ;
- Le lobe inférieur, situé au-dessous de la scissure oblique.

A l'intérieur de chaque lobe, la bronche lobaire se divise pour ventiler des segments pulmonaires. Chaque segment possède une bronche segmentaire, une artère et deux veines.

Les cloisons de tissu conjonctif qui sépare les segments permettent de procéder à l'ablation chirurgicale d'un segment malade sans endommager les segments sains ni leurs vaisseaux sanguins. Comme les maladies pulmonaires sont souvent circonscrites à un segment pulmonaire ou au plus à quelques-uns, les segments revêtent une importance certaine au point de vue clinique [4].

La nomenclature de la segmentation pulmonaire : [8]

A. Le poumon droit : est constitué de trois (03) lobes.

1) Le lobe supérieur qui comprend :

- Le segment apical (S1)
- Le segment postérieur ou dorsal (S2)
- Le segment antérieur ou ventral (S3)

2) Le lobe moyen avec

- Le segment latéral (S4)
- Le segment médial (S5)

3) Le lobe inférieur, on y retrouve :

- Le segment apical (S6)
- Le segment médio-basal (S7)
- Le segment antéro-basal (S8)
- Le segment latéro-basal (S9)
- Le segment postéro-basal (S10)

B. Le poumon gauche : Il est constitué de deux (02) lobes :

1) Le lobe supérieur qui comprend :

*Le culmen composé

- Du segment apico-dorsal (S1+2) et
- Du segment antérieur ou ventral (S3)

*La lingula

- Le segment supérieur (S4)
- Le segment inférieur (S5)

2) Le lobe inférieur quant à lui comprend

- Le segment apical (S6)
- Le segment médio-basal (S7)
- Le segment antéro-basal (S8)

- Le segment latéro-basal (S9)
- Le segment postéro-basal (S10)

NB : Chaque segments se subdivise en sous segments et chaque sous segments en sous segments.

2.2. Les bronches [6].

La trachée se divise en deux bronches principales au niveau de la Carina trachéale.

2.2.1 La bronche souche droite (BSD) se porte en bas, en arrière et en dehors vers le hile pulmonaire, poursuit presque verticalement la direction de la trachée, faisant avec la ligne médiane un angle de 25° à 30° . Elle est courte, large et plus postérieure que la BSG. Elle donne successivement les bronches lobaires droites supérieure, moyenne et inférieure.

2.2.2 La bronche souche gauche (BSG) : Elle se dirige en bas, en arrière et en dehors vers le hile pulmonaire. Elle fait un angle de 45° avec la ligne médiane et est plus oblique que la BSD. Elle donne les bronches lobaires gauches (supérieure et inférieure).

2.2.3 La segmentation bronchique droite : [6, 8].

✚ La bronche lobaire supérieure droite comporte :

- La bronche segmentaire apicale ;
- La bronche segmentaire dorsale ;
- La bronche segmentaire ventrale.

✚ La bronche lobaire moyenne droite : Elle se dirige obliquement vers l'avant, en dedans et vers le bas et se divise en :

- La bronche segmentaire latérale plus horizontalement et en ;
- La bronche segmentaire médiale.

Ces bronches segmentaires sont de taille égale dans 50% des cas, alors que parfois la bronche médiale est plus large que la bronche latérale.

✚ La bronche lobaire inférieure droite : nous avons:

- La bronche segmentaire supérieure ;
- La bronche segmentaire médio-basale ;
- La bronche segmentaire ventro-basale ;
- La bronche segmentaire latéro-basale ;
- La bronche segmentaire dorso-basale

2.2. 4 La segmentation bronchique gauche [6, 8].

✚ La bronche lobaire supérieure gauche donne :

- La bronche culminale qui se divise en trois bronches segmentaires :
 - La bronche segmentaire apicale
 - La bronche segmentaire dorsale ;
 - La bronche segmentaire ventrale ;
- La bronche linguale qui se divise en deux bronches segmentaires :
 - La bronche linguale supérieure ;
 - La bronche linguale inférieure .

✚ La bronche lobaire inférieure gauche :

- La bronche segmentaire supérieur ;
- La bronche segmentaire médio-basale;
- La bronche segmentaire ventro-basale ;
- La bronche segmentaire latéro-basale ;
- La bronche segmentaire dorso-basale.

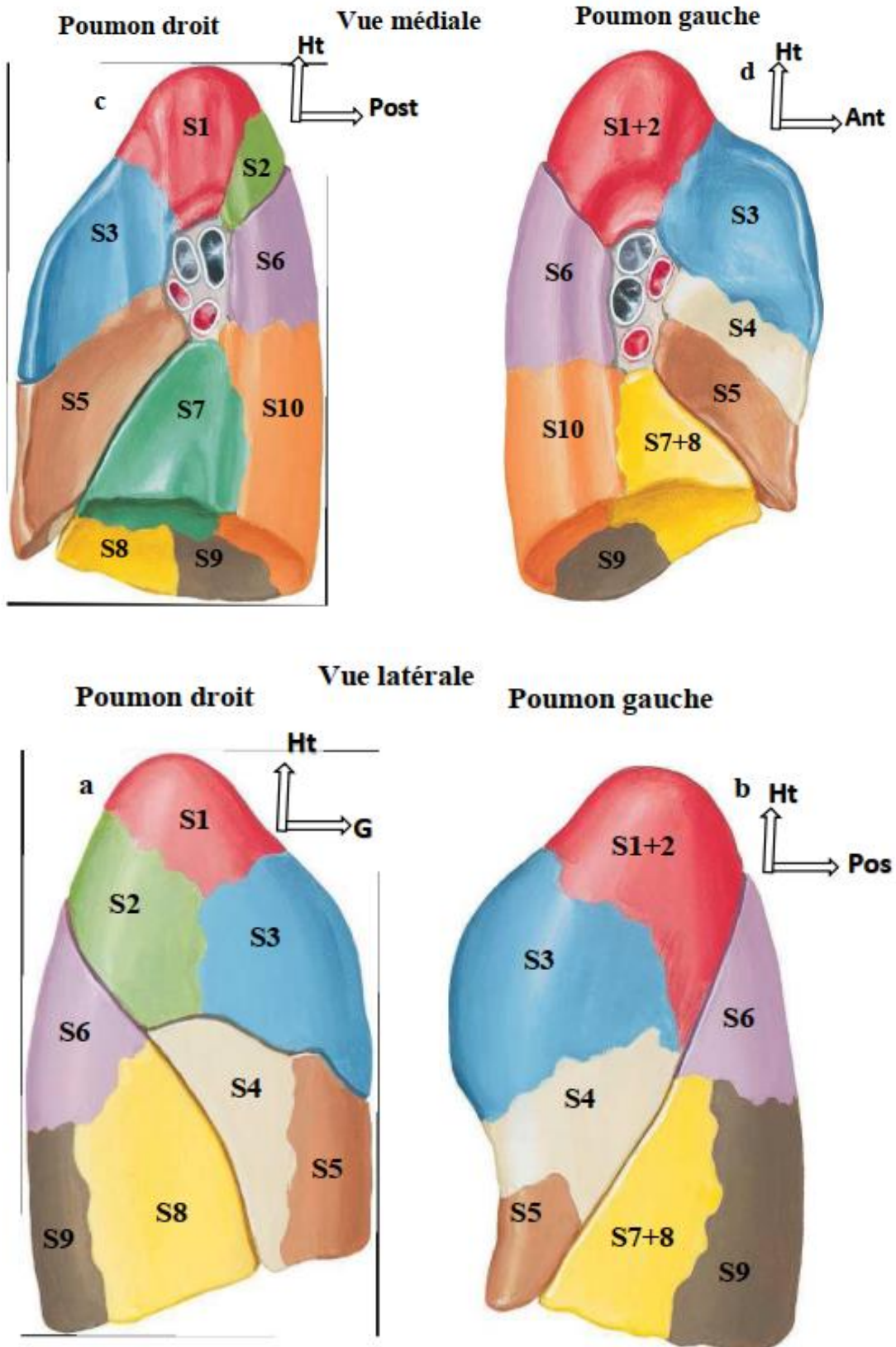


Figure 3 : Schéma annoté de la segmentation pulmonaire [8].

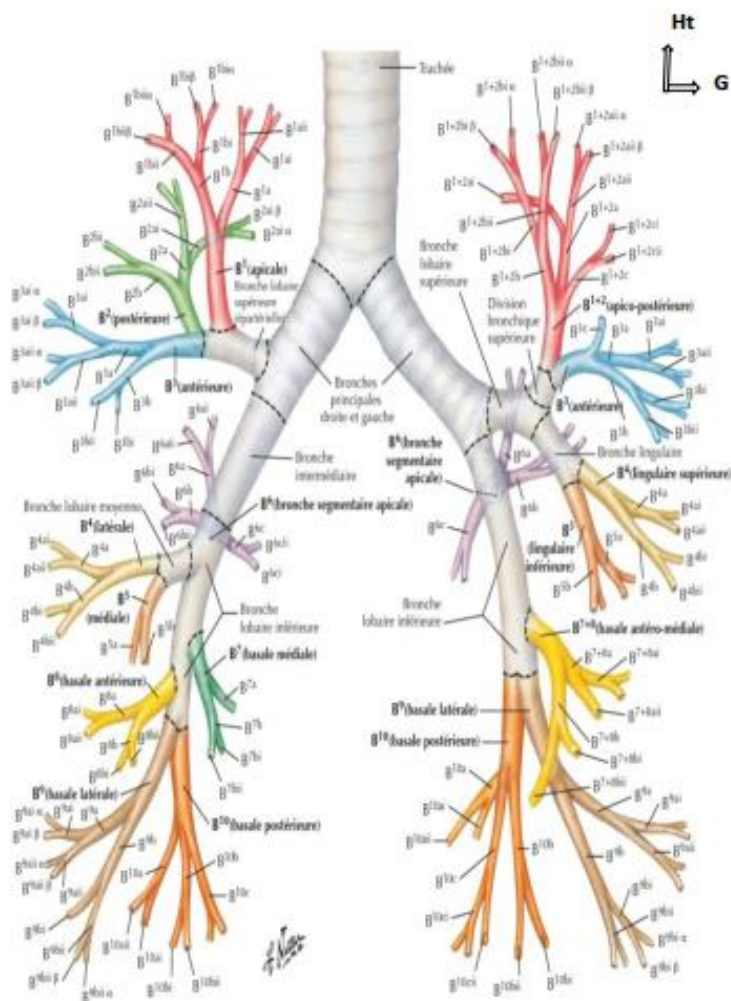


Figure 4 : Schéma annoté de la segmentation bronchique[8]

2.3. La vascularisation pulmonaire [6] :

Le pédicule pulmonaire est constitué par l'ensemble des éléments qui se rendent aux poumons ou qui en sortent. Il est en fait constitué de deux systèmes :

- Un système fonctionnel destiné à assurer l'hématose, constitué par des artères et veines pulmonaires suivant la bronche. Ce système amène aux poumons le sang désoxygéné par l'intermédiaire de l'artère pulmonaire et ramène le sang oxygéné à l'oreillette gauche par les veines pulmonaires. On parle de petite circulation.
- Un système nourricier, qui irrigue le poumon comprenant les artères et veines bronchiques, les nerfs et lymphatiques pulmonaires.

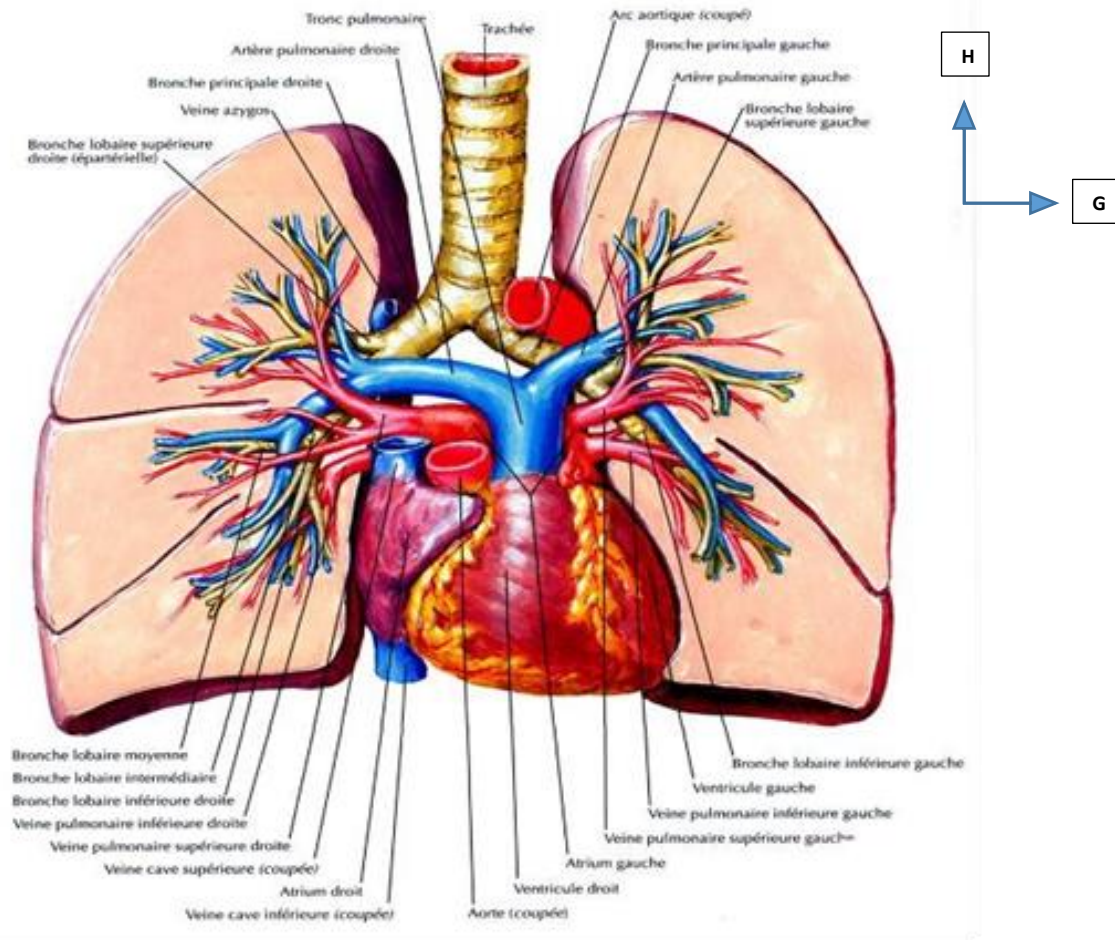


Figure 5 : Schéma annoté de la vascularisation pulmonaire [8].

Les artères pulmonaires : La droite et la gauche naissent d'un tronc artériel commun, le tronc de l'artère pulmonaire, qui émerge du ventricule droit. Chaque artère pulmonaire pénètre dans un poumon au niveau du hile. Elles se subdivisent en artères lobaires, segmentaires, sous-segmentaires puis en de nombreux rameaux et vaisseaux capillaires tapissant la paroi des alvéoles. Leur rôle est d'amener aux poumons le sang qui doit être oxygéné.

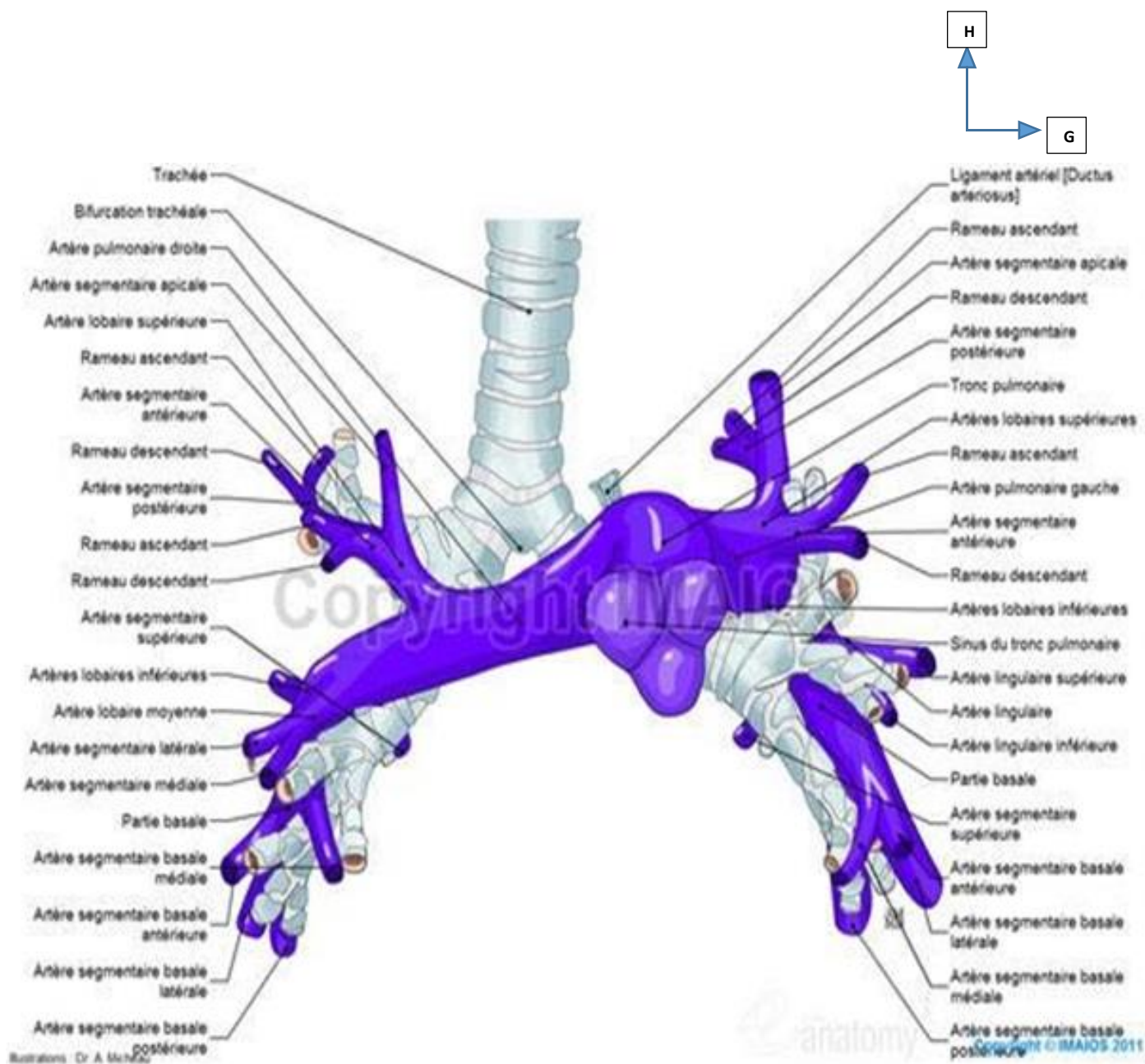


Figure 6 : Schéma annoté des artères pulmonaire [8]

Les veines pulmonaires : Elles prennent le relais du réseau précédent au niveau des alvéoles, drainant vers le cœur le sang qui vient d'être oxygéné et le collectant par le biais de 2 veines pulmonaires supérieures droite et gauche et de 2 veines pulmonaires inférieures droite et gauche, soit 4 veines pulmonaires qui vont se jeter dans l'oreillette gauche.

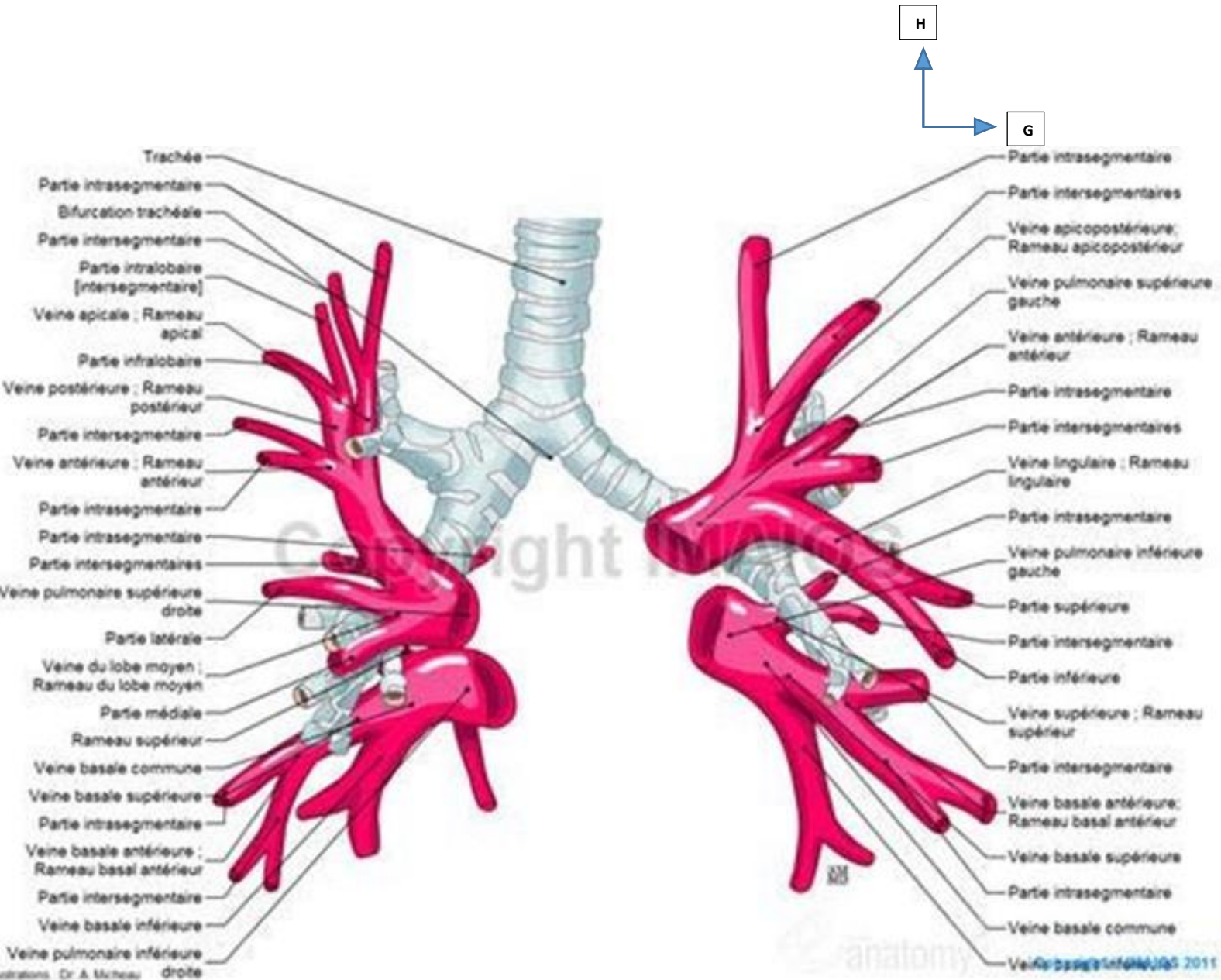


Figure 7 : Schéma annoté des veines pulmonaires [8].

2.2.2. Le système nourricier :

Assuré par le réseau vasculaire bronchique qui a pour rôle d'irriguer l'ensemble de l'arbre bronchique et les éléments intrapulmonaires :

- ✚ Les artères bronchiques droite et gauche proviennent de l'aorte. Elles suivent le trajet des bronches jusqu'aux bronchioles terminales.
- ✚ Les veines bronchiques cheminent auprès des artères bronchiques correspondantes. Elles aboutissent dans la grande veine azygos qui débouche dans la veine cave supérieure.
- ✚ L'innervation : Les nerfs bronchiques proviennent du nerf vague à droite, du récurrent à gauche, des contingents sympathiques issus du ganglion cervical inférieur 2^{ème}, 3^{ème} et 4^{ème} ganglions thoraciques.
- ✚ Les lymphatiques : Ils sont drainés par 3 groupes de nœuds principaux qui sont : nœuds médiastinaux antérieur, nœuds médiastinaux latéro-trachéaux droits et gauches, nœuds médiastinaux trachéo-bronchiques supérieurs et inférieures.

3. L'historique [9] :

La Première description du syndrome de Cimenterre est faite par Chassinat en 1836, et c'est l'équipe de Halasz en 1956 qui employa le terme de Cimenterre pour décrire le retour veineux pulmonaire anormale qui se présente habituellement sous forme d'une opacité para cardiaque droite 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.

4. La physiopathologie [9,10,11] :

C'est une entité particulière au sein des retours veineux anormaux partiels.

Il est ainsi désigné en raison de l'image radiographique arciforme verticale para cardiaque droite. Le syndrome du cimenterre (ou syndrome veinolobaire) comprend un retour veineux anormal partiel droit s'effectuant le plus souvent dans

la veine cave inférieure sous diaphragmatique, ou à la jonction de la veine cave inférieure et l'oreillette droite et plus rarement vers le système azygos, la veine cave supérieure, le système porte ou sus hépatique.

L'origine de la malformation n'est pas nettement élucidée mais il semblerait qu'un trouble précoce de l'embryogénèse du bourgeon pulmonaire soit incriminé.

Il est souvent mais pas toujours associé à une hypoplasie pulmonaire droite, une agénésie de l'artère pulmonaire droite, une dextrocardie, un approvisionnement artériel systémique provenant de l'aorte thoracique ou abdominale. ; et d'autres malformations cardiovasculaires tels qu'une communication inter auriculaire, une communication inter ventriculaire, une tétralogie de Fallot et une sténose de la veine pulmonaire droite anormale.

5. Le diagnostic clinique et la circonstance de découverte : [12,13]

Le syndrome de cimenterre est le plus souvent asymptomatique, notamment si une seule veine est anormalement située. La découverte est fortuite suite à une radiographie ou un scanner thoracique à la recherche d'une autre étiologie. Il est pour ce fait généralement découvert à l'âge adulte.

Si plus de deux veines sont anormales, et surtout s'il existe une communication inter auriculaire associée, des symptômes apparaissent progressivement pendant l'enfance ou à l'âge adulte, marqués par la fatigabilité, la dyspnée d'effort, les bronchites à répétition, l'insuffisance cardiaque ou des hémoptysies. Dans la littérature on décrit la forme infantile (révélée avant un an) et la forme adulte avec des pronostics totalement différents.

Les révélations néonatales ou précoces témoignent d'un shunt gauche droite et d'une hypoplasie pulmonaire importante, avec très souvent une cardiopathie pouvant être associée à une dyspnée, une insuffisance cardiaque ou à une HTAP.

Dans l'enfance, des infections récurrentes de la base droite, une toux chronique, un sifflement (pseudoasthme), un retard de croissance, une asymétrie thoracique peuvent être révélateurs.

Les formes les moins sévères peuvent rester asymptomatiques et découvertes fortuitement à l'âge adulte.

6. Les moyens d'imagerie :

6.1. La radiographie standard :

6.1.1. La technique de réalisation : [14].

En pédiatrie, la radiographie du thorax de face peut être réalisée en position antéro postérieure. Le patient est debout ou assis en appliquant la technique en chaise de Lefebvre. Il est positionné en station verticale, avec les jambes dans les ouvertures. La hauteur du siège est ajustée pour placer les épaules à 2,5cm au-dessus du bord supérieur du récepteur d'image. Puis on lève les bras et on place avec douceur, mais fermement les sangles de chaque côté du corps pour maintenir les bras et la tête en place. Ensuite il faut mettre un marquage droit (D) et gauche (G) à 2,5-5 cm au-dessus de la crête iliaque.

Le rayon directeur est perpendiculaire au milieu des champs pulmonaires, passant par la ligne intermammellaire.

La distance foyer- film est comprise entre 180-300 cm avec des écrans sans grille et des KV à 70-75.

La Collimation se fait sur les quatre côtés des limites des champs pulmonaires.

L'inspiration profonde est respectée lorsque la prise du cliché est faite en cas de pleurs.

6.1.2. Les résultats : [15].

En fonction de la sévérité, elle relève le plus souvent :

- ✚ Soit des signes de surcharge droite évoquer devant:
 - l'arc moyen saillant due à l'hypertrophie de l'artère pulmonaire, cette interprétation peu souvent être difficile chez l'enfant ;
 - l'arc inférieur droit saillant néanmoins l'oreillette droite et le ventricule droit ne sont pas très appréciables sur une incidence de face ;
 - la majoration de la trame vasculaire pulmonaire ;
 - Une asymétrie de vascularisation pulmonaire droite et gauche par une surcharge unilatérale en cas de retour veineux anormal intéressant toutes les veines d'un côté, et sans CIA associée.
- ✚ Soit des signes d'obstacle au retour veineux caractériser par un œdème péri hilaire avec un cœur de petite taille pouvant simuler une pathologie pulmonaire.



Figure 8 : Radiographie du thorax de face montrant l'aspect d'une épée turque « cimenterre » de la veine pulmonaire anormale du poumon droit avec hypoplasie pulmonaire [15]

6.2. L'échographie cardiaque :

6.2.1. La technique de réalisation : [14].

L'échographie cardiaque est un examen indolore et non invasif. C'est une technique d'imagerie qui repose sur l'utilisation d'ultrasons qui vont se propager à l'intérieur du corps. Elle doit être couplée au Doppler couleur. Elle se réalise chez un patient torse nu, allongé en décubitus dorsal sur la table de l'examineur.

6.2.2. Les résultats : [16]

Il s'agit très généralement d'un examen facile d'accès qui doit toujours être réalisé dans ce contexte.

La fiabilité est moins bonne car l'abouchement de la veine pulmonaire supérieure droite peut être difficile à visualiser.

Lorsqu'elle ne montre pas directement le retour veineux anormal, elle peut néanmoins suspecter sa présence devant des signes traduisant des pressions pulmonaires trop élevées associée à une dilatation des cavités droites. Elle peut à contrario être difficilement explicable devant les tableaux de CIA de petite taille ou en cas de CIA type sinus venosus.

L'échographie cardiaque peut mettre en évidence des malformations cardiaques accompagnant le retour veineux anormal tels que, la présence d'une hypoplasie artérielle pulmonaire droite en contexte d'hypoplasie pulmonaire.

En suivi postopératoire, l'échographie cardiaque permet éventuellement de dépister une sténose anastomotique.

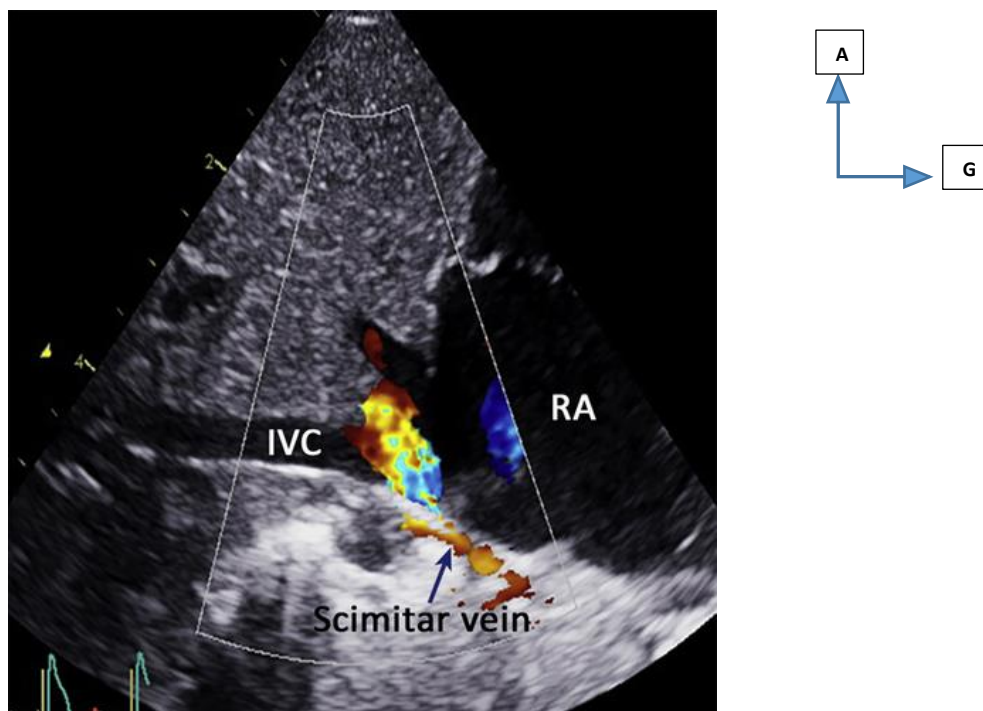


Figure 9 : Echocardiographie mettant en évidence un retour veineux anormal [16].

6.3. L'angioscanner : [15]

Malgré son caractère irradiant, il est souvent réalisé en première intention chez le nouveau-né ou le nourrisson. C'est un examen facile d'accès, surtout pour un enfant ventilé, réalisé sans sédation, il procure un bilan anatomique complet sur le plan pulmonaire et cardiovasculaire en une seule acquisition. Il est particulièrement indiqué dans cette affection car il existe des malformations pulmonaires, cardiovasculaires, et autres intriquées.

6.3.1. La technique de réalisation de l'examen chez le nourrisson : [17]

- La sédation n'est généralement pas nécessaire.
- La voie veineuse posée à l'avance de préférence au niveau du pied permettra de réduire les artefacts sur la veine cave supérieure et l'oreillette droite.
- La contention de l'enfant est souhaitable puis il recevra du saccharose ou biberon pendant l'examen.

- L'acquisition doit explorer tout le thorax jusqu'en L2 pour visualiser la naissance d'un éventuel vaisseau systémique du tronc cœliaque.
- ✚ Les paramètres techniques varient selon les équipes. On peut proposer :
 - Une hélice en 1,25seconde tous les 0,6mm.
 - Une injection 2 cc/ Kg sur 20 secondes et un départ à 25 secondes ou programmer le départ avec smartprep sur l'artère pulmonaire (entre 10 et 15 secondes). Certaines équipes diluent le produit de contraste à 50%, avec une injection à 0,4 à 0,9 cc/sec.
 - Une dose de 80 kV avec une puissance de 50 à 150 mA, pour une durée de 0.4 sec et un pitch de 1 à 2mm est le plus souvent utilisé.
 - Il faut éviter le gating cardiaque car elle augmente considérablement l'irradiation.
 - A la fin de l'examen une reconstructions 3D est indispensable.

6.3.2. Les résultats :

Le bilan pulmonaire permet de préciser le nombre de lobes, la systématisation bronchique qui peut être difficile à apprécier dans les formes néonatales sévères tels qu'une grande hypoplasie.

L'angioscanner permet d'évaluer le degré d'hypoplasie de l'artère pulmonaire droite, de rechercher une éventuelle sténose de la veine pulmonaire anormale à son abouchement. La découverte d'une hypoplasie pulmonaire droite doit faire rechercher une anomalie d'un retour veineux à droite, qui peut parfois être difficile à topographier. De même, toute hypoplasie pulmonaire droite doit faire rechercher de façon systématique en "épluchant" toute l'aorte descendante et ses branches, un ou plusieurs vaisseaux systémiques à destinée du poumon droit. Ces vaisseaux peuvent être de petite taille mais pourtant hémodynamiquement significatifs, d'où l'importance de les rechercher de façon systématique.

Il permet aussi d'apprécier le retentissement de la bascule médiastinale liée à l'hypoplasie droite pouvant entraîner une compression de la bronche souche gauche par effet billot du rachis en arrière, et être ou non associé à une bronchomalacie. Il existe alors une disparité de calibre sur la bronche souche gauche, et un emphysème pulmonaire gauche par trapping.

Les malformations associées doivent être systématiquement recherchées. Il pourrait s'agir d'un poumon en fer à cheval qui se traduit par le développement d'un lobe surnuméraire droit traversant la ligne médiane en arrière et d'une fistule artério-veineuse pulmonaire.

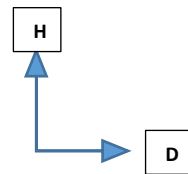
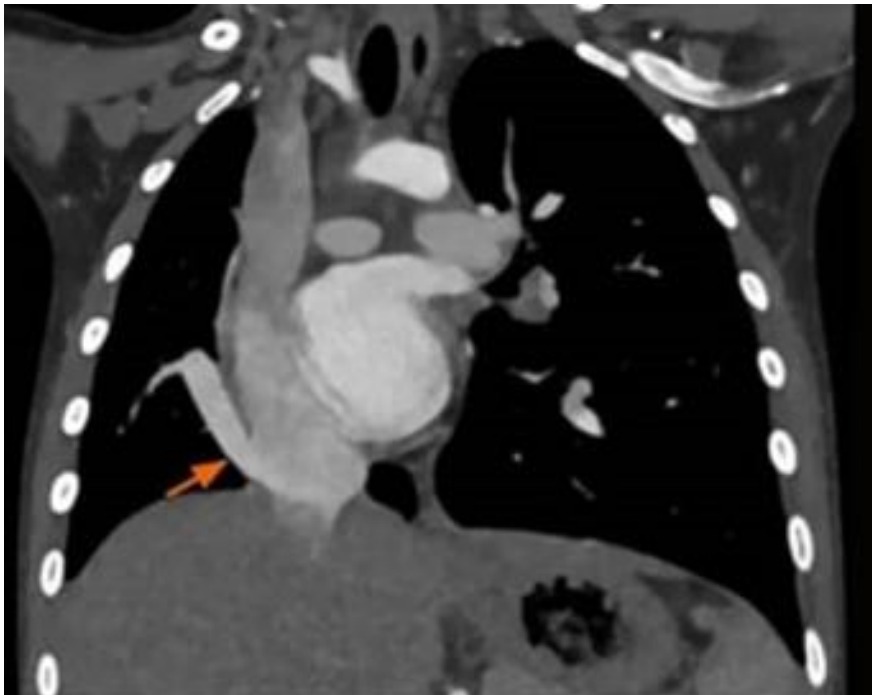


Figure 10 : Angioscanner thoracique en fenêtre médiastinale reconstruction coronale montrant une veine pulmonaire s'écoulant dans la partie supérieure de la VCI au-dessus du diaphragme, poumon droit hypoplasique et médiastin déplacé vers la droite [18].

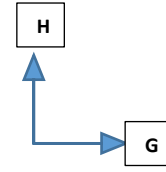


Figure 11 : Angioscanner thoracique en reconstruction 3D montrant une veine pulmonaire s'écoulant dans la partie supérieure de la VCI [18].

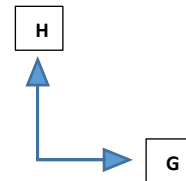


Figure 12 : TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse avec reconstruction coronale mettant en évidence une opacité arciforme para cardiaque droite en faveur d'un cimenterre [18].

6.4. L'IRM :

6.4.1. La technique de réalisation : [19-20]

La bonne exploration du thorax par une IRM doit répondre à plusieurs objectifs tels qu'obtenir un bon rapport signal sur bruit, éviter les artéfacts liés aux mouvements cardiaques, avoir une bonne résolution spatiale et temporelle pour l'étude cardiovasculaire et obtenir une caractérisation tissulaire.

L'examen est réalisé en position décubitus dorsal chez un patient immobile et bien préparé.

Des séquences anatomiques et fonctionnelles sont réalisées, essentiellement en coupes axiales, coronales et sagittale, permettant :

- L'étude anatomique vasculaire identique à celle réalisée en scanner par des séquences pondérées en T1 avec gating et en T2,
- L'étude fonctionnelle et des flux en séquences pondérées en T2 avec gradient équilibré (Fiesta, True Fisp). Elle nécessite des prises en apnée chez le grand enfant.

Des séquences d'angio IRM en contraste de phase, ou en T1 3D écho de gradient généralement ultra rapides et associée à une injection de gadolinium sont également utilisées. Elles permettent une reconstruction MIP, MPR et 3D complète vasculaire.

6.4.2. Les résultats [20]

Le choix de l'IRM est une question de disponibilité de la machine et des contres indications. Sa supériorité par rapport aux autres moyens réside dans les informations hémodynamiques (flux, shunts, vitesses de circulation permettant d'affirmer une sténose, débits pulmonaires et systémiques) et fonctionnelles cardiaques qu'elle apporte.

Elle met en évidence les retours veineux pulmonaires anormaux avec les confluences veineuses pouvant revêtir plusieurs formes. Le drainage anormal est

aisément identifié, ainsi que les malformations cardiaques habituellement associées.

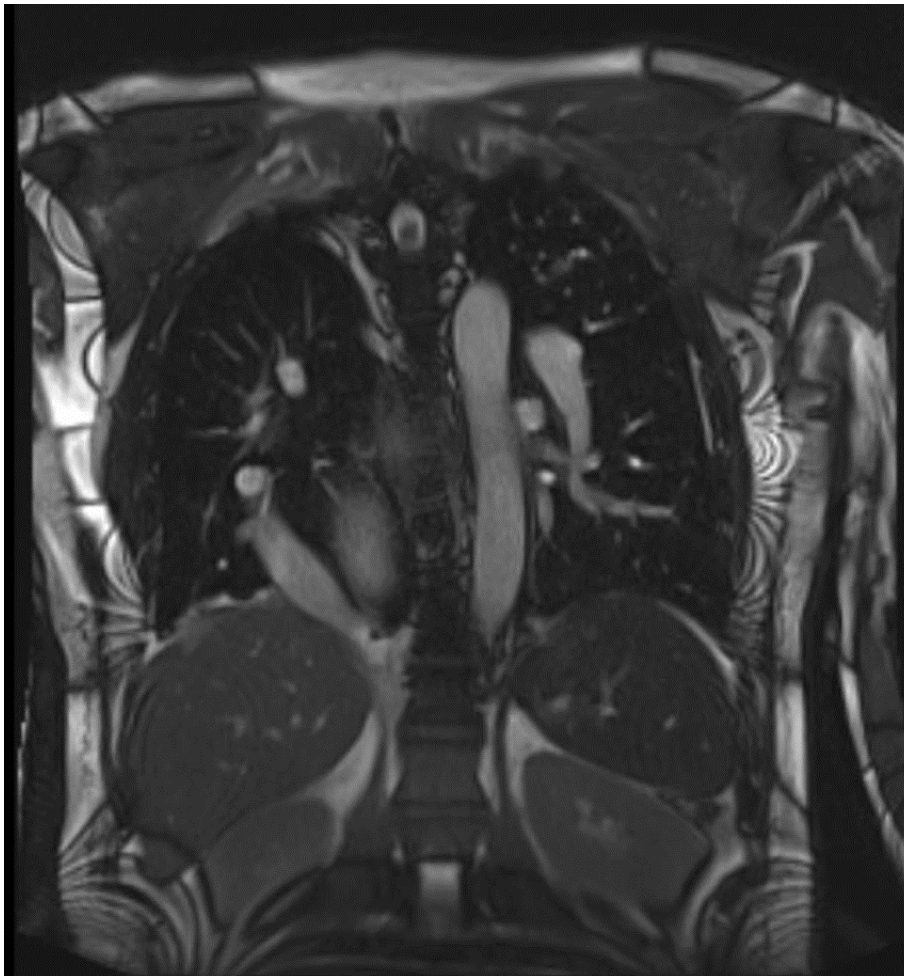


Figure 13 : IRM thoraco-abdominale en coupe coronale séquence T2 mettant en évidence une veine pulmonaire de gros calibre prenant naissance au niveau du hile pulmonaire droit et s'abouchant dans la veine cave inférieure [21].

6.5. L'angiographie [18]:

L'angiographie conventionnelle est bien sûr toujours indiquée pour la réalisation de gestes interventionnels tels que l'embolisation de vaisseaux systémiques dans le syndrome du cimenterre.

7. L'évolution [2] :

Les formes infantiles sont de pronostic assez sombre, avec une évolution souvent fatale ou vers l'HTAP fixée, malgré la prise en charge. On observe un excellent pronostic dans les formes adultes.

8. Le Traitement [2] :

Il est principalement chirurgical et prend en compte une embolisation ou une ligature d'un ou des vaisseaux systémiques qui sont destinés au poumon droit, voire pneumonectomie droite par mesure palliative.

La prise en charge des malformations cardio-vasculaires associées par l'intervention des techniques chirurgicales pour aboutir à la fermeture d'une communication inter auriculaire ou d'un canal artériel.

Dans les cas symptomatiques les plus favorables, et si le shunt gauche-droit est supérieur à 2 : 1, on opte pour une chirurgie correctrice du retour veineux anormal. La présence d'une sténose de la veine est de mauvais pronostic car les différentes approches thérapeutiques portées sur sa dilatation avec ou sans stent, sa réimplantation dans l'oreillette gauche ou une pneumonectomie ont été décevantes.

Une prise en charge de l'éventuelle bronchomalacie gauche est parfois envisagée pour améliorer la ventilation du poumon gauche et contribuer à diminuer l'HTAP.

9. Le centre hospitalier universitaire Pr Bocar Sidy SALL de Kati.

A. La présentation du CHU Pr BSS de KATI

1) La Situation géographique :

Le CHU Pr Bocar Sidy SALL de Kati est situé à 14 km au Nord de Bamako, dans le camp militaire Soundjata KEITA de la ville de Kati et à 100m à l'ouest de la place d'armes. Il est un hôpital de 3^{ème} référence dans le domaine de la traumatologie orthopédique et 2^{ème} référence en médecine générale.

2) Le cadre institutionnel du C.H.U Pr Bocar Sidy SALL :

Ancienne infirmerie de la garnison militaire, devenue hôpital le 22 août 1967 et Hôpital National de Kati en 1968, il sera spécialisé en traumatologie orthopédie en 1976. Ensuite il devient un Etablissement Public à caractère Administratif (E.P.A.) par la loi N°92-025 et enfin Etablissement Public Hospitalier (E.P.H.) en

2003. L'hôpital a évolué avec le temps partant des missions qui lui sont assignées conformément au contexte socio sanitaire du Mali.

Dans la pyramide sanitaire du Mali, il est considéré comme un hôpital de 3^{ème} référence en traumatologie orthopédique et à cet effet le décret N°03-345/ P-RM du 7 août 2003 fixe son organisation et les modalités de son fonctionnement. Le Centre Hospitalier de Kati est devenu un Centre Hospitalier Universitaire (CHU.) depuis le 12 Décembre 2006 suite à la signature d'une convention qui le lie au rectorat de l'Université de Bamako. Il fut baptisé le 17 Novembre 2016 en CHU Pr Bocar Sidy SALL de Kati.

3) Les missions :

Le CHU Pr Bocar Sidy SALL de Kati a pour mission : de participer à la mise en œuvre de la politique nationale de santé. A cet effet, il est chargé de :

- Assurer le diagnostic, le traitement des patients.
- Prendre en charge les urgences et les cas référés.
- Assurer la formation initiale et continue des professionnels socio-sanitaires.
- Conduire des travaux de recherche dans le domaine de la santé.

4) Le service de radiologie et d'imagerie médicale :

4.1) Le local :

Il est de deux niveaux et comprend :

4.1.a) Au Rez-de-chaussée :

- la salle d'accueil,
- la salle d'attente de l'échographie,
- deux salles d'échographie avec toilette chacune,
- deux salles de radiographie os/poumon,
- la salle pour les examens spécialisés avec sa toilette,
- la salle pour le traitement d'images,
- la salle de préparation pour le scanner et l'IRM,

- la salle d'IRM avec les salles d'acquisition et de machines.
- la salle de scanner avec les salles d'acquisition, des machines.
- la toilette publique,
- la salle de lecture,
- le bureau du surveillant de service avec sa toilette,
- la salle de garde avec sa toilette,
- la salle des manœuvres.

4.1.b) A l'étage :

- La salle d'attente du chef de service,
- le secrétariat du chef de service,
- le bureau du chef de service avec toilette,
- deux toilettes publiques,
- la salle de cours,
- la salle de conférences,
- Trois bureaux pour médecin radiologue avec toilette chacun,
- la salle des étudiants,
- le magasin,
- la salle des techniciens ou vestiaire des techniciens,
- deux balcons,
- une terrasse.

4.2) Le personnel du service :

Il est composé de :

- Quatre radiologues, dont deux maîtres de conférences de la FMOS et un chargé de recherches et un praticien hospitalier,
- Quatre assistants médicaux en imagerie médicale,
- Un technicien supérieur qualifié en imagerie médicale,
- Un technicien supérieur de santé,
- Une secrétaire,

- Deux manœuvres,

NB : Il y a aussi les stagiaires de l'INFSS, les étudiants de la FMOS en année de thèse et les stagiaires de Diplôme d'Etudes Spécialisées (DES).

4.3) L'équipement :

Il est composé de :

- Deux appareils de radiographie os/poumon. L'appareil fonctionnel est de 2016 de marque SIEMENS celui en panne de marque ITALRAY 2009.
- Un appareil mobile de radiographie.
- Deux appareils d'échographie. L'un est de 2016 de marque MINDRAY et l'autre de 1998 de marque TOSHIBA CAPASSE II.
- Un appareil de radiographie télécommandé dont l'installation est inachevée.
- Un appareil de scanner de 16 barrettes de marque SIEMENS installé en 2016, avec accessoires.
- Un appareil IRM de 1,5 Tesla, de marque Fujifilm, modèle Echelon Smart installé en 2023.
- Quatre (04) postes de traitement d'images dont deux en panne et deux non utilisés actuellement
- Deux (02) lecteurs d'images CR (un en panne et l'autre non utilisé).
- Un détecteur DR.
- Cinq (05) reprographes dont deux en panne.

4.4) Les activités au service d'imagerie :

1. L'accueil :

Les matins, les patients sont accueillis dans la salle d'attente après leur enregistrement. Sur appel les patients sont admis par ordre d'arrivée dans les salles d'examens. Cependant les urgences et les personnes âgées sont prioritaires.

2. Les examens de radiographie standards :

Le service d'imagerie médicale effectue tous les examens radiographiques des os, de l'abdomen et du thorax.

3. Les examens spécialisés :

Il s'agit de : l'urographie intraveineuse (U.I.V.), l'Hystérosalpingographie (H.S.G.), l'Urétro-Cystographie-Rétrograde (U.C.R.), le Lavement Baryté (L.B.), le Transit-Œso-Gastro-Duodéal (T.O.G.D.).

Ils sont réalisés sur rendez-vous après une préparation du malade.

4. Les examens d'échographie :

Ce sont les échographies : abdominale, pelvienne, obstétricale ; urinaire, thyroïdienne, mammaire, et musculaire.

5. Les examens de scanner :

Il s'agit des examens sans injection et après injection du produit de contraste.

6. Les examens IRM :

Il s'agit des examens sans et après injection de gadolinium.

MÉTHODOLOGIE :

1. Le cadre et lieu d'étude :

L'étude s'est déroulée dans le service d'imagerie médicale du CHU Pr Bocar Sidy SALL de KATI.

2. Le type d'étude :

Il s'agissait d'une étude de cas avec revue de la littérature.

3. Les techniques d'imagerie utilisées :

La radiographie du thorax de face

La technique : l'examen a été réalisé en décubitus dorsal, en antéro-postérieur avec le menton suffisamment relevé et les bras au-dessus de la tête.

Le rayon directeur était vertical et centré au milieu du champ pulmonaire sur la ligne inter mamelonnaire.

La distance foyer-film était d'un mètre quatre-vingt.

La tomодensitométrie :

La technique : l'examen a été réalisé à l'aide d'un appareil scanographique de marque SIEMENS de 16 barrettes.

Les parents de la patiente ont été informés sur le déroulement de l'examen.

L'acquisition TDM a été réalisée sur le thorax sans et avec injection intraveineuse de produit iodé en trois phases :

La première phase a été celle d'une acquisition sans injection de produit de contraste.

La deuxième phase a été l'acquisition au temps artériel qui est réalisée à 30 secondes après injection de produit de contraste par voie intraveineuse.

La troisième phase a été l'acquisition au temps portal qui est réalisée 70 secondes après injection de produits de contraste par voie intraveineuse. Des reconstructions coronales, sagittales et 3D ont été faites.

4. La Saisie des données :

La saisie des données a été faite avec microsoft office 2016.

Les références bibliographiques ont été rédigées selon les normes de Vancouver et arrangées par Zotero.

5. L'aspect éthique et déontologique:

Le recueil des données a été effectué après l'obtention du consentement éclairé et verbal des parents avec le respect de l'anonymat et de la confidentialité des informations.

OBSERVATION :

1. L'identité du patient :

Il s'agissait de l'enfant SB, né le 16 mars 2021 à Kati, de sexe féminin, d'ethnie bamanan sans antécédent familial de malformation et n'étant pas issu de mariage consanguin.

2. Le motif de consultation :

Elle a été admise au service de pédiatrie du CHU Pr BSS de kati pour toux avec difficulté respiratoire, puis adressée au service d'imagerie du CHU Pr BSS le 19 décembre 2023 pour une radiographie du thorax .

3. L'histoire de la maladie :

Le 1^{er} épisode remonterait au quatrième mois de naissance marqué par la toux et les difficultés respiratoires qui motiva une consultation en pédiatrie puis en cardiologie du Centre hospitalier mère enfant du Luxembourg où un diagnostic de cardiopathie congénitale avec dilatation des cavités droites avait été posé et un traitement médical fut instauré. L'évolution fut marquée par une nette amélioration des symptômes .

L'épisode actuelle remonterait à une semaine avant son admission marquée par la survenue des difficultés respiratoires et la toux sans notion de fièvre.

Ces épisodes de crises intermittentes ont été traités médicalement sans exploration radiologique.

Elle était le seul enfant de la fratrie et issu d'une grossesse suivie avec deux échographies réalisées.

Ces échographies obstétricales n'ont pas signalé d'anomalie morphologique en particulier cardiaque et pulmonaire. Il n'y avait pas de notion de souffrance néonatale.

5. L'examen clinique :

Son état général était normal avec une fréquence respiratoire à 23 cycles/minute pour une fréquence cardiaque à 140bpm et une saturation à SpO₂ :75%.

Elle avait une bonne coloration des muqueuses et des téguments. Le poids de la patiente était de 8,4 Kg .

L'examen clinique, retrouvait :

- l'inspection : un geignement expiratoire avec battement des ailes du nez et des tirages intercostaux ;
- la palpation : une diminution des vibrations vocales de l'hémithorax gauche à prédominance basale ;
- la percussion : il n'y avait ni matité ni tympanisme ;
- l'auscultation : on retrouve des rales crépitants dans le champ pulmonaire gauche avec présence d'un souffle diastolique .

6. Les examens d'imageries :

❖ La radiographie du thorax : elle a mis en évidence :

Une cardiomégalie associée à une opacité arciforme pulmonaire postéro-basale droite allant de la région hilare jusqu'à la coupole diaphragmatique.

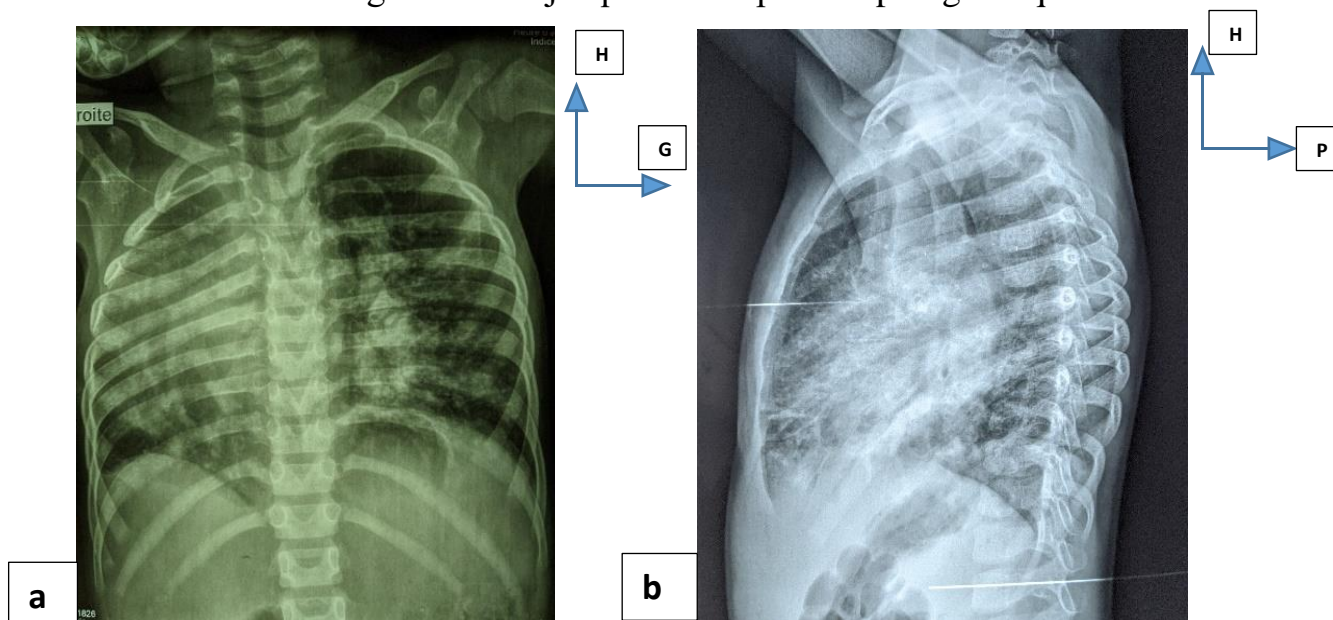


Figure 14 : Radiographie du thorax de face (a) et profil (b) : Montrant des opacités pulmonaires droite de tonalité hydrique hétérogène avec des lignes arciformes et pincement intercostal homolatérale.

Devant cette sémiologie radiographique, l'hypothèse retenue était le syndrome de cimenterre.

Un Angioscanner thoracique et une échographie cardiaque ont été recommandés.

❖ L'angioscanner thoracique :

Il a objectivé :

- un drainage veineux anormal du poumon droit par une veine se jetant dans la veine cave inférieure ;
- une vascularisation pulmonaire systémique avec une artère prenant naissance au niveau de l'aorte thoracique descendante (Sequestre pulmonaire) ;
- une cardiomégalie avec dextrocardie ;

- une pneumopathie interstitielle bilatérale .

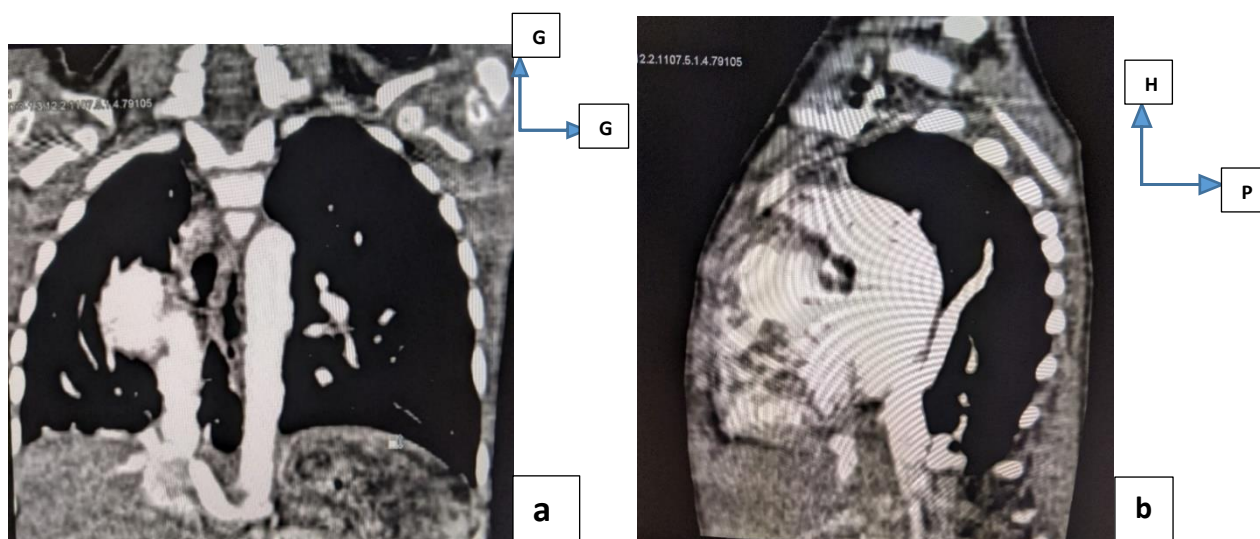


Figure 15 : Angioscanner thoracique avec reconstruction sagittale (a) et coronal (b) mettant en évidence une structure veineuse très dilatée se drainant dans la VCI et une dextrocardie.

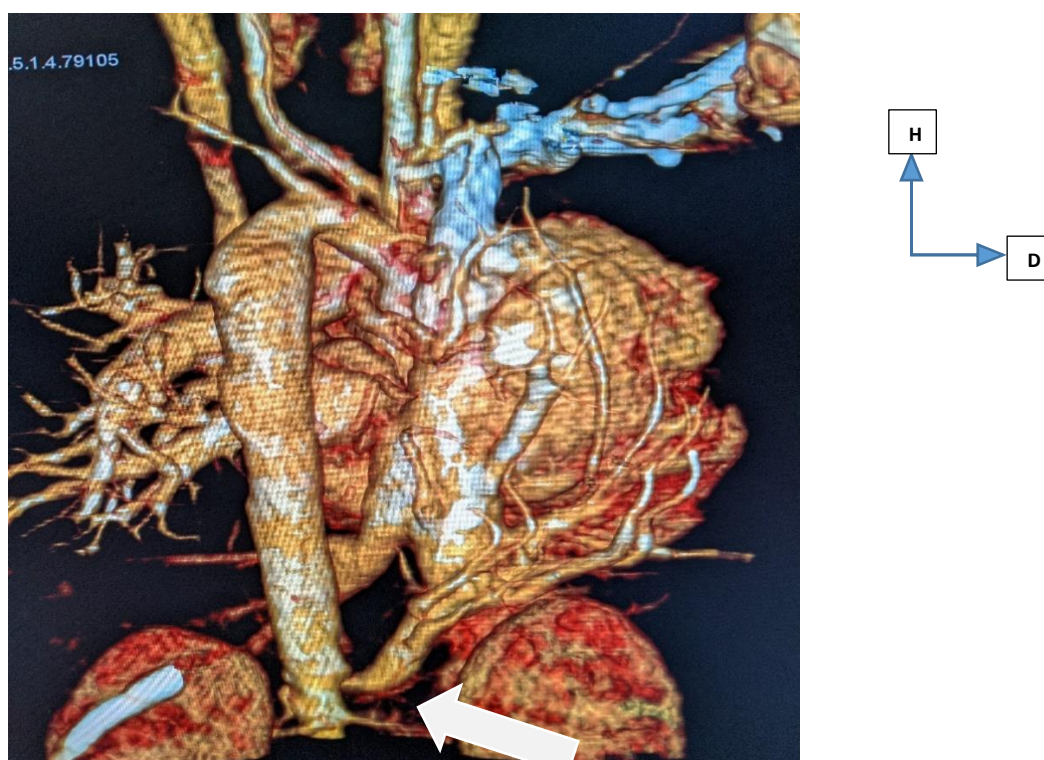


Figure 16 : Angioscanner sur reconstruction tridimensionnelle en «Volume Rendering» montrant la structure veineuse dilatée se drainant dans la veine cave inférieure (Flèche).

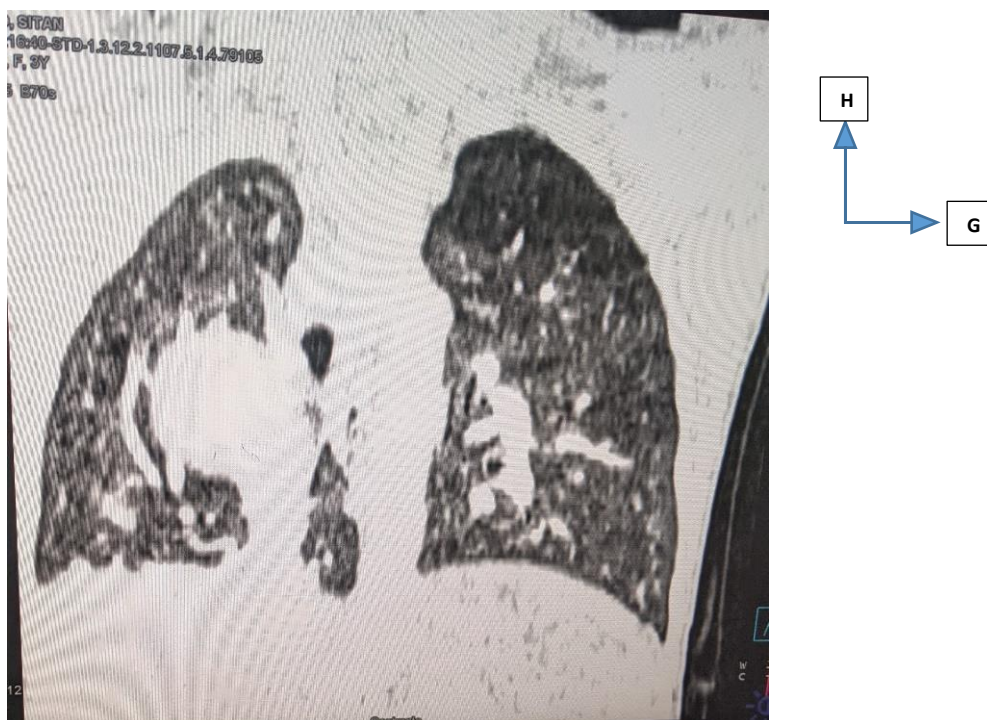


Figure 17 : TDM Thoracique en fenêtre parenchymateuse, reconstruction coronale objectivant une opacité arciforme para cardiaque droite.

6.3. L'échographie cardiaque :

Elle a mis en évidence une cardiomégalie avec dilatation des cavités cardiaque droites associés à une communication inter auriculaire.

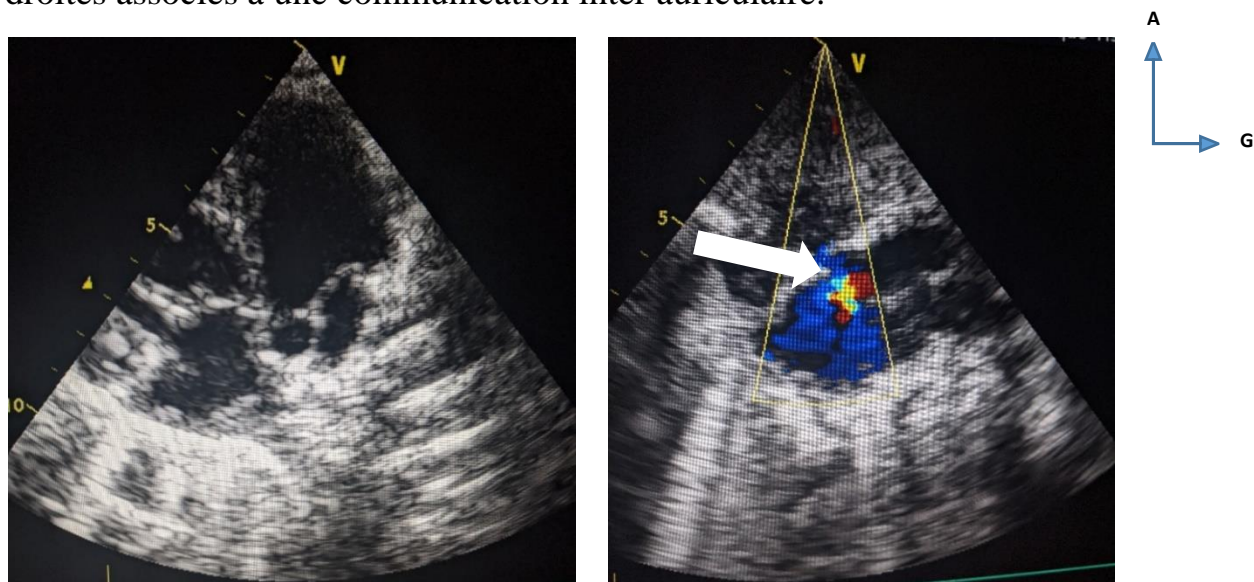


Figure 18 : Échocardiographie montrant la dilatation des cavités cardiaques et une communication inter auriculaire (flèche).

7. La prise en charge

Devant ce tableau de syndrome de cimenterre associé à un séquestre pulmonaire une indication chirurgicale fut posée. Elle sera différée car le plateau technique moins outiller pour l'intervention chez un enfant en bas âge et devant les limites financières manifestées par la famille pour une évacuation sanitaire.

Alors dans l'optique de diminuer la pression intrathoracique et de calmer les symptômes de la patiente. Un traitement médicamenteux renouvelé a été instauré à base des spécialités telles que :

- Laxilix 20mg : 1/3 tiers, 2 fois par jour ;
- Aldatone 25mg : 1/3 tiers, 1 fois par jour ;
- Vitafer : 1 Cuillérée à soupe par jour.

DISCUSSION

1. Aspects sociodémographiques

➤ La fréquence :

Nous avons entrepris la présente étude sur le syndrome de cimeterre diagnostiqué au service d'imagerie médicale du CHU Pr Bocar Sidy SALL de Kati dans le but de fournir une vue d'ensemble des caractéristiques cliniques et radiologiques de cette anomalie congénitale rare afin d'améliorer la prise en charge de la patiente.

Durant l'année de cette étude nous avons enregistré 10968 bulletins d'examen au sein du service parmi lesquels 1cas de syndrome de cimeterre a été diagnostiqué soit une prévalence de 1/110 000

Cette fréquence basse pourrait s'expliquer par la sous-estimation diagnostique car il peut être parfois asymptomatique ou présenter des symptômes très discrets, Il est ainsi possible que de nombreux cas ne soient jamais diagnostiqués surtout dans les régions où l'accès aux soins de santé spécialisés semble limité.

Ceci est compatible à la prévalence rencontrée dans la littérature estimée entre 1/100 000 et 1/33 000 naissances vivantes [1].

➤ L'Age :

Le syndrome de cimeterre est une affection congénitale dont les symptômes apparaissent généralement dans les premiers mois de vie. Ce qui rejoint notre étude qui rapportait un patient âgé de 3ans, Benjouad IB [1] au Maroc a rapporté un cas chez un patient âgé de 6 mois contrairement à Samarawickrama T [25] qui a quant à lui rapporté un cas chez un adulte de 67 ans.

➤ **Le Sexe :**

Notre cas est de sexe féminin, la maladie semble toucher majoritairement les filles avec un sexe ratio 2/1 par rapport aux garçons [1], cette maladie pourrait être liée à des facteurs génétiques ou hormonaux spécifiques aux sexes. De même l'étude Samarawickrama T et Benjouad IB [1] rapportaient un cas de cimeterre chez une femme contrairement à l'étude Mounir R et al à Rabat [2] qui ont décrit un cas chez un individu de sexe masculin.

2. L'aspects diagnostics

a) La clinique :

L'expression clinique est très variable, allant d'une intolérance dès les premiers jours de vie à une découverte fortuite chez l'adulte. La symptomatologie clinique varie de la forme sévère chez le nourrisson à la forme asymptomatique chez l'adulte [13]. A la période néonatale, ce syndrome se manifeste par une insuffisance cardiaque congestive due habituellement à une hypertension pulmonaire et une insuffisance respiratoire [23].

Chez notre cas la détresse respiratoire et la toux dominaient la clinique. Ce qui est superposable à l'étude de Mounir R à Rabat [2] qui décrivait un cas symptomatique présentant une dyspnée stade II de la NIHA associée à des palpitations. Par contre Fahem R en Tunisie [9] rapportait un cas de découverte fortuite dans le cadre d'un bilan de thrombocytose.

b) Les examens radiologiques :

Le diagnostic est évoqué sur la radiographie du thorax de face devant la présence d'une opacité arciforme basale droite, allant de la région hilare jusqu'à la coupole diaphragmatique. Le bilan complet d'un syndrome du cimeterre comporte d'une part un bilan morphologique à la recherche des anomalies associées et d'autre part un bilan fonctionnel pour évaluer la surcharge du cœur droit par le RVPA.

Notre cas a bénéficié d'une radiographie du thorax mettant en évidence des opacités arciformes para cardiaques droites.

L'examen de référence pour l'analyse morphologique du parenchyme pulmonaire, de l'arbre bronchique, de l'anatomie vasculaire pulmonaire et systémique est aujourd'hui l'angio-TDM volumique. Le bilan fonctionnel, avec cotation de l'importance du shunt, en mesurant le débit dans le tronc de l'artère pulmonaire et le débit du cœur gauche, est réalisé classiquement par échocardiographie [1].

Notre patiente a bénéficié d'un angioscanner qui a confirmé le diagnostic en mettant en évidence une veine pulmonaire se jetant dans la veine cave inférieure et d'autres lésions associées telles que la séquestration pulmonaire et la dextrocardie. Quant à l'échocardiographie elle met en évidence une dilatation des cavités cardiaques avec communication inter-auriculaire.

Maliki Al [24] posait le diagnostic également grâce à l'angioscanner en montrant l'absence de retour veineux à droite avec 2 confluent veineux se jetant dans la veine cave inférieure. L'échocardiographie avait montré une dilatation importante des cavités droites avec présence d'une hypertension artérielle pulmonaire.

3. Les Aspects thérapeutiques

Le traitement curatif est chirurgical, son objectif est : Fournir une voie non obstruée pour le drainage veineux pulmonaire dans l'oreillette gauche, de fermer toute communication inter auriculaire résiduelle et d'éliminer toute autre voie de drainage veineux pulmonaire.

Chez notre cas le traitement chirurgical a été différé, compte tenu du plateau technique limité, du poids de la patiente jugée insuffisant par les chirurgiens et la limite financière de la famille. Avec le traitement médical instauré on observe une bonne amélioration de la symptomatologie et une surveillance trimestrielle régulière a été recommandée. Ses parents ont été sensibilisés, conseillés et rassurés par le médecin traitant.

Une modalité thérapeutique similaire a été rapportée par Samarawickrama T [25] intégrant un traitement conservateur motivé par le choix de la patiente. Contrairement à Mounir R [2] qui a opté chez son cas pour une prise en charge chirurgicale, le patient a bénéficié d'une tunnelisation du collecteur veineux par un patch biologique dans une CIA OS nouvellement créée. Un traitement chirurgical pourra cependant être proposé en cas de shunt gauche droit sévère, de séquestre ou d'infections pulmonaires à répétition.

CONCLUSION

Le syndrome du cimenterre est une maladie rare et méconnue, dont l'expression clinique est insidieuse et non spécifique.

Au terme de cette observation il en ressort que l'imagerie est incontournable pour son diagnostic, la radiographie thoracique permet d'orienter le diagnostic qui sera confirmé par l'angioscanner thoracique ainsi que les malformations vasculaires congénitale et les malformations cardiaques associées.

Aucun traitement n'est nécessaire chez les patients asymptomatiques néanmoins certains cas nécessitent souvent des interventions chirurgicales.

RECOMMANDATIONS

Nos recommandations vont en l'encontre:

1. Des autorités sanitaires :

- Doter le CHU de Kati d'un service de chirurgie pédiatrique.
- Faciliter l'intégration des spécialistes dans la formation de micro spécialités.
- Installer un système d'archivage des images par l'installation de PACS (Picture Archiving and Communication Système) ; pour archiver les examens d'imagerie particulièrement les images des cas rares dans un but de recherche scientifique.

2. Du personnel :

- Demander une radiographie du thorax devant toute détresse respiratoire chez le nourrisson et le jeune enfant.

3. De la population :

- Continuer de faire des consultations prénatales pour toute les grossesses.
- Consulter les services de santé devant tout cas de toux ou de dyspnée chez l'enfant.

RÉFÉRENCES

1. **Benjouard I, Taam I, EL Ataouna K et al.** Syndrome de cimeterre : à propos d'un cas et revue de la littérature. Pan african medical journal, Rabat. 2016 ; 25 :37. (<http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/25/37/full/>) lu le 28/12/2023 à 20H.
2. **Mounir R, El Ouardi A, Aden Ali A et al.** Syndrome de cimeterre, prise en charge chirurgicale à l'âge adulte : à propos d'un cas clinique. Association Marocaine de Cardiologie, Maroc, 2019.368-20.
3. **Anderson R.** Syndrome de cimeterre. Orphanet, Paris, 2009, 2, (<https://www.orpha.net/fr/disease/detail/185>) lu le 13/02/2024 à 15H .
4. **Deutscher C, Helms P, Rebeuh J et al.** Le syndrome de cimeterre : diagnostic différentiel d'une bronchiolite. Elsevier Masson, Strasbourg, 2008, vol 15, N°5, 983-984.
5. **Diabaté I.** Concordance entre cardiomégalies Clinique et radiographique, These, FMOS, Bamako, 2022, 74P.
6. **Fomba M.** Emphysème lobaire géant congénital compressif au CHU BSS de KATI : A propos d'un cas, Mémoire, Med-FMOS, Bamako, 2023,93P
7. **Elaine N, Marie B.** Anatomie et physiologie humaine, Dé Boeck, 9^{ème} Edition, Québec, 2014, 815-819.
8. **Msougar Y.** Anatomie des poumons et plèvres, Cours DES, Université Cadi Ayyad, Marrakech, 2020, 30P.
9. **Fahem N, Cheikh Mhamed S, Ben Saad A et al.** Syndrome de cimeterre: A propos d'une observation, Cardiologie tunisienne, tunis, 2019, vol 15, N°01, 44-47.
10. **Brown JW, Ruzmetov M, Minnich DJ, Vijay P, Edwards CA, Uhlig PN, Fiore AC, Turrentine MW.** Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach. J. Thoracic Cardiovascular Surgery. Indianapolis, 2003, Vol 125; 238-45.
11. **Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN.** Scimitar syndrome presenting in infancy. Ann Thorac Surg. Washington, 1999, Vol 67 : 154-60.
12. **Holt PD, Berdon WE, Marans Z, Griffiths S, Hsu D.** Scimitar vein draining to the left atrium and a historical review of the scimitar syndrome. Pediatr Radiol. New York,2004; 34:409-13.
13. **Korkmaz A, Yildiz C, Onan B et al.** Scimitar syndrome: a complex form of anomalous pulmonary venous return.J Card surg, Istanbul, 2011, 26:529-34.

14. **Bontrager K, Lampignano J.** Positions et incidences en radiologie conventionnelle : Guide pratique, Elsevier MASSON, Paris, 2011, 978-0-15-16.
15. **Tatco V, Scimitar syndrome,** radiopaedia. cas 2, 2022,
<https://radiopaedia.org/cases/scimitar-syndrome-11> lu le 03 Mars 2024 à 21h30min.
16. **Espinola-Zavaleta N, Jativa-Chavez S, Munoz-Castellanos L et al.** Clinical and Echocardiographic characteristics of Scimitar Syndrome. Rev Esp Cardiol, Mexique 2006; 59(3):284-8 <https://www.revespcardiol.org> lu le 26 avril 2024 à 18H.
17. **Saguintaah M, Baud C, Couture A et al.** Les Anomalies des retours veineux pulmonaires. Société Francophone d'Imagerie Pédiatrique et prénatale, Montpellier 2009, 132-156.
18. **Yao L, Yang L, Zhu D et al.** Scimitar syndrome. Département of radiology, Maternity and Child-care Hospital , siemens Healthineers, Lanzhou , 2021, 2.
19. **Dournes G.** IRM du parenchyme pulmonaire, séquence, technique et artefacts, Université de Bordeaux, 2016, 6.
20. **Morgan PW, Foley DW, Erickson SJ.** Proximal interruption of a main pulmonary artery with trans pleural collateral vessels: CT and MR appearances. J Comput Assist Tomogr, Wisconsin, 1991, 15:311-3.
21. **Payaud I.** Qui vit par l'épée ; cours DES. Grand hopital de l'est francilien, Meaux ,2022-2023.
22. **Nedelcu C, Khalil A, Gounant V, Korzeck J, Marsault C, Carette MF.** Un syndrome du cimenterre de découverte fortuite. J Radiol. Paris, 2009;90:239-4.
23. **Kahrom M, Kahrom H.** Scimitar syndrome and evolution of managements. Panafr Med J, Mashhad, 2009, Vol 3, 20.
24. **Maliki Al, Faid S, Konate L et al.** Syndrome de Cimenterre: à propos d'un cas et revue de la littérature: Association marocaine de cardiologie. Rabat 2020, 6P.
25. **Samarawickrama T, Wijesinghe N, Kurunarithna S et al.** Scimitar syndrome with large atrial septal defect and a rare partial anomalous venous drainage in an adult: a case report. Eur heart J. Ratmalana, 2023, 11(7):453.

FICHE SIGNALETIQUE

Nom : TIENTCHEU TOKO

Prénoms : Dorette.

Email : tokodorette02@gmail.com

Titre du mémoire : Syndrome de cimenterre : A propos d'un cas au CHU de KATI.

Année universitaire : 2023-2024.

Pays : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la faculté de médecine et d'odontostomatologie (FMOS).

Ville de Soutenance : Bamako.

Pays d'origine : Cameroun.

Secteur d'intérêt : Imagerie médicale, cardiologie et la chirurgie pédiatrique.

Résumé :

Introduction : Le syndrome de cimenterre ou syndrome de Halasz est une maladie exceptionnelle caractérisée par un retour veineux pulmonaire droit anormal partiel ou total. La veine pulmonaire supérieure droite ou les deux veines droites se drainent alors dans la veine cave supérieure, dans la veine azygos, dans la veine cave inférieure ou plus rarement directement dans l'oreillette droite

But : Notre étude avait pour but de rapporter un cas de syndrome de cimenterre diagnostiqué au service d'imagerie médicale du CHU Pr Bocar Sidy SALL de Kati.

Méthodologie : C'est une étude descriptive d'un cas clinique portant sur une observation, diagnostiquée le 20 Décembre 2023.

Observation : Patiente de 03 ans, de sexe féminin, nous a été adressé pour une radiographie du thorax de face comme renseignement clinique difficulté respiratoire. Cette radiographie réalisée a mis en évidence une cardiomégalie associée à une opacité arciforme pulmonaire postéro-basale droite allant de la région hilare jusqu'à la coupole diaphragmatique. Une angio-TDM thoracique a été recommandé ; une fois réalisée, a confirmé le diagnostic de syndrome de cimenterre par un drainage veineux anormal du poumon droit par des veines se jetant dans la veine cave inférieure et la présence d'une vascularisation pulmonaire systémique.

Le traitement chirurgical a été différé à plus tard compte tenu du plateau technique et de l'état staturo pondéral de la patiente. Le traitement symptomatique à base de molécules médicamenteuses instauré a abouti à une amélioration satisfaisante. Un suivi rapproché a été instauré par le médecin traitant.

Conclusion : Le syndrome de cimenterre est une maladie exceptionnelle, méconnue, dont l'expression clinique est insidieuse et non spécifique. La radiographie thoracique permet souvent d'évoquer le diagnostic qui sera confirmé par l'angioscanner thoracique. Aucun traitement n'est nécessaire chez les patients asymptomatiques.

Mots clés : Syndrome de cimenterre, Radiographie, Angioscanner et CHU de Kati.