

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2012

Thèse N° 068/12

TRANSPOSITION CORRIGEE DES GROS VAISSEAUX

(A propos de 05 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 30/04/2012

PAR

M. OUKHOUYA MOHAMED AMINE

Né le 31 Janvier 1985 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Transposition corrigée des gros vaisseaux - L-transposition
Inversion ventriculaire - Double switch

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. ATMANI SAMIR.....	RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	} JUGES
Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	
Professeur d'Anesthésie réanimation	
M. EL KOUACHE MUSTAPHA.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant d'Anatomie	

PLAN

INTRODUCTION	6
RAPPEL	8
A/ Description anatomique :.....	9
a/ Terminologie	10
b/ Ventricules	11
c/ Voie d'éjection du VMG	17
d/ Septums inter atrial et inter ventriculaire	18
e/ Voies de conduction	19
f/ Artères coronaires	21
B/ Rappel physiopathologique :	22
C/ Rappel épidémiologique :.....	23
MATERIEL ET METHODES	24
A/ MATERIEL :.....	25
B/ METHODE D'ETUDE :	26
RESULTATS	27
OBSERVATION N°1.....	28
OBSERVATION N°2.....	29
OBSERVATION N°3.....	32
OBSERVATION N°4.....	33
OBSERVATION N°5.....	36
TABLEAUX RECAPITULATIFS.....	38
DISCUSSION	43
A/ ETUDE CLINIQUE	44
a) Interrogatoire	45
b) Examen général.....	46

c) Examen cardio-vasculaire	47
B/ Examens complémentaires	48
a) Electrocardiogramme	48
b) Radiographie thoracique	49
c) Echographie cardiaque	51
d) Autres examens non invasifs	55
e) Cathétérisme cardiaque et angiographie	56
C) HISTOIRE NATURELLE.....	57
a) Analyse des principales études sur l'évolution à long terme des TCGV	57
b) Dysfonction du VMD et insuffisance tricuspide.....	60
c) Bloc auriculo-ventriculaire.....	62
o TRAITEMENT.....	62
A/ Cas des transpositions corrigées isolées	62
B/ Cas des transpositions corrigées avec lésions associées	63
a) Traitements palliatifs	63
b) Correction classique	63
c) Correction anatomique	64
d) Réparation à un ventricule	77
e) Réparation à un ventricule et demi	77
f) Transplantatio cardiaque	77
CONCLUSION	79
RESUME	82
BIBLIOGRAPHIE	88

LISTE DES ABREVIATIONS

AD	: Auricule droit
AG	: Auricule gauche
AP	: Artère pulmonaire
BAV	: Bloc auriculo-ventriculaire
CIA	: Communication inter-auriculaire
CIV	: Communication inter-ventriculaire
CoA	: Coarctation de l'aorte
ECG	: Electro-cardiogramme
EICG	: Espace inter-costal gauche
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
FM	: Fuite mitrale
FT	: Fuite tricuspide
IC	: Insuffisance cardiaque
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
IT	: Insuffisance tricuspide
IVA	: Artère inter-ventriculaire antérieure
IVP	: Artère inter-ventriculaire postérieure
NAV	: Nœud auriculo-ventriculaire
PAP	: Pression artérielle pulmonaire
PCA	: Persistance de canal artériel
RVP	: Retour veineux pulmonaire
SIA	: Septum inter-auriculaire

SIV : Septum inter-ventriculaire
SP : Sténose pulmonaire
TCGV : Transposition corrigée des gros vaisseaux
VAV : Valve auriculo-ventriculaire
VD : Ventricule droit
VG : Ventricule gauche
VMD : Ventricule gauche morphologiquement droit
VMG : Ventricule droit morphologiquement gauche

INTRODUCTION

La transposition corrigée des gros vaisseaux ou double discordance est une affection ; rare moins de 1%. Elle constitue une forme complexe et inhabituelle de cardiopathie congénitale.

Souvent asymptomatique, dans sa forme isolée dans une population pédiatrique. La bradycardie, le souffle et la cyanose peuvent être un mode de révélation.

Elle est actuellement de mieux en mieux connue au Maroc grâce à la disponibilité de l'échocardiographie doppler qui constitue la base du diagnostic.

A travers cinq cas pédiatriques nous proposons un travail rétrospectif, avec étude clinique, échocardiographique et évolutive de cette affection.

L'objectif de cette étude est de faire le point sur cette affection, d'étudier les différents modes de révélation, de montrer les difficultés diagnostiques et thérapeutiques, et enfin de souligner l'intérêt de l'échocardiographie entre une main expérimentée.

RAPPEL

A/ Description anatomique :

La première description anatomique de la pathologie aurait été réalisée par Rokitansky en 1875. Les premières descriptions cliniques publiées sont celles d'Anderson en 1957 (1) et de Schieffer en 1961.

Le principe de cette cardiopathie est de présenter une transposition des gros vaisseaux. (une L transposition selon la classification de Van Praagh), <<corrigée>> par la présence d'une discordance atrio-ventriculaire.

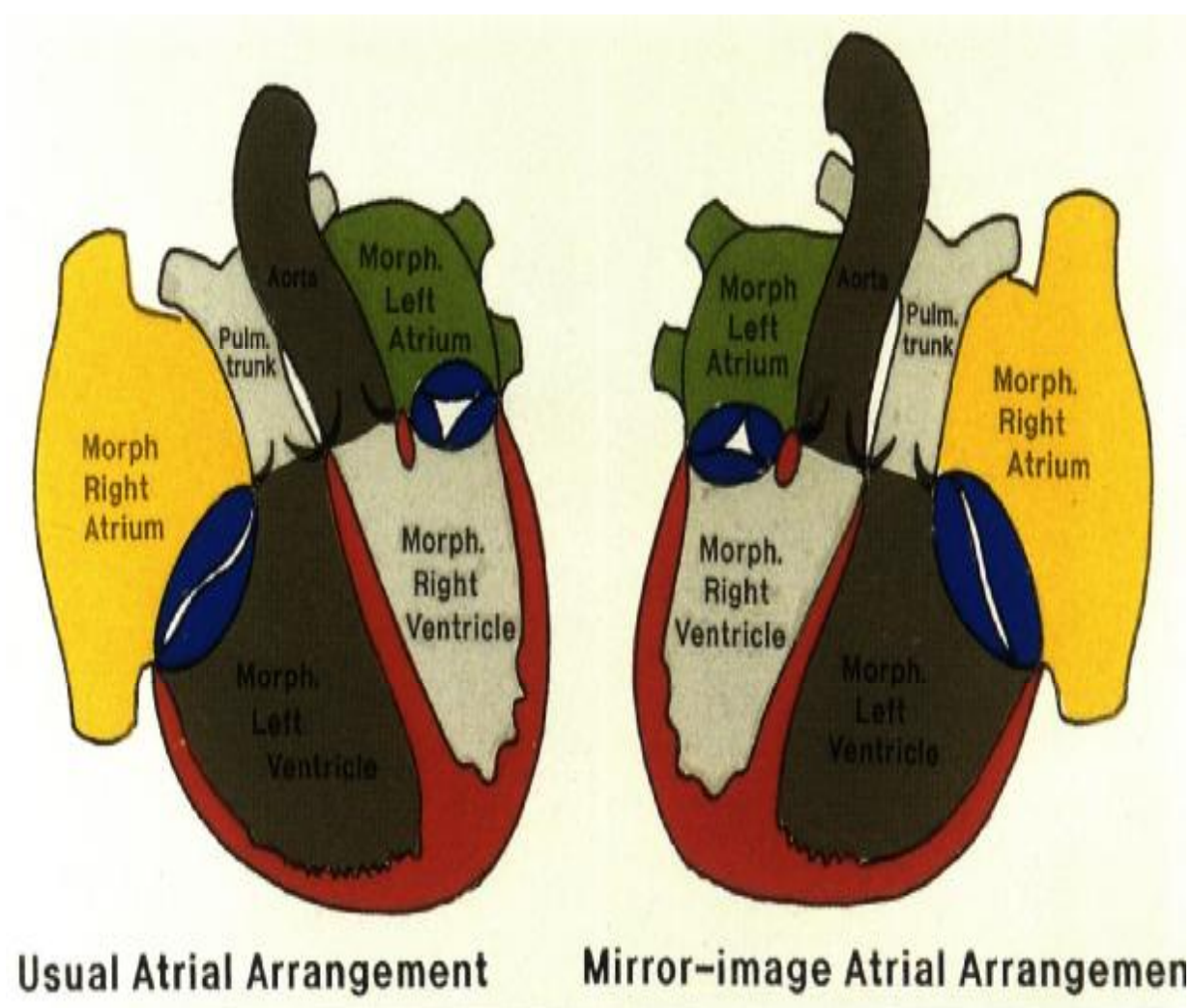


Figure 1 et 2: Schéma d'une transposition corrigée des gros vaisseaux en situs solitus (S;L;L) (l'image de gauche) et en situs inversus (I;D;D) (l'image de droite) (2)

En effet, dans le cadre d'une TCGV en situs solitus, la segmentation habituelle des ventricules est en boucle gauche (type <<L loop>>), selon la classification de Van Praagh. Le ventricule G (VG) se situe donc en général du côté droit et le ventricule droit (VD) du côté gauche. Les valves atrio-ventriculaires, qui dépendent des ventricules, sont également <<inversées>>. La conformation est donc de type (S ;L ;L) selon la même classification. En cas de situs inversus, la conformation est en miroir de celle en situs solitus et la segmentation est de type (I ;D ;D).(3,4,5,6)

a/ Terminologie

La transposition des gros vaisseaux <<corrigée>> par la discordance atrio-ventriculaire porte donc le nom de transposition corrigée des gros vaisseaux. La dénomination de double discordance peut également être employée. Que le cœur se trouve en situs solitus ou inversus, la TCGV place les cavités ventriculaires du <<mauvais côté>>. Par convention, la dénomination des ventricules se fait donc en fonction de leur morphologie et non de leur latéralisation. Il convient toutefois de la préciser dans la dénomination de ces cavités.

Dans la TCGV en situs solitus, le ventricule situé à droite, anatomiquement relié à l'atrium droit et à l'artère pulmonaire et de morphologie gauche sera appelé ventricule morphologiquement gauche (VMG) situé à droite. Les structures valvulaires atrio-ventriculaires sont anatomiquement rattachées aux ventricules. Par conséquent, la valve située entre ce ventricule et l'atrium droit sera donc dénommée valve mitrale puisque de morphologie gauche. Le ventricule situé à gauche, anatomiquement relié à l'atrium gauche et à l'aorte et de morphologie droite sera appelé ventricule morphologiquement droit (VMD) situé à gauche.

La valve le reliant à l'atrium gauche, de morphologie droite également, sera dénommée valve tricuspide.

En cas de situs inversus, les ventricules morphologiquement droits et gauches sont, de la même façon, situés respectivement à droite et à gauche.(3)

b/ Ventricules

A droite se situe donc le ventricule morphologiquement gauche. Il existe en général une continuité fibreuse entre la valve mitrale et la valve pulmonaire, sans infundibulum. Il ne possède pas de crête supra ventriculaire et les trabéculations musculaires sont très fines. Ce ventricule s'ouvre vers un orifice aortique antérieur et gauche.



Figure 2: Photographie d'un ventricule morphologiquement gauche en vue antérieure(2)

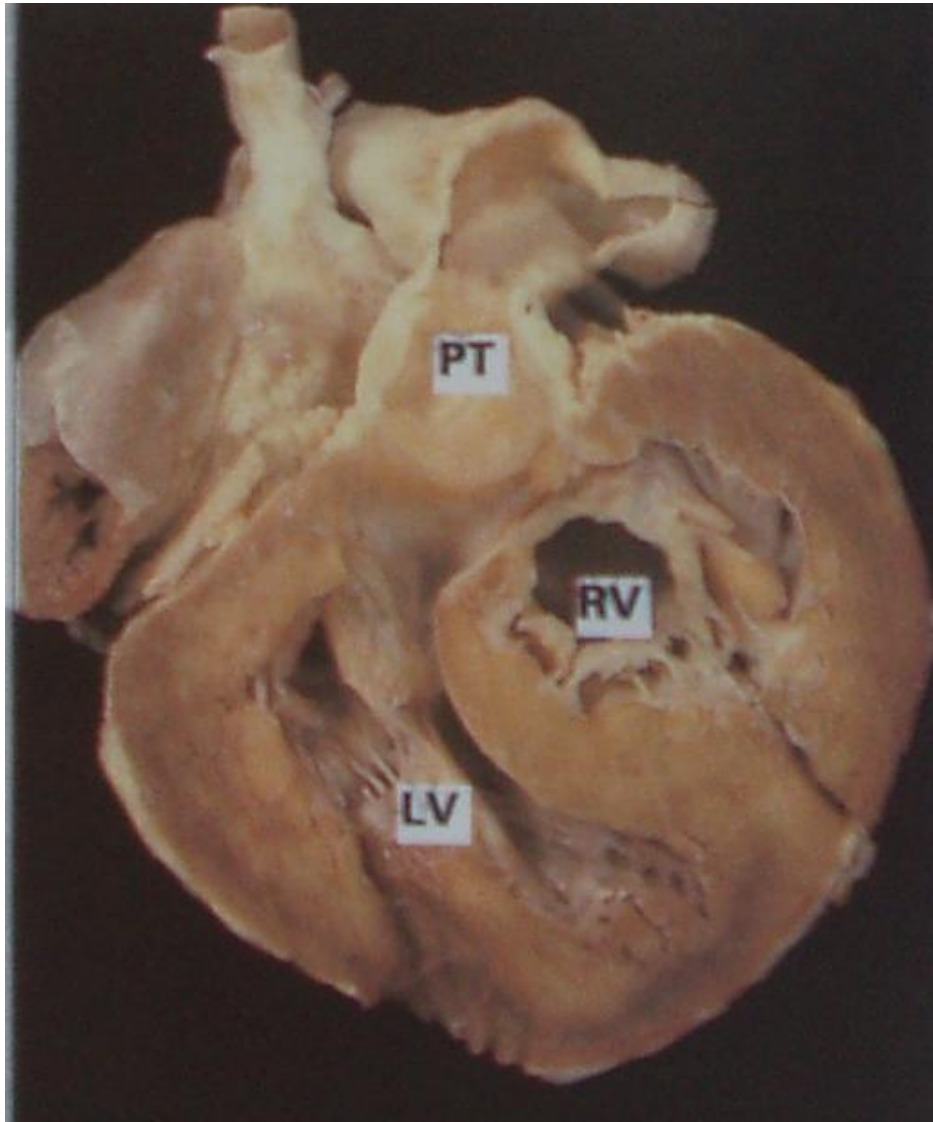


Figure 3: Photographie d'une coupe transversale d'un ventricule morphologiquement gauche (2)

A gauche se situe le ventricule morphologiquement droit. Il possède un infundibulum bien développé séparant les valves aortique et tricuspide. Il s'agit d'un ventricule ayant l'apparence interne d'un VD avec un crête supra ventriculaire, des trabéculations épaisses et une bandelette septo-marginale (bandelette modératrice). Il s'ouvre sur un tronc pulmonaire postérieur et droit, parallèle à l'aorte.



Figure 4: Photographie d'un ventricule morphologiquement droit en vue antérieure(2)

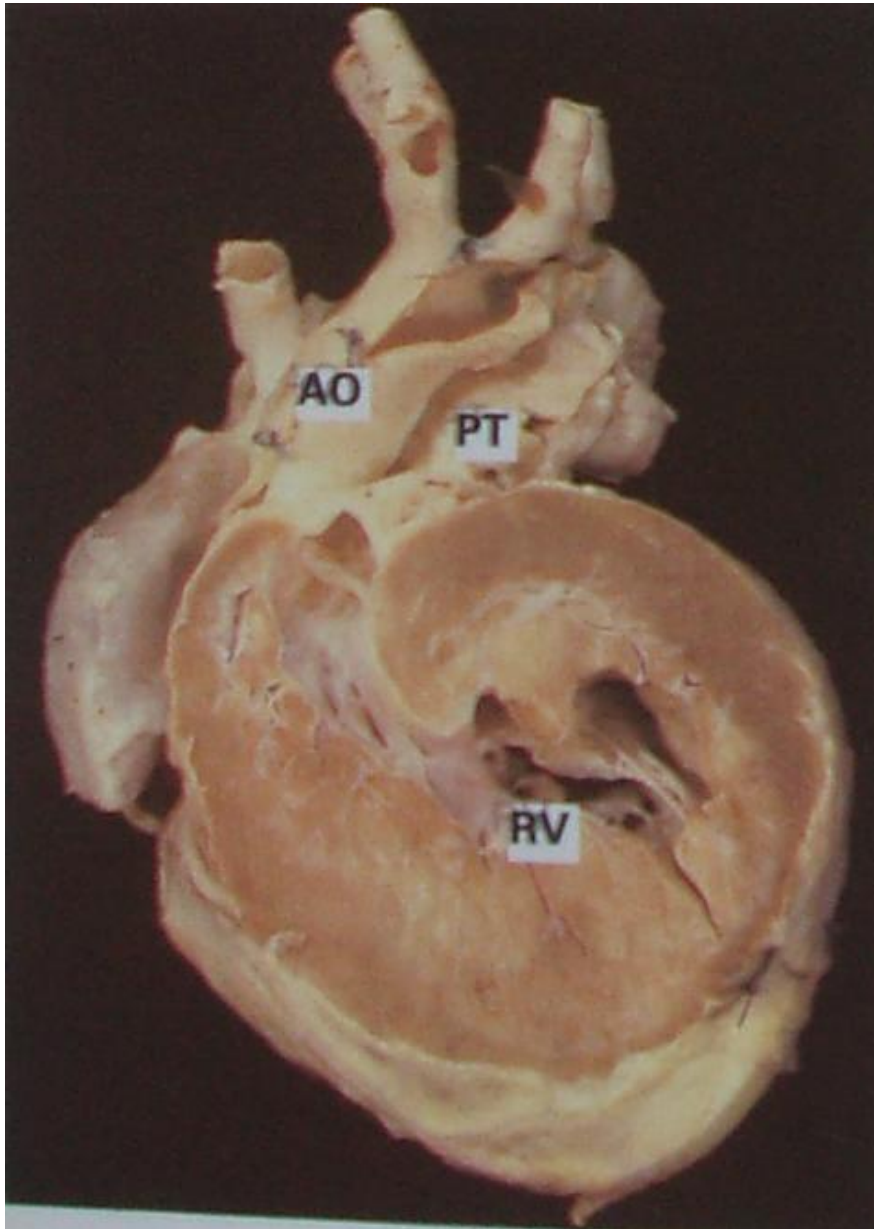


Figure 5: Photographie d'une coupe transversale d'un ventricule morphologiquement droit en vue antérieure(2)

Il a été décrit dans très rares cas la présence d'un conus bilatéral, ou l'absence de conus à droite comme à gauche.(6,7)

L'apex du cœur est formé à gauche par le VMD. Le VMG est le plus souvent position légèrement inférieure et postérieure par rapport au VMD. Il existe une dextrocardie dans à peu près 25% des cas (8). Très exceptionnellement il s'agit d'une mésocardie. En cas de situs inversus, le cœur est toujours en dextrocardie.(6)

c/ Voie d'éjection du VMG

La voie pulmonaire se situe dans un plan axial et fait suite à la voie d'éjection du VMG. Elle est imbriquée entre les valves mitrale et tricuspide, de façon beaucoup plus importante que la voie aortique dans un cœur normal. Cette particularité est également plus marquée dans la TCGV que dans la TGV. Du fait de sa situation, la valve pulmonaire est donc postérieure et droite par rapport à la valve aortique. Quand le septum est intact, la limite gauche de la voie d'éjection droite est comblée par un segment du septum membraneux faisant partie de la voie d'éjection du ventricule morphologiquement droit. C'est là que se situe la CIV quand cette partie du septum n'est pas développée. La partie antérieure du septum inter ventriculaire s'étend et fusionne avec le septum conal pour former la limite antérieure de la voie d'éjection pulmonaire. Les limites inférieures et latérales correspondent à la communication de la voie d'éjection avec la cavité ventriculaire, la partie supérieure correspond à la continuité fibreuse mitro-pulmonaire, et la partie inférieure correspond à la crête ventriculaire.(6,9)

d/ Septums inter atrial et inter ventriculaire

Dans une TCGV, les septums inter atrial (SIA) et inter ventriculaire (SIV) ne sont pas alignés correctement. A l'exception de la zone de continuité fibreuse du trigone qui réunit les valves tricuspide mitrale et pulmonaire, l'attache du SIA au squelette du cœur est globalement déplacée vers la droite par rapport à l'attache du SIV. En vue antérieure, les deux septums ne sont pas alignés et forment un angle aigu ouvert vers le haut avec le SIV à gauche et le SIA à droite. C'est donc le SIA qui en général est déplacé vers la droite. Le SIV se situe quant à lui dans un plan sagittal (et non oblique vers l'avant et la gauche). Du fait du mauvais alignement et du <<hiatus>> entre les septums, la portion membraneuse du septum est élargie, comblant l'espace entre SIA, SIV et septum conal. Sa portion atrio-ventriculaire se situe entre l'AG et le VMG. Il est habituel de constater un anévrysme du septum membraneux, qu'une CIV soit présente ou non. En cas de CIV, l'anévrysme siège dans la partie supérieure du septum.(6,10,11)

Mauvais alignement septal :

Le mauvais alignement des SIA et SIV est une caractéristique classique des TCGV. (12,13) Il existe habituellement une divergence entre ces deux septums. L'angle entre SIA et SIV détermine un espace triangulaire dans lequel vient d'imbriquer la voie pulmonaire. Il semble qu'il y'ait une corrélation entre le mauvais alignement des septums (et donc l'importance de leur divergence) et le degré d'hypoplasie pulmonaire. De ce fait, en cas d'atrésie pulmonaire, les SIA et SIV sont mieux alignés et l'anatomie des voies de conduction mieux respectée. C'est peut-être ce qui explique la réputation des TCGV en situs inversus d'avoir un meilleur alignement septal et des voies de conduction normales. En effet, la plupart des cas étudiés

dans la littérature et qui ont servi pour établir cette assertion étaient porteurs d'une atrésie pulmonaire.

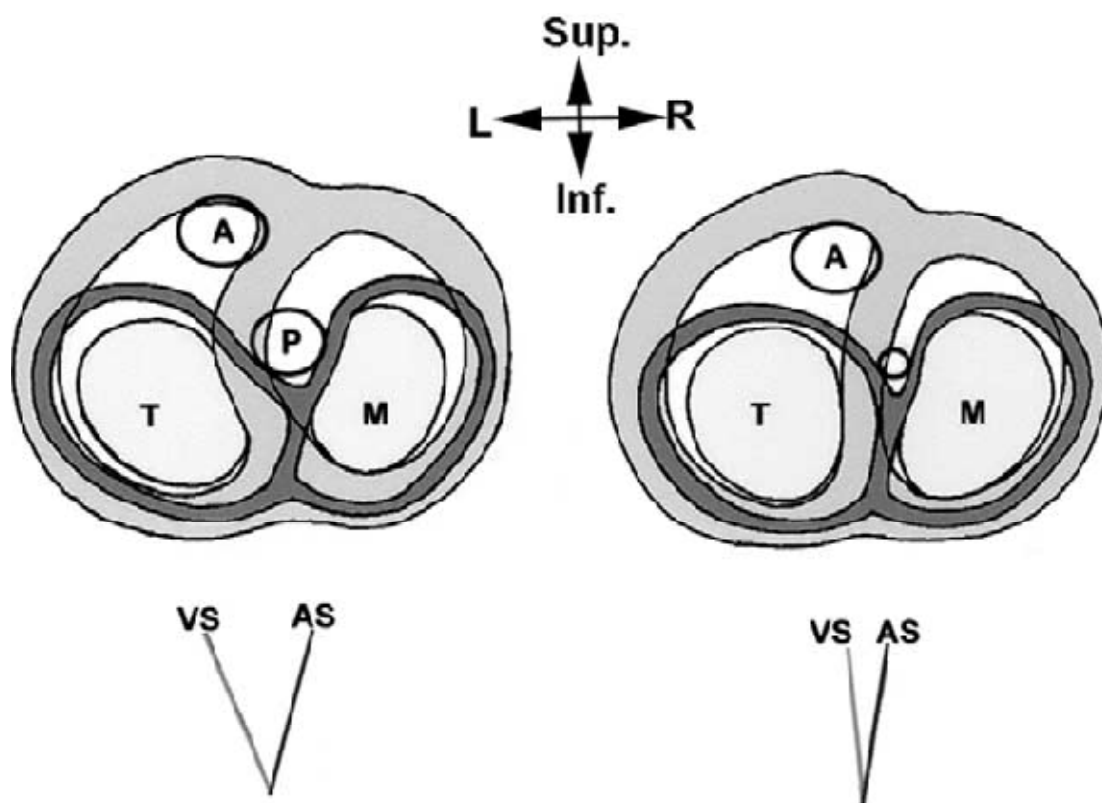


Figure 6: Schéma illustrant la relation entre l'importance du mauvais alignement septal et l'hypoplasie de la voie pulmonaire (P). (VS Ventricular septum, AS Atrial septum, A Aorte, T Tricuspide, M Mitrale)

e/ Voies de conduction

Les voies de conduction dans les TCGV ont fait l'objet d'études très précises, notamment par Anderson. Du fait de la double discordance, elles ont en effet une disposition très spécifique à l'origine d'une grande vulnérabilité. Comprendre l'anatomie des voies de conduction dans cette cardiopathie permet d'expliquer la fréquence des troubles de conduction associés.

Une des caractéristiques des TCGV est, comme nous l'avons développé plus haut, un défaut d'alignement des septum inter-atrial et inter-ventriculaire.

Du fait de cette divergence septale, l'anneau pulmonaire empiète sur la portion moyenne du septum inter-ventriculaire. Le septum postérieur est en général ascensionné vers la partie postérieure du septum inter-atrial qu'il rejoint en arrière du sinus coronaire. L'espace laissé entre ces deux septums par leur mauvais alignement est comblé par le septum membraneux situé entre l'AG et le ventricule morphologiquement droit situé à gauche. Le septum inter-atrial bifurque en arrière de l'AP qui elle-même est imbriquée entre les valves tricuspide et mitrale.

L'anatomie particulière de la jonction entre septum inter-atrial, inter-ventriculaire et la voie d'éjection sous-pulmonaire explique la disposition inhabituelle des voies de conduction.

Le nœud auriculo-ventriculaire (NAV) n'est pas situé dans le triangle de Koch, mais à la limite antérieure de l'orifice mitral, à l'endroit où le bord droit du septum inter-atrial s'engage latéralement et à droite derrière la valve pulmonaire. Le faisceau atrio-ventriculaire émerge à la partie profonde du NAV, à l'extrémité latérale de la continuité mitro-pulmonaire. Il passe ensuite latéralement à la partie antérieure du toit de la voie d'éjection, juste en dessous de la valve pulmonaire. Il encercle donc la partie latérale de l'anneau pulmonaire puis descend légèrement pour rejoindre la portion antérieure du septum inter-ventriculaire. C'est justement cette portion particulièrement longue encerclant l'anneau pulmonaire qui peut être infiltrée (voire interrompue) par du tissu fibreux chez les sujets adultes. Après avoir rejoint le septum, le faisceau descend sa portion antérieure sur sa partie droite, en avant de la CIV, ou en avant du septum membraneux en l'absence de CIV. Il vire ensuite à gauche et bifurque. La branche gauche, fine, rejoint la portion moyenne du septum pour s'enfouir profondément dans le VMG. La

branche droite passe sous la forme d'un fin cordon dans le VMD sous les muscles papillaires.

Cette disposition particulière des voies de conduction se retrouve surtout dans les doubles discordances en situs solitus. En effet, les doubles discordances en situs inversus auraient un meilleur alignement septal, et de ce fait des voies de conduction en position plus conventionnelle. Il existe par ailleurs dans un certain nombre de cas un deuxième nœud hypoplasique situé dans la partie postérieure du septum inter atrial en avant du sinus coronaire, mais qui ne se connecte pas aux tissus ventriculaires.(6,13)

f/ Artères coronaires

La distribution des artères coronaires suit la morphologie des ventricules. Ainsi l'artère coronaire située à droite est l'artère coronaire gauche, avec son tronc commun à l'origine de l'artère IVA et de l'artère circonflexe qui vascularisent le VMG. L'artère coronaire située à gauche est de la même façon l'artère coronaire droite avec sa branche infundibulaire. Concernant la position des ostiums, le sinus antérieur étant le non coronaire, l'artère coronaire gauche naît du sinus postérieur droit et passe directement en regard de la valve pulmonaire pour se diviser en IVA et circonflexe. L'artère circonflexe passe ensuite en regard de l'auricule droit dans le sillon auriculo ventriculaire. L'artère coronaire droite naît du sinus postérieur et gauche, et chemine dans le sillon auriculo ventriculaire en regard de l'auricule gauche pour se terminer en artère IVP.

La variation la plus fréquente est la naissance d'une artère coronaire unique au niveau du sinus droit, donnant le tronc commun et l'artère coronaire droite.(6)

B/ Rappel physiopathologique :

Dans cette cardiopathie, le sang veineux désaturé issu des veines caves rentre dans l'atrium droit puis traverse la valve mitrale pour se retrouver dans un VMG situé à droite en position sous-pulmonaire. Ce ventricule en l'absence de sténose pulmonaire, de CIV ou d'hypertension artérielle pulmonaire, fonctionne à basses pressions. Il éjecte le sang désaturé dans l'artère pulmonaire.

Le sang saturé issu des poumons arrive dans l'atrium gauche puis se jette dans un VMD situé à gauche en position systémique en traversant la valve tricuspide. Ce ventricule fonctionne à hautes pressions, et éjecte le sang saturé dans l'aorte.

Il n'y a donc pas de shunt dans cette cardiopathie et les sangs saturés et désaturés s'écoulent <<normalement>>. Toute la gravité de cette cardiopathie (en dehors des possibles lésions associées) tient au fait que le ventricule systémique soit un ventricule de morphologie droite non adapté à cette fonction. En effet, ni sa forme (en croissant triparti) ni son épaisseur, ni la qualité de ses fibres myocardiques, ni sa valve atrio ventriculaire et sa vascularisation ne sont adaptées à un fonctionnement à hautes pressions. En conséquence, de façon plus ou moins rapide, il est amené à s'hypertrophier, allant jusqu'à se dilater, altérant sa fonction et favorisant l'apparition ou l'augmentation d'une IT préexistante qui elle-même aggrave la dysfonction ventriculaire.

C/ Rappel épidémiologique :

La transposition corrigée des gros vaisseaux (TCGV) est une affection rare qui représente moins de 1% des cardiopathies congénitales. La forme isolée de cette cardiopathie ne représente quant à elle que 10% à 20% de l'ensemble des TCGV. Enfin cette cardiopathie semble être plus fréquente en Asie que dans le reste du monde.(62,63,64)

MATERIEL
ET
METHODES

A/ MATERIEL :

Notre étude rétrospective porte sur des cas présentant une cardiopathie congénitale complexe appelée la transposition corrigée des gros vaisseaux, hospitalisés ou bien suivis en consultation de cardio-pédiatrie du CHU Hassan II de Fès.

Les malades sont de deux sexes, de différent âge allant du nouveau-né au grand enfant.

Les patients sont adressés soit par les structures hospitalières soit par les médecins privés, ou viennent directement à la consultation de cardio-pédiatrie.

Les patients sont vus en consultation et bénéficient d'un examen clinique et d'une échocardiographie.

Au terme du bilan clinique et paraclinique et après confirmation de la malformation deux conduites à tenir restent possible :

Soit les malades sont suivis en ambulatoire quand il s'agit d'une forme isolée bien tolérée. Soit que les malades présentent une complication cardio-vasculaire et nécessitent un complément de bilan, ils sont alors hospitalisés et adressés par la suite en chirurgie cardio-vasculaire.

B/ METHODE D'ETUDE :

Ce travail rétrospectif s'est intéressé à l'étude d'une cardiopathie congénitale appelée transposition corrigée des gros vaisseaux.

Nous avons collecté cinq dossiers de TCGV, à partir desquels on a rédigé cinq observations médicales où tous les renseignements disponibles sont notés notamment un interrogatoire recherchant en particulier la notion de consanguinité et de cardiopathies dans la famille et le mode de révélation (cyanose dans le cadre d'une CIV ou CAV associé ou bien souvent découverte fortuite). Les patients ont aussi bénéficié d'un examen cardio-vasculaire à la recherche d'un souffle surajouté et de signes d'insuffisance cardiaque, et un examen somatique.

Les examens réalisés ont souvent consisté en un électrocardiogramme, une radiographie de thorax, un bilan biologique. Surtout une échocardiographie doppler qui a toujours été réalisée.

Au terme du bilan clinique et paraclinique deux éventualités se présentent :

Soit qu'il n'y a pas d'indication interventionnelle. Cette situation se voit dans les cas de TCGV isolées sans lésions associées et bien tolérées, et qui nécessitent un suivi régulier par échocardiographie pour voir l'évolution et notamment déceler une dysfonction du ventricule gauche morphologiquement droit.

Soit qu'il y'a une indication interventionnelle. Et cette situation se voit dans les cas de TCGV mal tolérées ou associées à d'autres lésions cardiovasculaires, et qui nécessitent un suivi cardiopédiatrique postopératoire qui comprend une surveillance régulière clinique et surtout échocardiographique.

Dans cette série un patient a été opéré à Rabat au sein du service de chirurgie cardio-vasculaire au CHU Ibn Sina pour coarctation de l'aorte.

RESULTATS

OBSERVATION N°1 :

Il s'agit de l'enfant Dahdouh Adam âgé de 9 mois, né le 05/02/2008 seul enfant vivant, habitant Moulay abdellah issu d'un père et d'une mère d'origine Jebli, pas de notion de consanguinité chez les parents.

Les antécédants familiaux sont sans particularités, la grossesse était non suivie aboutissant à un accouchement par voie basse, avec notion d'un tératome pendant la grossesse.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 3 mois le 05/05/2008 par la survenue de difficultés alimentaires avec cyanose et des sueurs au moment des tétés.

A l'examen c'est un nourrisson dont le poids est de 9 Kg, on note à l'examen cardiovasculaire la présence d'un souffle surajouté latéro basal gauche.

Au terme de l'examen clinique on a réalisé une échocardiographie qui est revenue avec un situs solitus, un ventricule gauche à droite et le ventricule droit à gauche, une LTGV et une CIV large shuntant depuis VD vers VG avec une HTAP, une dilatation importante du ventricule droit avec insuffisance mitrale importante Vmax 4 m/s, pas d'obstacle ni sur la voie gauche ni sur la voie droite avec présence d'un canal artériel 6mm.

La radiographie pulmonaire non trouvée.

Donc on a sorti le patient le 05/05/08 sous Lasilix et k+ puis il a été perdu de vue jusqu'à le 20/05/2011 où il s'est adressé de nouveau à notre formation avec des signes d'insuffisance cardiaque moins évidents en revanche une fatigabilité significative et une polypnée et une toux associées à une fièvre.

La saturation à l'air ambiant est de 80% alors qu'elle est de 90% sous O2 puis une échocardiographie a été réalisée objectivant une HTAP avec un ventricule gauche en banane.

Les possibilités chirurgicales sont très réduites voir nulles. On a mis le patient sous Lasilix et du potassium et du Lopril.

OBSERVATION N°2

Il s'agit de l'enfant Walid Mammakh âgé à son admission de 15 mois, né le mois de novembre 2008 issu d'un mariage non consanguin, originaire de Ouled Jamai, sans antécédents pathologiques notables G1P1 dont la grossesse s'est déroulée normalement aboutissant à un accouchement à domicile.

L'histoire de la maladie a débuté 10 jours après la naissance par l'installation d'un syndrome de détresse respiratoire associé à des difficultés alimentaires d'où son hospitalisation à l'hôpital Ibn Khatib à Fès, puis après quelques mois il a consulté à notre formation et on a décidé de l'adresser à Rabat pour cerclage.

Une échocardiographie a été faite le 02/11/09 dont le compte rendu a objectivé :

- Cœur en criss cross.
- RVP très généreux à l'oreillette gauche.
- SIA intact.
- Discordance auriculo-ventriculaire avec inversion ventriculaire, le ventricule de morphologie droite est situé à gauche et le ventricule de morphologie gauche est situé à droite.
- Large CIV sous pulmonaire s'étendant au septum d'admission, non restrictive, shuntant en bidirectionnel, avec un shunt en systole exclusivement droite-gauche et en diastole gauche-droite.
- Overriding de la valve tricuspide avec des cordages tricuspidiens s'insérant sur la crête septale, une fuite tricuspidiennne minime.
- Une fuite mitrale minime.

- Discordance ventriculo-artielle avec L-transposition des gros vaisseaux avec :
 - § une grosse AP recevant un débit très important avec une PAPm à 80mmHg, une PAPd difficile à préciser mais importante.
 - § une petite aorte ayant stricté au niveau de l'isthme aortique à l'origine d'une coarctation au pied de la sous-clavière gauche, elle est hyper-serrée que la moitié inférieure du corps est perfusé par un canal artériel systémique, flux systolique se prolongeant en diastole avec une vitesse >3m/s, l'aorte horizontale=9mm.
 - § en conclusion : double discordance avec CIV très large et grande HTAP encore de début et une coarctation hyperserrée avec canal systémique ; fuite tricuspide modérée.

D'où l'indication d'un cerclage de l'artère pulmonaire avec cure de coarctation et section suture du canal.

Pour le compte rendu opératoire le 04/01/2010 on a réalisé une thoracotomie par le 4ème EICG puis ouverture de la plèvre médiastinale, l'aorte descendante de bon calibre est branchée directement sur un énorme canal artériel qui la perfuse, la crosse de l'aorte et l'isthme sont hypoplasiques « 5mm » après une large dissection, on a fait un clampage de la crosse derrière l'artère sous-clavière et clampage de l'artère sous-clavière gauche et clampage du canal artériel et de l'aorte descendante, puis résection de la partie clampée, et réalisation d'une anastomose type Crawford modifiée termino-terminale étendu vers l'artère sous clavière gauche par un surjet prolène 6/0. Donc la durée est de 26 minutes. Puis ouverture du péricarde en rétrophrénique, cerclage de l'artère pulmonaire qui est monstrueuse=34mm. Le tout dans un contexte de stabilité de l'état hémodynamique. En fin fermeture sur un drain pleural selon la technique habituelle.

Pour l'évolution : un mois après l'intervention l'enfant a présenté une toux sèche avec encombrement bronchique et un poids de 7 Kg 800, une radiographie thoracique a été faite objectivant une cardiomégalie manifeste avec HTAP, donc on a décidé de garder le malade sous LASILIX du Potassium et Maltofer. Puis après une semaine de cela l'évolution est favorable, pas de dyspnée, ni cyanose, l'enfant tête bien et apyrétique.

Après 8 mois le 15/10/2010 l'enfant est revenu à notre formation, ne présentait pas de difficultés alimentaires, en revanche une dyspnée à un effort important et il est pâle (3 mois de traitement martial), l'enfant a pris du poids qui est de 9 Kg et 75 cm de taille et une SaO₂ à 82%, toujours sous Lasilix ; donc étant donné la situation clinique actuelle (pas de signes de détresse, saturation O₂ à 82%, et pas de signes d'insuffisance cardiaque) la situation est celle d'une CIV, une échocardiographie a été réalisée revenant avec un cerclage bien protecteur portant sur le versant serré ainsi qu'un discret overriding de la valve tricuspide avec insertion sur la crête du septum ; et on a instauré un traitement diurétique.

Le 05/06/2011 l'enfant tête bien ne présente pas de signes d'insuffisance cardiaque, effort mal toléré, à l'examen on trouve un souffle de sténose pulmonaire avec une saturation à 80%, une prise de poids est notée, on a fait une échocardiographie qui montre que le cerclage demeure toujours protecteur plutôt serré (Gmax 80, sys 45)

OBSERVATION N°3

Il s'agit de l'enfant Naima Dahrouj âgée de 10 ans, 6ème d'une fratrie de 7, issu d'un père âgé de 60 ans et d'une mère âgée de 50 ans originaires de Karyat Ba Mohammed , habitant Ghafsay avant de s'installer à Fès à Aouinat Hajaj depuis 4 ans seulement.

Au niveau des antécédants familiaux on note la notion d'une consanguinité du 1er degré et notion d'un diabète chez le père et chez l'oncle paternel sinon rien de particulier ni chez la mère ni chez les frères et sœurs ; la grossesse a été suivie au niveau du centre de santé aboutissant à un accouchement à domicile sans particularités.

L'histoire de la maladie se résume par la découverte fortuite le 05/05/08 d'un souffle lors d'une consultation scolaire.

Au niveau de l'examen cardiovasculaire on retrouve un souffle discret d'insuffisance tricuspide.

Une radiographie pulmonaire a été faite objectivant une cardiomégalie.

Une échocardiographie a été faite revenant avec un situs solitus, une discordance mitro-aortique, un ventricule droit qui est à gauche dilaté, un ventricule gauche à droite, artère pulmonaire à droite et postérieure, aorte à gauche et antérieure, pas d'obstacle droit ou gauche, septums inter-auriculaire et inter-ventriculaire intact, pas de CIA ni CIV ni canal, en conclusion il s'agit d'une LTGV sans lésions associées.

Pour l'évolution le 06/01/2012 l'enfant va bien sans soucis pas d'insuffisance cardiaque.

OBSERVATION N°4

Il s'agit du nourrisson Lakaal Redouane, âgé de 10 mois, né le 01/01/2011 4ème d'une fratrie de 4 enfants, issu d'un mariage non consanguin, d'une mère âgée de 30 ans femme au foyer et d'un père âgé de 30 ans Fellah de profession, originaire et habitant Fès, non mutualiste de bas niveau socio-économique.

Hospitalisé le 02/08/2011 pour détresse respiratoire et des accès de cyanose associés à un retard de croissance staturo-pondéral.

Ayant comme antécédents une grossesse non suivie menée à terme selon la maman aboutissant à un accouchement par voie basse médicalisé avec notion de cyanose néonatale, une notion d'atopie allergique à type de rhinite allergique, et notion d'hospitalisation le 24/10/2010 en service de néonatalogie pour prise en charge d'une pneumopathie pendant 5 jours mis sous Triaxone puis Josacine.

L'histoire de la maladie remonte à l'âge de un mois par la constatation de stagnation pondérale par la maman mois après mois associée à des accès de cyanose lors des cris et des tétées, la maman rapporte la notion de vomissements intermittents sans diarrhées ni signes urinaires, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie.

L'examen clinique trouve un nourrisson conscient, apyrétique à 36,6, des conjonctives normo-colorées. Un poids à 4 Kg (-4 DS), une taille à 62 cm (-2 DS), une FC à 100 batt/min, une FR à 56 c/min, un temps de recoloration supérieur à 3 secondes, et une cyanose au moment des cris.

L'examen abdominal trouve un abdomen souple qui respire normalement, sans masse palpable.

L'examen cardio-vasculaire montre des B1 B2 qui sont bien perçus, des pouls périphériques difficilement perçus, et un souffle systolique est retrouvé au niveau des 4 foyers, par contre on ne note pas la présence de signes d'insuffisance cardiaque.

L'examen pleuro-pulmonaire trouve un thorax déformé, une polypnée à 56 c/min, un tirage intercostal, et pas de râles à l'auscultation.

L'examen neurologique est sans particularités.

Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

On a demandé des bilans biologiques dont une NFS revenant avec une Hb à 11.7 g/dl, des GB à 10001 elmts/mm³, PNN=5550/mm³, lymphocytes à 3500/mm³, des plaquettes à 312000 elmts/mm³.

Et un ionogramme revenant avec une urée à 0.8 g/l, une créatinine à 5 mg/l, Na=141 meq/l, K+=4.1 meq/l, une glycémie à 0.91 g/l, et une CRP à 4 mg/l.

Sur le plan radiologique on a réalisé une radiographie thoracique qui est sans particularités, une radiographie du rachitisme lombaire demandée dans le cadre de rachitisme qui est sans anomalies.

Une échocardiographie est faite objectivant une transposition corrigée des gros vaisseaux et une CIV large avec HTAP sévère, une dilatation de l'artère pulmonaire ainsi qu'une fuite tricuspide importante et une dilatation hypertrophique du ventricule droit.

Sur le plan thérapeutique mise sous Lasilix et Potassium.

L'évolution immédiate a été marquée par une bonne évolution sur le plan clinique.

Puis un angioscanner est réalisé le 15/08/2011 revenant avec un aspect en faveur d'une transposition des gros vaisseaux associée à une interruption de l'arche aortique.

Le 20/09/2011 le nourrisson est stable, apyrétique à 37 puis l'évolution hebdomadaire est surtout marquée par des infections pulmonaires à répétition, un bilan préopératoire a été réalisé revenant sans particularités .

Le nourrisson est vu régulièrement chaque 15 jours jusqu'à l'intervention.

OBSERVATION N°5

Il s'agit du nourisson Basmat Aitouaali âgé d'un mois, né le 28/12/2011 issu d'un père et d'une mère originaires de Taroudant, pas de notion de consanguinité chez les parents.

Au niveau antécédents, G2P2 (2 enfants vivants) la grossesse n'a pas été suivie avec notion d'une infection urinaire traitée par des antibiotiques pendant sept jours (pas de documents), l'accouchement était par voie haute aboutissant à un nouveau-né dont le poids de naissance est de 2 Kg avec un Apgar inférieur à 7.

L'histoire de la maladie a débuté à la naissance où l'enfant a été hospitalisé en néonatalogie pour détresse respiratoire associée à un souffle cardiaque dont il a bénéficié d'un bilan biologique sans particularités fait d'hémogramme revenant avec des globules blancs à 27600/mm³ et une CRP négative. Puis à J5 de vie on a reçu l'enfant à notre formation qui s'est amélioré sur le plan respiratoire avec une SaO₂ de 95% et un poids de 2600 g mais l'enfant reste toujours dépendant de l'oxygénothérapie, on a réalisé une échocardiographie revenant avec une transposition corrigée des gros vaisseaux et une CIV large et une hypoplasie du ventricule gauche morphologiquement droit et pas de protection sur l'artère pulmonaire, afin de cela on donné un rendez-vous de un mois pour cerclage.

Après un mois le 30/01/2012, l'enfant s'est présenté à notre formation, la mère a rapporté quelques épisodes de difficultés alimentaires par contre l'enfant tète bien le sein et il prend du poids mais faible (poids actuel de 3 Kg), on note l'absence de signes de détresse respiratoire et de signes d'insuffisance cardiaque, et toujours présence d'un souffle à l'auscultation. Le contrôle échocardiographique montre une transposition corrigée des gros

vaisseaux D-TGV et une CIV très large, un ventricule morphologiquement droit hypoplasique et un gradient de débit à droite. Le patient est mis sous traitement diurétique et un cerclage est prévu.

Le 20/02/2012 l'enfant s'est présenté de nouveau, il est rose tête bien, pas de signes d'insuffisance cardiaque, il a repris du poids avec un poids actuel de 3Kg 400 et une taille à 51 cm, le pouls est à 166 bat/min et une saturation à 80%, on a réalisé un bilan biologique préopératoire revenant sans particularités et une radiographie thoracique objectivant une cardiomégalie, une échographie transfontanellaire et abdominale normales, et une échocardiographie réalisée revenant toujours avec une artère pulmonaire sans protection, donc on a donné un rendez dans un mois pour cerclage.

TABLEAUX RECAPITULATIFS

TABLEAU RECAPITULATIF :

<u>patients</u>	<u>Données cliniques</u>	<u>Données échographiques</u>	<u>Traitement et évolution</u>
1	Cyanose+difficultés alimentaires+sueurs au moment des tétés+souffle à l'examen.	L-TGV+CIV+PCA+HTAP avec un VMD dilaté et une IT importante.	-Lasilix+Potassium et du Lopril. -Signes d'IC moins évidents+VMD en banane.
2	Détresse respiratoire+difficulté alimentaires.	Double discordance+CIV+HTAP+coarctation de l'aorte+PCA+fuite tricuspide modérée+fuite mitrale minime.	-Opéré(cerclage de l'AP+cure de coarctation+section-suture du canal), Lasilix+Potassium. -Cerclage toujours protecteur, l'enfant tête bien, prise de poids, pas de signes d'IC.
3	Découverte fortuite d'un souffle lors d'une consultation scolaire.	L-TGV sans lésions associées+VMD dilaté.	-L'enfant va bien sans soucis, pas de signes d'IC.
4	Cyanose+détresse respiratoire+souffle à l'examen.	Double discordance+CIV+HTAP+dilatation de l'AP+fuite tricuspide importante+VMD hypertrophique.	-Lasilix+Potassium. -bonne évolution immédiate sur le plan clinique puis des infections respiratoires à répétitions, programmé pour intervention chirurgicale.
5	Détresse respiratoire+souffle à l'examen.	D-TGV+CIV+VMD hypoplasique, pas de protection sur l'AP.	-Lasilix+Potassium. -l'enfant tête bien+prise de poids, pas de signes d'IC, pas de signes de détresse respiratoire.

TABLEAU RECAPITULANT LES DONNEES CLINIQUES :

	Données cliniques					
	cyanose	Détresse respiratoire	Difficultés alimentaires	Sueurs au moment des tétés	Souffle à l'examen	Découverte fortuite d'un souffle
Patient 1	+	-	+	+	+	-
Patient 2	-	+	+	-	-	-
Patient 3	-	-	-	-	-	+
Patient 4	+	+	-	-	+	-
Patient 5	-	+	-	-	+	-
Total	2	3	2	1	3	1

TABLEAU RECAPITULANT LES DONNEES ECHOGRAPHIQUES :

Données échographiques										
TCGV isolée	TCGV avec lésions associées								Aspect du VMD	
	CIV	HTAP	PCA	CoA	CAV	SP	FT	FM		
Patient 1	-	+	+	+	-	-	-	+++	-	dilaté
Patient 2	-	+	+	+	+	-	-	++	+	-
Patient 3	+	-	-	-	-	-	-	-	-	dilaté
Patient 4	-	+	+	-	-	-	-	+++	-	Hypertrophique
Patient 5	-	+	-	-	-	-	-	-	-	Hypoplasique
Total	1	4	3	2	1	0	0	3	1	

CIV : communication inter-ventriculaire / HTAP : hypertension artérielle pulmonaire / PCA : persistance de canal artériel / CoA : coarctation de l'aorte / CAV : canal atrio-ventriculaire / SP : sténose pulmonaire / FT : fuite tricuspide / FM : fuite mitrale / VMD : ventricule gauche morphologiquement droit.

TABLEAU RECAPITULANT LES DONNEES THERAPEUTIQUES ET EVOLUTIVES :

	Traitement		Evolution	
	Médical	Chirurgical	Favorable	Défavorable (IC)
Patient 1	+	-	-	+/-
Patient 2	+	+	+	-
Patient 3	-	-	+	-
Patient 4	+	-	-	+
Patient 5	+	-	+	-
Total	4	1	3	2

IC : insuffisance cardiaque

DISCUSSION

A l'heure actuelle le diagnostic de cette cardiopathie est le plus souvent réalisé en période néo-natale, d'autant plus s'il existe des lésions associées. Les formes isolées peuvent encore passer inaperçues : ce sont dans ce cas, plus que des symptômes, la découverte fortuite d'un souffle, d'une dextrocardie ou d'une anomalie sur le cliché thoracique qui font soupçonner une cardiopathie.

A/ ETUDE CLINIQUE

Les symptômes dépendent exclusivement, et les signes cliniques en très grande partie, des anomalies associées. Mais il existe néanmoins certaines particularités cliniques liées à l'anatomie de cette cardiopathie.

a) Interrogatoire :

Ø LES ANTECEDENTS (17):

L'étude des antécédents familiaux doit être minutieuse. Le risque de récurrence lorsque le père, un frère ou une soeur est atteint est de l'ordre de 2-3%. Il est plus élevé lorsque la mère est en cause (4-15%).

L'étude des antécédents prénataux et néonataux recherchera les facteurs favorisant les malformations cardiaques : rubéole congénitale, diabète, alcoolisme ou médicaments comme le lithium et les antiépileptiques. La prématurité et la dysmaturité sont également associées à une incidence accrue de cardiopathies. Le résultat des échographies foetales sera collecté. Enfin, on s'informerera de l'évolution à la naissance (souffrance néonatale, cyanose transitoire).

L'existence d'une pathologie congénitale à composante cardiovasculaire implique un examen systématique. C'est le cas des trisomies (trisomies 21/13/18), des monosomies (syndrome de Turner), des délétions partielles (syndrome du cri de chat, syndrome de Di George) et d'autres syndromes (par ex. Marfan). L'incidence de

cardiopathies est également nettement accrue en cas de malformation extracardiaque.

Ø MODE DE REVELATION

Hyperdébit pulmonaire et cyanose :

La présentation clinique peut être celle d'une CIV simple avec des signes d'hyperdébit pulmonaire (tachypnée, dyspnée, distension thoracique...)

Elle peut également être celle d'une tétralogie de Fallot avec une cyanose principalement en cas de sténose sur la voie pulmonaire. Dans ces deux cas, la symptomatologie oriente rapidement vers la réalisation d'examen complémentaires qui établiront le diagnostic si celui-ci n'a pas été fait en période anténatale.(18,19,62)

Bradycardie :

La présentation clinique peut être celle d'une bradycardie en cas de bloc atrio-ventriculaire du troisième degré. Cette bradycardie est présente à la naissance ou se déclare secondairement, à n'importe quel moment de l'évolution de la maladie.(18,20,21)

Insuffisance cardiaque :

On peut rencontrer un tableau d'insuffisance cardiaque en cas de dysfonction du ventricule systémique et/ou de fuite importante de la VAV gauche.(18,62)

Dans notre série :

Un patient n'a eu aucune symptomatologie cardiaque mais diagnostiqué à l'occasion de la découverte fortuite d'un souffle, alors que trois patients étaient découverts à l'occasion d'une détresse respiratoire dans le cadre d'une HTAP, la cyanose est retrouvée chez deux patients dans le cadre d'une CIV associée.

b) Examen général :

L'examen général doit rechercher surtout les malformations associées (fente palatine, dysmorphie faciale, imperforation anale, pied bot, spina bifida, syndrome main cœur, hypertélorisme, atrésie de l'œsophage...) et des signes en faveur de prématurité.

On analysera les paramètres tels que le poids, la taille, et le périmètre crânien en dérivations standards, et une mesure de la saturation artérielle en oxygène.

Dans notre série, on note un cas de retard staturo-pondéral. Nous ne pouvons donc pas faire une corrélation significative entre la TCGV et son retentissement sur le croissance des enfants.

c) Examen cardio-vasculaire :

Ø L'INSPECTION

On recherchera une cyanose aiguë qui est aisément reconnue alors que la cyanose chronique est rarement détectée par un oeil non averti. Elle peut être à l'origine de malaises en cas de dette en oxygène (agitation, fièvre).

La polypnée est le signe le plus précoce de l'insuffisance cardiaque alors que le tirage signe plutôt une pathologie respiratoire.

Les oedèmes sont parfois difficiles à dépister chez le nourrisson et le jeune enfant car leur siège est atypique (paupières, joues, face externe de la jambe). Une prise de poids anormale est parfois révélatrice.(17)

Ø LA PALPATION

La palpation thoracique détecte les frémissements (thrills); également le choc de pointe, surtout pour exclure une dextrocardie, et une hyperactivité cardiaque.

Les pouls se palpés aux quatre membres et aux carotides. Ils sont amples et bondissants dans les affections qui augmentent la pression différentielle (canal

artériel, régurgitation valvulaire aortique). La constatation d'une hyperpulsatilité radiale associée à une hypopulsatilité fémorale permet d'affirmer la coarctation de l'aorte. Les pouls sont diminués en cas d'obstacle cardiaque (rétrécissement aortique) ou d'hypodébit (choc).

La mesure de la pression artérielle doit se faire avec un brassard adapté à l'enfant dont le coussinet recouvre $\frac{3}{4}$ du bras. L'enfant doit être calme, rassuré et apyrétique. Les valeurs normales dépendent de l'âge, du sexe et surtout de la taille du sujet. Lorsqu'on suspecte une coarctation de l'aorte, il est important de mesurer la pression artérielle simultanément aux membres supérieurs et inférieurs.

L'hépatomégalie permet, dans une certaine mesure, de quantifier l'insuffisance cardiaque. Il faut toute fois retenir le fait que le foie peut dépasser le rebord costal sur la ligne médioclaviculaire de 3 cm chez le nourrisson, 2 cm à l'âge d'un an et 1 cm à l'âge de 4 ans.(17)

Ø L'AUSCULTATION CARDIAQUE

La valve pulmonaire est plus à droite et postérieure qu'en situation normale. Il en découle que le B2 pulmonaire peut être inaudible, ou audible uniquement au niveau de l'aïre aortique ou au bord gauche du sternum dans sa partie inférieure. De la même façon, le souffle systolique de sténose pulmonaire peut être plus bas comme dans les sténoses infundibulaires, ou audible sur la droite du sternum et simuler un souffle de sténose aortique(62,65). Il peut également être moins audible qu'un souffle classique de sténose pulmonaire.

La valve aortique étant quant à elle plus superficielle et gauche que sur un cœur normal, le B2 aortique peut être mieux entendu au foyer pulmonaire qu'au foyer aortique.

Un souffle holosystolique apical est souvent présent , concordant avec une auscultation d'insuffisance mitrale en cas d'anomalie de la valve tricuspide.(18,22,23,24,25,26,27)

Dans notre série, sur les six patients, quatre avaient un souffle à l'auscultation.

B/ Examens complémentaires

a) Electrocardiogramme :

Il n'existe pas de signes ECG spécifiques de la TCGV, mais certaines particularités électrocardiographiques sont à noter. L'inversion de la morphologie des QRS dans les dérivations droites et gauches est typique de la TCGV : on retrouve un aspect qR ou qRs(voire monophasique Q ou Qr) dans les dérivations précordiales droites, et un aspect rS ou RS dans les dérivations précordiales gauches. Cet aspect de qR pourrait être du à une hypertrophie du ventricule en position droite, mais il est très inhabituel en l'absence de TCGV malgré une hypertrophie très importante. Il est en fait lié à l'inversion des branches du faisceau de His, avec un influx électrique qui se déplace de la droite vers la gauche, à l'inverse d'un cœur normal.(18,19,24)

Enfin, l'absence d'onde Q est très fréquente dans les dérivations précordiales gauches, sans que cela ne soit pour autant spécifique de cette affection. Elle prend néanmoins beaucoup plus de valeur si elle est associée à une onde Q dans les dérivations précordiales droites.

Troubles de conduction :

Comme nous l'avons brièvement évoqué auparavant, il est d'abord assez commun de retrouver des troubles de conduction à type de BAV complets, approximativement le un dixième des enfants qui naissent avec une TCGV ont un BAV complet(62,66,67). Ils sont parfois présents dès la naissance, mais leur

fréquence augmente nettement avec l'âge et les interventions chirurgicales. Il est également possible chez un patient de retrouver des degrés variables de BAV sur différents tracés.(18,28)

Troubles du rythme :

Une ACFA est possible chez des adultes présentant une insuffisance tricuspide importante.

Des accès de tachycardie jonctionnelle sur faisceau de Wolf Parkinson White peuvent s'observer en cas de maladie d'Ebstein. Cela reste cependant très rare.(18,29)

Autres :

Les anomalies de l'onde P sont fréquentes, et peuvent indiquer une hypertrophie atriale gauche, droite ou bilatérale.

Dans notre série :

On a retrouvée chez un patient l'absence de l'onde Q en V5 V6.

b) Radiographie thoracique :

Les signes visibles sur un cliché thoracique sont bien sûr très dépendant des lésions associées à la TCGV. Mais en règle générale, la position anormale des gros vaisseaux donne un aspect inhabituel au médiastin supérieur. Sa configuration sur une radiographie de thorax de face dépend effectivement de la taille des vaisseaux, mais aussi de l'emplacement plus ou moins gauche de l'aorte, qui elle-même dépend du degré d'élargissement et de rotation cardiaque. La direction des gros vaisseaux dans leur ascension dans le médiastin supérieur influe également sur sa morphologie.

Dans le cas d'une TCGV, l'arche aortique est beaucoup plus proche du plan sagittal ; par conséquent, sa courbure n'est pas vue de manière évidente sur un cliché de face. Cette position particulière associée à la position médiane du tronc de l'artère pulmonaire peut ainsi donner un aspect de pédicule vasculaire étroit (paradoxalement, malgré l'élargissement de l'AP lié à l'hyperdébit en cas de CIV). Mais l'aorte peut parfois être visualisée sur son bord gauche sous la forme d'une ligne droite ininterrompue s'inclinant légèrement vers le dedans.

L'AG peut être anormalement élargi en cas d'IT importante et prolongée : on retrouve alors un AG débordant le bord gauche du cœur, ou un double contour de l'arc inférieur droit de la silhouette cardiaque.

Enfin, une hyper vascularisation pulmonaire peut se rencontrer en cas de shunt gauche-droit important, mais une surcharge pulmonaire et des lignes de Kerley peuvent aussi orienter vers une insuffisance de la VAV gauche. (18,19,22,24,27)

Dans notre série, deux patients avait une aspect radiologique de cardiomégalie, un autre patient avait un aspect radiologique en faveur d'une hypervascularisation pulmonaire avec cardiomégalie, et un troisième patient dont la radiographie est revenue sans particularités.

c) Echographie cardiaque :

Diagnostic anténatal

Le diagnostic anténatal est souvent difficile, mais certaines anomalies peuvent orienter l'échographiste et le pousser à adresser la patiente à un centre spécialisé qui confirmera la pathologie secondairement. Dans l'étude de Smarland (28) portant sur le diagnostic de 34 TCGV sur une cohorte de 15861 échographies obstétricales, la pathologie avait ainsi été détectée lors d'une échographie de routine dans 91% des cas.

Les principaux signes échographiques décrits sont les suivants :

1) En faveur d'une discordance atrio-ventriculaire

- Une insertion différentielle inversée des valves atrio-ventriculaires (retrouvée chez 76% des patients de cette étude).
- Une bandelette modératrice dans le ventricule postérieur et gauche qui caractérise le VMD (88% des patients de cette étude).

2) En faveur d'une discordance ventriculo-artérielle

- Un trajet anormal des gros vaisseaux. L'absence de croisement des gros vaisseaux (qui sont donc parallèles) oriente vers une discordance ventriculo-artérielle.



Figure 9: Exemple d'insertion différentielle inversée des valves atrio ventriculaires sur une coupe 4 cavités (échographie foetale).(28)

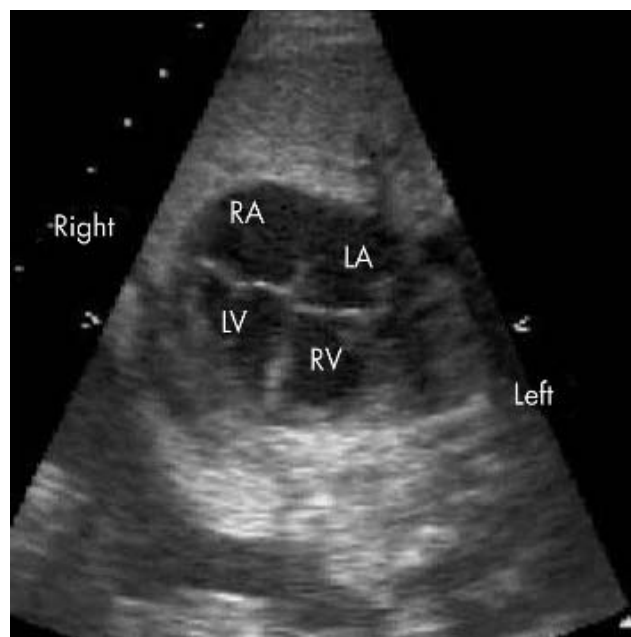


Figure 8: Exemple d'une anomalie tricuspide de type Ebstein dans le cadre d'une discordance atrio-ventriculaire (échographie foetale).(28)

RA=atrium droit ; LA=atrium gauche ; RV=ventricule droit ; LV=ventricule gauche ;
 TV=valve tricuspide ; PA=artère pulmonaire ; AO=aorte



Figure 10 : Visualisation de l'artère pulmonaire (AP) Sortant du VMG(LV), témoignant d'une discordance Ventriculo artérielle.(28)

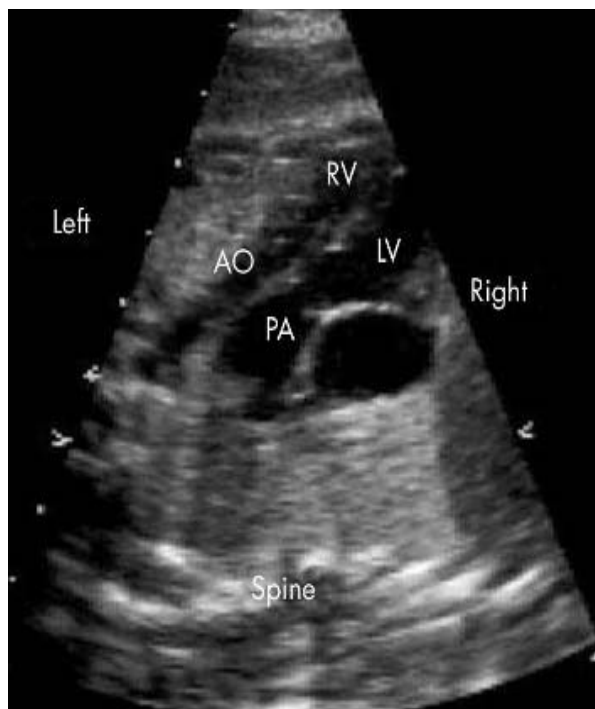


Figure 11 : Echographie fœtale mettant en évidence des gros vaisseaux parallèles, avec une aorte antérieure et à gauche de l'artère pulmonaire.(28)

RA=atrium droit ; LA=atrium gauche ; RV=ventricule droit ; LV=ventricule gauche ;
 TV=valve tricuspide ; PA=artère pulmonaire ; AO=aorte

L'œil de l'échographiste peut enfin être attirée par des lésions associées, qui, rappelons-le, concernent 90% des cas de TCGV.

Echographie post natale

L'échographie met en évidence après la naissance les mêmes anomalies que celles décrites dans le cadre du diagnostic anténatal.

Au service de Pédiatrie de CHU de Fès, l'échocardiographie doppler reste le moyen de diagnostic le plus utilisé pour le diagnostic de la TCGV, tous les patients de notre série ont bénéficié d'une échocardiographie post-natale.

Elle doit noter le situs (en situs inversus étant fréquemment associé à cette cardiopathie), et l'axe du cœur, l'association à une dextrocardie en cas de situs solitus étant encore plus fréquente. Elle se déroule ensuite en trois étapes : détermination de la discordance atrio-ventriculaire, détermination de la discordance ventriculo-artérielle, puis détermination des lésions associées.

On retrouve les critères décrits précédemment pour déterminer la discordance atrio-ventriculaire. En général, les retours veineux pulmonaires et systémiques se jettent normalement dans des atrioms en bonne position. Mais il existe une inadéquation entre les ventricules et les atrioms : l'atrium droit communique avec un ventricule de morphologie gauche tel que nous l'avons décrit plus haut, et l'atrium gauche communique avec un ventricule de morphologie droite.

La discordance ventriculo-artérielle (avec des vaisseaux transposés) est illustrée par des vaisseaux en situation antéro-postérieure, avec une aorte antérieure sortant du VMG situé à droite, et une artère pulmonaire postérieure, parallèle à l'aorte, et sortant du VMD.

Elle doit ensuite décrire les anomalies associées : présence d'une CIV cono-ventriculaire, obstacle sur la voie d'éjection du VMG, dysplasie tricuspide, maladie d'Ebstein, CIA...

L'échographie permet également d'évaluer le fonctionnement des ventricules et des valves, ce qui est particulièrement important pour le VMD qui est en position systémique. Malheureusement les calculs de volume et de masse sont mal adaptés du fait des anomalies de géométrie des ventricules qui ne fonctionnent pas à des régimes de pression adaptés.(28,62)

d) Autres examens non invasifs :

Ø TDM

L'exploration des cardiopathies congénitales par angioscanographie est une nouvelle technique proposée en complément de l'échographie cardiaque et de l'angiographie. L'échographie est l'imagerie de choix pour l'exploration des structures intracardiaques, cependant, des anomalies extracardiaques sont très souvent associées avec les anomalies intracardiaques, et parfois l'échographie cardiaque peut être insuffisante pour visualiser l'anatomie extracardiaque de façon complète, en particulier pour détecter d'éventuelles anomalies de trajets artériels ou veineux. Elle peut être également prise en défaut pour détecter des anomalies des arcs aortiques.

La technologie multicoupe a permis, en augmentant la vitesse d'acquisition de façon considérable, d'obtenir des images tridimensionnelles de qualité en routine. Les nouveaux scanners apportent ainsi des éléments importants avant une intervention, et permettent aussi un suivi postopératoire efficace.

Le scanner s'avère ainsi souvent utile pour explorer les cardiopathies congénitales, en particulier les anomalies des arcs aortiques, les anomalies de retour veineux, la coarctation aortique ou l'atrésie pulmonaire à septum ouvert.(29)

Ø IRM

L'IRM est un très bon examen morphologique et permet de retrouver toutes les anomalies précédemment décrites. Elle permet de plus d'avoir une meilleure évaluation de la fonction cardiaque par la mesure précise des fractions d'éjection, de raccourcissement, mais aussi de la détermination de la masse ventriculaire (important pour le VMG dans le cadre d'un réentraînement). Cette dernière mesure est plus aisée à obtenir en IRM car la masse est mesurée directement sur les coupes et ne passe pas par une formule. Elle permet également d'étudier la cinétique du septum et de quantifier les insuffisances valvulaires. On peut enfin rechercher des zones de fibroses ou d'ischémie myocardique.(30)

e) Cathétérisme cardiaque et angiographie :

Le cathétérisme cardiaque n'est plus un outil diagnostique dans cette cardiopathie, l'échographie suffisant en général à faire le diagnostic par le trajet caractéristique des guides placés dans les cavités cardiaques. (18,62)

L'angiographie n'a plus actuellement de place non plus dans le diagnostic ou le bilan de cette affection. (31)

C/ HISTOIRE NATURELLE

L'histoire naturelle de la TCGV est fortement liée à la dysfonction ventriculaire du VMD dont l'incidence augmente avec l'âge. Les facteurs influençant la survenue de cette dysfonction du VMD ne sont pas tous connus. Certains ont cependant été clairement mis en évidence, comme l'insuffisance tricuspide, les lésions cardiaques associées, les BAV et les antécédents de chirurgie à cœur ouvert (32,33,34,35,36,37).

Pour essayer d'appréhender ce que peut être le devenir des enfants porteurs de cette cardiopathie, il faut se pencher sur les quelques études s'intéressant à leur devenir à long terme.

a) Analyse des principales études sur l'évolution à long terme des TCGV

Etude de Graham

Parmi les études publiées sur les TCGV, celle de Graham est la plus ancienne et nous apporte quelques notions sur l'histoire naturelle de cette pathologie. Il s'agissait d'une étude multicentrique sur 19 centres, rétrospective, incluant 182 patients de plus de 18 ans répartis en deux groupes, et pour lesquels le diagnostic de TCGV avait été fait à l'âge adulte. Le premier groupe était constitué de 132 patients présentant une TCGV avec des lésions associées significatives (CIV large dans 68% des cas, sténose pulmonaire significative dans 47% des cas, atrésie pulmonaire dans 8% des cas, insuffisance tricuspide sévère dans 57% des cas, et maladie d'Ebstein dans 32% des cas). Le deuxième groupe de 50 patients présentant une TCGV sans lésions significatives associées nous intéresse particulièrement pour l'étude du devenir des TCGV isolées.

Dans ce groupe, la prévalence de l'insuffisance cardiaque chronique tout âge confondu était de 34% (contre 51% dans le groupe 1). Après 45 ans, 1 patient sur 4

porteur d'une TCGV isolée en était atteint, contre 67% dans le groupe de patients avec lésions associées. Il s'agit donc d'une complication fréquente augmentant avec l'âge, d'autant plus prévisible dans les cas de TCGV avec lésions associées. La dysfonction du ventricule systémique ou VMD (55% des cas) et l'insuffisance tricuspide (84% des cas) étaient également des complications courantes dans cette étude, sans lien statistiquement significatif avec la prévalence des lésions associées initiales. Après 45 ans, 32% des patients atteints de TCGV isolée présentaient une dysfonction du VMD (contre 56%, différence non significative, des patients avec lésions associées). Les TCGV isolées avaient également une incidence plus faible mais non nulle d'arythmie significative, de troubles de la conduction nécessitant un pacemaker ou de nécessité de chirurgie à cœur ouvert. L'insuffisance aortique faisait enfin partie des complications à prendre en compte, puisqu'elle était retrouvée chez 25% des patients du groupe 2.

L'insuffisance cardiaque en rapport avec la dysfonction ventriculaire du VMD et l'IT était donc dans cette étude une complication fréquente des TCGV, particulièrement au cours de la cinquième décennie, et ce même en l'absence de lésions associées. Elle était particulièrement liée à la dysfonction du VMD. (32,38,39,40,41,42,43,44)

Etude de Presbitero

Elle s'intéressait à 18 patients atteints de TCGV isolée dont le diagnostic avait été fait après l'âge de 16 ans. Dans cette étude, le diagnostic (tardif) de la pathologie avait été réalisé sur une anomalie de l'ECG (onde Q en V1V3), un BAV complet, une arythmie atriale paroxystique, un souffle d'insuffisance de la valve atrio-ventriculaire gauche, ou une anomalie d'un cliché thoracique de découverte fortuite.

La complication la plus précoce retrouvée dans cette série était un BAV complet, présent chez 7 patients sur 18 : dans 3 de ces cas, le BAV III était à posteriori probablement présent dès la période néonatale, il était dans 4 cas d'apparition plus tardive à 15, 30, 35, et 44 ans. Trois patients seulement avaient nécessité la mise en place d'un pacemaker. Une insuffisance tricuspide significative n'apparaissait que dans la troisième décennie et dans 12% des cas. Mais quatre des six patients âgés de plus de 50 ans présentaient une IT significative. L'arythmie supra ventriculaire apparaissait quant à elle après 40 ans chez trois des six patients, pour atteindre 5 patients sur 6 après 50 ans. Enfin, les signes d'insuffisance cardiaque chronique apparaissaient après 40 ans, et tous les patients âgés de plus de 40 ans présentaient une dysfonction du ventricule systémique.

En résumé, dans cette série et en l'absence de lésions associées, l'évolution des patients atteints de TCGV semble donc favorable jusqu'à la cinquième décennie, où l'IT, la dysfonction du ventricule systémique et l'insuffisance cardiaque deviennent presque inévitables. Cette détérioration clinique après 40 ans semble être plurifactorielle : le BAV III d'une part, l'association IT-dysfonction du VMD et les arythmies favorisées par l'augmentation des pressions artérielles G d'autre part. Le cas de la valve tricuspide est un peu particulier : elle semble devenir significativement fuyante avec l'âge, mais il est difficile de faire la part des choses entre la responsabilité de l'IT dans la survenue de la dysfonction du VMD, et la responsabilité de la dysfonction du VMD dans la majoration de l'IT par dilatation de l'anneau tricuspide. Il existe également d'autres facteurs à l'origine de la dysfonction du ventricule systémique ; une des hypothèses serait l'inadaptation du réseau coronaire droit à la fonction systémique du VMD. Par ailleurs, la dysfonction du VMG semble avoir une incidence faible, favorisée par la sténose pulmonaire. (45)

Etude de Beauchesne

Elle reprenait le registre des TCGV vues entre 1986 et 2000 avec les critères d'inclusion suivants : TCGV avec deux ventricules bien formés, et première consultation dans l'institution après l'âge de 18 ans. 73 patients répondaient à ces critères, et 44 de ces 73 patients inclus n'avaient jamais eu de chirurgie cardiaque auparavant. Le diagnostic avait été réalisé après 18 ans chez 29 des 44 patients (5 après 60 ans), et 1 patient sur 2 seulement présentaient des lésions associées. Ce faible pourcentage de lésions associées s'expliquant par le fait que ces patients avaient atteint l'âge adulte sans avoir eu besoin de chirurgie. Ils avaient donc des formes moins graves de TCGV ce qui leur avait permis de traverser l'enfance en restant asymptomatique. Une IT supérieure ou égale à $\frac{3}{4}$ était notée chez 26 des 44 malades : 16 d'entre eux avaient une valve tricuspide anormale, 12 une malformation de type Ebstein, 4 une dysplasie. En moyenne, la fraction d'éjection des VMD était abaissée à 41%, et la capacité fonctionnelle des patients à l'effort était altérée. Une dyspnée était le symptôme le plus fréquent, présent chez 20 des 44 patients.

Au cours du suivi, 2/3 des patients ont eu besoin d'une chirurgie à un âge moyen de 44 ans. Dans tous les cas, il s'agissait d'un remplacement de la valve tricuspide plus ou moins associée à un autre geste (cure de CIV, de CIA...). (46)

b) Dysfonction du VMD et insuffisance tricuspide

Ces études viennent donc toutes souligner le fait que l'évolution vers l'IT et la dysfonction du VMD est le problème majeur des patients avec TCGV sans lésion significative associée. Elles soulignent que les patients porteurs d'une TCGV isolée atteignant l'âge adulte sans avoir posé de problème auparavant montrent les premiers signes d'une défaillance du ventricule systémique autour de 20 ans. Après

40 ans, un à deux tiers d'entre eux présentent une dysfonction du VMD avérée avec en corollaire une IT significative. Elles montrent également qu'à cet âge seule une correction classique est réalisable, à type de plastie ou de remplacement valvulaire tricuspide. Malheureusement, les résultats de la chirurgie tricuspide sur un ventricule droit défaillant en position systémique sont très décevants avec par exemple une survie 53% à 5 ans dans la série de Hraska.(47,48)

Il ne faut néanmoins pas penser que ces études reflètent l'évolution de toutes les formes isolées de TCGV. Elles ne s'intéressent en effet qu'aux formes vues à l'âge adulte et/ou non opérées avant, et occultent toutes les formes qui se sont compliquées au cours de l'enfance ou de l'adolescence. Les séries chirurgicales sur les corrections classiques ou anatomiques comptent un nombre non négligeable de formes isolées principalement compliquées d'IT et de dysfonction du VMD, qui nécessitent une prise en charge chirurgicale avec des résultats variables(49,50,51). Du fait de ce biais les études sur le long terme donnent une vision certainement trop optimiste de l'histoire naturelle de cette cardiopathie. Ne possédant pas d'études de cohorte suivie de la naissance à l'âge adulte, on ne peut donc que supposer que l'espérance de vie sans dysfonction du VMD et sans IT doit se situer quelque part entre l'enfance et quarante ans...

Par contre, il est probablement faux de penser que ces patients ont potentiellement une espérance de vie normale dans nos pays. En effet même si certains cas de découverte fortuite chez des personnes âgées existent, ils sont anecdotiques par rapport à l'ensemble des formes compliquées retrouvées dans la littérature.

c) Bloc auriculo-ventriculaire

Il s'agit d'une complication classique et fréquente de cette cardiopathie. Elle peut survenir à tous les âges, y compris en période anténatale. Elle est due à l'anatomie très particulière des voies de conduction. Sa prévalence dans la population des TCGV serait aux alentours de 30%. 5 à 10% des patients porteurs d'une TCGV naîtraient avec un BAV du 3^{ème} degré. L'incidence serait ensuite de 2% par an(6,47). La survenue d'un BAV III est un facteur péjoratif pour l'évolution ; en plus d'être responsable de morts subites, sa survenue accélère l'évolution vers la dysfonction ventriculaire et l'insuffisance cardiaque. Cette complication est fortement favorisée par la chirurgie (47)(c'était d'ailleurs particulièrement le cas avant que De leval n'introduise la fermeture de CIV par voie gauche).

o TRAITEMENT

A/ Cas des transpositions corrigées isolées :

L'attitude actuelle est d'être conservateur, et de n'intervenir que tardivement, uniquement lors de l'apparition des symptômes liés à l'apparition d'une IT significative associée à une dysfonction du ventricule morphologiquement droit. Malheureusement l'évolution après chirurgie tricuspide est en général très défavorable. De plus, dans ce type d'atteinte, du fait de l'absence d'une CIV ou d'une sténose pulmonaire maintenant un régime de pressions élevées dans le VMG, celui-ci est complètement dépréparé. Il est donc impossible, au moment où surviennent la dysfonction du VMD et l'IT, de le remettre directement en position systémique. Il faut donc, à ce stade-là, passer par une phase de ré-entraînement à l'aide d'un cerclage de l'artère pulmonaire si cela est encore possible. Ca ne l'est plus malheureusement au-delà d'un certain âge, et il faut alors se contenter d'une chirurgie de réparation ou de remplacement de la valve tricuspide, voire même envisager une transplantation.(8)

B/ Cas des transpositions corrigées avec lésions associées :

a) Traitements palliatifs:

- *Shunt systémico-pulmonaire*

Un shunt systémico-pulmonaire est réalisé en cas de forme avec sténose pulmonaire. Il permet d'attendre que l'enfant ait grandi afin de lui proposer ensuite une correction qui sera dans l'idéal une correction anatomique de type Rastelli.

- *Cerclage de l'artère pulmonaire*

Il est en général réalisé pour limiter le débit dans l'artère pulmonaire en cas de shunt gauche-droit important, permettant là aussi d'attendre la croissance de l'enfant et de lui proposer secondairement une correction qui sera au mieux anatomique, un double switch dans ce cas. Le cerclage peut bien sûr servir à réentrainer un VMG dépréparé quand l'évolution du VMD n'est pas satisfaisante et que l'on veut mettre le VMG dépréparé en position systémique, cette préparation rendue possible par la réalisation d'un cerclage de l'artère pulmonaire qui entraîne une augmentation de la post-charge du VMG, et par là même une hypertrophie myocardique (8,52,53,54).

b) Correction classique :

Elle consiste à fermer la CIV, réparer ou remplacer la valve tricuspide, et traiter la sténose sur la voie pulmonaire en la conservant si possible ou en mettant en place un tube VD-AP. Cette attitude ne s'attaque pas à la physiopathologie de la TCGV. Elle laisse en effet le VMD en position systémique et le VMG en position pulmonaire.

Cette chirurgie était associée dans la série de Necker à une mortalité opératoire de 16%, avec un taux de BAV complet post-opératoire de 27%. Pour les patients atteints de TCGV sans sténose pulmonaire, la survie à 10 ans était de 71%, mais seuls 24% des patients vivants n'avaient pas eu besoin d'une chirurgie tricuspide. Les patients présentant une sténose pulmonaire avaient une survie

équivalente mais avec une nécessité moindre de chirurgie tricuspide ; la survie sans intervention à 10 ans était de 50%. La nécessité d'implantation d'un pace maker pour BAV était également moindre. Les résultats de la correction classique sont très décevants : c'est pour cette raison que s'est développée, à partir des années 1990, la stratégie consistant à remettre le VMG en position systémique.(8,47)

c) Correction anatomique :

Les mauvais résultats de la correction classique et l'évolution presque systématiquement défavorable de la maladie après 40 ans ont poussé les équipes à adopter une attitude plus agressive tentant de rétablir une circulation <<physiologique>>. Cette attitude s'est matérialisée par l'introduction du double switch en 1990 par ILBAWI. Cette opération associe un switch à l'étage auriculaire (par une intervention de Senning ou de Mustard), à un switch à l'étage artériel ou à une procédure de Rastelli en cas de sténose pulmonaire. L'intervention rétablit donc une circulation physiologique avec un AD se jetant dans un ventricule morphologiquement droit, se jetant lui-même sur une artère pulmonaire, et un AG se jetant dans un ventricule morphologiquement gauche s'ouvrant sur l'aorte. Le VMG retrouve donc sa position systémique et le VMD sa position pulmonaire.

Un certain nombre de conditions sont nécessaires à la réalisation de ce type de correction. Le VMG doit en effet être de taille et de fonction normales. Mais il doit également être préparé pour pouvoir subir des pressions systémiques, ce qui est le cas en présence de CIV large, d'une IT importante avec hypertension artérielle pulmonaire, ou en cas de cerclage de l'artère pulmonaire.(8,49,55)

- *Intervention de Senning :*

L'intervention de Senning a l'avantage de n'utiliser que du tissu atriale natif, et est la technique de référence pour le switch à l'étage atrial. Elle n'est en revanche pas toujours possible, par exemple en cas de dextrocardie. (56, 57,58)

A

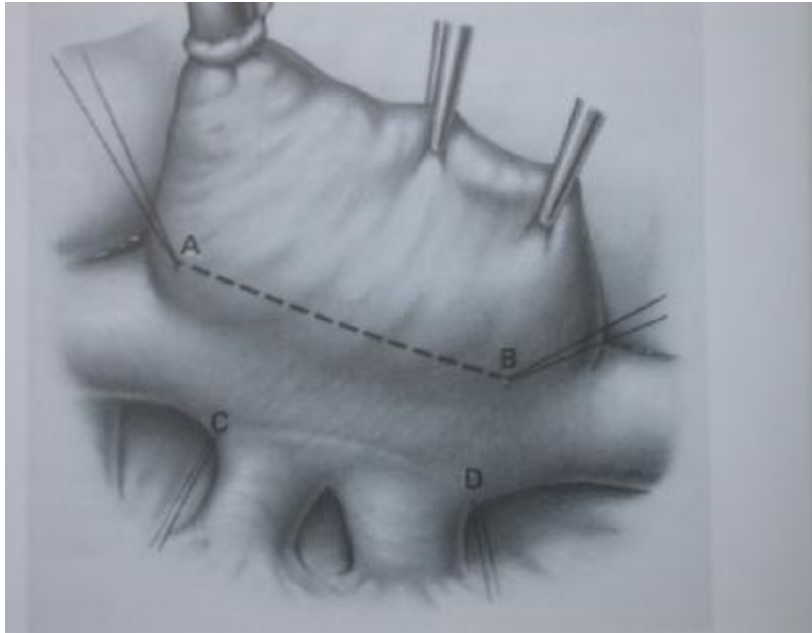


Figure 12 : Intervention de Senning (Etape A) (22)

B



Figure 13 : Intervention de Senning (Etape B) (22)

C

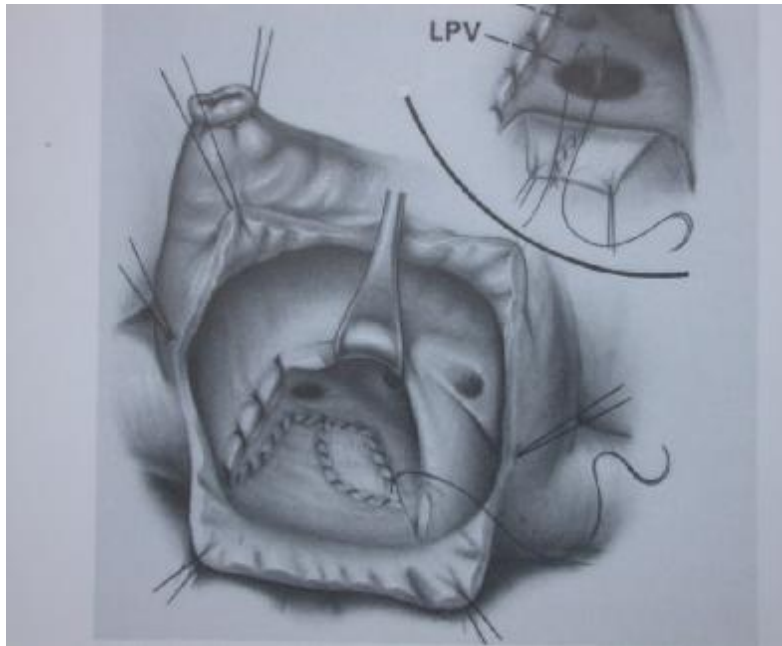


Figure 14 : Intervention de Senning (Etape C) (22)

D

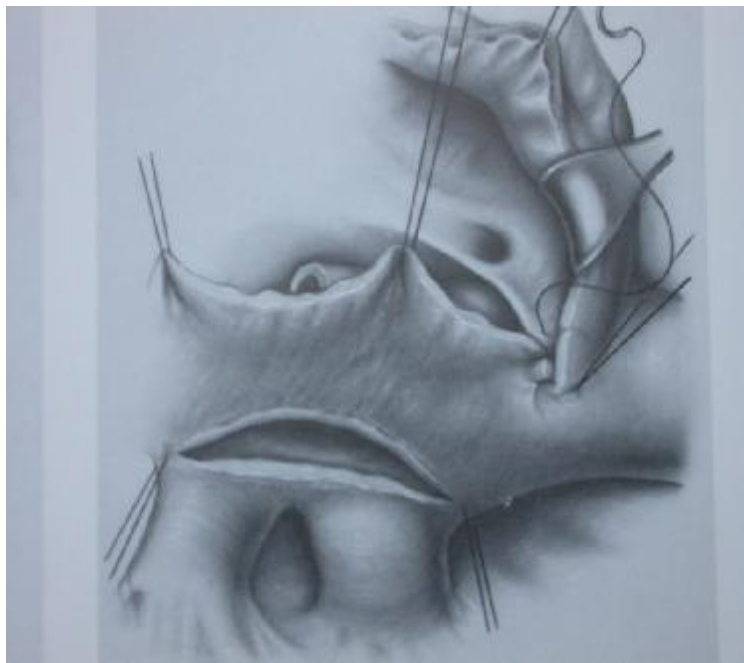


Figure 15 : Intervention de Senning (Etape D) (22)

E

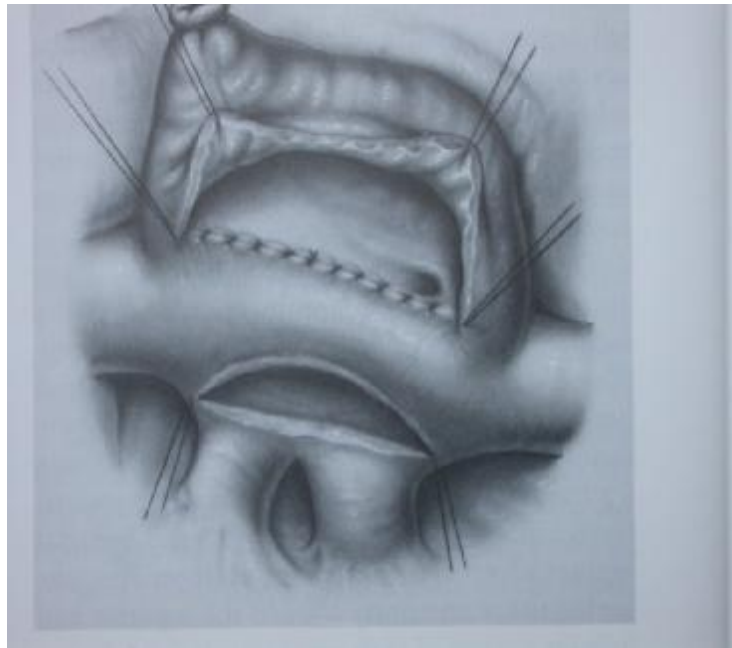


Figure 16 : Intervention de Senning (Etape E) (22)

F

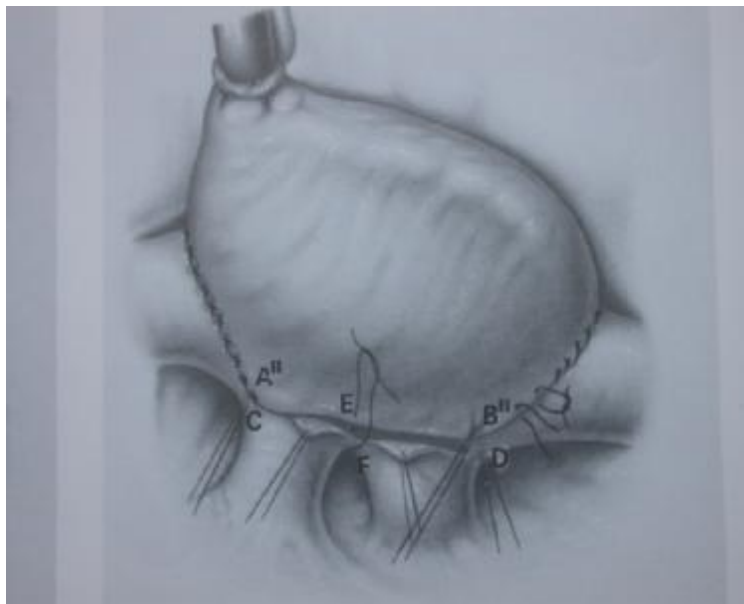


Figure 17 : Intervention de Senning (Etape F) (22)

La première étape est d'ouvrir l'atrium droit en confectionnant un lambeau (A ; B). On utilise ensuite le septum inter atrial pour cloisonner l'atrium gauche en laissant les veines pulmonaires d'un côté et la VAV gauche de l'autre (C). L'atrium gauche est alors incisé entre les veines pulmonaires droites et le septum inter atrial (D) pour permettre d'aller suturer le lambeau d'atrium droit sur le pourtour de la CIA (E). L'ultime étape est de suturer la berge de l'incision atriale gauche à la berge atriale droite(F).

- *Intervention de Mustard :*

L'intervention de Mustard n'est réalisée qu'en cas d'impossibilité du Senning. L'évolution à long terme est en effet moins favorable avec notamment plus de sténoses sur les chenaux caves avec la rétraction et les calcifications du patch. La première étape est de prélever à l'ouverture un large patch de péricarde (A) qui sera découpé de façon à lui donner une forme de <<pantalon>>(B). L'atrium droit est alors ouvert et la CIA élargie(C). Le patch est ensuite suturé de façon à canaliser les deux veines caves vers la VAV gauche (D ; E ;F). Pour finir, l'atrium droit est fermé.

(56,59)

A

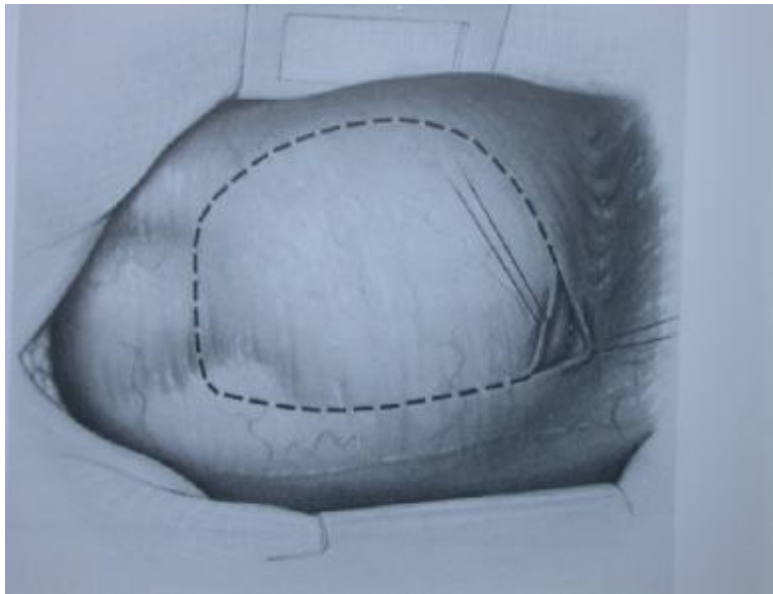


Figure 18 : Intervention de Mustard (Etape A) (22)

B

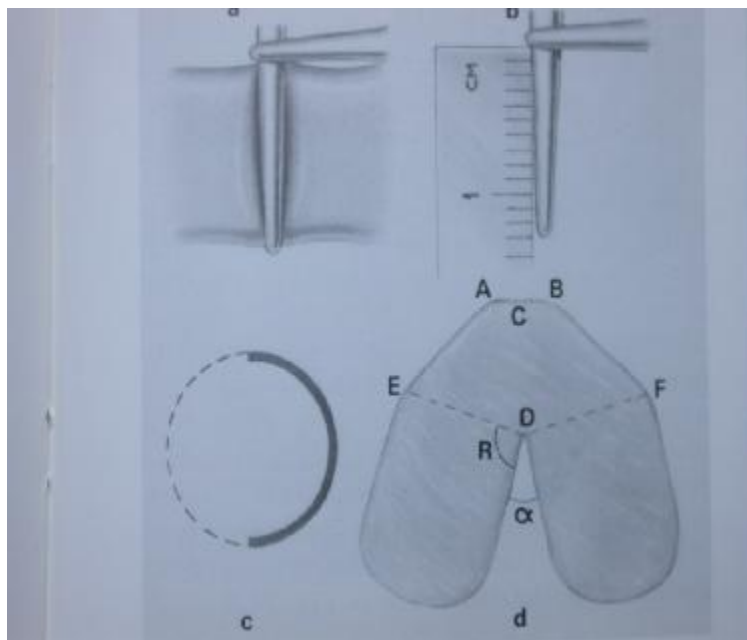


Figure 19 : Intervention de Mustard (Etape B) (22)

C

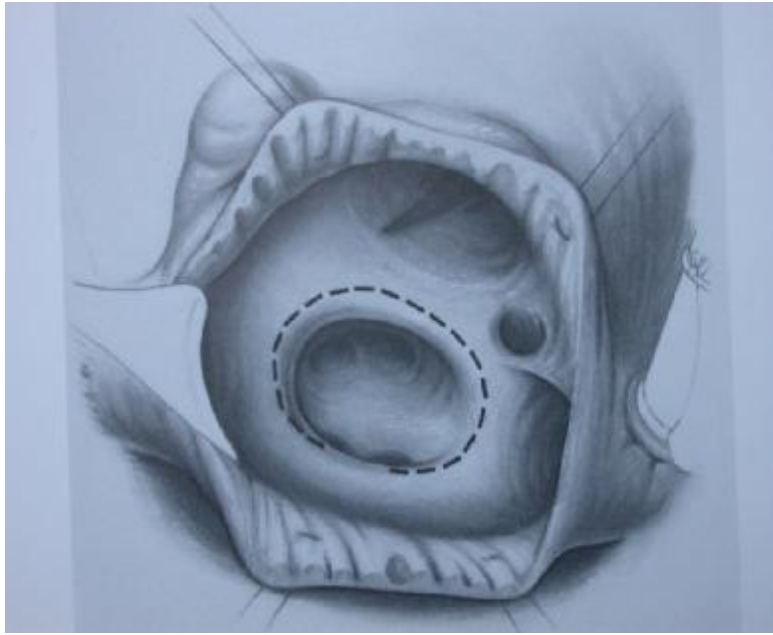


Figure 20 : Intervention de Mustard (Etape C) (22)

D

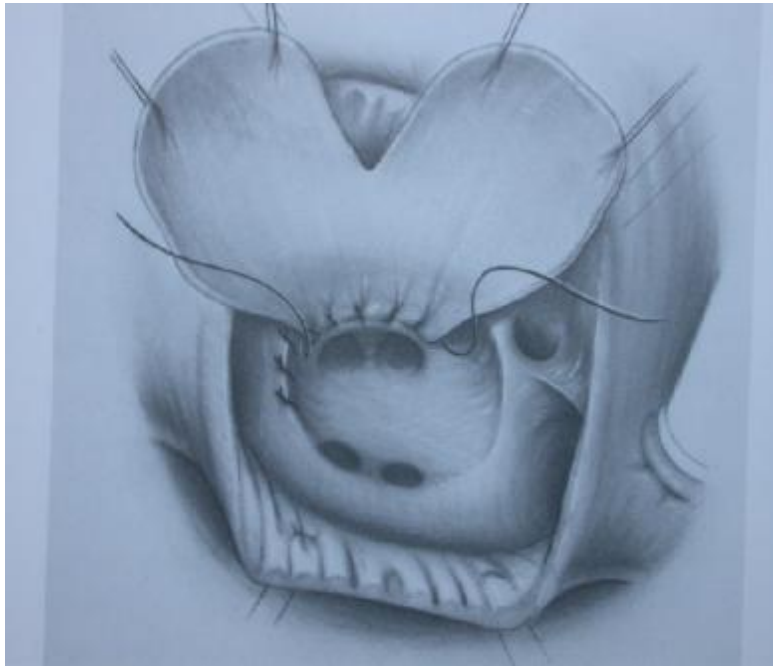


Figure 21 : Intervention de Mustard (Etape D) (22)

E

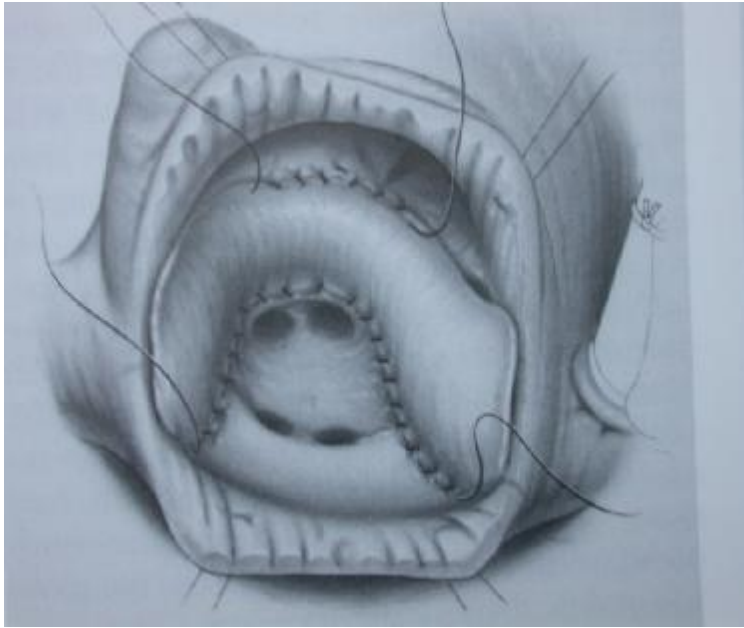


Figure 22 : Intervention de Mustard (Etape E) (22)

F

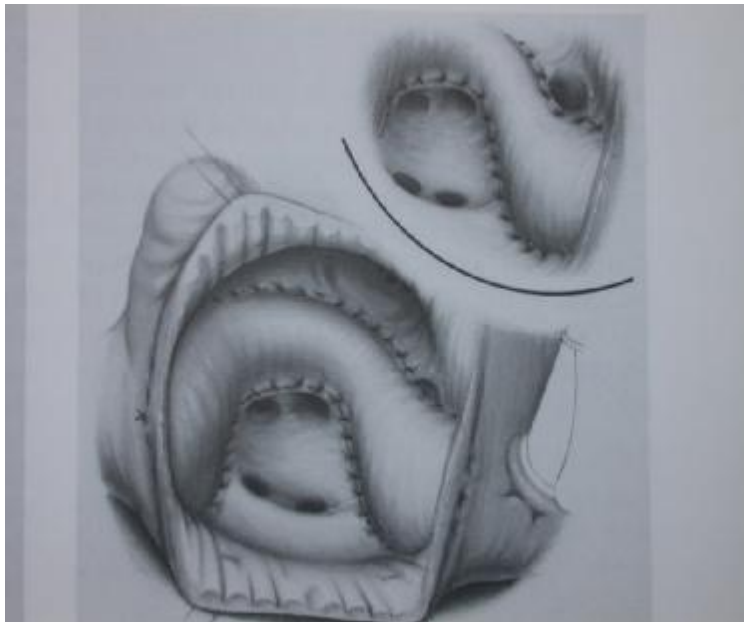


Figure 23 : Intervention de Mustard (Etape F) (22)

- *Intervention du switch artériel :*

Cette technique est utilisée dans la double discordance sans sténose pulmonaire avec ou sans CIV. La première étape est la transection de l'aorte. Les artères coronaires sont ensuite désolidarisées du culot aortique et mobilisées. L'artère pulmonaire est ensuite transectionnée à son tour et les artères pulmonaires largement mobilisées. On réimplante ensuite les artères coronaires sur le néo culot aortique qui est suturé à l'aorte. Le néo-culot pulmonaire est ensuite reconstruit à l'aide de péricarde autologue et suturé au tronc de l'artère pulmonaire préalablement transposée en avant de l'aorte (manœuvre de Lecompte). Les schémas ci-dessous illustrent un switch artériel dans le cadre d'une TGV et non d'une TCGV.(6,59,60)

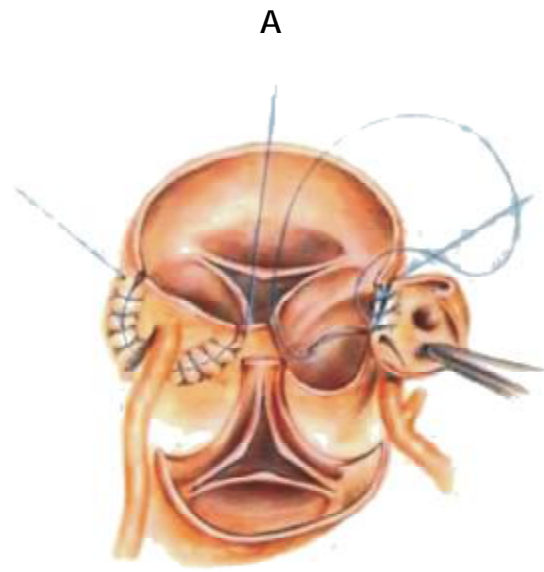


Figure 24 : Switch artériel dans le cadre d'une TGV et non d'une TCGV (60).

A : Réimplantation des coronaires sur le vaisseau postérieur né du VG et qui deviendra l'aorte.

B : Abouchement du vaisseau antérieur qui deviendra l'AP, au ventricule antérieur qui devient non systémique.

- *Intervention de Rastelli :*

Cette technique est utilisée en cas d'obstruction sur la voie pulmonaire associée à une CIV. La première étape est de tunneliser le ventricule gauche vers l'aorte au travers de la CIV(A ;B). La partie basse est fermée par l'atriotomie, la partie haute par la ventriculotomie réalisée sur le VMD. La seconde étape consiste à mettre en place un tube prothétique entre le VMD et le tronc de l'artère pulmonaire (C).(59)

A

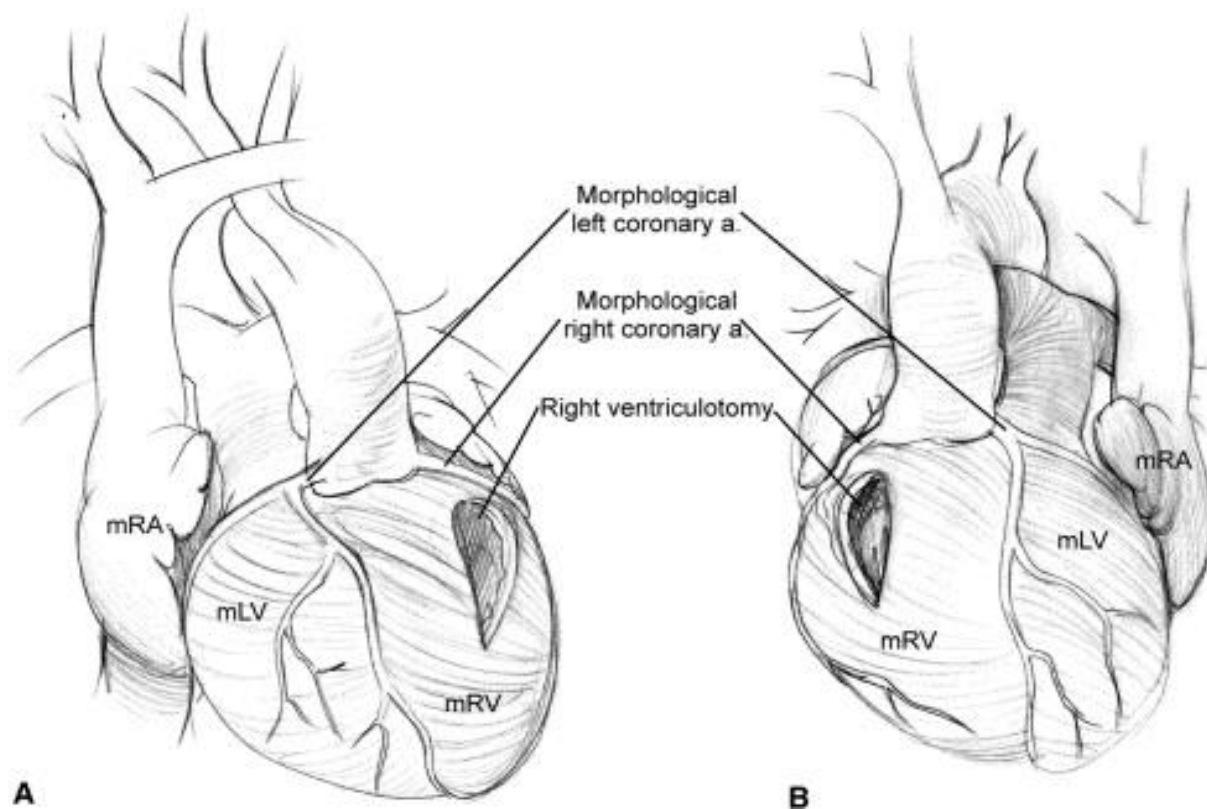


Figure 25 : Intervention de Rastelli (Etape A) (22)

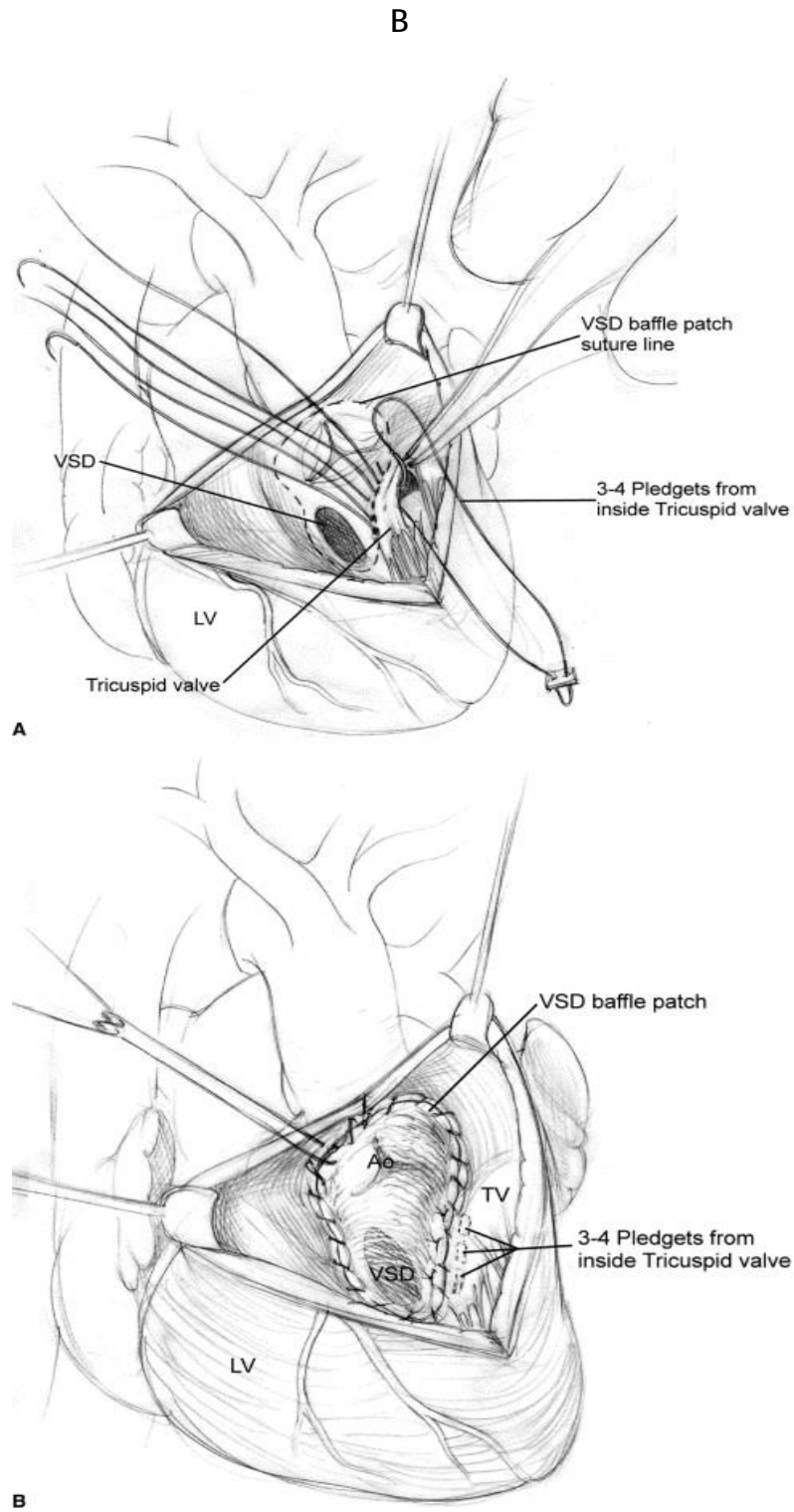


Figure 26 : Intervention de Rastelli (Etape B) (22)

C

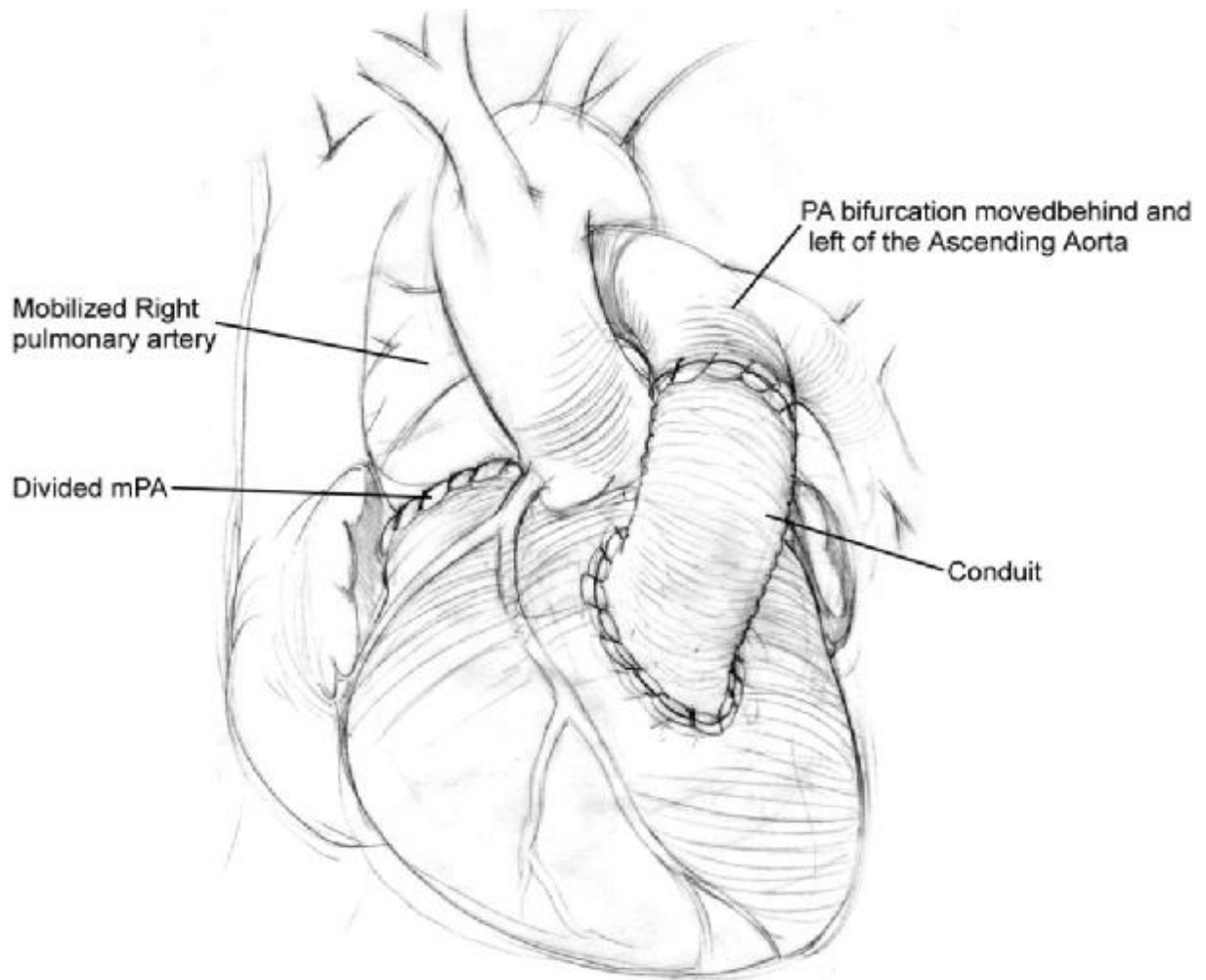


Figure 27 : Intervention de Rastelli (Etape C) (22)

d) Réparation à un ventricule :

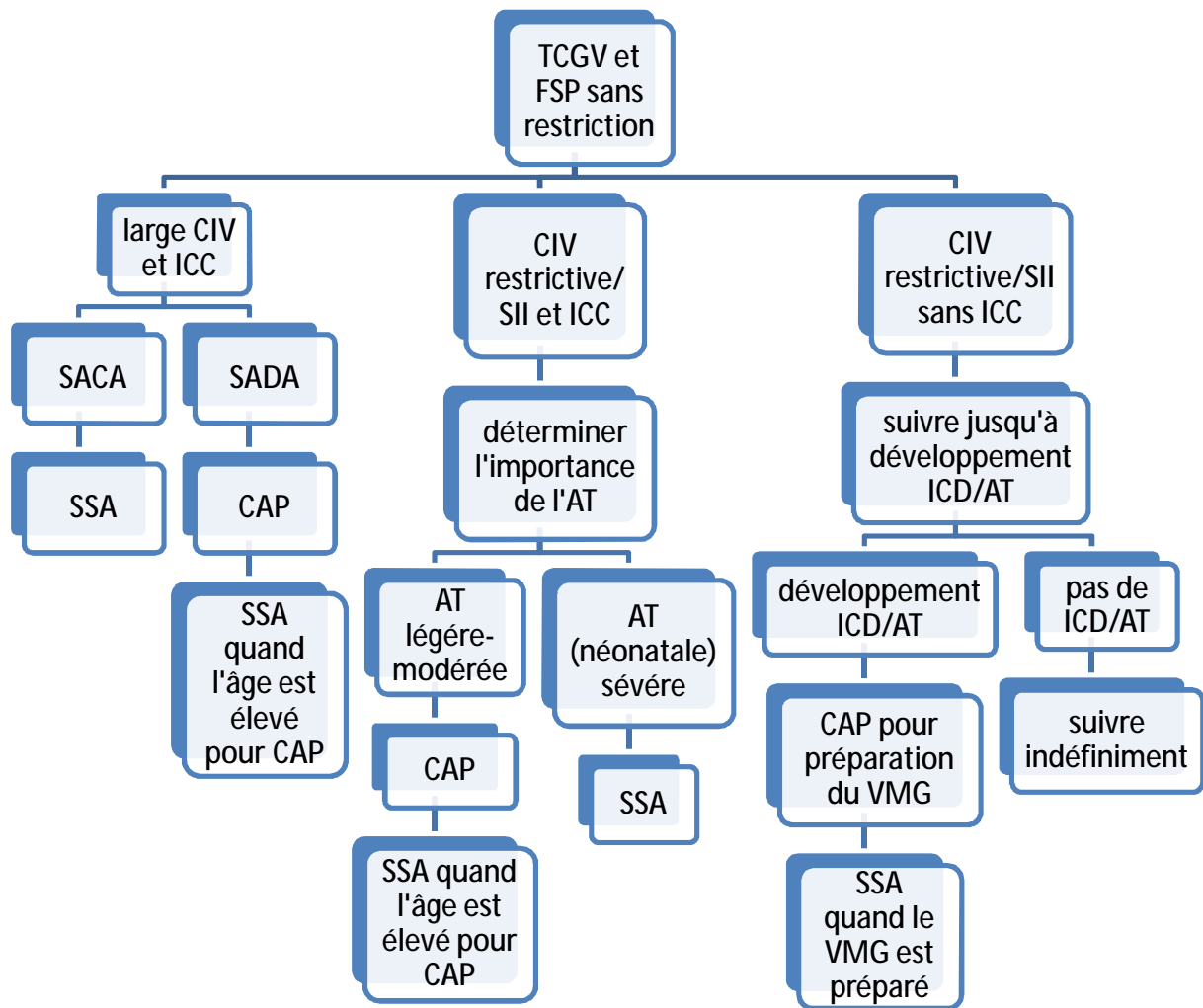
Elle se fait en réalisant une dérivation cavo-pulmonaire totale. Cette stratégie est adoptée quand un des ventricules est hypoplasique ou que la CIV ne peut pas être fermée du fait d'une valve atrio-ventriculaire à cheval (dite <<straddling valve>>).(8)

e) Réparation à un ventricule et demi :

Cette stratégie peut être employée en cas de CIV associée à une sténose pulmonaire incomplète. Le ventricule gauche est tunnelisé vers l'aorte au travers de la CIV. Seule la veine cave inférieure est tunnelisée vers la valve tricuspide à l'étage atrial. On réalise ensuite un Glenn bidirectionnel. Cette technique a l'avantage de ne pas mettre en place de tube prothétique entre le VMD et l'AP qu'il faudra changer à moyen terme. Le VMD est partiellement déchargé, et le switch atrial est simplifié puisque seule la veine cave inférieure est tunnelisée.(8,61)

f) Transplantatio cardiaque :

C'est l'option à adopter en cas de dysfonction biventriculaire qu'aucune correction chirurgicale ne pourra améliorer.(49)



TCGV : transposition corrigée des gros vaisseaux ; FSP : flux sanguin pulmonaire ; CIV: communication inter-ventriculaire ; ICC : insuffisance cardiaque congestive ; SACA : situs auriculaire concordance apicale ; SADA : Situs auriculaire discordance apicale ; SSA : Senning-switch artériel ; CAP : cerclage de l'artère pulmonaire ; SII : septum inter-ventriculaire intact ; AT : atrésie tricuspide ; ICD : insuffisance cardiaque droite ; VMG : ventricule droit morphologiquement gauche

Figure 28 : Exemple d'arbre décisionnel concernant la prise en charge des TCGV (49)

CONCLUSION

En conclusion de notre travail rétrospectif, il ressort que la transposition corrigée des gros vaisseaux est une affection très rare dans notre contexte. Elles sont grevées d'une morbidité importante qui retentit de façon considérable sur la vie des patients.

Cette morbidité importante est due le plus souvent à un retard diagnostique expliqué par :

- ü La compatibilité de cette pathologie avec une vie normale.
- ü L'absence de signes cliniques fonctionnels apparents à la naissance pour la majorité des patients.
- ü La consultation tardive des patients par négligence et ignorance des parents ou difficultés d'accès au système de soin de base chez la plupart de la population rurale.
- ü Le manque de moyens, et l'absence de couverture sociale qui retardent la prise en charge.

Ces données suggèrent qu'il convient de proposer certaines recommandations :

- La sensibilisation des pédiatres qui sont souvent amenés à voir les premiers ces enfants.
- La formation d'un nombre suffisant de cardiologues pédiatres.
- L'éducation des parents sur l'importance d'un diagnostic précoce et l'intérêt d'une surveillance spécialisée à long terme de leurs enfants cardiaques afin de prévenir les complications pré et post-opératoires.
- L'accès rapide à la consultation et à l'hospitalisation.
- L'amélioration de la prise en charge chirurgicale découle non seulement des services de chirurgie cardiovasculaire mais dépend surtout d'une couverture financière des frais chirurgicaux par une caisse sociale.

- La tendance vers le dépistage anténatal de cette cardiopathie congénitale chez les femmes à risque devrait être possible par une collaboration entre cardiologue pédiatre expérimenté en échographie fœtale et obstétriciens.
- La coordination multidisciplinaire pour la prise en charge des enfants cardiaques: obstétriciens, pédiatres, cardiopédiatres, chirurgiens cardiovasculaire et réanimateurs formés à ces problèmes cardiovasculaires de l'enfant.

Ainsi l'amélioration de la qualité de la prise en charge diagnostique et thérapeutique doit permettre de réduire au maximum la morbidité et la mortalité spontanées ou chirurgicales de cette cardiopathie congénitale et donner des résultats fonctionnels de bonne qualité à long terme.

RESUME

La transposition corrigée des gros vaisseaux demeure la pathologie la plus rare des cardiopathies congénitales, son évolution est dominée par la survenue d'une dysfonction du ventricule gauche morphologiquement droit.

A travers un travail rétrospectif réalisé au service de pédiatrie au CHU HASSAN II de Fès sur les malades hospitalisés ou vus en consultation. L'objectif est de préciser les aspects cliniques, paracliniques surtout souligner l'intérêt de l'échocardiographie, et de montrer les aspects thérapeutiques. Six cas de transposition corrigée des gros vaisseaux ont été colligés dans le service de pédiatrie du CHU HASSAN II Fès. Ainsi nous avons recueilli les données cliniques, échographiques, thérapeutiques et évolutives pour chaque patient.

Dans 3 cas la cyanose était le symptôme clinique révélateur dans le cadre d'une CIV associée, la détresse respiratoire est retrouvée dans 3 cas dans le cadre d'une HTAP associée, alors que la découverte fortuite d'un souffle est retrouvée dans un cas.

Au niveau des données échographiques la forme isolée de la TCGV isolée n'est retrouvée que chez un seul patient, les 5 autres patients présentent une TCGV avec lésions associées dominées par la CIV qui est retrouvée chez 4 patient, l'aspect du VMD est hypertrophique dans 4 cas et hypoplasique dans 2 cas.

On a instauré un traitement médical à base de diurétiques chez 4 des patients, un patient a bénéficié d'une intervention chirurgicale pour coarctation de l'aorte, et un patient est programmé pour cerclage de l'artère pulmonaire. L'évolution est surtout marquée par la survenue de l'insuffisance cardiaque dont les signes ont été retrouvés chez 2 des patients.

SUMMARY

Corrected transposition of great arteries disease remains the rarest of congenital heart disease, its evolution is dominated by left ventricular dysfunction morphologically right.

Through a retrospective study about five cases of corrected transposition of great arteries conducted at the pediatric department CHU Hassan II of Fez, all patients are hospitalized or seen in consultation. The aim is to study the clinical, paraclinical aspect, emphasize the importance of echocardiography, and show the therapeutic aspects.

In 2 cases the cyanosis was the revealing clinical symptoms, in one case a VSD was associated, respiratory distress is found in 3 cases linked to pulmonary arterial hypertension, whereas holosystolic murmur is discovered in one case .

Isolated form of TCGV only found in one case, four patients have lesions associated with TCGV which is dominated by VSD in 4 cases, while the appearance of the VMD is hypertrophic in 3 cases and hypoplastic in one case.

Diuretic treatment is indicated for four patients, one patient underwent a surgery for aortic coarctation, and one patient is scheduled for pulmonary artery banding. The evolution is especially marked by heart failure which were found in two cases.

ملخص

التغير المصحح لوضع الشرايين الكبيرة يعد من أندر أمراض القلب الخلقية و تطوره يؤدي إلى اختلال وظيفي للبطين الأيسر.

من خلال دراسة استعادية بجناح طب الأطفال بالمركز الإستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس أجريت على مرضى بالمستشفى أو حالات الفحص السريري, بهدف توضيح الحالات السريرية و التحاليل و الفحوصات الخاصة و التأكيد على أهمية الموجات فوق الصوتية للقلب و الجوانب العلاجية, تم تسجيل ست حالات بالمركز المذكور, فقد حصلنا على معطيات سريرية , موجات فوق صوتية للقلب, معطيات علاجية و تطور حالة كل من المرضى .

في ثلاث من الحالات, الزرقة كانت العرض الكاشف لثقب البطينين, ضيق التنفس سجل لدى ثلاث من حالات فرط ضغط الدم الشرياني الرئوي في حين تم تسجيل نفاث قلبيا بالصدفة لدى حالة واحدة.

على مستوى معطيات الموجات فوق الصوتية للقلب الكاشفة للتغير المصحح لوضع الشرايين الكبيرة قد تم تسجيلها لدى مريض واحد. أما الخمس الحالات الأخرى كانت تعاني من أمراض مرافقة للمرض السالف ذكره, أغلبها ثقب البطينين الذي تم تسجيله لدى أربع حالات . حالة البطين الأيسر كان منتفخا لدى أربع مرضى و متقلص لدى اثنان منهم .

خضع أربع مرضى لعلاج بمدرات البول . استفاد مريض واحد من عملية جراحية لتضييق الشريان, و من المقرر أن يخضع آخر لربط الشريان الرئوي, التطور يؤدي غالبا لقصور في القلب الذي تم العثور على أعراضه لدى اثنان من المرضى.

BIBLIOGRAPHIE

1 : Anderson, R. C., Lillehei, C. W., and Lester, R. G.

Corrected transposition of the great vessels of the heart.

Pediatrics, 20, 626. (1957).

2: Siew Yen Ho, Edward J Baker, Michael L Rigby, Robert H Anderson. Congenital Heart Disease morphologic and clinical correlations.

3 : Van Praagh R, Papagiannis J, Grünenfelder J, Bartram U, Martanovic P. Am Heart J. Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: medical and surgical implications. 1998 May;135(5 Pt 1):772-85.

4: Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJC. Anatomic types of single or common ventricle in man, morphologic and geometric aspects in sixty autopsied cases. Am J Cardiol 1964;13:367-86.

5 : Van Praagh R. Segmental approach to diagnosis. In: DC Fyler, editor. Nadas' pediatric cardiology. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1992. p. 27-35.

6: Kirklin. Kirklin & Barratt-Boyes Cardiac Surgery Third edition.

7: Carey LS, Ruttenberg HD. Roentgenographic features of congenital corrected transposition of the great vessels. AJR 1964; 92:623.

8:Antonio F. Corno. Pierluigi Festa. Congenital heart defects.

9: Losekoot TG, Anderson RH, Becker AE, Danielson GK, Soto B. Congenitally corrected transposition, New York Churchill Livingstone, 1983.

10: Allwork SP, Bentall HH, Becker AE, Cameron H, Gerlis LM, Wilkinson JL, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries: morphologic study of 32 cases. *Am J Cardiol* 1976; 38:910.

11: Anderson KR, Danielson GK, McGoon DC, Lie JT. Ebstein's anomaly of the left-sided tricuspid valve. Pathological anatomy of the valvular malformations. *Circulation*. 1978;58;187.

12: Hosseinpour AR, McCarthy KP, Griselli M, Sethia B, Ho SY. Congenitally corrected transposition: size of the pulmonary trunk and septal malalignment. *Ann Thorac Surg*. 2004 Jun;77(6):2163-6.

13: Anderson RH. The conduction tissues in congenitally corrected transposition. *Ann Thorac Surg*. 2004 Jun;77(6):1881-2.

14 : Hosseinpour A-R, McCarthy KP, Griselli M, Sethia B, Ho SY. Congenitally corrected transposition: size of the pulmonary trunk and septal malalignment. *Ann Thorac Surg* 2004;77: 2163-6.

15 : Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL.

The conducting tissues in congenitally corrected transposition.

Circulation 1974;50:911-23.

16 : Anderson RH, Arnold R, Wilkinson JL.

The conducting system in congenitally corrected transposition. Lancet 1973;1: 1286-8.

17 : M. Massin, S. Malekzadeh-Milani et H. Dessy

Diagnostic des cardiopathies congénitales

Diagnosis of congenital heart diseases

Unité de Cardiologie pédiatrique, Hôpital Universitaire des Enfants Reine Fabiola,
ULB.

18 : HONEY M. Br Heart J.

The diagnosis of corrected transposition of the great vessels. 1963 May;25:313-33.

19 : Friedberg DZ, Nadas AS. Clinical profile of patients with congenital corrected transposition of the great arteries. A study of 60 cases. N Engl J Med 1970;282:1053.

20 : Cardell BS. Corrected transposition of the great vessels. Br Heart J 1956; 18:186.

21 : Lev M, Fielding RT, Zaeske D. Mixed Levocardia with ventricular inversion (corrected transposition) with complete A-V block. Am J Cardiol. 1963;12:875.

22: Stark J. Surgery for congenital heart defects, third edition.

23 : Badawi, H. S., Badr, M. K., Habib, Y. A., Jonsson, B., Khadr, A., Khalil, H., and Tawfick, I.

Corrected transposition of the great vessels. Amer. Heart J., 62, 119. (1961).

24 : Gasul, B. M., Graettinger, J. S., and Bucheleres, G. Corrected transposition of the great vessels. J. Pediat., 55, 180. (1959).

25 : Goodman, A. H., and Kuzman, W. J.

Functionally corrected transposition of the great vessels without significant associated defects. Amer. Heart J., 61, 811. (1961).

26: Kjellberg, S. R., Mannheimer, E., Rudhe, U., and Jonsson, B.

Diagnosis of Congenital Heart Disease. The Year Book Publishers, Chicago. (1959).

27 : Schiebler, G. L., Edwards, J. E., Burchell, H. B., DuShane, J. W., Ongley, P. A., and Wood, E. H.

Congenital corrected transposition of the great vessels: a study of 33 cases. *Pediatrics*, 27, 851. (1961).

28: Abbott, M. E.

Atlas of Congenital Cardiac Disease, p. 58. American Heart Association, New York. (1936).

29 : Walmsley, T.

Transposition of the ventricles and the arterial stems. *J. Anat. (Lond.)*, 65, 528. (1931).

27 : Becu, L. M., Swan, H. J. C., DuShane, J. W., and Edwards, J. E.

Ebstein malformation of the left atrioventricular valve in corrected transposition of the great vessels with ventricular septal defect. *Proc. Mayo Clin.*, 30, 483. (1955).

28: Sharland G, Tingay R, Jones A, Simpson J.

Atrioventricular and ventriculoarterial discordance (congenitally corrected transposition of the great arteries): echocardiographic features, associations, and outcome in 34 fetuses. *Heart*. 2005 Nov;91(11):1453-8. Epub 2005 Mar 10.

29 : Paul J.F. ; Lambert.V.

Explorations tomodensitométriques des cardiopathies congénitales. *EMC-cardiologie*. 11-940-A-80.2004.

30 : Kastler B, Livolsi A, Germain P, Roudière E, Litzler J F, Bernard Y.

IRM des cardiopathies congénitales. EMC-cardiologie.11-940-A-85; 2005.

31 : Attie F, Soni J, Ovseyevitz J, Muñoz-Castellanos L, Testelli MR, Buendia A.

Angiographic studies of atrioventricular discordance. *Circulation*. 1980

Aug;62(2):407-15.

32 : Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F,

Connolly HM, Davidson WR, Dellborg M, Foster E, Gersony WM, Gessner IH, Hurwitz

RA, Kaemmerer H, Kugler JD, Murphy DJ, Noonan JA, Morris C, Perloff JK, Sanders SP,

Sutherland JL.

Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol*. 2000 Jul;36(1):255-61.

33 : Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WM.

Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation* 1998;98:997- 1005.

34: McGrath LB, Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Kirklin JK, Barger LM Jr.

Death and other events after cardiac repair in discordant atrioventricular connection.

J Thorac Cardiovasc Surg. 1985;90: 711-723.

35: Bjarke BB, Kidd SL.

Congenitally corrected transposition of the great arteries: a clinical study of 101

cases. *Acta Paediatr Scand*. 1976;65: 153-160.

36: Metcalfe J, Somerville J.

Surgical repair of lesions associated with corrected transposition: late results. *Br Heart J*. 1983;50:476–482.

37: Fox LS, Kirklin JW, Pacifico AD, Waldo AL, Barger LM Jr. Intracardiac repair of cardiac malformations with atrioventricular discordance. *Circulation*. 1976;54:123–127.

38: Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR.

Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:1238–43.

39: Huhta JC, Danielson GK, Ritter DG, Ilstrup DM.

Survival in atrioventricular discordance. *Pediatr Cardiol* 1985;6:57–60.

40: Westerman GR, Lang P, Castaneda AR, Norwood WI. Corrected transposition and repair of associated intracardiac defects. *Circulation* 1982;66 Suppl I:I-97–202.

41: Marcelletti C, Maloney JD, Ritter DG, Danielson GK, McGoon DC, Wallace RB.

Corrected transposition and ventricular septal defect: surgical experience. *Ann Surg* 1980;191:751–9.

42: Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG, Ilstrup DM, Feldt RH. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation* 1983;67:1374 –7.

43: Lundstrom U, Bull C, Wyse RKH, Somerville J.

The natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol* 1990;65:1222-29.

44: Van Son JAM, Danielson GK, Huhta JC, et al.

Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:642-53.

45 : Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, Stone S, Conte MR. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow-up. *Br Heart J* 1995;74:57-9.

46: Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, Ammash NM, Tajik AJ, Danielson GK.

Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries.

J Am Coll Cardiol. 2002 Jul 17;40(2):285-90.

47: Termignon JL, Leca F, Vouhé PR, Vernant F, Bical OM, Lecompte Y, Neveux JY.

"Classic" repair of congenitally corrected transposition and ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 1996 Jul;62(1):199-206.

48 : Hraska V, Duncan BW, Mayer JE Jr, Freed M, del Nido PJ, Jonas RA.

Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005 Jan;129(1):182-91.

49: Duncan BW, Mee RB, Mesia CI, Qureshi A, Rosenthal GL, Seshadri SG, Lane GK, Latson LA.

Results of the double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003 Jul;24(1):11-9; discussion 19-20.

50: Alghamdi AA, McCrindle BW, Van Arsdell GS.

Physiologic versus anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries: meta-analysis of individual patient data. *Ann Thorac Surg.* 2006 Apr;81(4):1529-35.

51 : Winlaw DS, McGuirk SP, Balmer C, Langley SM, Griselli M, Stümper O, De Giovanni JV, Wright JG, Thorne S, Barron DJ, Brawn WJ.

Intention-to-treat analysis of pulmonary artery banding in conditions with a morphological right ventricle in the systemic circulation with a view to anatomic biventricular repair. *Circulation.* 2005 Feb 1;111(4):405-11.

52: Boutin C, Jonas RA, Sanders SP, Wernovsky G, Mone SM, Colan SD.

Rapid two-stage arterial switch operation. Acquisition of left ventricular mass after pulmonary artery banding in infants with transposition of the great arteries. *Circulation.* 1994 Sep;90(3):1304-9.

53: Helvind MH, McCarthy JF, Imamura M, Prieto L, Sarris GE, Drummond-Webb JJ, Mee RB.

Ventriculo-arterial discordance: switching the morphologically left ventricle into the systemic circulation after 3 months of age. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1998 Aug;14(2):173-8.

- 54: Padalino MA, Stellin G, Brawn WJ, Fasoli G, Daliento L, Milanesi O, Casarotto D.
Arterial switch operation after left ventricular retraining in the adult. *Ann Thorac Surg.* 2000 Nov;70(5):1753-7. Review.
- 55: S. Bert Litwin.
Color Atlas Of Congenital Heart Surgery. Second Edition.
- 56: Stark J.
Surgery for congenital heart defects, third edition.
- 57: Devaney EJ, Charpie JR, Ohye RG, Bove EL.
Combined arterial switch and Senning operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: patient selection and intermediate results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003 Mar;125(3):500-7.
- 58: Karl TR, Weintraub RG, Brizard CP, Cochrane AD, Mee RB. Senning plus arterial switch operation for discordant (congenitally corrected) transposition. *Ann Thorac Surg.* 1997 Aug;64(2):495-502.
- 59: Koh M, Yagihara T, Uemura H, Kagisaki K, Hagino I, Ishizaka T, Kitamura S.
Intermediate results of the double-switch operations for atrioventricular discordance. *Ann Thorac Surg.* 2006 Feb;81(2):671-7; discussion 677.
- 60: Pr Hamladji M.O.
Les principales cardiopathies congénitales et leur traitement chirurgical.

61: Corno AF.

Surgical treatment of complex cardiac anomalies: the "one and half ventricle repair.
Eur J Cardiothorac Surg 22:436–437 (2002).

62: Wallis GA, Debich-Spicer D, Anderson RH.

Congenitally corrected transposition. Orphanet J Rare Dis. 2011 May 14; 6:22.
Review.

63: Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, Hepner SI,

Downing JW: Congenital heart disease: Prevalence at livebirth. Am J Epidemiol 1985,
121:31-36.

64: Samanek M, Voriskova M.

Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and their 15-
year survival: A prospective Bohemia survival study. Pediatr Cardiol 1999, 20:411-
417.

65: Stacy D, Fisher MD.

Congenitally Corrected Transposition. Emedicine 2005

[<http://www.emedicine.com>].

66: Cardell LS.

Corrected transposition of the great vessels. Br Heart J 1956, 18:186.

67: Friedberg DZ, Nadas AS.

Clinical profile of patients with congenitally corrected transposition of the great
arteries. A study of 16 cases. N Engl J Med 1970, 282:1053.