

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2012

Thèse N° 071/12

TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX (A propos de 37 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 30/04/2012

PAR

Mlle. EL BOUSSAADNI YOUSRA

Née le 30 Août 1987 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Transposition des gros vaisseaux - Cyanose - Switch artériel

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.....	9
MATERIEL ET METHODES	32
1. La population étudiée	33
2. Les critères d'inclusion	33
3. Les paramètres étudiés	33
4. L'étude statistique	34
RESULTATS	42
1. Difficultés et limites de l'étude	43
2. Etude épidémiologie.....	43
2.1 Origine géographique	43
2.2 Le sexe.....	44
2.3 Répartition des cas selon les années	45
2.4 Facteurs étiologiques.....	46
3. Etude clinique	47
3.1 L'âge de consultation.....	47
3.2 Le motif de consultation	47
3.3 Signes fonctionnels.....	48
3.4 Signes physiques	49
3.5 Examen cardiovasculaire.....	50
3.5.1 Auscultation cardiaque	50
3.5.2 Saturation en O2	51
4. étude paraclinique	52
4.1 Bilan biologique.....	52
4.2 La radiographie pulmonaire	52

4.3 L'électrocardiogramme	54
4.4 L'échographie cardiaque.....	55
4.5 Autres	56
5. Etude thérapeutique.....	62
5.1 Traitement médical.....	62
5.2 Traitement chirurgical	64
5.2.1 L'atrioseptostomie de Rashkind	64
5.2.2 Les procédés palliatifs.....	66
5.2.3 Les procédés curatifs	66
6. .Etude évolutive.....	69
6.1 L'évolution spontanée.....	69
6.2 L'évolution des cas traités.....	70
6.3 Recul	73
DISCUSSION	74
1. Epidémiologie	75
2. Approche étiologique	78
3. Etude clinique	83
4. Etude para clinique	88
5. Etude thérapeutique.....	102
6. Etude évolutive	148
CONCLUSION	156
RECOMMANDATIONS ET PERSPECTIVES.....	158
RESUME	160
ANNEXE	164
BIBLIOGRAPHIE	174

ABREVIATIONS

AP	: Artère pulmonaire
Ao	: Aorte
AT	: Atrésie tricuspide
BAS	: Atrioseptostomie de Rashkind
CAV	: canal atrioventriculaire
CC	: cardiopathies congénitales
CEC	: Circulation extracorporelle
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CIV	: communication interventriculaire
CIA	: Communication inter auriculaire
COA	: Coarctation de l'aorte
DR	: Détresse respiratoire
DS	: Déviation standard
FOP	: foramen ovale perméable
HVD	: Hypertrophie ventriculaire droite
HVG	: Hypertrophie ventriculaire gauche
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
IAo	: Insuffisance aortique
IBR	: Infections bronchiques à répétition
IC	: Insuffisance cardiaque
ICT	: Indice cardiothoracique
IM	: Insuffisance aortique
IP	: Insuffisance pulmonaire
IT	: Insuffisance tricuspide
IEC	: Inhibiteurs de l'enzyme de conversion
IVA	: artère inter ventriculaire antérieure
IRM	: Imagerie par résonance magnétique

LCH	: luxation congénitale de la hanche
Nbr	: Nombre
NFS	: Numération de la formule sanguine
OD	: Oreillette droite
OG	: Oreillette gauche
PN	: Poids de naissance
RCT	: Rapport cardiothoracique
RSP	: Retard staturo-pondéral
RVPA	: Retour veineux pulmonaire anormal
SAO2	: Saturation artérielle en oxygène
SP	: Sténose pulmonaire
TGV	: Transposition des gros vaisseaux
VCI	: Veine cave inférieure
VCS	: Veine cave supérieure
VD	: Ventricule droit
VG	: Ventricule gauche

INTRODUCTION

La transposition des gros vaisseaux (TGV) est une cardiopathie très particulière par ses modifications brutales de la physiologie circulatoire lors de la naissance peuvent conduire à la mort dans des délais brefs.

C'est une anomalie congénitale dans laquelle l'aorte naît entièrement du VD tandis que l'AP naît entièrement du VG, c'est en terme d'analyse segmentaire une anomalie de connexion ventriculo artérielle dite discordante et une connexion atrio ventriculaire dite concordante. [1]

L'incidence est estimée à 7 à 9%, avec un ratio hommes-femmes de 1,5 à 3,2.

Dans 50% des cas, la discordance VA est une découverte isolée, dans 10% des cas, TGA est associée à des malformations non cardiaques.

L'association avec d'autres cardiaques malformations telles que la CIV et l'obstruction des voies d'éjection ventriculaire est fréquente et dicte le calendrier et la présentation clinique, qui se compose d'une cyanose avec ou sans insuffisance cardiaque congestive.

L'apparition et la gravité dépendent de variantes anatomiques et fonctionnelles qui influencent le degré de mélange entre les deux circulations.

L'étiologie exacte reste inconnue. Certains facteurs de risque associés (diabète gestationnel, l'exposition maternelle aux rodenticides et herbicides, utilisation maternelle de médicaments antiépileptiques) ont été postulées. [2]

Des mutations dans la différenciation du gène du facteur de croissance, et de celle du récepteur de l'hormone thyroïdienne, le gène ZIC3 et CFC1 ont été impliqués [3], mais ils n'expliquent qu'une petite minorité de cas TGV.

Le diagnostic est confirmé par l'échocardiographie, qui fournit également des détails morphologiques nécessaires à la gestion chirurgicale ultérieure. Le diagnostic prénatal par échocardiographie fœtale est possible et souhaitable, car elle peut améliorer la gestion néonatale précoce et de réduire la morbidité et la mortalité.

Le diagnostic différentiel inclut les autres causes de cyanose néonatale

La prise en charge immédiate fait appel au traitement avec la prostaglandine E1 et l'atrioseptostomie de Rashkind habituellement après la naissance.

La correction chirurgicale dite la détranposition des gros vaisseaux est effectuée à un stade ultérieur.

Chaque fois que cette opération n'est pas réalisable, une alternative adéquate chirurgicale approche devrait être mise en œuvre.

Avec l'avènement des nouvelles techniques chirurgicales et l'amélioration de la prise en charge postopératoire et de soins intensifs, la survie à long terme est d'environ 90% à 15 ans.

Cependant, la performance physique, la fonction cognitive et la qualité de vie peut être altérée [2]

RAPPEL

1. Rappel embryologique

- La formation du cœur commence 18 jours après la fécondation et se termine vers le 42ème jour.

- Dès le 21ème jour le cœur bat sous la forme d'un tube cardiaque.

- Évolution vers le cœur définitif vers la 8ème semaine par :

- Plicature / Rotation / Bourgeonnement / Disparition des structures primitives.

- Le foramen ovale et le canal artériel sont 2 structures qui disparaissent normalement à la naissance.

- Foramen ovale: communication entre les deux oreillettes.

- Canal artériel : unit l'aorte à l'artère pulmonaire.

Le cœur dérive du mésoderme ou mésoblaste, troisième feuillet du disque embryonnaire, situé entre l'endoderme, feuillet ventral (endoblaste) ; et l'ectoderme.

[4 ;5]

1.1 Constitution du tube cardiaque primitif :

Au 19ème jour, une paire d'éléments vasculaires (tubes cardiaques) se voient dans la région cardiogénèse .Il s'agit d'une zone du mésoblaste qui est située cranialement et latéralement à la plaque neurale du tissu embryonnaire [4]

A la fin de la troisième semaine, les courbures céphaliques et latérales de l'embryon vont amener les tubes endocardiques latéraux dans la région thoracique.[5]

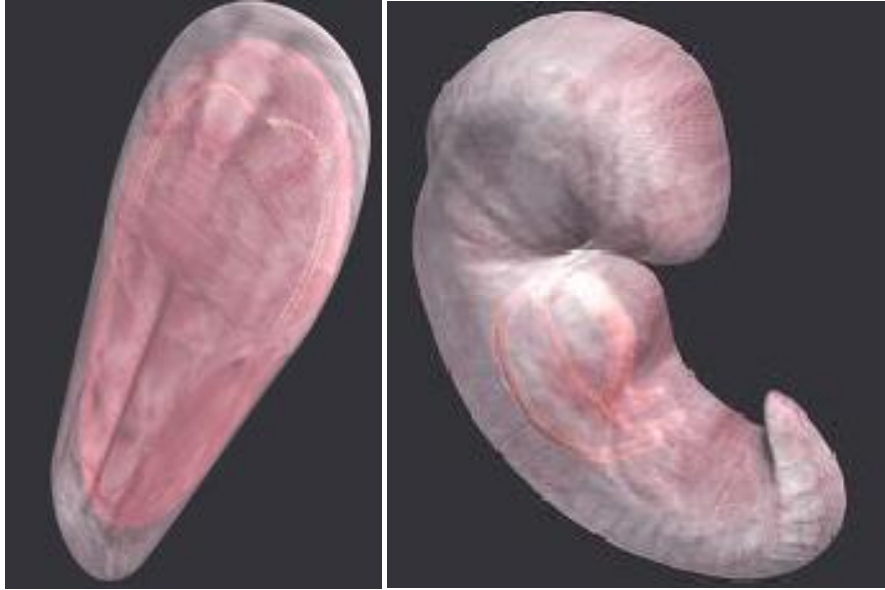


Figure n°1 [13] : Les tubes endocardiques pairs fusionnent, formant le tube cardiaque primitif. Le mésoblaste est représenté en rouge. Apparition des îlots angioformateurs formant en avant l'aire cardiogène.



Figure n°2 [13] : Le tube cardiaque primitif avec, de sa partie caudale à sa partie Crâniale : le sinus veineux, l'oreillette primitive, le ventricule primitif, le connus, le Troncus et les aortes dorsales paires.

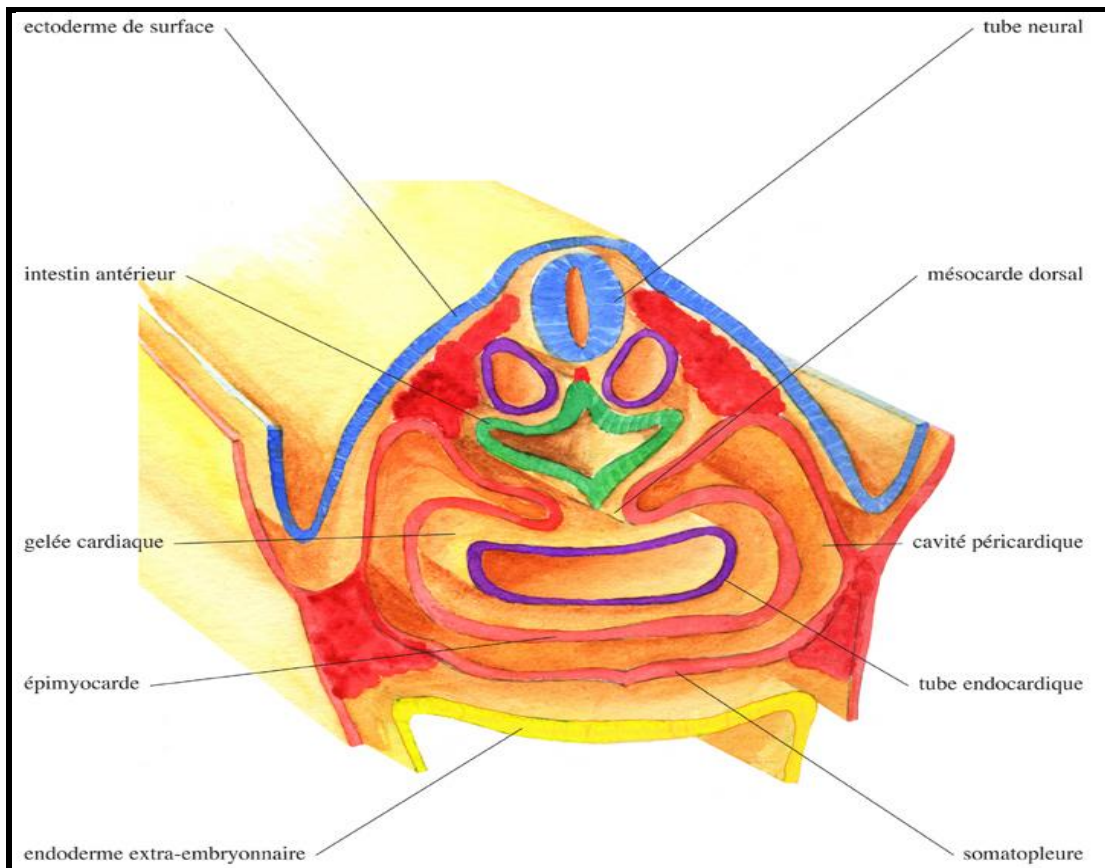


Figure n°3 : Formation du tube cardiaque primitif : [4]

1.2 Cloisonnement des oreillettes :

Au 26^{ème} jour, la première étape de la séparation de circulation systémique et pulmonaire correspond au cloisonnement partiel des oreillettes et à la division du canal atrio-ventriculaire en deux portions. Le cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire et le cloisonnement de l'oreillette proprement dit sont étroitement impliqués. [5]

1.3 Cloisonnement des ventricules :

Il est synchrone de la formation des valves atrio-ventriculaire, entre 5^{ème} et 8^{ème} semaine ; et de la séparation des déférentes. C'est à la fin de la 4^{ème} que la partie inférieure du sillon bulbo-ventriculaire commence à faire saillie dans la lumière cardiaque.

La voie d'émergence du cœur est partagée en deux par des bourrelets ou crêtes « bourrelets aortico-pulmonaires », vont très rapidement s'affiner pour diviser le cône artériel en deux vaisseaux enroulés l'un vis-à-vis de l'autre : l'aorte et l'artère pulmonaire. [6]

1.4 Embryologie de la TGV :

Il est certain que la transposition ne résulte pas d'un simple arrêt, à un stade quelconque, d'une embryogénèse normale. Il n'existe à aucun moment du développement normal du cœur un stade où le cœur embryonnaire normal ressemble à celui d'une TGV.

Néanmoins le développement normal de la boucle auriculo-ventriculaire place la valve aortique à proximité de la valve tricuspide à droite , et la valve pulmonaire à proximité de la valve mitrale à gauche, disposition plutôt favorable à l'apparition

d'une TGV, et c'est le développement asymétrique du connus qui permet au cœur normal d'échapper à la transposition, ainsi ce connus ne va se développer que dans sa partie gauche celle sous pulmonaire et il involue dans sa partie droite sous aortique, ces phénomènes expliquent la relation spatiale normale des gros vaisseaux caractérisée par un enroulement de l'AP autour de l'aorte.

Dans la TGV, pour une raison inconnue, c'est le connus sous aortique qui se développe tandis que le connus sous-pulmonaire se résorbe. Ainsi l'orifice aortique est projeté en haut, en avant et à droite, et va occuper la position qu'occupe normalement l'orifice pulmonaire, tandis que l'orifice pulmonaire glisse en bas en arrière et à gauche dans la position qu'occupe normalement l'orifice aortique.

La relation spatiale des gros vaisseaux et donc anormale : l'aorte en avant et à droite, l'AP en arrière et à gauche. Telle est au moins la situation la plus fréquente dite D-TGV. [7]

2. Rappel anatomopathologique :

La transposition complète des gros vaisseaux est une anomalie congénitale de connexion entre les ventricules et les gros vaisseaux ; l'Aorte sort du VD et l'AP du VG. D'où sa définition de discordance ventriculo-artérielle dans la nomenclature moderne. [1]

2.1 Les gros vaisseaux :

La TGV se reconnaît au fait que l'aorte naît du ventricule morphologiquement droit faisant suite à l'OD tandis que l'AP naît du ventricule morphologiquement gauche faisant suite à l'OG.

Ainsi la définition anatomique de la TGV se fait en termes de connexions et non de relation spatiale des grosses artères.

En générale l'aorte est antédroite (D-TGV), parfois antérogauche (L-TGV). Les vaisseaux peuvent être côte à côte, ou dans un plan antéropostérieur.

Dans la D-TGV typique le parallélisme des gros vaisseaux fait que la racine aortique émergeant du VD, de même que l'origine de l'AP sortant du VG n'est pas non plus le calque d'une aorte émergeant du VG. [8]

2.2Le ventricule droit :

Il a une architecture grossièrement normale, sa paroi est à la naissance, un peu plus épaisse que celle d'un cœur normal et cette épaisseur augmente avec l'âge au lieu de se réduire. [9]

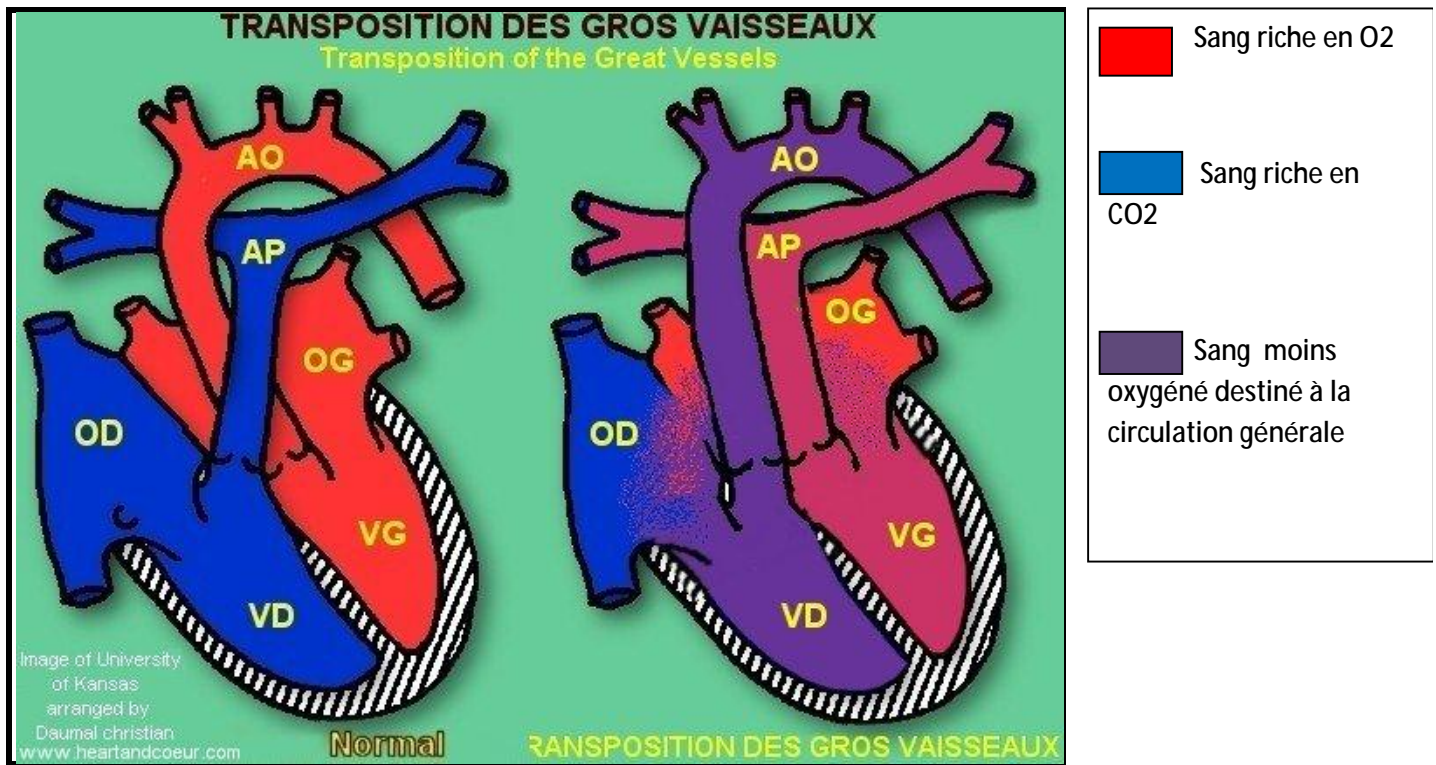


Figure n°4 : Schéma illustrant la circulation dans la TGV par rapport à celle du cœur normal [5]

2.3 Le ventricule gauche :

Il est morphologiquement normal. Il existe une continuité mitropulmonaire comparable à la continuité mitroaortique du cœur. A la naissance, la cavité a une forme ellipsoïdale comme dans un cœur normal, mais cette forme se modifie rapidement pouvant être comparée à celle d'une banane. En effet l'épaisseur de la paroi ventriculaire gauche s'amincit en quelques semaines en l'absence de lésions associées et la cavité se déforme sous la pression du VD. [9]

2.4 La jonction auriculo ventriculaire :

En terme de connexion, elle est normale, mais la relation des orifices auriculo-ventriculaire entre eux est un peu différente de ce qu'elle dans un cœur normal. [9]

2.5 Les oreillettes :

Elles sont habituellement bien formées, l'OD étant modérément augmentée de volume, notamment dans les formes simples de la transposition.

La juxtaposition des auricules est une anomalie rare qui se rencontre plus volontiers dans les formes complexes de la maladie. [1]

2.6 Les artères coronaires :

Les artères coronaires naissent toujours des sinus de Valsalva contigus à l'artère pulmonaire, mais leur distribution connaît de nombreuses variations anatomiques. On peut classer en trois groupes inspirés de la classification de Yacoub en cinq types : [1]

Ø Disposition coronaire dite « normale » Type A :

Dans 65 à 70% des cas, le sinus coronaire gauche donne naissance à un tronc coronaire gauche qui se divise en inter ventriculaire antérieure (IVA) et circonflexe tandis que le sinus coronaire droit donne naissance à l'artère coronaire droite.

Ø Disposition avec les artères coronaires entre les gros vaisseaux :

Dans environ 5% des cas, l'une ou les deux artères coronaires cheminent entre les gros vaisseaux, qu'il y est un orifice unique dans le sinus postéro-gauche (type B), ou deux orifices en canon de fusil au dessus et au contact de la commissure aortique postérieure (type C).

Ø Disposition comportant des artères coronaires antérieures et ou postérieures aux gros vaisseaux :

Dans 25 à 30% des cas, il y a soit une artère coronaire (circonflexe ou tronc commun gauche) qui chemine en arrière de l'AP (type D), soit une artère coronaire (coronaire droite ou IVA qui chemine en avant de l'aorte (type E), soit l'association des deux.

Dans la TGV simple, la disposition coronaire « normale » est la plus fréquente alors que les dispositions « anormales » sont plus fréquentes dans les TGV complexes, particulièrement lorsque les vaisseaux sont cote à cote.

Outre sa simplicité, la classification que nous utilisons permet à un échocardiographe expérimenté de classer l'anatomie coronaire d'un patient donné dans l'un des trois groupes sans avoir recours à l'angiographie aortique ou coronaire, ce qui peut avoir des conséquences sur l'indication opératoire. [1]

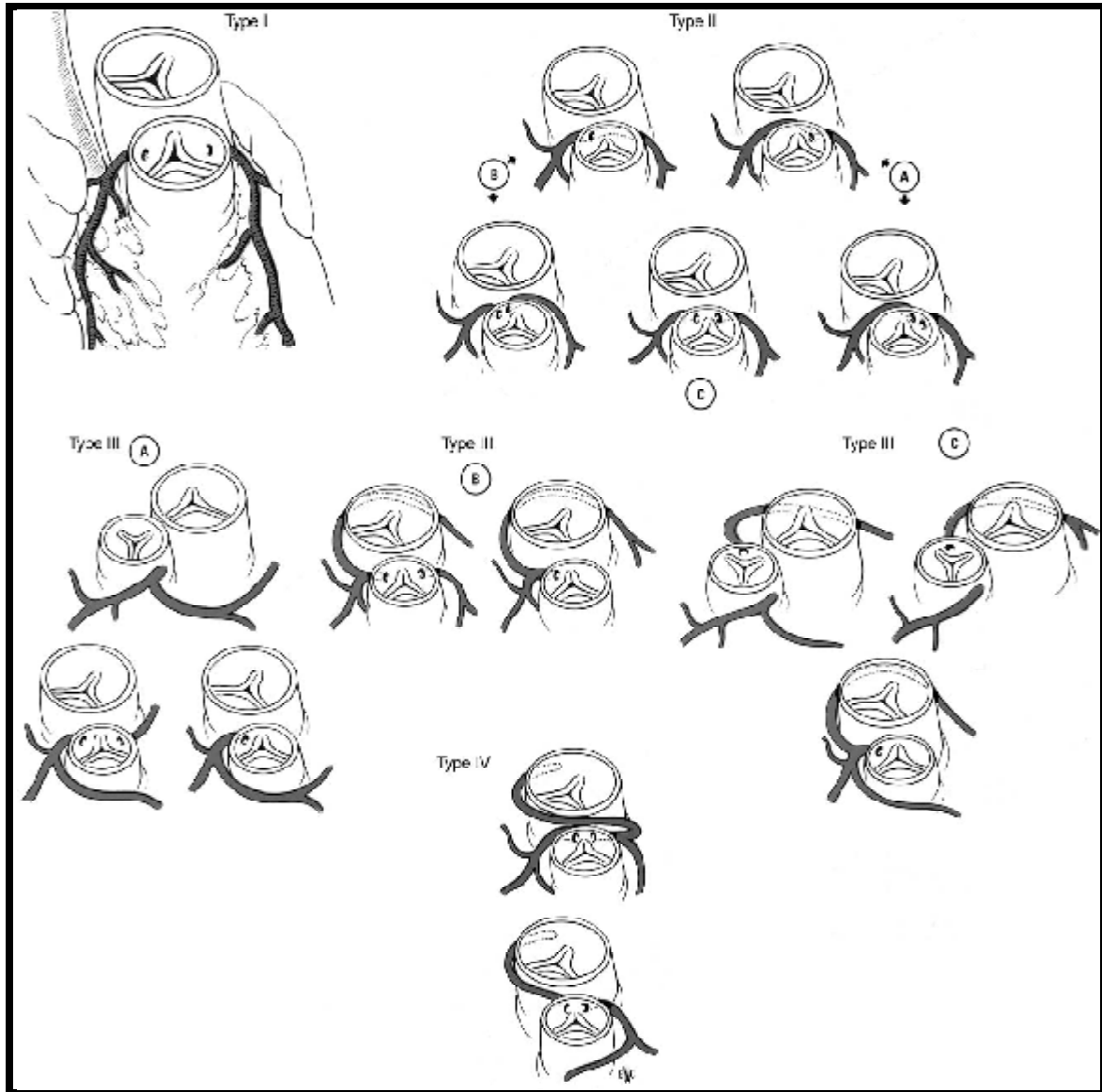


Figure n°5 : Différents types de distribution coronaire [1]

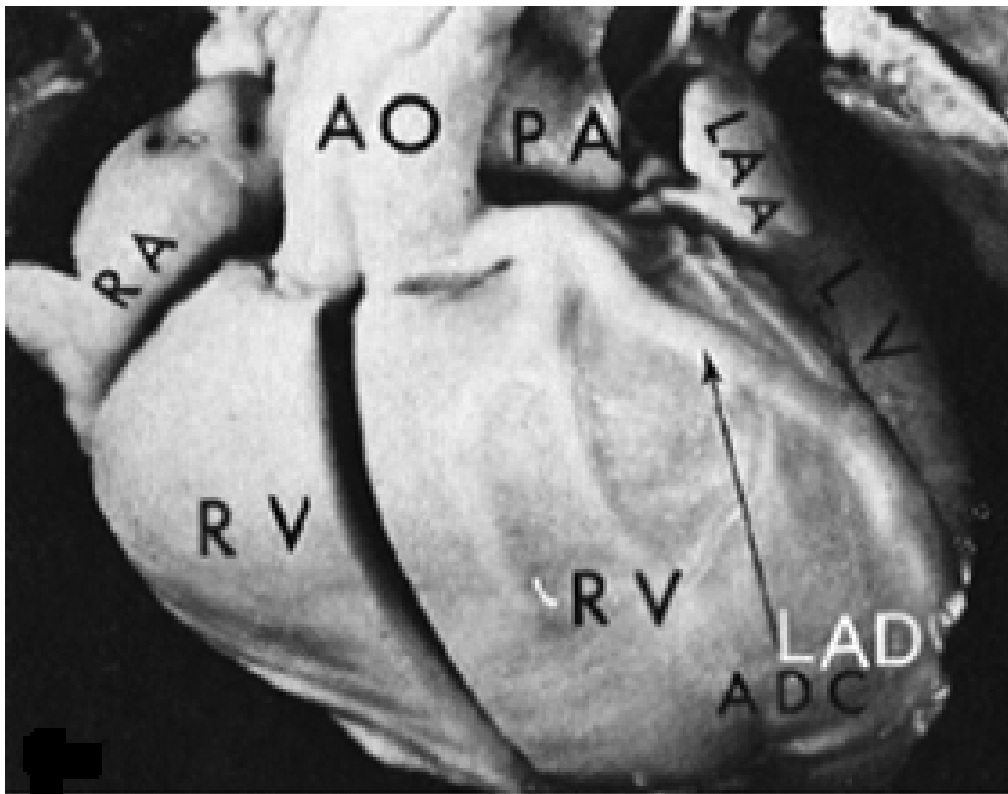


Figure n°6 : vue anatomique d'un cœur avec une TGV, mettant en évidence l'origine de l'aorte à partir du VG avec la localisation de celle à droite et en avant de l'AP [133]

RV : VD

LV : VG

AO :aorte

PA : Artère pulmonaire

LAA : Auricule gauche

RA : oreillette droite

LAD : Br. Descendante antérieure de l'artère coronaire gauche

Ainsi définie, on peut classer la TGV en deux formes :

1-Les formes simples : TGV simple

En dehors d'un foramen ovale et d'un canal artériel qui restent perméables après la naissance, la malformation est pure dans presque 55% des cas.

2-Les formes complexes :

L'association à une ou plusieurs des lésions suivantes définit les transpositions complexes : elles réunissent 45% des cas

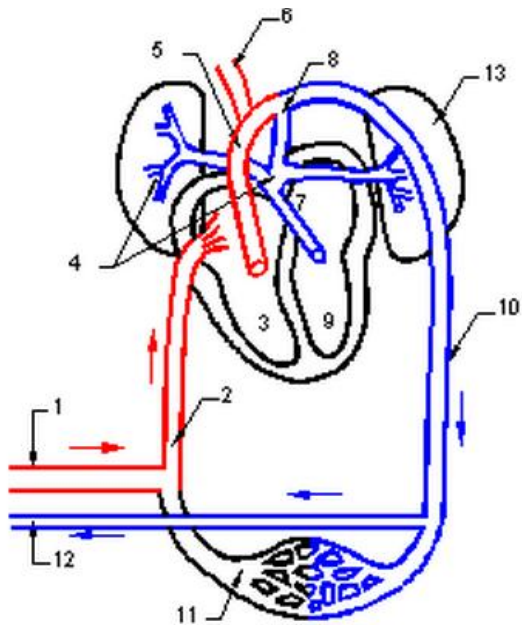
- a) TGV avec CIV : 30 à 33%des cas ;
- b) TGV avec SP : 8 à 12% des cas ;
- c) Rarement, TGV avec coarctation de l'aorte [10]

3. Rappel Physiopathologique :

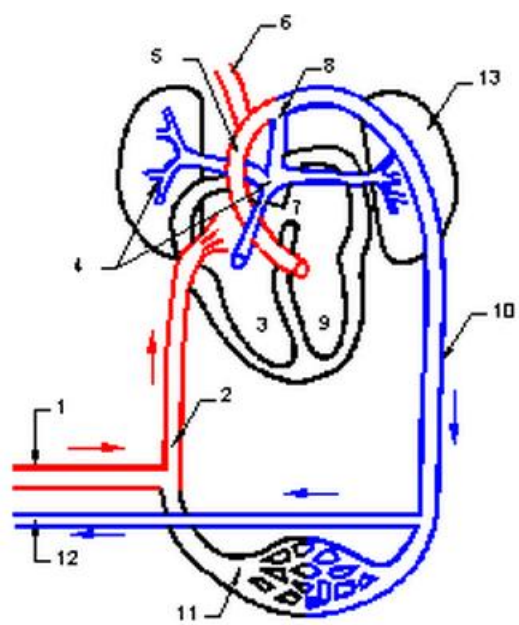
3.1 Durant la vie fœtale :

Lors de la vie fœtale l'existence d'une TGV n'a pas de conséquence hémodynamique. La circulation pulmonaire n'est pas de fonctionnelle. Les échanges gazeux se font au niveau du placenta .Le retour veineux systémique gagne l'aorte à travers le Foramen Ovale et du canal artériel. [10]

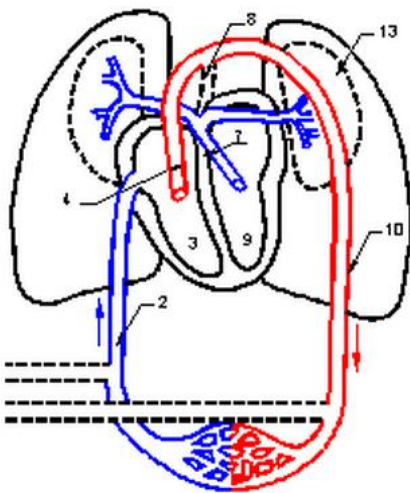
Le déroulement de la grossesse se fait donc en règle sans incident jusqu'au terme .Le poids de naissance est même souvent un peu supérieur à la normale. [1]



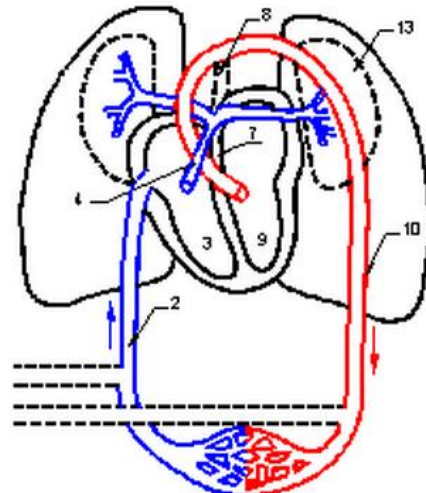
A : cœur d'un fœtus normal



B: cœur d'un fœtus porteur d'une TGV



C : cœur d'un nouveau né normal



D : cœur d'un nouveau né avec TGV

Figure n°6 ; circulation dans un cœur avec TGV avant et après la naissance

- | | | |
|---------------------|----------------------|-----------------------|
| 1. Veine ombilicale | 6.Carotides | 11.Veine porte |
| 2. VCI | 7.CIA | 12.Arrière ombilicale |
| 3 .VD | 8 .Canal artériel | 13.Poumon |
| 4. AP | 9.VG | |
| 5. Aorte ascendante | 10.Aorte descendante | |

3.2 A la naissance :

3.2.1 Dans la TGV simple

La grande caractéristique physiopathologique des transpositions simples est « l'instabilité de l'équilibre hémodynamique ». Celui-ci est, en effet, totalement dépendant de structures fœtales dont la tendance spontanée est à la péremption postnatale.

L'hémodynamique de la malformation n'est théoriquement pas compatible avec la vie extra-utérine puisque tout le sang désaturé qui arrive au cœur par les veines caves est éjecté dans l'aorte par le VD, d'où une hypoxémie et une cyanose majeures (shunt D-G physiologique), tandis que le sang oxygéné atteignant le cœur par les veines pulmonaires retourne aux poumons par le VG et l'AP (shunt gauche-droite physiologique).

Ces shunts ne sont pas égaux car ils dépendent du rapport des résistances vasculaires systémiques/pulmonaires et, accessoirement, de l'anatomie locale, de la contractilité et de la compliance respective des deux ventricules. La survie n'est en fait possible que si un shunt croisé s'établit entre les deux circulations, permettant à du sang cave d'aller s'oxygéner dans les poumons, et à du sang veineux pulmonaire d'aller oxygéner les tissus périphériques.

C'est ce qu'on appelle aussi le débit effectif, parce qu'il règle l'oxygénation des tissus. [11]

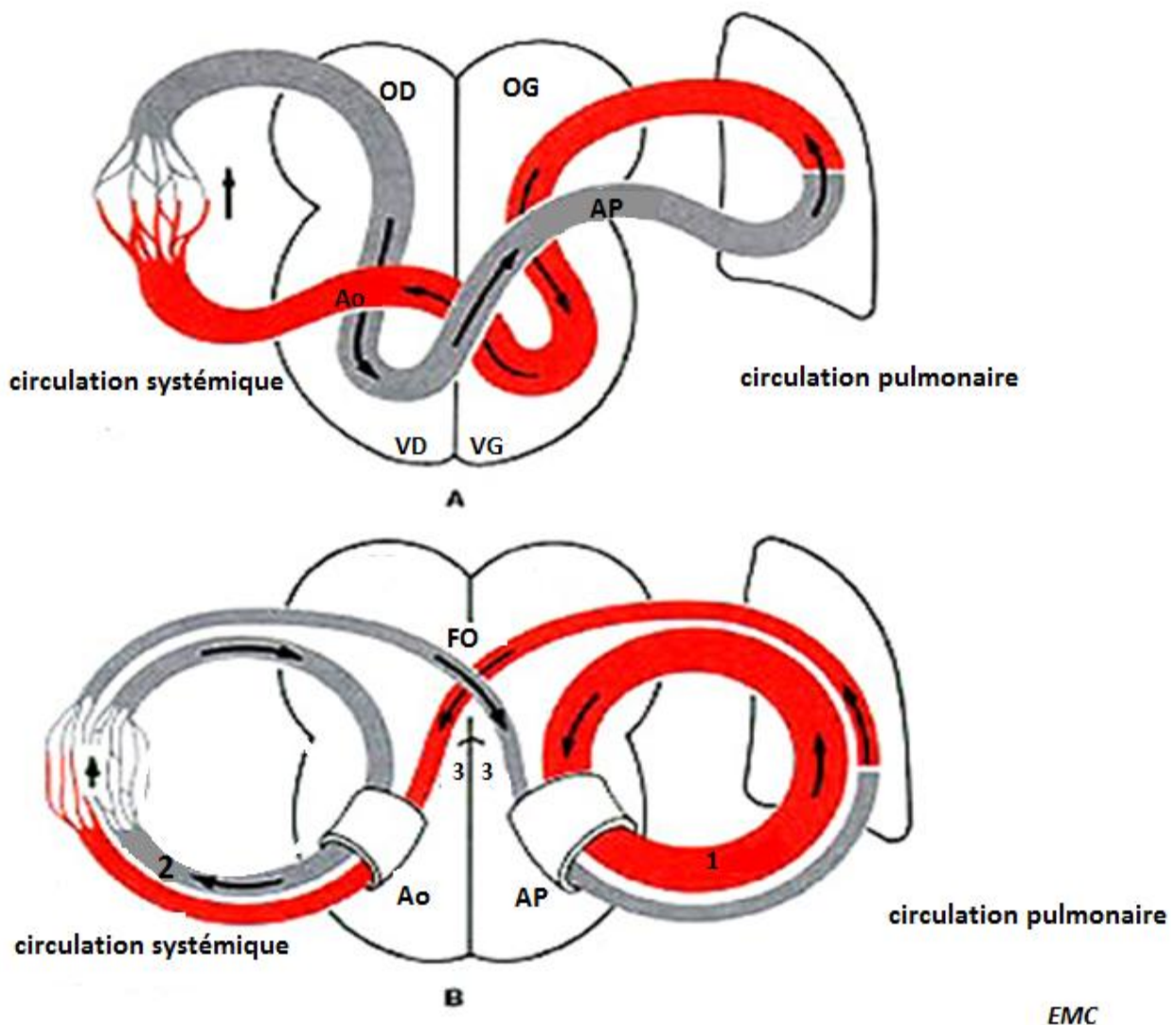


Figure n°7 : Modifications hémodynamiques à la naissance [1]

A : dans un cœur normal

B : dans un cœur avec TGV :

1. Shunt gauche- droit
2. Shunt droite-gauche
3. débit effectif

Enfin le travail respectif des deux ventricules et les pressions des deux circulations dépendent du débit réel éjecté vers les vaisseaux, somme du débit effectif et shunt droit-gauche physiologique pour l'aorte, du débit effectif et du shunt gauche-droite physiologique pour l'AP. En définitive l'oxygénation des tissus est liée à la fois à la quantité d'oxygène transporté (débit effectif) et à de bonnes pressions de perfusion (débit réel et résistances locales). [1 ; 11]

ü Sites du shunt croisé :

- Le canal artériel : joue un rôle beaucoup plus important ; immédiatement après la naissance, la perméabilité ductale à résistances pulmonaires élevées conduit parfois à un shunt bidirectionnel qui peut même être exclusivement dirigé de l'AP vers l'aorte. Puis quand les résistances pulmonaires baissent, le shunt aorto-pulmonaire devient largement prédominant et surcharge la circulation pulmonaire et qui peut même aller jusqu'à l'œdème pulmonaire surtout si il n' ya pas de shunt inverse et de même importance qui s'établit (foramen ovale essentiellement)

- Le foramen ovale : est l'élément essentiel du système. Sa perméabilité est gage d'un shunt auriculaire croisé : de droite à gauche enfin de diastole et de gauche à droite en fin de systole et débit de diastole. Mais les modifications hémodynamiques de la naissance conduisent à la fermeture du foramen ovale, et donc il ne peut y avoir de shunt à son travers que si la dilatation de l'OG sous l'effet d'un retour veineux pulmonaire massif vient dilater l'orifice au-delà des dimensions de Vieussens

- La circulation bronchique : peut assurer une survie de quelques jours dans certains cas grâce à des anastomoses avec le système azygos. [12]

ü Formes anatomophysiologiques :

L'importance relative des débits dans le canal artériel et le foramen ovale permet de décrire trois types principaux de TGV simple, représentant schématiquement les formes successives d'un même patient depuis la naissance :

- *Le canal artériel est large et le foramen ovale petit* : est fréquente à la naissance, le shunt aorto-pulmonaire ductal surcharge le lit pulmonaire progressivement, jusqu'à ce qu'un shunt inverse du même débit(par la canal lui-même, les shunts intra pulmonaires et surtout le foramen ovale forcé) vienne équilibrer le système .Mais cet équilibre reste précaire, le shunt croisé faible, l'hypoxémie profonde, l'œdème pulmonaire inévitable et la mort survient en quelques heures à quelques jours par faillite circulatoire en l'absence d'intervention visant à élargir le foramen ovale.
- *Le canal artériel et le foramen ovale sont larges* : cette situation est idéale pour l'oxygénation car le shunt croisé est important, d'autant plus, que le canal est plus large et les résistances pulmonaires plus basses.
- *Le canal artériel est fermé et le foramen ovale est large* : c'est ce qui se produit après quelques jours de vie et le shunt croisé n'est plus qu'auriculaire. Il dépend de la taille du foramen ovale, de son siège et des gradients phasiques de pressions entre les oreillettes ; la situation s'équilibre après la chute des résistances pulmonaires et en résulte une saturation aortique vers 60% et une saturation artérielle pulmonaire à 85% ce qui peut être suffisant à l'oxygénation tissulaire.
- De cette façon et avec des pressions pulmonaires basses et vu que le travail du VG est faible, la croissance de son myocarde n'est pas stimulée, et, à l'inverse, le VD éjecte sous fortes pressions avec un débit normal sa croissance est puissamment stimulée. [11 ; 12]

3.2.2 Dans la TGV associée à une CIV :

Comme dans toute transposition complète, une partie du sang cave retourne à l'aorte et comme dans les formes simples, il y a un shunt droite-gauche physiologique rendant compte d'une cyanose centrale.

Une large CIV introduit un nouveau site de shunt croisé entre deux ventricules dont les sont égales en permanence. Dès lors, les rapports des résistances vasculaires et compliances ventriculaires règlent le sens et l'importance de ce shunt (en systole de droit à gauche et en diastole de gauche à droit). [12]

Naturellement ces shunts sont égaux entre eux, mais beaucoup plus importants que dans les formes simples de la malformation, si bien qu'au-delà des premiers jours de vie, la désaturation est modeste et le tableau est dominée par l'insuffisance cardiaque précoce en raison de la forte élévation du débit pulmonaire ; mais surtout elle s'en distingue par le risque majeur de la maladie vasculaire obstructive vu la vulnérabilité du lit artériolaire pulmonaire.

En fin la croissance des ventricules est très différente de celle dans les formes simples, ainsi le VG reste soumis à des conditions de charge élevée et ainsi sa compétence systémique est maintenue. Au terme de quelques mois c'est surtout le VD qui assure la plus grande partie du débit, et le travail du VG n'augmente plus, et sa compétence diminue. [12]

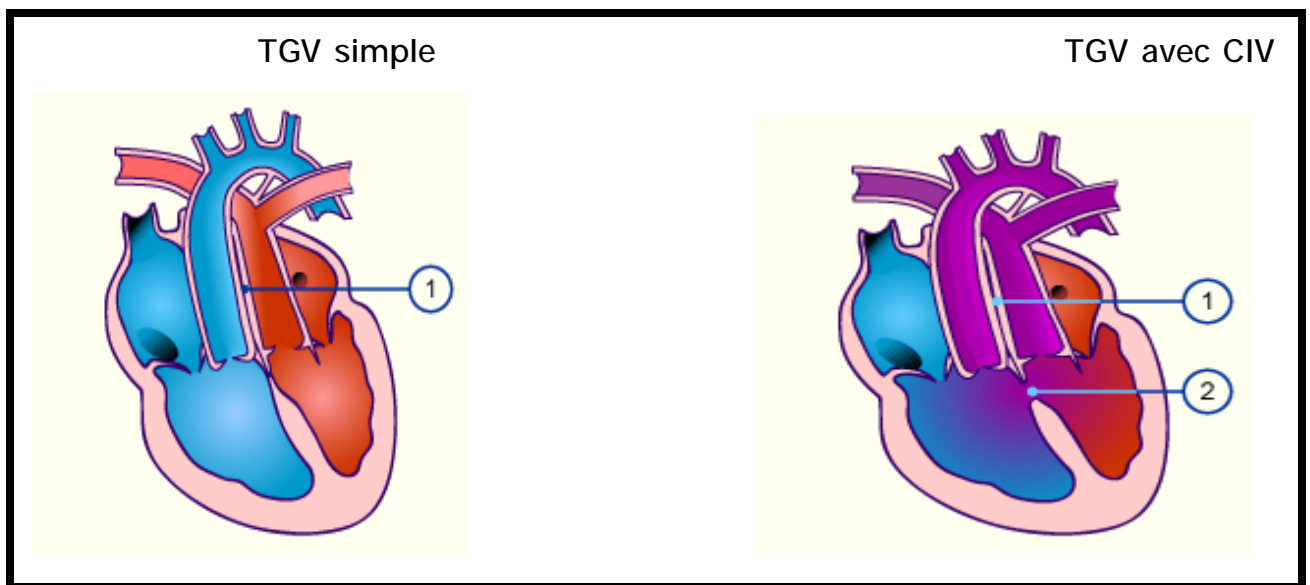


Figure n° 8 : comparaison de la circulation dans une TGV simple et avec une TGV associée à une CIV

1 : Transposition des gros vaisseaux

2 : Communication inter ventriculaire [14]

3.2.3 Dans la TGV avec sténose pulmonaire :

A) Formes à septum inter ventriculaire ouvert :

L'association d'une discordance ventriculo-artérielle à une CIV non restrictive et une obstruction serrée à l'éjection du VG, est une cardiopathie dont la physiopathologie ressemble beaucoup à celle de la tétralogie de Fallot : dominée par une cyanose et ses conséquences en dehors de toute défaillance cardiaque.

Elle en diffère par un point : le shunt droit-gauche physiologique lié au sang cave directement éjecté dans l'aorte par le VD et responsable de cyanose propre est plus importante dans ce cas. Celle là est beaucoup plus profonde quand la CIV est restrictive.

Une autre particularité doit être soulignée : c'est que dans cette forme physiopathologique le VD assure l'éjection du débit aortique toujours accru par une anastomose systémico-pulmonaire pouvant aboutir à un épuisement de la capacité d'assurer un tel travail à long terme. [1 ; 15]

B) Formes à septum inter ventriculaire intact :

L'obstruction de la voie d'éjection du VG est toujours un événement grave dans la TGV dans ce cas, car la réduction du débit pulmonaire qui en résulte rajoute ses effets nuisibles à ceux du shunt droit-gauche. Si rien n'est fait pour mettre un terme à sa contrainte, le VG s'épaissit à l'extrême au point qu'une myocardiopathie hypertrophique obstructive vient exagérer l'obstruction sous-pulmonaire.

C'est rare que cette forme soit congénitale, le plus souvent, elle est la complication évolutive d'une forme simple. [16]

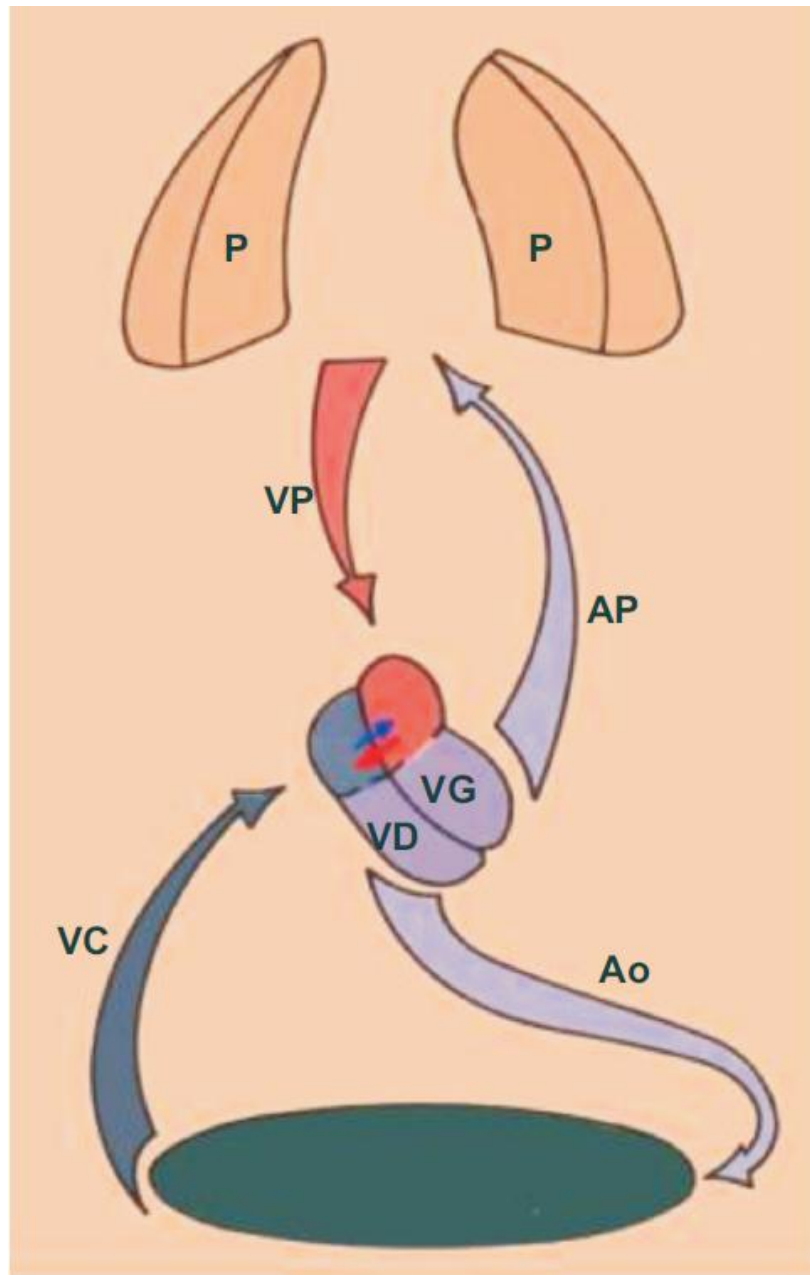


Figure n°9 : vue schématique de la circulation dans la TGV [13]

P : poumons, VP : veines pulmonaires,

AP : artère pulmonaire, VC : veines caves, Ao : aorte

MATERIEL D'ETUDE

1-La population étudiée :

Ce travail est basé sur une étude rétrospective portant sur 37 cas ayant une transposition des gros Vaisseaux colligés entre Janvier 2007 et décembre 2011 au Service de pédiatrie à l'hôpital Mère –enfant au CHU Hassan II Fès.

2 – critères d'inclusion :

Tous nos malades ont bénéficié d'un examen clinique complet avec la radiographie pulmonaire, l'échocardiographie et plus ou moins l'électrocardiogramme et le cathétérisme cardiaque.

Tous les malades sont suivis au service de pédiatrie par Professeur ATMANI.

Nous avons pris un diagnostic par Echographie cardiaque comme principal critère d'inclusion et en éliminant les autres étiologies de cardiopathies cyanogènes (tétralogie de Fallot, RVPAT...)

Les cas de TGV complexe (associé à un CAV, RVPA....) ont été exclus de notre étude

3-Les paramètres étudiés:

Durant cette étude, une fiche d'exploitation est instaurée pour faire le tour de la pathologie. Cette fiche comporte : l'identité du malade ; son numéro et la date d'entrée, l'âge, le motif d'hospitalisation, l'examen cardiovasculaire ; l'examen général avec le poids d'admission, les examens complémentaires à savoir la radiographie pulmonaire, l'électrocardiogramme et surtout l'échographie cardiaque ; un éventuel traitement et le suivi (voir annexes).

4- L'étude statistique :

Le recueil des données a été fait par la fiche d'exploitation et la saisie sur Excel (voir tableaux récapitulatifs), et le calcul par le logiciel SPSS.

Objectifs du travail :

A travers cette étude et à la lumière des données de la littérature, on va essayer de mener :

- ü une étude épidémiologique,
- ü d'étudier les circonstances de découverte de la pathologie,
- ü d'analyser les problèmes que pose la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces patients dans notre contexte marocain ;
- ü tout en évaluant la place diagnostique de l'échocardiographie doppler ;
- ü et enfin d'évaluer l'évolution à moyen et à long terme de ces enfants opérés.

	sexe	Année	Age actuel	Age du diagnostic (jrs)	consanguinité	Age mère (ans)	Prise médicamenteuse/ATCD	Poids de naissance(g)
1.	M	2009	Perdu de vue	18jrs	-	40		3000
2.	F	2009	2ans	2mois	2ème degré	22		3700
3.	M	2011	1 année	2mois	-	40	CO pendant le 1 ^{ER} tri de la grossesse	3400
4.	F	2007	5ans	3ans	-	30		4000
5.	F	2011	7mois	45jrs	-	33		3500
6.	M	2010	2ans	2jrs	-	30		3500
7.	M	2010	2ans	45jrs	1er degré	30		3200
8.	M	2011	1an	14jrs	2ème degré	26		3700
9.	M	2008	3ans et 3mois	1mois	1er degré	30		3200
10.	F	2011	10mois	2mois et une semaine	-	30		3500
11.	M	2004	7ans	1an et 1mois	-	40		2700
12.	M	2008	4ans	2mois	-	30		3900
13.	M	2010	1an et demi	7mois	1er degré	31		3800
14.	M	2011	7mois	12jrs	-	22		3400
15.	M	2011	Décédé	4jrs	-	31		3400
16.	M	2010	Perdu de vue	7jrs	-	25		3400
17.	M	2010	Décédé	1jrs	-	18		1900
18.	M	2010	2ans	3jrs	-	22		4250
19.	M	2010	Perdu de vue	3jrs	-	28		2500
20.	F	2008	3ans et demi	7jrs	-	28		3000
21.	M	2010	1an 7mois	50jrs	1er degré	18		3200
22.	M	2010	2ans	2mois	1er degré	26		3200
23.	M	2007	4ans	7mois	1er degré	40		3200
24.	M	2011	Décédé	2mois	-	40	Diabète maternel	3900
25.	F	2011	Décédé	4jrs	1er degré	25		2800
26.	M	2009	3ans	6mois	-	35		3000
27.	M	2010	2ans	2mois	-	26		3000
28.	M	2006	5ans et demi	5ans	-	22		1200
29.	M	2010	1an et 5mois	3mois	1er degré	25		2800
30.	M	2008	3ans et 4mois	1 an	2ème degré	30		3500
31.	F	2011	1an	4ans	-	35		3200
32.	F	2011	8mois	20jrs	2ème degré	38		3400
33.	F	2011	10mois	45jrs	-	24		3200
34.	M	2007	5 ans	2mois	-	30		3000
35.	M	2011	10 mois	3mois	-	30		3500
36.	M	2008	4ans	2jrs	1 ^{er} degré	24		4000
37.	M	2007	5ans	3jrs	-	30		3500

	Tableau clinique					Dvlpt PM/ SP	Sat sans O2	sat sous O2	signes d'ICD	Souffle cardiaque	FC
	Cyanose	DR	Dif.alim	Inf à répétition	Autres						
1.	OUI	-		OUI		Normal	30	60	Oui	oui	130
2.	OUI	-				RSP	66	80	-	oui	120
3.	OUI	OUI				Normal	60	73	-	oui	133
4.	OUI	-		OUI		Normal	60	70	-	oui	120
5.	OUI	-				Normal	35	60	-	oui	170
6.	OUI	-				Normal	45	65	-	oui	120
7.	OUI	-	OUI			Normal	80	80	-	-	120
8.	OUI	-	OUI			Normal	12	46	-	-	149
9.	OUI	-				Normal	50	70	-	-	130
10.	OUI	-				Normal	45	70	Oui	-	155
11.	OUI	-		OUI		RSP	60	80	-	-	120
12.	OUI	-				Normal	60	80	-	oui	140
13.	OUI	-	OUI			Normal	30	30	-	oui	140
14.	OUI	-	OUI			Normal	30	50	-	oui	120
15.	OUI	-				Normal	50	76	-	oui	120
16.	OUI	-	OUI			Normal	50	71	-	-	165
17.	OUI	OUI				RSP	61	81	-	-	120
18.	OUI	OUI	Oui			Normal	25	75	-	-	130
19.	OUI	-				Normal	50	70	-	-	110
20.	OUI	-	OUI			Normal	60	80	-	-	130
21.	OUI	-				Normal	40	60	-	-	80
22.	OUI	-	OUI			Normal	77	80	-	oui	120
23.	OUI	-	OUI			RSP- 2DS	60	65	-	oui	110
24.	OUI	-				Normal	60	70	-	-	120
25.	OUI	OUI			LCH+Atr. oeso	Normal	60	81	-	Oui	183
26.	OUI	-	OUI	OUI		R Statural de -2DS	60	65	-	Oui	119
27.	OUI	-	OUI			Normal	63	74	-	-	154
28.	OUI	-				Normal	50	65	Oui	-	97
29.	OUI	-	OUI			RSP -2DS	66	78	Oui	Oui	100
30.	OUI	-				RSP	35	60	-	Oui	110
31.	OUI	-				RSP -2DS	74	80	Oui	OUI	120
32.	OUI	-				Normal	88	90	Oui	-	162
33.	OUI	OUI	OUI			RSP-2DS	65	76	Oui	OUI	122
34.	OUI	-	-			Normal	60	67	-	-	110
35.	OUI	-	OUI			Normal	80	95	-	oui	130
36.	OUI	-	-	-		Normal	45	70	-	Oui	120
37.	OUI	-	-	-		Normal	60	80	-	-	120

	Bilan biologique								ECG	Radiographie thoracique		
	GR(million/ml)	Hb (g/dl)	Htc(%)	VGM(fl)	TCMH	ionogramme	GB(/mm3)	autres	normal	CMG	cœur en œuf	vasc pul accentuée
1.						Normal			normal	oui	Oui	oui
2.	6,07	15,9	50	79,7	26,5	Normal	20890		Non fait	oui	Oui	oui
3.									non fait	oui	Oui	oui
4.									Non fait	oui	Oui	non
5.									non fait	non	Non	oui
6.									normal	oui	Oui	oui
7.									non fait	non	Oui	oui
8.	4,8	16,2	49	102,1	33,8	Normal	12770	Calcémie normale	Non fait	oui	Oui	non
9.									Non fait	oui	Oui	non
10.									non fait	non	Non	non
11.									Non fait	non	Oui	oui
12.									HVD+HVG	oui	Oui	oui
13.	7,84	13,4	47	67	29	normal	7800	RA diminuée	non fait	oui	Oui	oui
14.	5,82	19,1	59,3	101	32,8	normal	10,3		HVG	non	Oui	oui
15.									non fait	non	Oui	oui
16.									non fait	non	oui	oui
17.									non fait	non	oui	non
18.									non fait	non	oui	oui
19.									non fait	non	oui	oui
20.									normal	non	oui	oui
21.									Non fait	non	non	oui
22.									HVD	oui	oui	oui
23.									normal	oui	oui	oui
24.		15,3		107,8	37,2	Kaliémie à 5,3	16970	Calcémie normale	Non fait	non	oui	oui
25.									non fait	oui	oui	oui
26.									normal	oui	oui	oui
27.	5,23	13,8	43,6	83,4	26,4	normal	11680	Calcémie normale	Non fait	non	non	non
28.									Non fait	oui	oui	oui
29.									non fait	oui	oui	oui
30.									HVG	non	non	oui
31.									HVG	non	non	non
32.									non fait	non	non	non
33.									non fait	oui	non	non
34.									non fait	non	non	non
35.	4,71	14,1	38,5	81,7	29,9	normal	12,65		Non fait	oui	non	oui
36.									Non fait	oui	Non	Non
37.									Non fait	Non	non	Non

Echographie cardiaque						
	Forme anatomique	CIA/FOP	Hypertrophie ventriculaire	shunt GD	Détails de la CIV	Lésions Associées
1.	TGV Simple	Oui	HVD	-		IT
2.	TGV+CIV	Oui	-	oui	2 musculaires	
3.	TGV+CIV	-	-	-	musc	
4.	TGV Simple	-	-	-		
5.	TGV+CIV	Oui	-	-	CIV restrictive	
6.	TGV Simple (situs inversus)	Oui	-	-		IT , IP, Situs in versus
7.	TGV Simple	Oui	HVD	oui		IAO, IM, IT
8.	TGV+CIV	Oui	-	-		
9.	TGV+CIV	Oui	-	-	CIV restrictive	
10.	TGV Simple	Oui	-	oui	apicaux	IT
11.	TGV Simple	Oui	HVD	oui		IT
12.	TGV+CIV	Oui	-	-	periMb	
13.	TGV+CIV+SP	Oui	HVG+HVD	-	periMb large 10mm	IP, IM, IT
14.	TGV Simple	Oui	-	oui		IP, IM, IT
15.	TGV sur ventricule unique	-	-	-		IT
16.	TGV Simple	Oui	-	oui		IT
17.	TGV sur ventricule unique	-	-	-		
18.	TGV Simple	Oui	-	oui		IT IP
19.	TGV Simple	Oui	-	-		
20.	TGV Simple	Oui	-	-		
21.	TGV Simple	Oui	-	oui		
22.	TGV+CIV	Oui	-	oui	1 periMb 2muscula	IP
23.	TGV+CIV	-	HVD	-	peri Mb 10mm	
24.	TGV Simple	Oui	-	-		IT IP
25.	TGV Simple	-	-	-	large	
26.	TGV Simple	oui	HVD+HVG	-		IT IP
27.	TGV+CIV	oui	HVG	oui	Peri Mb 5mm	IT IP
28.	TGV+CIV	-	-	-	perimb	
29.	TGV+CIV	-	-	-	CIV multiples	
30.	TGV+CIV+SP	-	-	-	large périmemb	
31.	TGV+CIV	Oui	-	-	large	
32.	TGV simple	-	HVD+HVG	-		
33.	TGV Simple	Oui	-	-		
34.	TGV Simple	-	-	-		
35.	TGV +CIV+SP	oui	-	-	large	IP
36.	TGV simple	oui	-	-	-	-
37.	TGV simple	non	-	-	-	-

	Traitement										
	Durée d'hospitalisation	O2	intubation	Traitement médical	Rashkind	Age du Rashkind	Traitement chirurgical	Age de chirurgie	Lieu de l'opération	Poids (Kg)	Suites opératoires
1.	0	3	non	ATB	-						
2.	2	3	non	ATB	-						
3.	0	6	non	-	-						
4.	0	4	non	-	-						
5.	0	4	non	-	oui	45jrs Pr Atmani					
6.	10	6	oui	ATB	oui	4jrs Rabat	Switch artériel	10 jrs	RABAT2010	3kg800	Simple
7.	0	4	non	-	-						
8.	2	8	oui	-	oui	14jrs Pr Atmani					
9.	10	6	oui	Diurétiques	-		Switch artériel	1mois	canada 2008	4kg 300	Simple
10.	0	5	non	-	-						
11.	10	6	oui	Diurétiques	-		Senning	2ans	2006 France	8kg200	Simple
12.	10	6	oui	ATB+Diurétiques	-		Switch artériel	4mois	RABAT 2009	5kg 100	Simple
13.	0	6	non	-	-						
14.	2	6	oui	-	oui	12jrs Pr Atmani					
15.	10	6	non	-	-						
16.	0	5	non	-	-						
17.	3	6	oui	-	-						
18.	3	4	non	-	oui	6jrs Privé					
19.	3	4	non	-	-						
20.	10		oui	-	-		Switch artériel	1mois	MAROC rabat 2008	3kg200	Simple
21.	0	4	non	-	-						
22.	2	4	non	Diurétiques	-						
23.	0	4	non	-	-						
24.	0	4	non	-	-	3mois Casa	Mustard	3mois	Casa 2011	5kg500	Décès
25.	3	6	oui	-	-						
26.	5	5	non	-	-						
27.	5	5	non	ATB+Diurétiques	-	3mois suisse	Switch artériel	4mois	Suisse 2011	6kg	Simple
28.	0	3	non	-	-						
29.	0	3	non	-	-						
30.	0	6	Non	-	-						
31.	0	2	Non	-	-						
32.	0	3	Non	-	-						
33.	10	5	non	-	-						
34.	0	4	non	-	oui	4mois	Mustard	14mois	Casa2008	5kg	Simple
35.	0	4	Non	-	-						
36.	30	6	Oui	Prgldines/Diurétiques	-		Switch artériel	5jrs	RABAT2008	4Kg	Oedèmes puis amélioration
37.	10	5	oui	Diurétiques	-		Switch artériel	10jrs	RABAT 2007	4Kg500	Simple

cas	Evolution							
	Complication	date du dernier contrôle	SaO2	Echo. post-opér	Attente d'intervention	Décès	perdu de vue	Recul des malades opérés
1	-	-	-	-	-	Non	Oui	
2	Non		97%	-	Oui	Non	non	
3	Non		96%		Oui	Non	non	
4	Non		-	-	Oui	Non	non	
5	Non	01/10/2011	65%	-	Oui	Non	non	
6	Non	06/07/2011	80%	Satisfaisante	opéré	Non	non	2ans
7	Non		98%		OUI	Non	non	
8	Non		95%	-	OUI	Non	non	
9	Non		85%	CIV résiduelle	Opéré	Non	non	3ans
10	Non	24/05/2011	77%		Oui	Non	non	
11	Non		70%	IC dte après 4ans	Opéré	Non	non	5ans
12	Non	21/04/2011	97%		opéré	Non	non	2ans
13	Non	10/02/2012	40%	-	Oui	Non	non	-
14	Non	12/07/2011	35%	-	Oui	Non	non	-
15	-	-	-	-	-	Oui	non	-
16	-	-	-	-	-	Non	Oui	-
17	-	-	-	-	-	Oui	non	-
18	Non		75%	-	oui	Non	non	-
19	Non	-	-	-	-	Non	oui	
20	RSP -2DS/IBR	20 /05/2011	99%	Satisfaisante	Opéré	Non	non	3ans
21	-		85%		Oui	Non	non	
22	Dilatation VD	05/10/2010	79%	-	Oui	Non	non	-
23	HTAP,IC droite ,RSP	03/11/2009	67%	-	Oui	Non	non	-
24	-		-	-	Opéré	Oui	non	Décédé en post opératoire
25	-		-		-	Oui	non	-
26	-	03/02/2012	75%	-	Oui	Non	non	Opéré en mois avril 2012
27	Non		85%	Fuite mitrale minime	Opéré	Non	non	6mois
28	RSP(-3DS)				Oui	Non	Non	
29	Non				Oui	Non	Non	
30	RSP(-2DS)				Oui	Non	Non	
31	Non				Oui	Non	Non	
32	Non				Oui	Non	Non	
33	Non	01/06/2011	50%		Oui	Non	Non	
34	Non	02/04/2011	77%	Satisfaisante	Opéré	Non	non	3ans
35	Non	02/01/2012	70%		Oui	Non	non	
36	Non	03/04/2012	98%	satisfaisante	opéré	Non	non	4ans
37	Non	01 /03/2012	96%	satisfaisante	opéré	Non	non	5ans

Observation n°6 : TGV + Situs Inversus

Il s'agit d'un nouveau né de sexe masculin âgé de 2 jours, issu d'un mariage non consanguin, unique de sa famille ; originaire et habitant à Fès.

ATCD : grossesse non suivie

Accouchement par voie haute pour défaut d'engagement

Motif de consultation : cyanose néonatale importante isolée sans détresse respiratoire.

Histoire de la maladie : remonte à H2 de la vie par l'installation d'une cyanose péribuccale puis généralisée ce qui a motivé la consultation en urgence.

A l'admission : nouveau né conscient, cyanose généralisée, P=3500g, T=50cm
Température=37°C

Examen cardio vasculaire : FC à 120 batt/min ; pouls perçus et symétriques, SAO2 à l'air ambiant 45% (60 % sous Oxygène, BDC audibles à droite avec une souffle systolique.

Reste de l'examen : est sans particularités, notamment pas d'Hépatomégalie

CAT : l'enfant a été hospitalisé, mis sous oxygène

Une radiographie thoracique a été réalisée mettant en évidence une dextrocardie avec ultérieurement et à l'échographie abdominale un Situs inversus a été confirmé

L'échographie cardiaque : TGV+ situs inversus avec CIA très restrictive et un CA toujours perméable, sans SP ni CIV, artères coronaires normales.

PEC thérapeutique :

- Manœuvre de Rashkind réalisée à J4 à Rabat (SaO2 65% à 85%)
- Switch artériel 10 jours plus tard à Rabat.
- actuellement l'enfant est âgé de 2ans avec une bonne prise pondérale et un résultat satisfaisant à l'échographie.
- revu chaque année pour contrôle. Par Pr ATMANI au service de Pédiatrie.

RESULTATS

1. Difficultés et limites de l'étude :

Comme toute étude rétrospective, les difficultés majeures que nous avons rencontrées étaient liées à l'exploration des dossiers ; en plus du fait que dans certains dossiers nous avons observé certaines données manquantes, notamment le recul et le suivi des malades en consultation.

2. Etude épidémiologique :

2.1 Origine géographique :

Tableau n°1 : répartition selon l'origine géographique

Régions	Nombre de cas
Fes et regions	18
Khènifra et régions	3
Séfrrou	6
Meknès et régions	7
Berkane	1
Nador	1
Rissani	1
Total	37

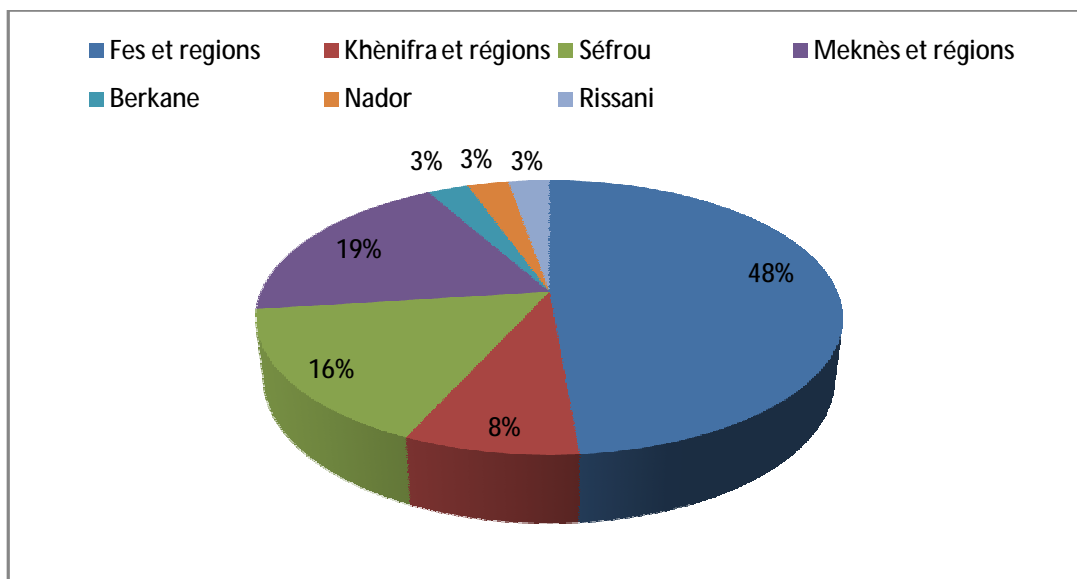


Figure n°10 : répartition selon l'origine géographique

2.2 .Le sexe :

Une prédominance masculine est notée parmi nos patients 28 garçons soit et 9 filles avec un sexe ratio est de 3 ,11.

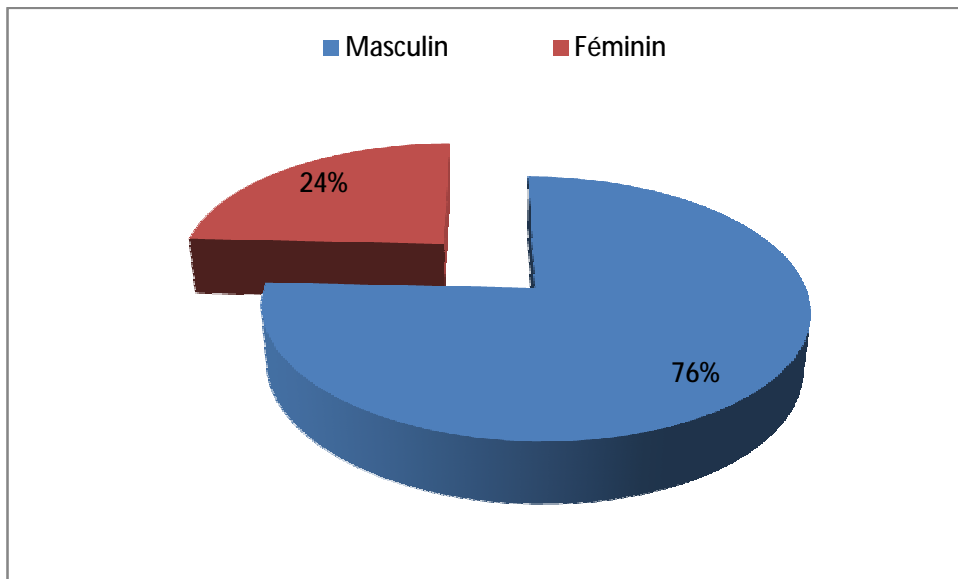


Figure n°11: répartition des cas selon le sexe

2.3. Répartition des cas selon les années :

Au fil des années et avec l'aménagement vers le nouvel CHU, le diagnostic se fait de plus en plus précocement (en 2011 par exemple plus de 90% des cas diagnostiqués ont été à la période néonatale).

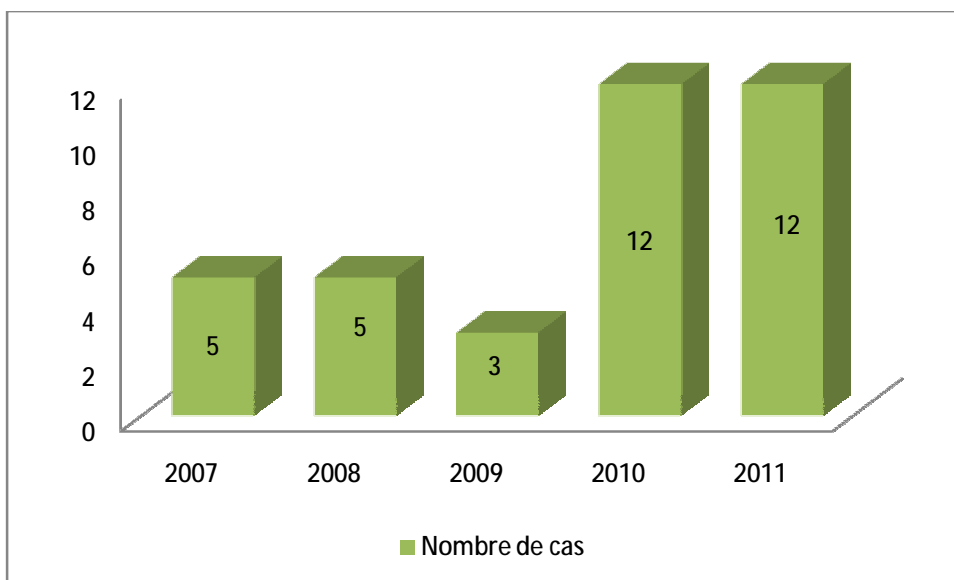


Figure n°12 : répartition du nombre de cas selon les années

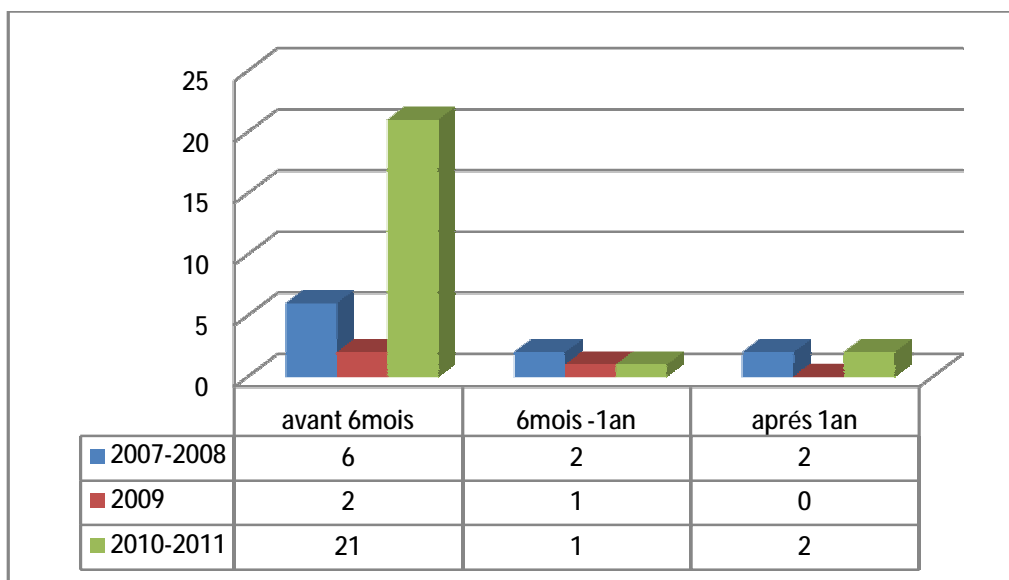


Figure n°13 : évolution de l'âge du diagnostic et le nombre de cas selon les années

2.4 Facteurs étiologiques :

2.4.1. La consanguinité :

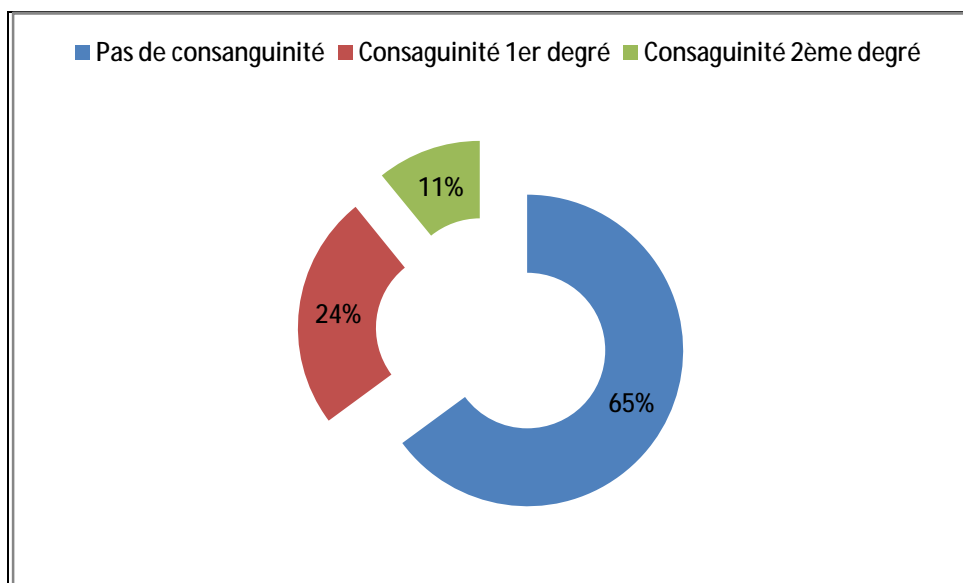


Figure n°14: répartition des cas selon le degré de consanguinité

- Dans notre étude, les nourrissons issus d'un mariage consanguin sont au nombre 13 soit 35%, dont 9 (66%) d'une consanguinité de 1^{er} degré.

2.4.2. L'âge de la mère :

Dans notre série l'âge maternelle moyen est de 29 ans, les extrêmes sont de 18 ans et 40ans, 7 mères sont âgées de plus de 35 ans soit 18%.

2.4.3 Les antécédents

- Pas de cas similaires,
- Ni de pathologies cardiovasculaires
- Un seul patient est issu d'une mère diabétique (DNID) : (observation n°24)
- une prise de CO pendant le premier trimestre de la grossesse a été rapporté chez un de nos patients (observation n°3)

3. Etude clinique :

3.1 : Motif de consultation :

Dans notre série ,26 cas (70%) sont hospitalisés pour cyanose isolée et 11 cas (30%) hospitalisés pour cyanose avec détresse respiratoire dans le cadre d'une pneumopathie dyspnéisante.

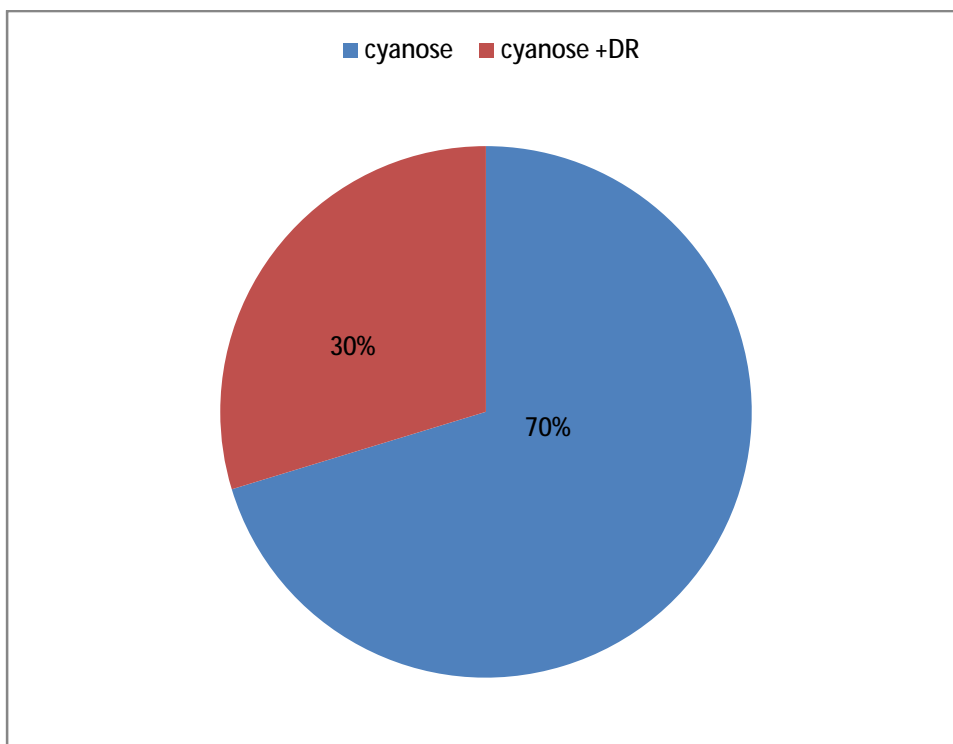


Figure n°15 : répartition des cas selon le motif de consultation

3.2. Age de consultation :

L'âge de consultation est compris entre 1 jour de vie et 5ans avec une moyenne d'âge de 6 mois et 15 jours, soit 78% des patients ont consulté à un âge inférieur à la moyenne ; la médiane est de 2mois.

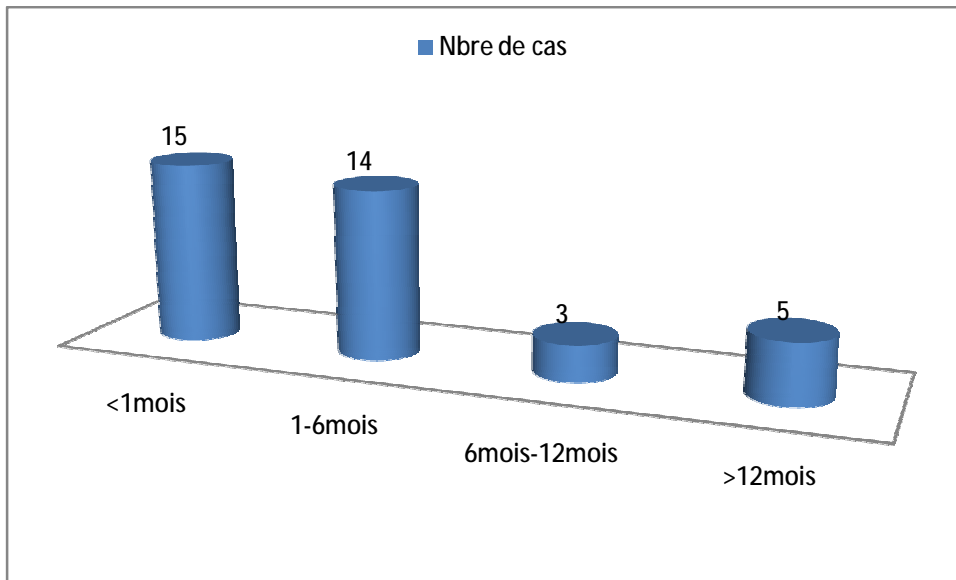


Figure n°16 : répartition selon l'âge de consultation

3.3. Signes fonctionnels :

3.3.1 La cyanose :

- Est constante chez tous les patients et depuis la période néonatale ;
- Intéresse surtout les lèvres et les extrémités, elle est parfois généralisée ;
- D'intensité modérée, s'accroît et se généralise lors des cris et pendant les tétées.

3.3.2 Les signes associés :

Ø *La détresse respiratoire* : elle est retrouvée chez 13% des patients associée à une fièvre et une toux, réalisant ainsi un tableau de pneumopathie dyspnéique associée.

Ø *Une dyspnée* à type de polypnée à l'effort et lors des tétées a été rapportée chez 14 cas soit à peu près 38%.

Ø *IBR* : les infections bronchiques à répétition ont été retrouvées chez 11% de nos patients.

3.4. signes physiques :

3.4.1 Poids -Taille- Périmètre crânien:

ü Dans notre série, le poids de naissance des patients varie entre 1,2Kg et 4,25Kg 250 avec une moyenne de 3kg +/- 0,2 Kg.

ü Si le diagnostic des TGV se fait en période néonatale, le poids des patients est normal, exception faite d'une TGV diagnostiquée chez un patient prématuré. (observation n°17)

ü Plus le diagnostic se fait à l'âge tardif plus les patients sont hypotrophes. Cette hypotrophie varie, selon l'âge de diagnostic entre -4DS et -2DS.

Tableau n°2 : sévérité du R Statural et/ou Pondéral selon l'âge de diagnostic

Observation	Age de diagnostic	Retard statural et/ou staturo-pondérale
Observation n°2	2mois	RSP de -3 DS
Observation n°23	7mois	RSP de -2DS
Observation n°26	8mois	Retard pondéral de -2DS
Observation n°29	3mois	Retard statural de -2DS
Observation n°31	4ans	RSP de -4DS
Observation n°33	45jrs	Retard pondéral de -2DS

3.4.2 Autres signes

Ø *Les signes d'insuffisance cardiaque* : (à savoir la dyspnée, la tachypnée, l'hépatomégalie et des bruits de galop à l'auscultation) sont présents chez 5 de nos patients soit 13,5% avec un âge de diagnostic plus de 2 mois dans tous les cas.

Ø *L'hippocratisme digital* : Est absent chez tous nos patients

Ø *Malformations craniofaciales : un hypertélorisme a été rapporté chez 2 de nos patients (observation n°15 et 25)*

Ø Notre étude a révélé l'existence d'un syndrome malformatif chez deux patients fait de :

- Atrésie de l'œsophage, LCH bilatérale en plus de la TGV chez le premier patient. (observation n°25)
- Un Situs inversus en plus de la TGV chez le deuxième. (observation n°6)

3.5. L'examen cardiovasculaire :

3.5.1 :L'auscultation cardiaque :

Celle-là est fonction du type anatomique de la malformation

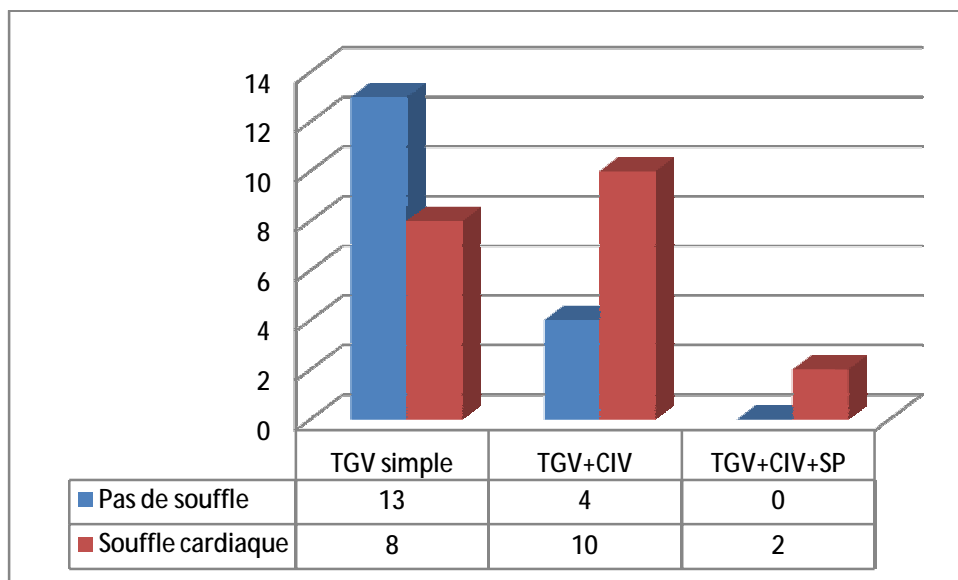


Figure n°17 : résultats de l'examen cardiovasculaire

- Dans la TGV, 62% l'auscultation cardiaque est normale.
- Dans la TGV associée à une CIV, on note la présence d'un souffle systolique latéro sternal gauche dans 71%.
- Quand une sténose pulmonaire est associée, l'auscultation cardiaque révèle la présence d'un souffle éjectionnel au foyer pulmonaire.

- Un bruit de Gallop a été retrouvé chez un de nos patients dans le cadre d'une insuffisance cardiaque (observation n°29).

3.5.2 la saturation en O2 :

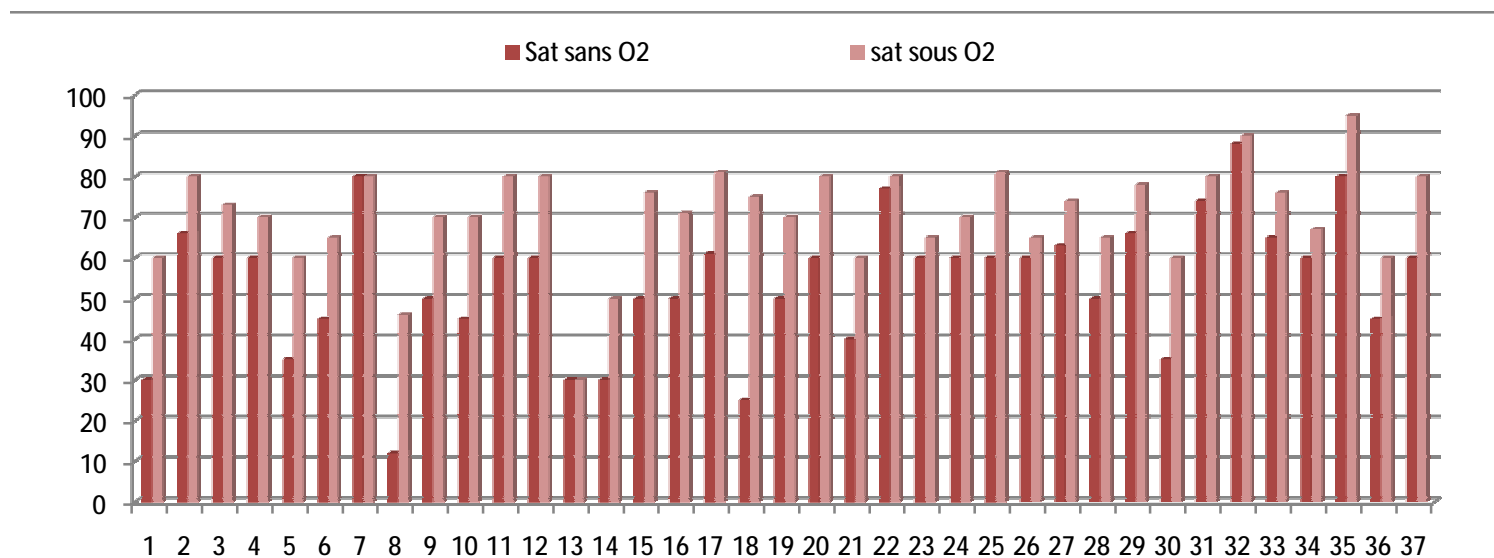


Figure n°18 : Evolution de la Saturation sous O2

Tableau n°3 : Variations de la saturation en O2 à l'air ambiant

Saturation en O2 à l'air ambiant	Nombre de Cas
≤30%	5
30-50%	11
50-80%	19
>80%	2

- La saturation en O2 à l'air ambiant, varie entre 12 et 88% avec 17 patients (soit 45% des patients) ayant une saturation inférieure à 60%.
- Avec un débit de l'oxygénothérapie entre 3 et 8 l/min, la saturation sous oxygène s'est améliorée dans plus de 80% par rapport à celle à l'air ambiant.

4. Etude para clinique :

4.1 Le bilan biologique :

Un bilan biologique a été réalisé chez 7 de nos patients, (soit 19%) ayant révélé dans la plupart des cas une hyperleucocytose à PNN dans le cadre d'une infection respiratoire basse pour laquelle ceux-ci ont été mis sous antibiothérapie curative, toutefois une hyperkaliémie à 5,3 a été observée chez un seul cas.

4.2 La radiographie pulmonaire :

Tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie pulmonaire de face.

Ø Le cœur a un aspect ovoïde couché sur le diaphragme chez 25 cas (soit 67,5% de nos patients)

Ø L'ICT :

- Il est normal chez 19 patients soit 51% des cas, et 70% de TGV simple.
- L'ICT est augmenté chez 18 patients ; soit 60% lorsque la TGV est associée à une CIV avec ou sans sténose pulmonaire

Ø La vascularisation pulmonaire :

ü La vascularisation pulmonaire est accentuée dans 26 cas, soit 73% lorsque la TGV est associée à une CIV.

ü Dans la TGV simple, la vascularisation pulmonaire est :

- Normale chez 13 cas, 72% des TGV simples, dont l'âge du diagnostic est moins d'un mois ;
- Accentuée chez 5 cas, 28% des TGV simples, dont l'âge du diagnostic est plus d'un mois.

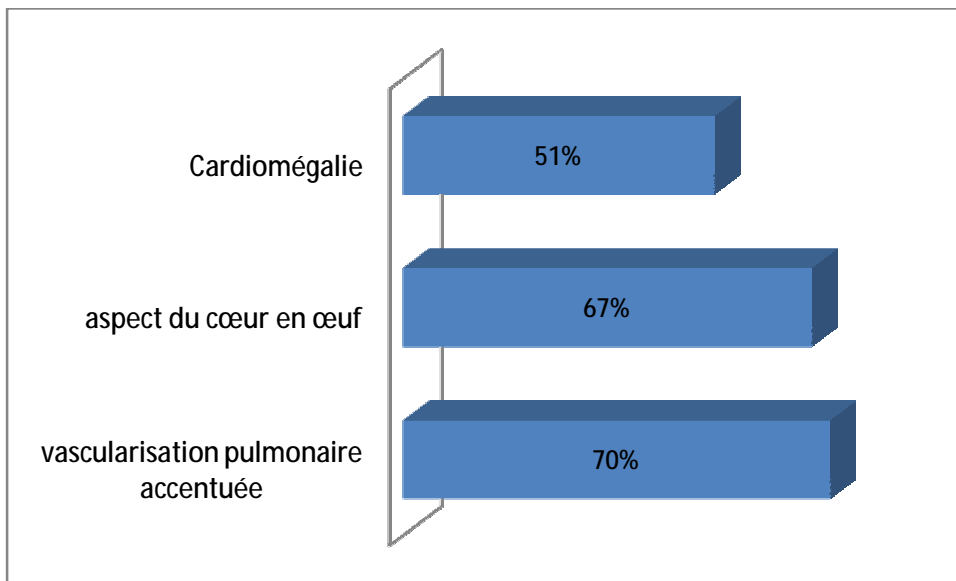


Figure n°19 : résultats de la radiographie pulmonaire

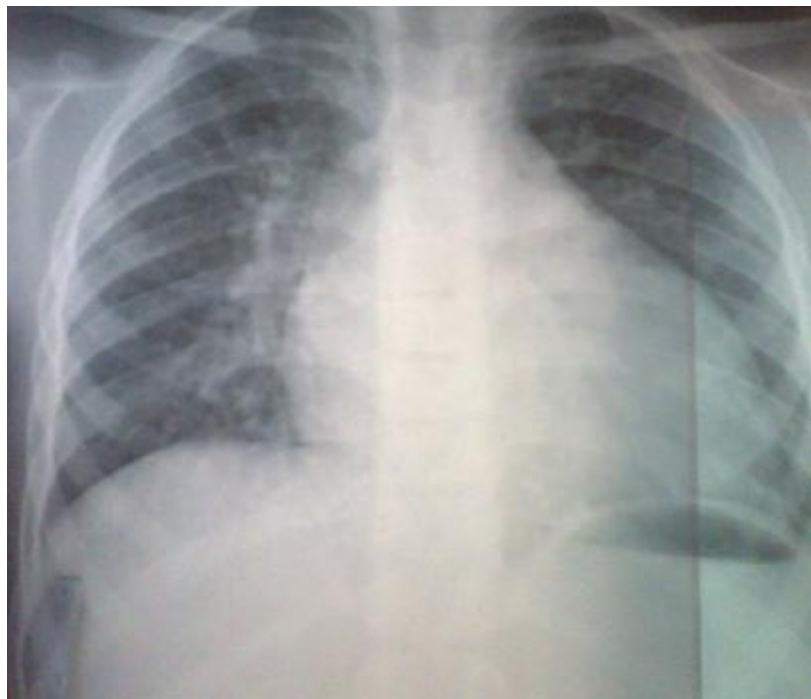


Figure n° 20 : Radiographie thoracique mettant en évidence l'aspect typique d'un cœur en œuf

(Service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès observation n°10)

4.3 .L'électrocardiogramme :

Dans notre série, et pour des problèmes techniques seulement 10 de nos patients ont bénéficiés d'un ECG (27% de nos patients)

- ü L'ECG est normal dans la TGV simple.
- ü Au cas de CIV associée, il met en évidence une surcharge ventriculaire droite dans la plupart des cas soit 60%.
- ü Au cas de sténose pulmonaire, l'ECG montre une surcharge droite dans 50% et une surcharge gauche dans tous les cas

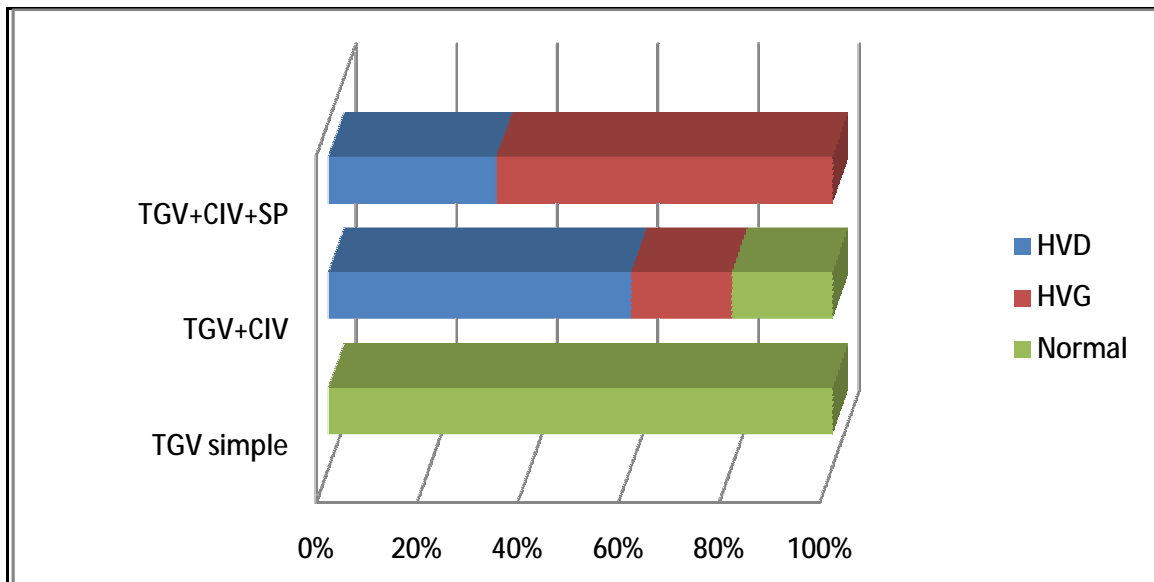


Figure n°21 : Résultats de l'ECG selon la forme anatomique de la TGV

4.4. L'échocardiographie :

C'est la clé de diagnostic, elle nous a permis de classer les TGV.

Tableau n °4 : Répartition des cas selon les formes anatomiques échographiques

Formes simples TGV	21cas			57%		57%
Formes complexes	TGV+CIV	14 cas		38%		43%
	TGV+ Sténose pulmonaire	Avec CIV	2 cas	5%	5%	
		Sans CIV	-	0%		

-On note la présence dans notre série d'un cas de TGV avec *Situs inversus* (observation n°6) et de 2 cas de *TGV sur ventricule unique* (observation n° 15 et 17)

-Parmi les 37 cas :

- 21 de nos patients ont une forme de *TGV simple* (soit 57%), sans CIV ni SP avec la présence dans 2/3 des cas d'une CIA et dans 1/3 des cas d'un FO toujours perméable ;
 - un shunt est présent dans 74% des cas (40% est Gauche/Droit et dans le reste des cas est bidirectionnel).
 - Les 16 patients restants ont *une forme complexe de la TGV* (soit 43% des cas) avec la présence dans 87% d'une CIV isolée (5 péri membraneuses, 2 musculaires et 7 larges) ; et association d'une TGV avec CIV et SP chez 2 enfants (observation n°13 et 30) (13% des cas) soit 5% de toutes les formes.
- En plus de la classification des différentes formes anatomiques de la TGV, l'échographie cardiaque nous a fourni beaucoup plus d'informations concernant la fonction des ventricules (plus précisément celui gauche) ainsi une HVG a été retrouvée dans 3 cas, et celle du ventricule droit dans 6 cas (soit successivement 10 et 20%).

- *L'étude Doppler* à la recherche d'anomalies valvulaires a révélée dans à peu près la moitié des cas la présence de celles-ci, ainsi l'IT a été retrouvée chez 13 patients, l'IP chez 9 des patients, l'IM chez 3 patients, l'atrésie tricuspide présente dans 3 cas, alors que l'atrésie pulmonaire et l'I Ao n'étaient présentes que dans un seul cas.

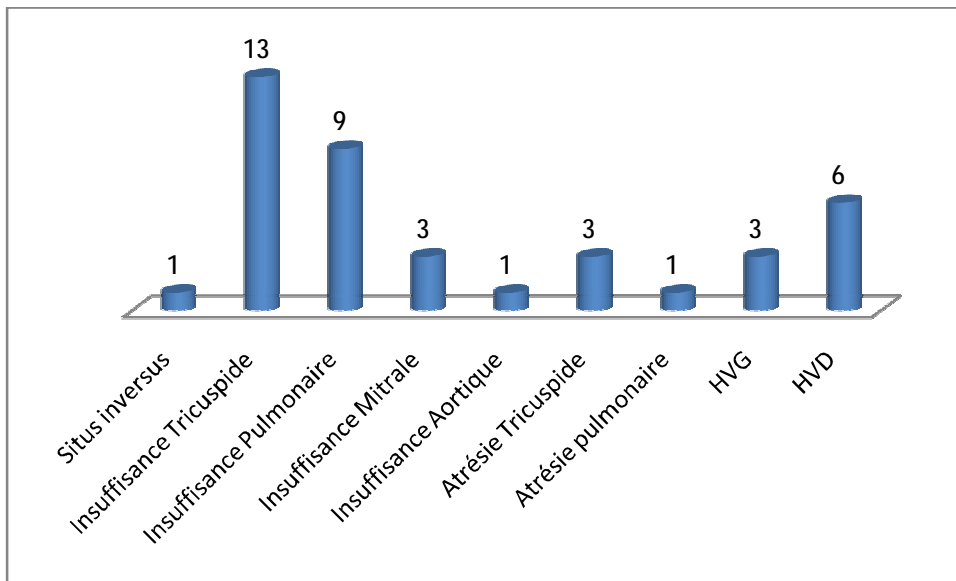


Figure n°22 : Différentes lésions associées retrouvées à l'échographie

4.5. Autres examens radiologiques :

- Ø Deux de nos patients ont bénéficié d'un angioscanner :
 - Le premier a été réalisé dans le cadre d'une indication opératoire vu les signes de l'HTAP présent à l'échographie cardiaque et il est en cours (observation n°35)
 - Le deuxième a été réalisé afin d'étudier les veines pulmonaires vu le doute à l'échographie sur un RVPA et n'a révélé aucune anomalie supplémentaire à celles retrouvées à l'échographie (observation n° 26)
- Ø Un cathétérisme cardiaque a été indiqué chez le même patient pour étudier les pressions pulmonaires et poser une indication chirurgicale, et le patient a été adressé à Rabat.

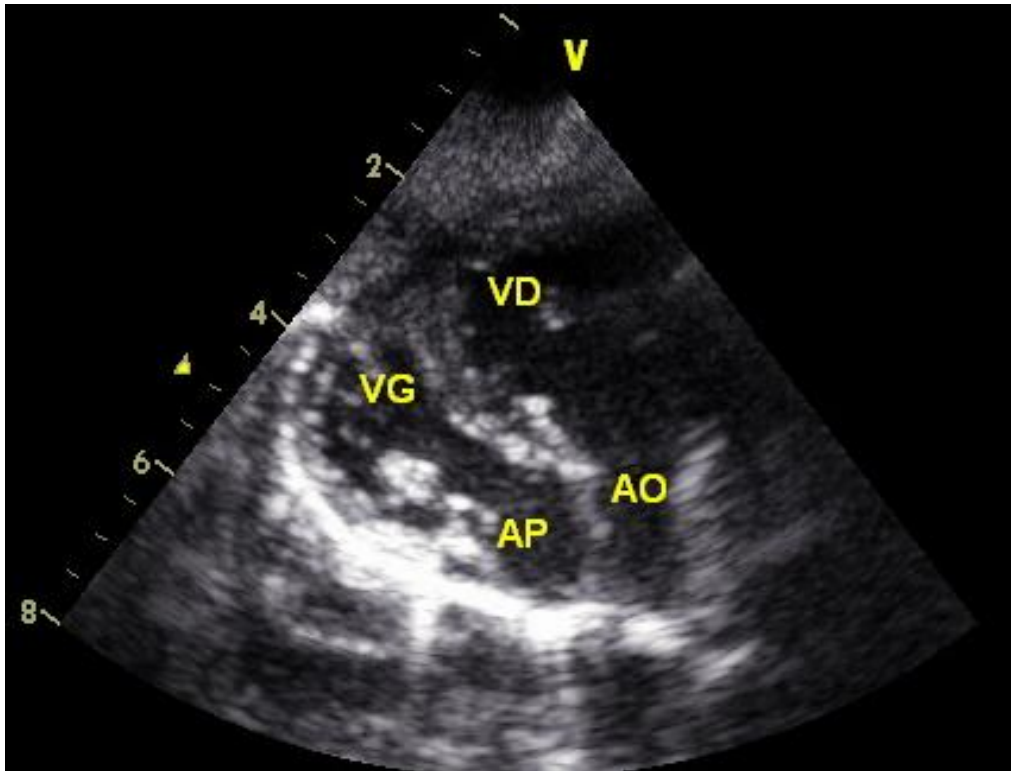


Figure n°23 : coupe échographique d'une TGV simple montrant la discordance ventriculo artérielle

Service de pédiatrie CHU Hassan II (observation n °21)

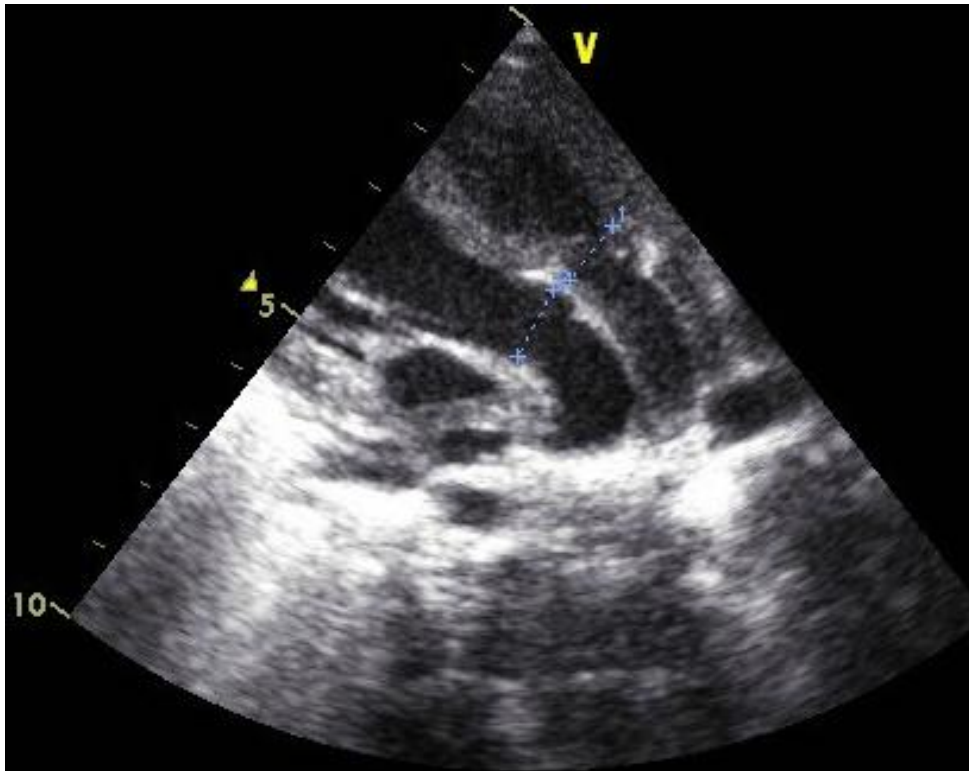


Figure n° 24 : Echographie cardiaque d'une TGV simple mettant en évidence l'aspect parallèle des gros vaisseaux.

Service de pédiatrie CHU Hassan II. Fès

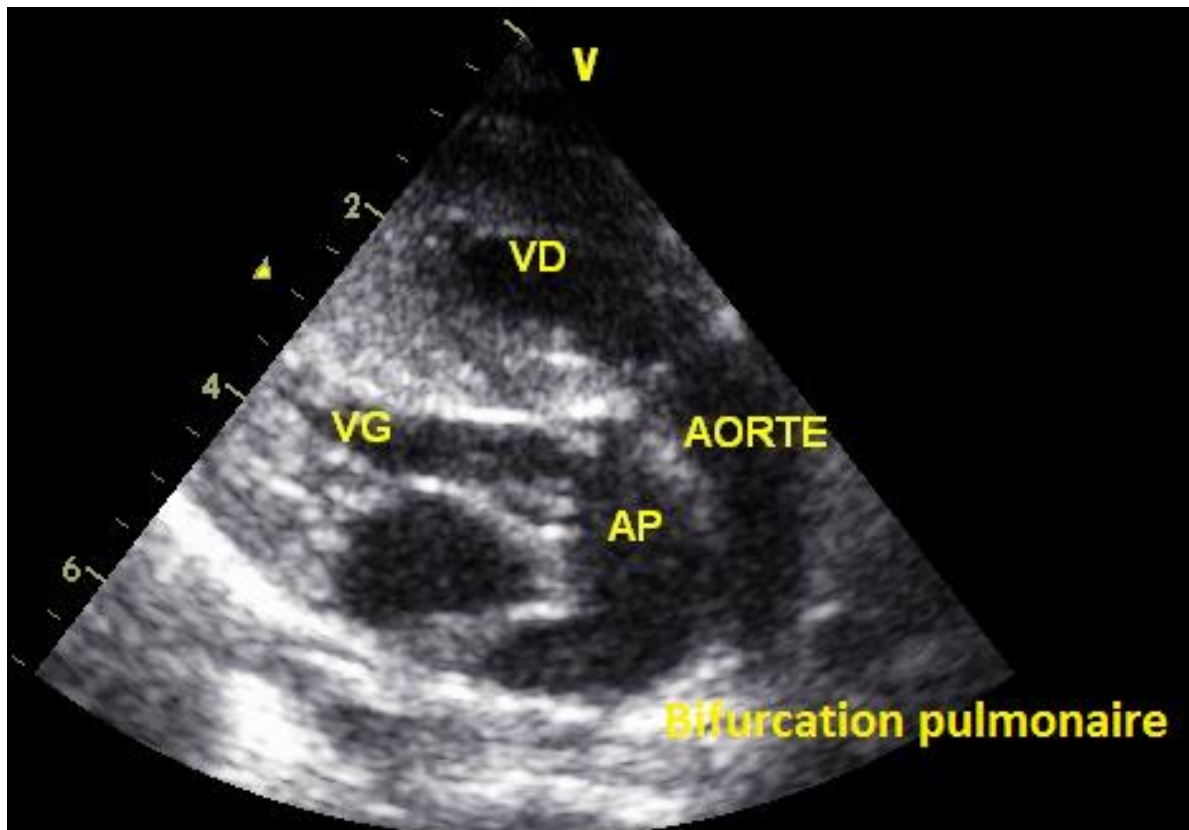


Figure n° 25: image échographique mettant en évidence en plus de la transposition des gros vaisseaux, la bifurcation de l'AP issue du VG
Service de pédiatrie CHU Hassan II (observation n°7)

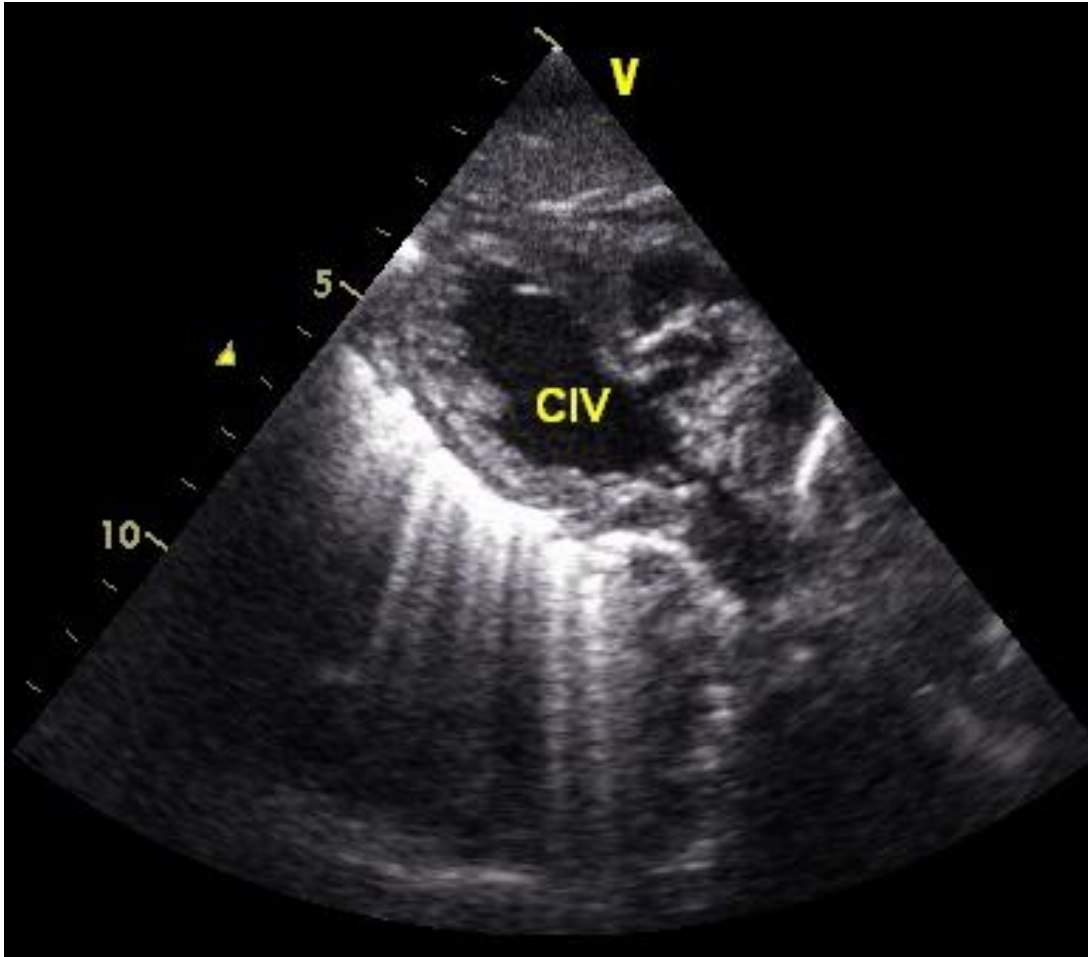


Figure n°26 : Echographie cardiaque d'une TGV associée à une petite CIV
Service de pédiatrie CHU Hassan II (observation n°27)

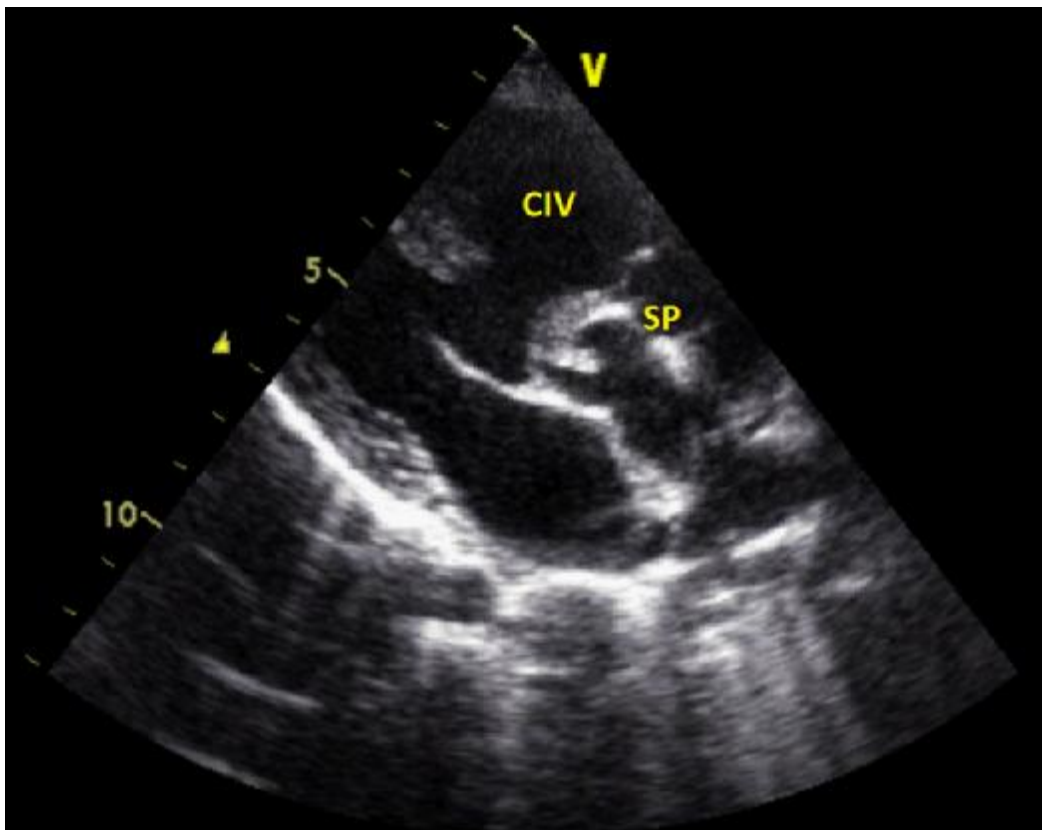


Figure n°27 : coupe échographique d'une TGV + CIV+SP
Service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès (observation n°30)

5. Etude thérapeutique :

5.1. Traitement médical :

- ✓ Dans notre série, 17 patients ont été hospitalisés à l'âge de découverte du diagnostic (soit 46%) avec une durée moyenne d'hospitalisation de 4 jours et des extrêmes variant entre 2 et 10 jrs.
- ✓ Tous nos patients ont bénéficié d'une oxygénothérapie avec un débit variant entre 3 et 8 litres.
- ✓ Trois de nos patients ont été intubés pour détresse respiratoire au moment du diagnostic.
- ✓ Trois patients ont été mis sous diurétiques (dont un patient en a bénéficié par voie injectable et 2 par voie orale).
- ✓ Seulement 7 de nos patients ont été mis sous antibiothérapie, ceux-ci ont été hospitalisés dans un contexte de pneumopathie dyspnéisante avec des anomalies radiologiques et biologiques évocatrices.
- ✓ Seulement un de nos patients a été mis sous prostaglandines, vu la non disponibilité du produit au Maroc.

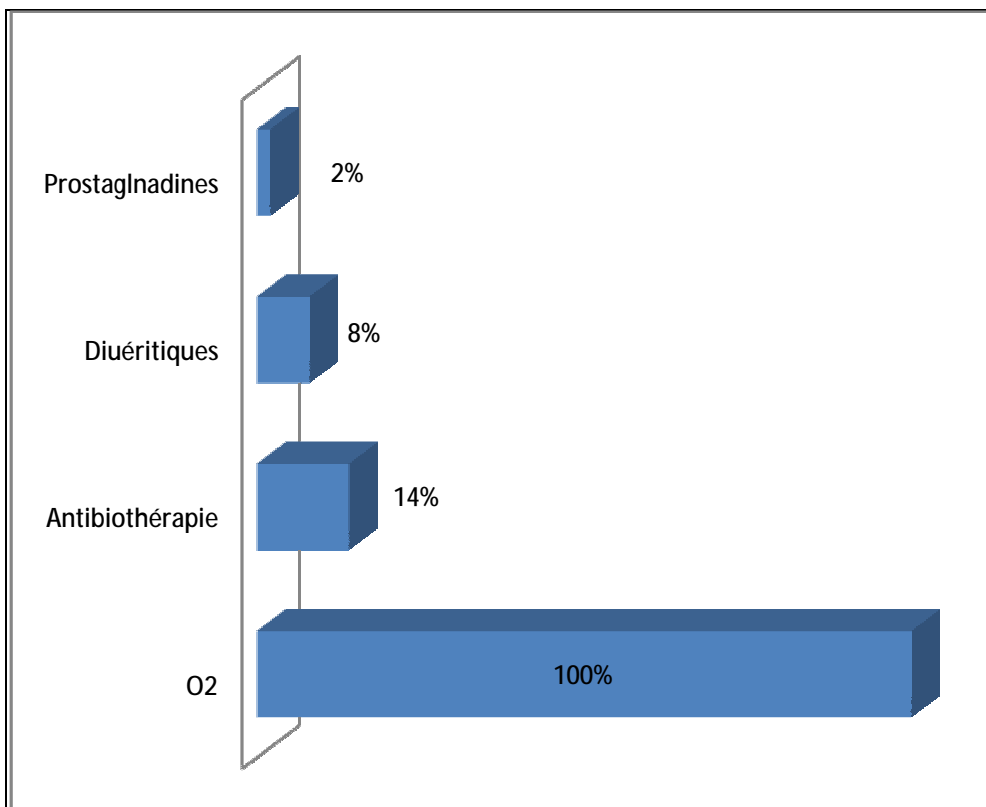


Figure n°28 : Répartition du traitement médical dans notre série

5.2: Traitement chirurgical :

5.2.1. L'atrioseptostomie de Rashkind :

- ✓ Huit de nos patients ont bénéficié de cette manœuvre, soit 22% des cas.
- ✓ Dont 6 cas de TGV simple et 2 cas de TGV associée à une petite CIV restrictive.
- ✓ L'âge de réalisation de la manœuvre est compris entre 3Jrs et 4mois avec une moyenne de 47 jours ;
- ✓ Trois de ces patients ont bénéficié d'une manœuvre de Rashkind au CHU Hassan II de Fès par Pr. Atmani et Pr Kouache à l'âge néonatal, les autres sont répartis entre 1 cas à Clinique d'Agdal, 2 cas à Casablanca et un à Rabat et un cas en Suisse.
- ✓ L'évolution immédiate était favorable avec une amélioration à la fois clinique et de la saturation en oxygène dans tous les cas.
- ✓ Quatre de ces patients ont ultérieurement bénéficié d'une cure chirurgicale complète (observation n°6,24 ; 27et 34).alors que les autres sont suivis en consultation et en attente de la cure définitive.

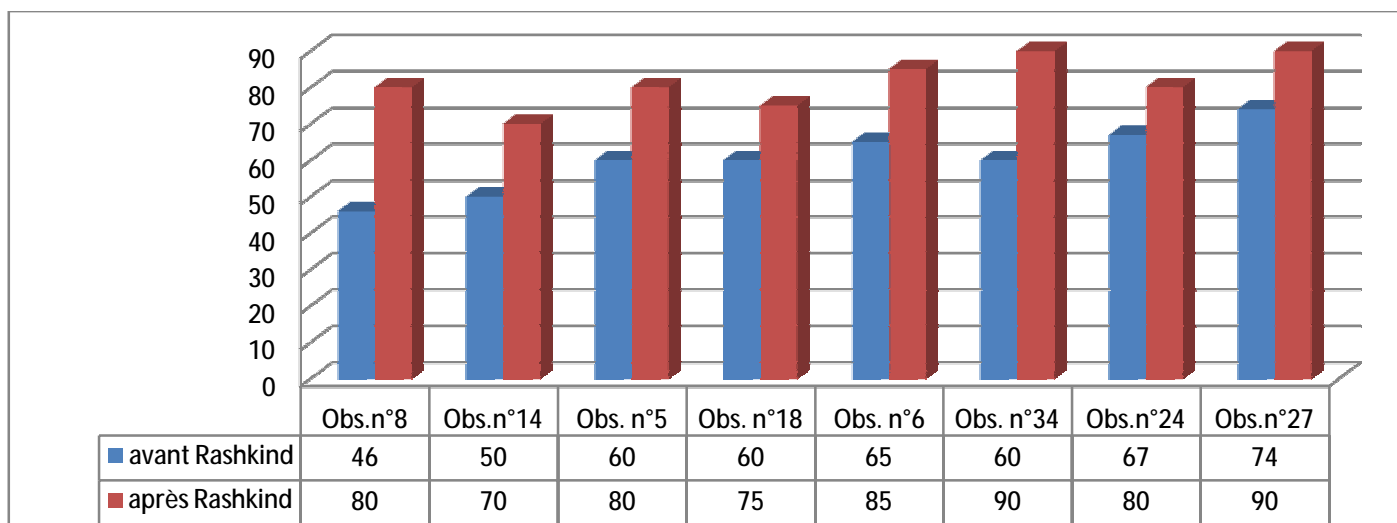
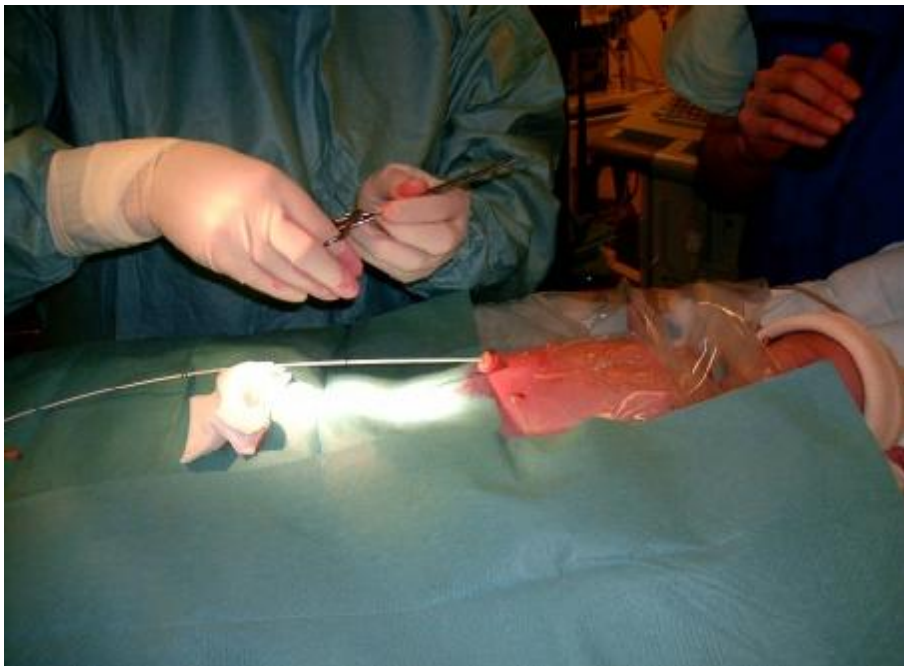


Figure n°29 : Amélioration de la saturation en O2 après la manœuvre de Rashkind



Manœuvre du Rashkind : Voie d'abord ombilicale

Service de pédiatrie CHU Hassan II

5.2.2. Les procédés palliatifs :

Un de nos patients est candidat à un cerclage de l'AP au sein du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès ; celui est porteur d'une TGV avec CIV large et une HTAP menaçante. (Observation n°35)

5.2.3 Les procédés curatifs :

La cure curative a été réalisé chez 11 de nos patients soit 30% :

7 parmi eux au Maroc : 3 cas à Rabat et 2 cas à Casablanca, deux cas en Suisse, un cas en France, et un cas à Canada.

A : Intervention de Senning :

- ✓ Cette technique a été réalisée chez deux de nos patients à l'âge de 2ans et 2ans et 3mois respectivement ;
- ✓ Le premier a été opéré en France en 2006 pour TGV simple (observation n°11)
- ✓ Pour le deuxième ayant une TGV simple, il vient d'être opéré en 2012 en Suisse par Terre de l'homme. (observation n°26)

La durée d'hospitalisation était de 10jrs et a été opéré avec des suites opératoires simples et un résultat opératoire satisfaisant.

- ✓ L'évolution immédiate était favorable dans les deux cas.

B: Intervention de Mustard :

Cette technique a été réalisée chez deux patients âgés respectivement de 3mois et 14mois.

La durée d'hospitalisation était en moyenne de 20jrs, avec des suites opératoires immédiates simples dans un cas (observation n°24), alors que l'évolution immédiate a été marquée par le décès de l'enfant dans l'autre cas dans le cadre d'un sepsis grave (observation n°34)

C: Intervention de Switch artériel:

- ✓ La détransposition anatomique, le Switch a intéressé 7 de nos patients (soit 18% de nos patients, et 63% des cas opérés) dont 3 d'entre eux présentés une TGV associée à une CIV et les 4 autres avaient une TGV simple.
- ✓ La durée d'hospitalisation en moyenne était de 9 jrs.
- ✓ L'âge à l'intervention varie de 10jrs à 4mois avec une moyenne de 46 jours.
- ✓ 5 cas ont été opérés au service de CCV à l'hôpital Cheikh Zaid et 1 seul enfant à Canada et le dernier en Suisse.
- ✓ Tous les patients ont survécus en per opératoire immédiat.

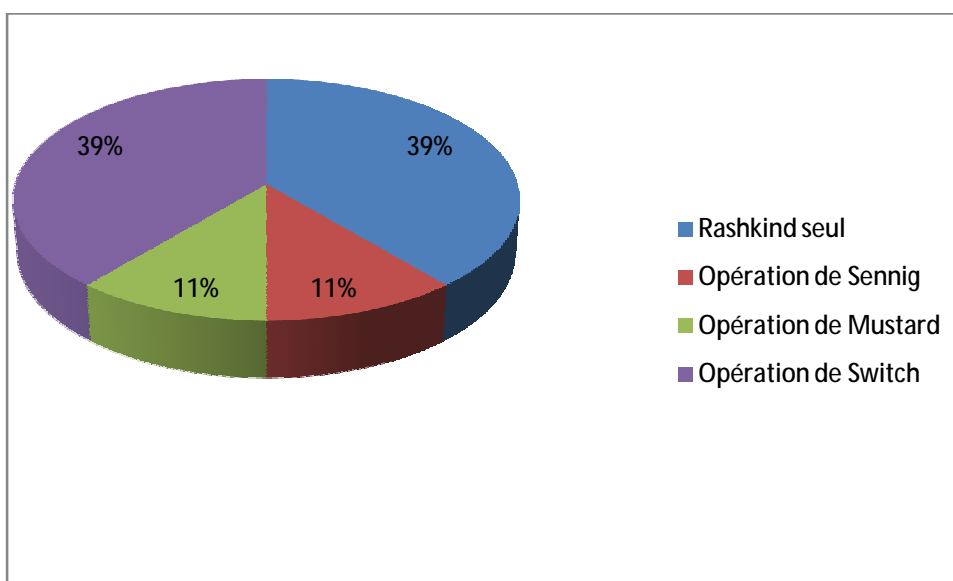


Figure n°30 : Répartition des patients selon le type de traitement

Tableau n°5 : type de réparation chirurgical selon le type anatomique de la TGV

Diagnostic	Type du traitement chirurgical				Total (n)
	Traitement Palliatif	Switch artériel	Mustard	Senning	
TGV simple	0	4	1	2	7
TGV+CIV	0	3	1	0	4
TGV+CIV+SP	0	0	0	0	0
TGV+SP	0	0	0	0	0
Total	0	7	2	2	11

6. Etude évolutive :

6.1 L'évolution spontanée :

6.1.1. Décès :

✓ Le décès est survenu à la période néonatale dans 3 cas dans un contexte de détresse respiratoire néonatale sévère soit 8% (observations n°15 ; 17 et 25)

6.1.2 : Evolution chronique avec complications secondaires :

- ✓ Des signes d'insuffisance cardiaque ont été observés chez 4 de nos patients après 6mois, à peu près d'évolution spontanée ; un d'entre eux a été mis sous diurétiques avec une nette amélioration clinique.
- ✓ Un patient a été hospitalisé à 2 reprises au Service de pédiatrie pour des épisodes d'insuffisance Respiratoire avec dyspnée.
- ✓ Des signes d'HTAP échographiques ont été observés chez deux patients (observation n°26 et 35) et un angioscanner thoracique a été indiqué, celui-là n'a pas objectivé d'autres anomalies à part celles observées à l'échographie dans les deux cas, et un cathétérisme cardiaque a été indiqué dans un seul cas comme complément.
- ✓ Un RSP sévère entre -3 et -2 DS a été observé chez 3 de nos patients après une durée d'évolution spontanée d'une année généralement.

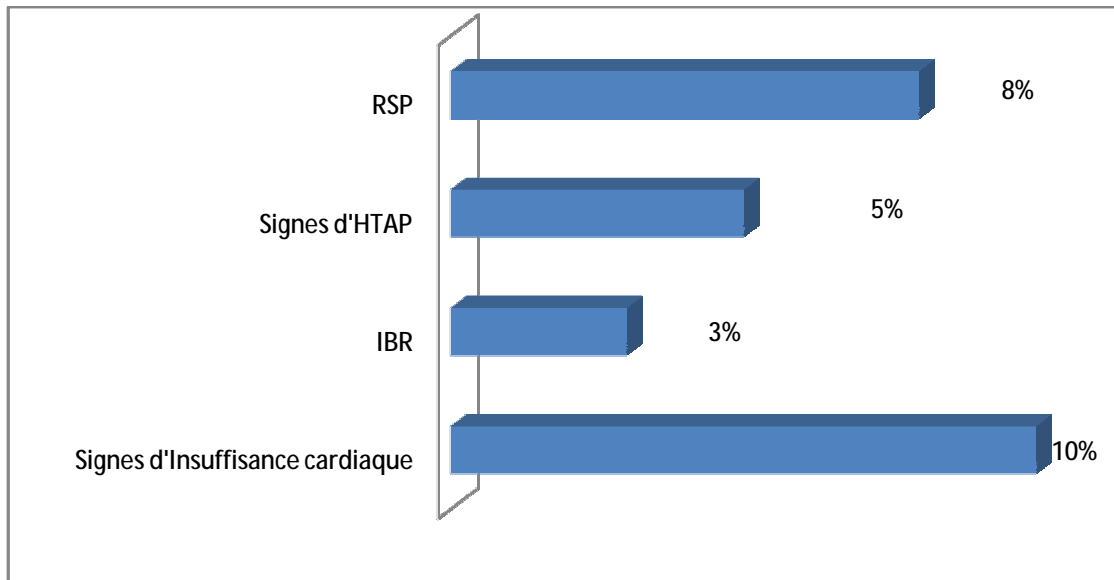


Figure n° 31 : Différentes complications survenues chez les patients non opérés

6-2 L'évolution des cas traités :

Quinze de nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical

6.2.1 Après l'atrioseptostomie de Rashkind :

- Deux d'entre eux ont bénéficié d'une correction type Switch artériel en Suisse par le biais de la Terre des Hommes après le Rashkind après 2 semaines en moyenne.
- Deux autres ont bénéficié d'une correction de type Mustard à Casablanca.
- La cyanose a réapparu après 3mois chez le 5^{ème} et 5^{ème} enfant avec une chute de la saturation à 35%(70% après le Rashkind).
- L'évolution est restée favorable chez le 6^{ème} et 7^{ème} enfant avec une échographie de contrôle satisfaisante (Shunt induit efficace) après un mois et à 6mois et sont toujours en attente de la cure définitive.

Tableau n°6 : évolution des patients ayant bénéficiés de la manœuvre de Rashkind

	Age de réalisation	Evolution après Rashkind
Observation n°5	45 jrs	En attente de la cure chirurgicale
Observation n°6	4 jrs	Switch artériel après une semaine
Observation n°8	14jrs	En attente de la cure chirurgicale
Observation n°14	12 jrs	En attente de la cure chirurgicale
Observation n°18	6 jrs	En attente de la cure chirurgicale
Observation n°24	3mois	Opération de Mustard après 1semaine
Observation n°27	3mois	Switch artériel après un mois
Observation n°34	4mois	Opération de Mustard après 10mois

6.2.2 Après traitement curatif :

- *Recul des patients opérés :*

Ce délai varie entre 6mois et 5ans, tous ces patients sont vus régulièrement en consultation par Pr Atmani et Dr Babakhouya

- Après l'intervention de Senning :

- le Premier enfant a été opéré très récemment.
- Le deuxième enfant ayant bénéficié de ce type d'intervention a été perdu de vue en post opératoire immédiat, 4 ans plus tard l'enfant revient pour consulter dans un tableau clinique fait de tachycardie et palpitations avec des signes d'Insuffisance cardiaque droite et un souffle audible à l'auscultation (observation n°11)
- A l'examen : Un RSP important (- 3DS) et une chute importante de la saturation.
- A l'ECG : nette HAD
- A l'échographie : dilatation évidente des cavités droites et un septum paradoxal

- Après l'intervention de Mustard :

L'évolution a été marquée par le décès après un mois du post opératoire dans le premier cas dans le cadre d'un sepsis grave après un long séjour en réanimation. (Observation n°24)

Chez le 2ème enfant, l'évolution a été marquée par un résultat échographique satisfaisant et ultérieurement par un Retard statural de -2DS, l'enfant est âgé actuellement de 5ans et suivi chez Pr. Atmani en consultation de façon régulière (Observation n°34)

Tableau n°7 : Recul des patients ayant bénéficié d'une correction intra atriale

	Opération	Age de l'opération	Evolution immédiate	Evolution à moyen terme	Recul
Observation n°11	Senning	2ans	favorable	Insuffisance cardiaque	5ans
Observation n° 26	Senning	2ans et 3mois	favorable	-	-
Observation n°24	Mustard	3mois	Décès		-
Observation n° 34	Mustard	14 mois	Favorable	Satisfaisante (RSP -2DS)	3ans

- Après l'intervention de Switch :

Après l'intervention chez les 7 patients opérés :

L'évolution était satisfaisante à court et à long terme avec une bonne évolution clinique et pondérale dans 80%, ainsi que les échographies de contrôle qui montrent une bonne correction chirurgicale sans signes d'insuffisance cardiaque ni de troubles du rythme chez 5 de ces patients.

Chez les deux autres, l'évolution a été marquée par un RSP de -2DS (observation n° 20) chez un enfant, et par une CIV résiduelle chez l'autre (observation n°9)

Tableau n°8 : Evolution des cas traités par Switch artériel

	Age de l'opération	Poids de l'opération	Age actuel	Evolution
Observation n°6	10jrs	3kg 800	2ans	Satisfaisante
Observation n°9	1mois	4kg 300	4ans	CIV résiduelle
Observation n°12	4 mois	5kg100	3ans	Satisfaisante
Observation n°20	1mois	3kg200	4ans	Retard statural -2DS
Observation n°27	4mois	6kg	1an	Fuite aortique, fuite mitrale
Observation n°36	5 jrs	4kg	4ans	Satisfaisante
Observation n°37	10jrs	4kg500	5ans	Satisfaisante

6.3 : Recul : Parmi les 37 patients :

- ✓ 4 ont été décédés, et 3 sont perdus de vue.
- ✓ 30 sont suivis régulièrement en consultation soit 82%
- ✓ 15 de nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical.
- ✓ 15 n'ont bénéficié d'aucun traitement par défaut de moyens et une expectative en consultation régulière tous les 6mois voir tous les 3mois a été faite en attente d'une cure chirurgicale.

DISCUSSION

1-Etude Epidémiologique :

1.1 Fréquence de la TGV:

- ✓ Notre étude porte sur 35 cas de TGV colligés au sein du service de pédiatrie durant une période de 5 ans (du Janvier 2007 au février 2011).
- ✓ Une étude statistique réalisée au service de Pédiatrie IV entre 1993 et 1999 sur 472 cas de cardiopathies congénitales, a trouvé que le taux de TGV est de 7,4% [17].
- ✓ Durant la période comprise entre 1984 et 1990, une étude est faite sur 891 enfants à l'hôpital d'enfant de Casablanca CHU Ibn Rochd sur les cardiopathies congénitales, dont la TGV représente 4,3% [18].
- ✓ Selon la littérature, les TGV représentent 7 – 9 % de l'ensemble des cardiopathies cyanogènes [31;32]

Tableau n°9 : comparaison de la fréquence de la TGV selon les études

	Pays	Année	Nombre de cas	Pourcentage
Mourad[18]	Maroc(Casa)	1984-1990	891	4,3
El Amrani [19]	Maroc(Casa)	1990	237	3,4
Akallal [20]	Maroc(Casa)	1998	171	5,2
Lahlou [21]	Maroc(Rabat)	1997-2000	237	5,5
Tanzani[22]	Maroc (Rabat)	1993-1997	472	7,41
Imane[23]	Maroc(Fès)	2007-2009	445	5
Aboucharaf [24]	Liban	1997	455	3,2
Arabi et Al [25]	Liban	1997-2000	917	3,7
Bosig et Scorrano [26]	Italie	1992-1993	1445	3,7
Stephanssen [27]	Iceland	1990-1999	740	1,9
Dilber et Malici [28]	Croatie	2002-2007	1480	3,3
Coarec [29]	France(Indre)	1991-1994	256	1,4
Martinez et Al [30]	Espagne	1989-1998	428	4,2
Notre série	Maroc	2007-2011	887	4,17

1.2 .Répartition de la TGV selon le Sex ratio

Dans notre série, on note une nette prédominance masculine avec un sex-ratio de 3,11.

Une étude menée à Rabat entre 1985 et 2005 a mis en évidence que le sex ratio M/F chez la population étudiée est de 2.3. [33]

Ce résultat est proche de celui de la littérature, avec une prédominance masculine et un sex ratio M/F variant entre 1.95 et 2.8 [35 ,36]

Tableau n°10: comparaison du Sex ratio de la TGV selon les études

Etude	Pays	Année	Nombre de Cas	Sex ratio (M/F)
Samanek et Al [34]	Rép cheque	1984	-	2.1
Bianca et Al [35]	Italie	1991-1998	-	2.8
Walter [36]	Allemagne	1968	186	1.95
Pradat [37]	Suède	1981-1986	116	2.07
CARLGREN [38]		1941-1950	20	1.86
Andrej Robida [39]	Qatar	1984-1994	19	1.71
Notre série	Maroc	2007-2011	37	3,11

1.3 Répartition de la TGV selon l'âge :

-Progrès :

- le nombre de TGV diagnostiqués augmente au fil des années et passe de 11 cas entre 2007 et 2009 avec une moyenne de 3 cas par an, à 23 cas entre 2010 et 2011, avec une moyenne de 12 cas par an.
- De même, ce diagnostic est de plus en plus précoce et se fait en période néonatale, entre 2010 et 2011, 84% des cas sont diagnostiqués avant l'âge de 3mois.

-Dans notre série , l'âge moyen de diagnostic est de 6mois et 15 jrs avec un taux de 79% de consultation avant 6mois (la moyenne), chose qui peut s'expliquer par la pratique de plus en plus de l'échographie cardiaque avec l'avènement de la nouvelle cellule d'échographie cardiaque au sein du Service de pédiatrie.

-Cette fréquence reste légèrement basse chez les nouveau-nés comparée à la littérature, ceci est essentiellement du au taux très élevé des accouchements à domicile dans notre pays et la négligence des parents et des médecins.

-Une étude est faite entre 1984 et 1989 au centre chirurgical Marie-Lanelongue en France a montré que l'âge de diagnostic a été de 8.5 jrs \pm 4jrs. [40]

- Une autre étude à Qatar, entre 1984 et 1994, a montré que l'âge de diagnostic est dans 80% des cas avant la première semaine de vie [39]

-Dans l'expérience du Groupe hospitalier NECKER-ENFANTS MALADES (1987-2010), l'âge du diagnostic de TGV était de 7 \pm 5jrs [40].

Tableau n° 11 : comparaison de l'âge de diagnostic de la TGV selon les études

	Pays	Année	Nombre de cas	Moyenne d'âge du Diagnostic
C.Planch et Al[41]	France	1984-1989	246	8,5jrs
Raid [33]	Maroc	1984-2006	119	28jrs
Luciano et Al[42]	Etats unis	1987-1992	406	79 jrs
Notre série	Maroc	2007-2011	37	6mois et 15 jrs

-Ailleurs, dans les centres spécialisés, le diagnostic se fait par l'échographie prénatale entre 20 et 21èmes semaines de gestation [43].

-Ce retard de diagnostic par rapport à la littérature, ceci est essentiellement du à la banalisation de la cyanose surtout en étant isolée ne s'associant pas à des signes respiratoires, au taux très élevé des accouchements à domicile dans notre pays et la négligence des parents et des médecins.

2. APPROCHE ETIOLOGIQUE :

2.1 Rôle de la consanguinité:

- Dans notre étude, les nourrissons issus d'un mariage consanguin sont au nombre de 12 soit 35%, dont 8 (80%) d'une consanguinité de 1^{er} degré.
- Une étude réalisée entre 1985 et 2005 a révélé un taux de consanguinité de 16%. [33]
- Ce pourcentage ne trouve toujours pas d'explication dans la littérature, chose qui mérite de faire l'objet d'une étude ultérieure surtout dans notre contexte.

2.2 Facteurs environnementaux :

2.2.1. Age de la mère :

Dans notre série l'âge maternelle moyen est de 29 ans, les extrêmes sont de 18 ans et 40ans, 5 mères sont âgées de plus de 35 ans soit 14%.

2.2.2 Maladies maternelles :

Dans notre série ; on note un seul cas de diabète maternel soit 3% (DID)

-Deux études récentes réalisées en Amérique, ont mis en évidence une certaine relation entre le diabète sucré et certaines cardiopathies congénitales comme (la transposition des gros vaisseaux, tétralogie de Fallot...) [44 ; 45]

2.2.3. Prise médicamenteuse :

Dans notre étude on note une prise de contraception pendant le premier trimestre de grossesse par erreur chez une seule maman (observation n°3)

-Dans la cadre d'une épidémiologie analytique et à la recherche de facteurs étiologiques liés à la prise médicamenteuse des études ont montré une certaine causalité entre certains médicaments et la survenue de cardiopathies congénitales notamment la TGV: (le carbamazépine comme antiépileptiques [46], l'isotrétinoïne [47] comme anti acnéique)

- Deux autres études récentes, l'une danoise, l'autre suédoise sont concordantes vis-à-vis d'un doublement du risque lié à la consommation d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, sans spécificité sur la nature des malformations cardiaques [48,49].

-Deux études ont été réalisées à la recherche d'un lien entre la prise de contraception pendant la grossesse et le taux de cardiopathies congénitales et précisément celles conotruncales n'a pas pu établir une certaine causalité avec un RR relativement bas par rapport à la population générale. [50 ; 51]

2.2.4. Les antécédents familiaux :

Dans notre série, aucun cas similaire n'a été décrit chez les parents ou la fratrie.

Dans la littérature, le taux de récurrence parmi les apparentés est toujours sujet à débats, certains auteurs ne trouvent que très peu porteurs de malformations cardiaques [52], d'autres parlent d'une fréquence beaucoup plus élevée par rapport à la population générale (Etude réalisée en 2001 montre que la TGV n'est pas

toujours une pathologie sporadique ainsi cette observation peut avoir des implications pratiques dans services de conseil génétique TGA [53]

2.2.5 .Malformations associées :

- Généralement la TGV est une affection isolée et rarement associée à d'autres malformations cardiaques ou extracardiaques. [37 ; 55]
- On note des cas de TGV associée à d'autres malformations à type de (atrésie des choanes, atrésie de l'œsophage, malformations ophtalmologiques...) dans le cadre du Syndrome de CHARGE mais souvent la TGV est associée à d'autres cardiopathies complexes comme la CAV. [56,57 ,58]
- Dans notre série, on note la présence de cas de TGV qui se présentent dans le cadre d'un syndrome malformatif avec une atrésie de l'œsophage et une LCH bilatérale, ayant décédée en Réanimation néonatale. (observation n°25) dans un cas et avec un Situs inversus dans un deuxième cas (observation n°6)

2.2.6. Agents toxiques:

-Certains auteurs comme Ferencz et ses collaborateurs [59] trouvent une relation dose dépendante entre tabagisme maternel et deux formes de cardiopathies: d-TGV et RPV, mais seulement dans certains sous groupes (les mères âgées avec antécédents de fausses couches).

-Une étude faite par Lofferredo et ces collaborateurs aux Etas Unis (Baltimore-Washington Study), à propos des malformations cardiaques congénitales chez les nourrissons nés vivants menée en 1981-1989, suggère et d'après les résultats une certaine association entre l'exposition maternelle aux herbicides et rodenticides en début de grossesse et la survenue de la transposition des grandes artères chez leurs nourrissons. Les expositions se sont produites principalement dans la maison.

Ces résultats soulèvent de nouvelles questions sur les risques possibles associés avec l'utilisation de pesticides à la maison. [60]

Une étude de la même équipe avait trouvé une liaison entre exposition aux pesticides et antécédents familiaux de cardiopathies, ce qui évoque une susceptibilité génétique aux facteurs environnementaux, mais n'a pas reçu de confirmation par d'autres travaux. [61]

2.3. FACTEURS GENETIQUES :

- Entre 12 et 13% des cardiopathies entrent dans le cadre d'une aberration chromosomique, et cette proportion varie en fonction de la malformation.

- Dans notre série, aucun de nos patients n'a bénéficié d'un bilan génétique.

- La TGV est la malformation cardiaque la plus souvent associée aux défauts de latéralisation, qu'ils soient complets (Situs inversus) ou incomplets (Situs ambigu).

- Des mutations ont été identifiées chez des porteurs de TGV dans deux gènes différents :

- Dans le gène *ZIC3* qui est porté par le chromosome X en q26.2, l'hérédité est particulière parce qu'elle est le plus souvent semi dominante.

En effet, les femmes peuvent être atteintes mais plus rarement et avec des anomalies beaucoup plus minimes. La TGV peut être isolée [86] ou associée à des défauts de latéralisation et/ou des anomalies de développement de la ligne médiane (anomalies anales, anosmie, anomalies de la colonne lombosacrée). [62] Le gène *ZIC3* est un petit gène de 5 000 paires de bases composé de trois exons et contenant cinq domaines à doigt de zinc (d'où son nom *zinc finger of the cerebellum*). Les domaines à doigt de zinc sont des domaines d'interaction avec l'ADN ce qui suggère fortement que cette protéine se fixe à l'ADN et agit comme un facteur de régulation de la transcription d'autres gènes. Il est intéressant de

spéculer que ZIC3 puisse être un facteur génétique de la TGV car, étant porté par le chromosome X, il expliquerait la prévalence masculine double des TGV ;

Il a été démontré, dans l'étude de Mégarbané, un exemple de pénétrance incomplète d'une mutation sur ce gène. (L'étude a été faite sur une famille libanaise présentant des cas de TGV, une mutation A1741T a été identifiée dans le gène ZIC3 sur le chromosome ; cette mutation est absente dans 350 gènes témoins. [63]

- Il faut aussi signaler qu'une étude systématique du gène *CFC1*, qui est impliqué dans les défauts de latéralisation, dans une série de 86 TGV isolés, a retrouvé deux patients porteurs de mutation. [3]

-En parallèle, de nombreuses études se sont intéressées à la recherche du lien entre la survenue de malformations dites conotruncales (touchant les gros vaisseaux) et la *micro délétion du chromosome 22q11* dans le cadre du Syndrome de Digeorge ; mais toujours le taux de TGV reste très faible et non significatif par rapport à celui de la Tétralogie de Fallot par exemple. [64,65]

Tableau n°12 : comparaison des facteurs étiologiques avec les autres séries

Série	Age de la mère	Consanguinité	Diabète maternelle	Syndrome malformatif	Etude génétique
Raid	-	16%	2%	0%	0%
Notre série	29ans	35%	3%	5%	0%

Conclusion : La TGV reste dans cette étude et dans la littérature, une malformation isolée, et sporadique sans cas similaires dans la famille ou dans la fratrie et ne semble pas liée à des facteurs environnementaux, mais des études plus approfondies s'imposent surtout dans le cadre du mode d'alimentation pendant la grossesse.

3. Etude clinique :

3.1. Diagnostic prénatal :

- § Aucun de nos patients, n'a bénéficié d'un diagnostic dans le cadre d'un dépistage prénatal.
- § Le diagnostic anténatal de la TGV est de plus en plus fréquent bien qu'il ne soit encore fait que dans une minorité des cas .cette malformation se prête pourtant bien au diagnostic prénatal, car elle est visible précocement et n'est pas évolutive, il serait possible d'en faire le diagnostic in utero dans plus de 85% des cas.
- § L'intérêt est la possibilité de planifier la prise en charge de l'enfant et de raccourcir considérablement le délai d'application des gestes urgents tels que la perfusion de Prostine et l'atrioseptostomie, et réduire ainsi la morbi-mortalité soit en pré ou en post opératoire [66, 67,68].
- § l'examen écho cardiographique réalisé entre les 20^e et 21^e semaines fait le diagnostic sur les mêmes éléments qu'en néonatal : en incidence longitudinal le trajet des deux vaisseaux est parallèle en canon de fusil et ils peuvent être vu simultanément sur la même coupe, il existe une discordance ventriculo artérielle :le vaisseau antérieur venant du VD monte vertical, rétro-sternal et donne une crosse au-dessus du vaisseau postérieur : celui-ci, naissant du VG , plonge en arrière et se bifurque précocement (fig32 ;33)[43]
- § Au doppler le flux dans ces vaisseaux est de même direction ; on doit systématiquement rechercher une anomalie cardiaque associée particulièrement une CIV, une SP et une coarctation de l'aorte [43]

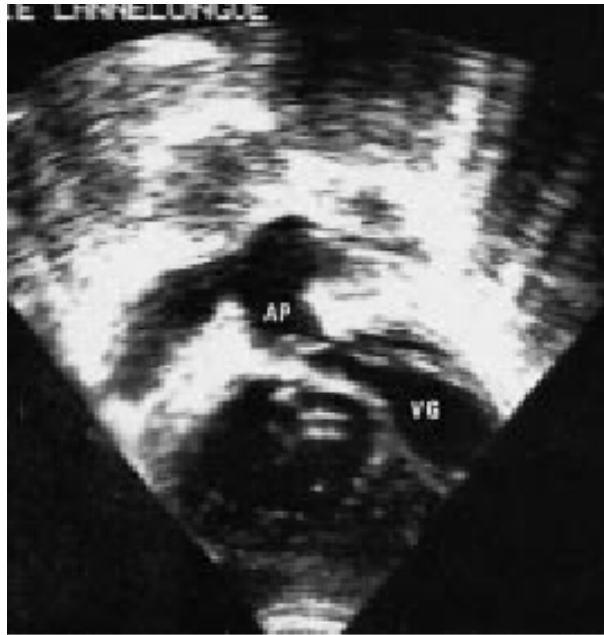


Figure n°32 : coupe échographique sous costale longitudinale montrant l'AP prenant naissance du VG [43]

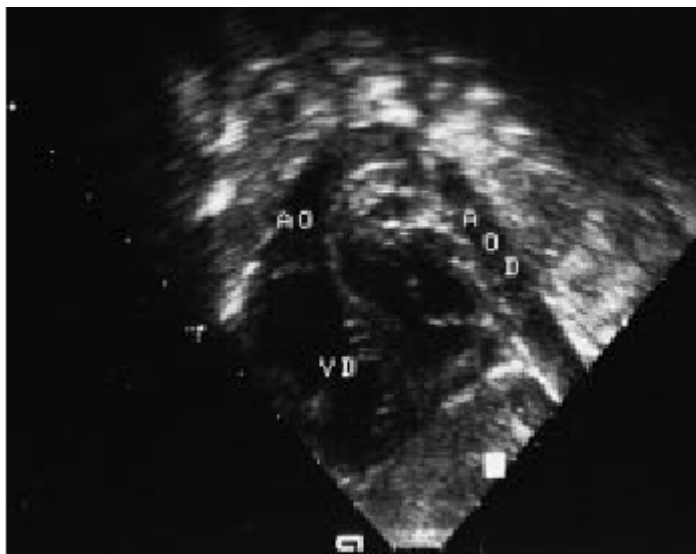


Figure n° 33: coupe échographique sous costale transversale montrant l'Aorte prenant naissance du VD [43]

3.2. Diagnostic néonatal :

Il s'agit de la cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente et de celle qui constitue le plus une urgence sur le plan médical. Le tableau clinique varie en fonction du degré de mélange entre les deux circulations et aussi des lésions associées à la transposition des gros vaisseaux.

a)TGV isolée :

Généralement la cyanose est immédiate, intense et très évocatrice de TGV chez un nouveau-né indemne de troubles pulmonaires, cérébraux ou hématologiques. Cette cyanose est réfractaire, ne s'amendant guère sous oxygénation parfois modérée (lorsque le canal artériel et le foramen ovale restent ouverts,) Il n'y a pas de dyspnée. L'auscultation cardiaque est normale. Dans les autres cas, les communications sont insuffisantes et l'enfant est en détresse vitale dès les premières heures (voire minutes) de vie, avec une cyanose intense associée à une acidose métabolique qui se traduit par une tachypnée et éventuellement un collapsus. [1 ; 48]

Dans notre série, la cyanose est présente chez 100% de nos patients et l'auscultation cardiaque est normale dans 63 % des cas de TGV simple, ce qui concorde en quelque sorte avec la littérature. [1,2]

b) TGV complexe :

√ TGV + CIV :

Le tableau clinique est différent de celui de la TGV simple. La tolérance initiale est meilleure, au point de pouvoir faire méconnaître l'anomalie en période néonatale. La cyanose est discrète et les signes sont ceux d'une CIV à gros débit avec souffle systolique bas situé. [12]

Dans notre cohorte, la cyanose est toujours présente dans la TGV associée à une CIV et de degrés différents allant de la celle péri-buccale et à l'effort des tétés à

celle franche motivant la consultation en urgence ; un souffle cardiaque est souvent présent chez nos patients ce qui trouve son explication dans la littérature.

✓ *TGV+CIV+SP* :

L'association TGV + CIV + SP réalise, à quelques nuances, près, un tableau analogue à celui d'une tétralogie de Fallot. A degré de sténose pulmonaire égal, la cyanose est plus intense que dans la tétralogie en raison de la physiopathologie propre à la discordance ventriculo-artérielle. La présence d'une CIA a un rôle bénéfique dans la transposition et le recours à une atrioseptostomie peut être une étape thérapeutique utile.

✓ *TGV+autres lésions* : Elles sont plutôt anecdotiques dans le cadre des

TGV :

- la juxtaposition des auricules représente surtout une source de gêne à la chirurgie atriale des TGV
- le RVPA total dont la coexistence est initialement bénéfique, améliore la saturation artérielle périphérique puisque tout le sang veineux oxygéné se draine dans les cavités droites d'où sort l'aorte.
- les anomalies des valves auriculo-ventriculaires peuvent s'observer en cas de CIV avec mal alignement
- le CAV complet s'inscrit plutôt dans le groupe de malformations complexes, sortant du cadre strict des discordances ventriculo-artérielles ;
- l'arc aortique droit s'observe parfois en situs solitus. [12,43]

Les cas de TGV complexe (associé à un CAV, RVPA...) ont été exclus de notre étude.

3.3 Diagnostic en dehors de la période néonatale :

Toutefois, si aucune lésion obstructive n'est présente, et il y a une grande CIV qui permet un mixage satisfaisant entre les deux circulations, la cyanose peut ne pas être détectée et passée de façon inaperçue par les parents.

Dans ces cas, les signes d'insuffisance cardiaque congestive prévalent en raison de la charge excessive de travail ventriculaire et le tableau clinique serait plutôt fait de : tachypnée, tachycardie, diaphorèse, une prise faible du poids lors des premières semaines, un galop, et finalement une hépatomégalie peut être ensuite détectée par la suite durant la petite enfance [43].

Qualifiés par certains auteurs de « signes historiques » ne sont plus rapportés dans les séries occidentales, vu l'âge précoce du diagnostic et de la prise en charge chirurgicale de la malformation dans ces pays. Ces signes sont malheureusement encore fréquents dans les séries maghrébines dont la notre.

3.4 La saturation en O₂ :

La Sa O₂ évalue le degré d'hypoxie ainsi la moyenne au repos dans notre cohorte est de 53% qui s'élève à 70% sous oxygène ce qui est comparable à celle retrouvée dans les différentes séries.

Tableau n°13 : comparaison de l'étude clinique avec les autres séries

Série	Nbre de cas	Age de Dc	Cyanose	DR	Signes d'IC	Souffle cardiaque		Moy de SaO ₂ à l'air ambiant
						f.simple	Autres formes	
Raid	119	28±2jrs	100%	6%	11%	66%	42%	-
Lopez et Al [101]	92		100%	-	-			65,8%
Notre série	37	6mois	100%	14%	15%	37%	73%	53%

4. Etude para clinique :

Devant toute cyanose réfractaire isolée, le premier examen à réaliser est l'échocardiographie ;

D'autres examens complémentaires, de routine, comme la radiographie pulmonaire et encore moins l'ECG permettent d'orienter vers une origine cardiaque mais ne constituent qu'un retard devant la nécessité de réaliser une échographie cardiaque pour une éventuelle prise en charge [69]

4.1. Radiographie pulmonaire :

Les résultats de la radio pulmonaire prennent en considération la forme et la taille du cœur ainsi que la vascularisation pulmonaire .Mais, aussi sont fonctions de la transposition et sa forme anatomique.

4.1.1 : Dans la TGV simple :

Classiquement, elle montre un cœur couché sur le diaphragme, surmonté d'un pédicule artériel étroit dû au départ anormal de l'aorte et à la position postérieure de l'AP, mais l'analyse du pédicule est difficile si le cliché n'est pas strictement de face ou s'il existe un gros thymus. (figure 26) [70]

Plus suggestive est l'hyper vascularisation pulmonaire contrastant avec l'intensité de la cyanose, néanmoins dans les premiers jours la vascularisation peut paraître normale. [71]

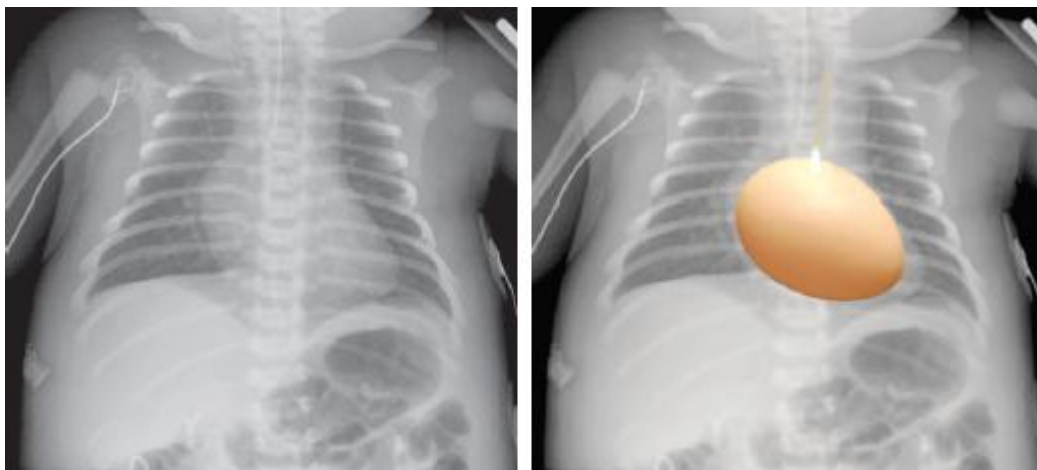


Figure n°34 : Radiographie du Thorax chez un nouveau né porteur d'une TGV Aspect typique du cœur en œuf:[54]

Dans notre série, l'aspect du cœur en œuf a été retrouvé chez 25 de nos patients soit 73% des cas.

Tableau n°14 : Tableau n°14 : comparaison des résultats de la radiographie pulmonaire selon les études

	ICT augmenté	Vasc.pulmonaire accentuée	Cœur ovoïde
Raid [33]	67%	62%	98%
Notre série	48%	68%	71%

4.1.2 : Dans la transposition associée à une CIV :

Elle montre une cardiomégalie ovoïde à pédicule étroit avec une hyper vascularisation pulmonaire.



Figure n° 35: Radiographie standard du poumon face d'un nouveau né de J5 de vie atteint d'une transposition associée à une CIV [73]

4.1.3 : Dans la transposition associée à une SP :

Les données radiologiques sont peu spécifiques : cœur de volume normal ; ou légère cardiomégalie droite, et poumons clairs.

Quand la sténose est serrée : la radio pulmonaire montre une HVG exclusive ou prédominante. [72]

Ces résultats sont concordants avec ceux de notre série avec un aspect typique selon la forme anatomique dans plus de 70% des cas.

4.2. L'électrocardiogramme :

§ L'activité électrique du cœur en cas de TGV est normale. L'ECG ne montre que la surcharge droite physiologique du nouveau né.

§ En cas de CIV associée, l'ECG montre :

✓ une surcharge importante du ventricule droit, on a :

- Une déviation de l'axe du complexe QRS dans le plan frontal, vers la droite,
- et une augmentation de l'amplitude de l'onde R en précordiales droites.

✓ Parfois montre une surcharge droite, en plus de la surcharge ventriculaire droite, une surcharge auriculaire droite qui s'exprime par une augmentation de l'amplitude positive de l'onde P en V1 et V2

§ Dans la TGV avec une sténose pulmonaire, l'ECG montre une surcharge ventriculaire gauche [74]

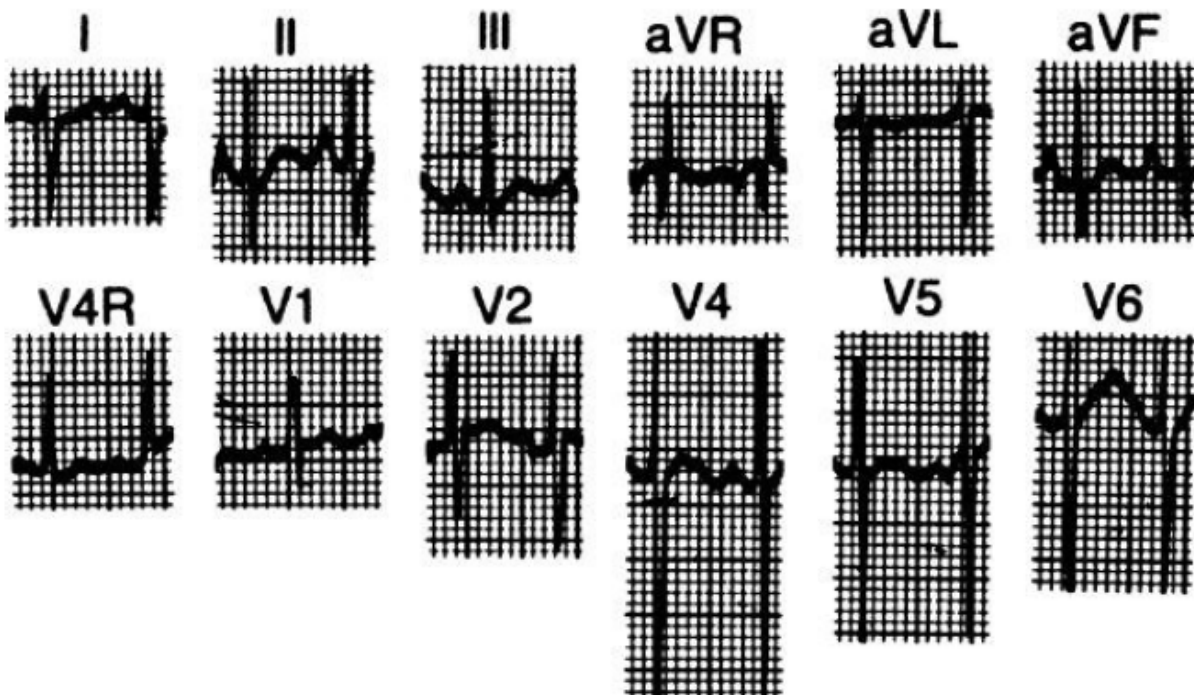


Figure n° 36: Tracé d'ECG d'un nourrisson de 6 jours avec une TGV. On note que l'axe QRS est à 140°, les ondes S profondes en V5 V6, les ondes T amples en V1

[134].

4.3 L'échocardiographie : C'est le seul examen indispensable

4.3.1. But :

Le but de l'échocardiographie est de démontrer la discordance ventriculo-artérielle, et les lésions associées, ce qui élimine rapidement les autres causes de cyanose chez le nouveau né.

4.3.2. Résultats :

L'échocardiographie et le Doppler permettent de poser le diagnostic de TGV et de préciser le type anatomique en plus de préciser les différentes lésions associées pouvant modifier la prise en charge thérapeutique ainsi que l'évolution

a) L'échocardiographie de la TGV simple :

L'échocardiographie bidimensionnelle affirme le diagnostic en période néonatale en montrant, d'une part, le trajet parallèle des deux gros vaisseaux, d'autre part, la discordance ventriculo artérielle.

Après avoir vérifié que les veines pulmonaires se drainent bien dans l'OG, les veines caves dans l'OD, que le VG fait bien suite à l'OG et le VD à l'OD, il reste à mettre en évidence de façon indiscutable la discordance ventriculo artérielle, critère absolu du diagnostic.

Le situs cardiaque est habituellement normal (situs solitus). Le situs inversus, rare, donne les mêmes images, en miroir. [75]

- Trajet parallèle des deux gros vaisseaux :

-L'approche sous-costale est la voie royale, car elle montre à la fois, pour chaque côté, le ventricule, la chambre de chasse et le gros vaisseau. En balayage antérieur d'une coupe quatre cavités, le ventricule situé à gauche a une morphologie gauche (endocarde lisse, deux piliers). Il donne issue à un gros vaisseau qui se bifurque en deux branches et qui est donc l'AP. Le ventricule situé à droite a une morphologie de VD (triangulaire, grosses trabéculations). Il donne issue à

un vaisseau qui s'élève en décrivant une arche, qui est donc l'aorte, d'où s'échappent les troncs artériels [43]

- sur une *coupe para sternale gauche* (grand axe), les deux vaisseaux montent de façon parallèle. Le vaisseau antérieur décrit une crosse (aorte), tandis que le vaisseau postérieur plonge en arrière et se bifurque en deux branches (artères pulmonaires). Il existe une continuité mitro pulmonaire ;

- sur la *coupe para sternale gauche* (petit axe), les deux vaisseaux sont vus en coupe et il est possible de visualiser le départ des coronaires de l'aorte.

Dans cette position, une rotation horaire du capteur montre l'origine et la partie proximale de l'artère coronaire gauche, une rotation antihoraire, celle de la coronaire droite ; cette dernière peut être mieux vue sur une coupe para sternale (grand axe) si elle naît du sinus postérieur. Cette même coupe, un peu plus orientée vers la gauche permet d'objectiver la bifurcation de la coronaire gauche. L'échocardiographie permet un diagnostic précis de l'anatomie coronaire dans 90 % des cas des D-transpositions

§ Discordance ventriculo artérielle : se fait sur des coupes sous-costales ;

- sur la coupe sous-costale longitudinale, l'AP reconnue par sa bifurcation en deux branches, part du VG ;
- sur la coupe sous-costale transversale du VD, l'aorte part en position antérieure.

Ces coupes sous-costales permettent également d'étudier la géométrie et la contractilité des deux ventricules.

Dans les premiers jours de vie, la courbure septale est normale (type I) avec un septum IV bombant en télé systole vers le VD. Puis, progressivement, le septum inter ventriculaire va devenir plat (type II), pour finir par bomber vers l'arrière en télé systole, c'est-à-dire vers le VG (type III), réalisant une inversion de la courbure septale (figure 33). Le VD prend une forme de sphère refoulant le VG, qui a un

aspect de croissant en coupe sous-costale transversale. De façon concomitante, avec ces variations de configuration des deux ventricules, les dimensions et l'épaisseur du VG diminuent progressivement tous les jours depuis la naissance. Une réparation anatomique en période néonatale doit être effectuée avant que le septum IV ne prenne le type III (c'est-à-dire en pratique avant le 12^e jour). Il faut enfin rechercher systématiquement une juxtaposition des auricules sur une coupe parasternale gauche petit axe ou sur une coupe des quatre cavités

§ Communications entre les circulations :

Le septum inter auriculaire est exploré au mieux par voie sous-costale, en incidence quatre cavités : présence au moins d'un FOP, rarement d'une vraie CIA.

Le canal artériel est plus facilement dégagé entre les gros vaisseaux d'une transposition qu'entre ceux d'un cœur normal par voie supra sternale en coupe sagittale, ou même par voie sous-costale en coupe longitudinale [1].

§ Disposition coronaire

Un échocardiographe expérimenté peut et doit déterminer la disposition des artères coronaires d'une façon suffisamment précise pour la faire entrer dans l'un des trois groupes qui ont été décrits précédemment. En particulier, la présence d'artères coronaires entre les gros vaisseaux, élément essentiel du risque coronaire en cas de détransposition artérielle, doit être reconnue. [12]

§ Eliminer une lésion associée

Par définition, dans la TGV simple le septum IV est intact, le canal sous-pulmonaire libre et la valve pulmonaire normale. [12]

§ Doppler

L'emploi du Doppler, en particulier du Doppler pulsé à codage couleur couplé à l'imagerie permet d'identifier la direction du flux à travers un PFO ou un canal artériel. Il confirme l'intégrité du septum IV et l'absence d'obstruction à la sortie du VG

Le Doppler continu permet de mesurer le gradient de pression entre les oreillettes et de juger du caractère restrictif ou non d'un PFO. Il permet également de mesurer le gradient entre les gros vaisseaux et d'évaluer ainsi la pression dans l'AP tant que le canal reste perméable [12,76].

b) L'échocardiographie de la transposition associée à une CIV :

L'échocardiographie affirme le diagnostic, la discordance ventriculo-artérielle et la CIV, le doppler confirme le shunt.

Elle montre surtout la CIV dont elle précise le siège la taille et à l'aide de l'analyse doppler couleur le nombre .On peut encore grâce au Doppler étudier le shunt croisé à son travers et montrer que la vélocité des flux qui la traverse est faible, ce qui suggère l'égalité de pressions.

Il importe, enfin, de rechercher des anomalies plus souvent associées en cas de septum inter ventriculaire ouvert que dans les autres variétés de la cardiopathie :rupture de continuité mitro-aortique par interposition d'un connus sous pulmonaire en arrière du connus sous-aortique, ce qui fait plutôt parler de VD double issue ;anomalies d'implantation des cordages mitraux et/ou tricuspides sur le septum ; lésions ou chevauchement des valves auriculo-ventriculaires en cas de défaut du septum d'admission , juxtaposition gauche des auricules, relations vasculaires de type L TGV , vaisseaux cote à cote , aorte postérieure.[43]

c)L'échocardiographie de la transposition associée à une SP :

Les différentes coupes bidimensionnelles de l'échocardiographie permettent d'identifier la discordance ventriculo artérielle et les anomalies associées : un large défaut septal ventriculaire, souvent par mal alignement du septum trabéculé sur le septum infundibulaire dont la déviation vers la gauche est l'élément essentiel de la sténose sous pulmonaire. Mais on peut également découvrir un bourrelet, voir un véritable tunnel fibromusculaire sous une valve en générale normale

L'analyse du flux Doppler permet d'estimer les pressions ventriculaires et de mesurer le gradient VG-AP

d) L'échocardiographie de la transposition associée à une coarctation de l'aorte :

Normalement l'association des deux malformations est assez rare mais rendant la pathologie plus complexe et évidemment très grave

L'échographie couplée au Doppler permet de faire l'inventaire des lésions, au besoin confirmées ou précisées par l'exploration endocardiaque. [74]

Tableau n°15 : comparaison des données échographiques selon les séries

Série	Nbre de cas	f.simple	TGV+CIV	TGV+SP+CIV	TGV+SP
Vouhé [99]	179	58%	25%	15%	2%
Raid [33]	119	34%	42%	20%	4%
Williams& Al [100]	829	76%	20%	3%	1%
Notre série	37	54%	40%	6%	0%

4.4 Apport de la TDM et IRM en matière de TGV:

§ L'échographie cardiaque est l'examen de première intention. Toutefois, l'échographie est opérateur et patient dépendant et peut être limitée par la fenêtre acoustique, particulièrement chez le grand enfant ou le jeune adulte. Elle est moins performante pour l'évaluation des coronaires, de la distalité des artères pulmonaires et des retours veineux pulmonaires.

§ L'imagerie en coupe va permettre, de lever les interrogations de l'échographie si elle n'est pas concluante, et, par une exploration non invasive, une analyse globale de la cardiopathie, une évaluation morphologique exhaustive du thorax et la détection d'éventuelles anomalies associées : crosse

aortique à droite, VCS gauche, anomalie coronaire, RVPA, éventuelles collatérales aorto pulmonaires [77]

§ Bien que l'IRM, tout comme l'échocardiographie, permette une analyse segmentaire précise de malformations cardiaques diverses, elle demeure d'évidence, devant la simplicité de réalisation de l'échocardiographie (imagerie en temps réel au lit du patient), un outil de deuxième intention. Nous insisterons ici sur les éventualités où elle est susceptible de compléter utilement les données de l'échocardiographie dans le bilan préopératoire des CC et dans le suivi postopératoire à court et long terme.

§ Parmi les anomalies où elle s'avère particulièrement contributive, on retiendra l'étude des gros vaisseaux, notamment les anomalies des arcs aortiques, la coarctation aortique, les anomalies de la voie droite, en particulier l'étude de l'AP et de ses branches, les anomalies de retour veineux systémique et pulmonaire. [78]

§ L'IRM a été largement évaluée dans la chirurgie correctrice des TGV aussi bien dans la détransposition veineuse : Mustard ou de Senning que pour celle artérielle : opération de Switch.

§ L'IRM est particulièrement utile dans le suivi de ces corrections de type veineux bien accessibles par l'exploration multiplan. Les coupes axiales et petit axe visualisent au mieux la néocavité dans l'intervention de Senning et les coupes frontales dans l'intervention de Mustard, qui bénéficie également des coupes sagittales pour apprécier le retour veineux.[79]

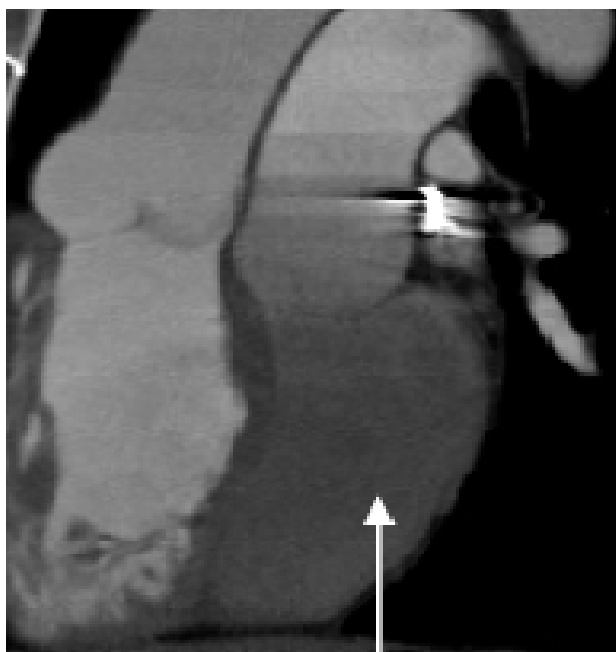
§ Lorsqu'une détransposition artérielle a été réalisée, l'IRM permet d'évaluer les zones de reconnexion des gros vaisseaux

§ Les deux angioscanners réalisés dans notre série s'intègrent dans le cadre du bilan préopératoire de la pathologie



A : Le ventricule « morphologiquement » droit est le ventricule systémique.

Il donne naissance à l'aorte



B : Le ventricule « morphologiquement » gauche est le ventricule pulmonaire.

Il donne naissance à l'artère pulmonaire.

Figure n°37 : coupe scannographique mettant en évidence une discordance ventriculoartérielle

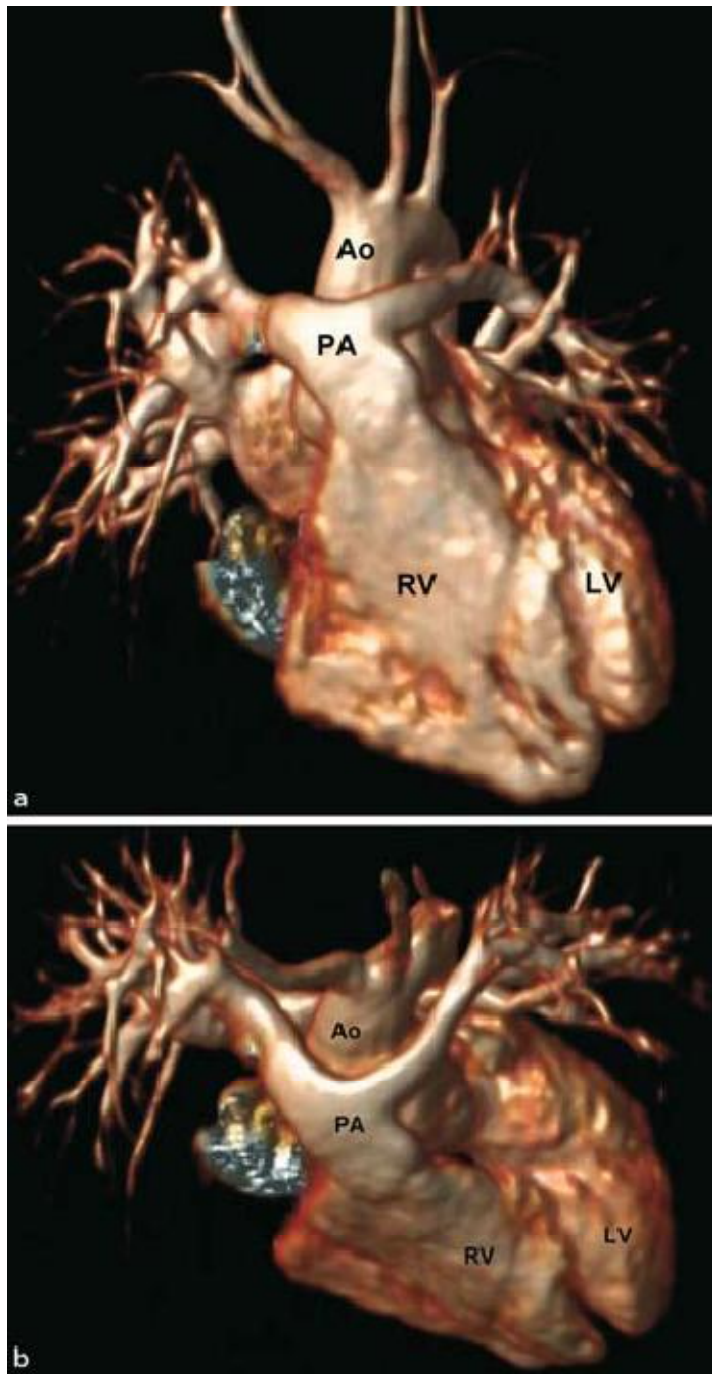


Figure n°38 : reconstruction en 3D d'une angiographie par résonance magnétique après une opération de Switch mettant en évidence une compression de l'origine de l'AP par la néo aorte [136]

4.5 Place de l'angiographie et le cathétérisme cardiaque :

- Cet examen a aujourd'hui essentiellement deux buts : d'abord, un but thérapeutique, sauf s'il est décidé de pratiquer une détransposition dans les 24 heures. En effet, on va pratiquer au cours de l'examen une manœuvre de Rashkind.
- Après le BAS Une angiographie est faite dans le VG en Bargeron 15° qui permet de confirmer le diagnostic échocardiographique en montrant l'AP naissant du VG
- on peut compléter les explorations hémodynamiques et angiographiques. Dans les premiers jours de vie, il n'est pas nécessaire d'aller dans l'artère pulmonaire, car la pression dans l'AP et celle du VG sont égales et pratiquement de niveau systémique, d'autant que le sujet est sous prostaglandines et donc avec un gros canal artériel. En revanche, il faut, surtout en prévision d'une éventuelle détransposition, compléter le diagnostic anatomique.
- L'angiographie dans le VG, faite auparavant, aura permis d'apprécier la liberté de la voie sous-valvulaire pulmonaire ainsi que la finesse et la mobilité des valves pulmonaires elles-mêmes, qui seront les futures valves aortiques. Une angiographie dans le VD est indispensable pour mettre en évidence d'éventuelles CIV et pour détecter une éventuelle IT dont la présence impose une détransposition. Une aortographie sera pratiquée. Le passage dans l'aorte, jugé classiquement dangereux, est maintenant, avec des cathéters d'angiographie à ballonnet, relativement simple. (figures 40 ; 41)[43]
- Cette angiographie montrera l'existence du canal artériel maintenu ouvert par prostaglandines, mais surtout l'existence d'une éventuelle coarctation

qui peut échapper à l'échocardiographie et qui n'est pas décelable cliniquement.

- Le diagnostic précis de l'anatomie coronaire est également important en vue de la correction anatomique, en particulier le type C où les coronaires naissent en « canon de fusil» de part et d'autre de la commissure postérieure, est un facteur de décès précoce [43 ; 81].
- Un de nos patients a été adressé à Rabat pour cathétérisme cardiaque dans le cadre de l'indication opératoire.



Figure n °38 : TGV à septum inter ventriculaire intact confirmée par injection, la naissance à partir du VG, de l'AP postérieure et de l'origine du VD et de l'aorte antérieure. [136]

5. Etude thérapeutique :

5.1. But:

- La TGV est une urgence thérapeutique.
- Toute attitude autre que le transfert immédiat du nouveau né en milieu spécialisé pour confirmation écho cardiographique du diagnostic et atrioseptostomie d'urgence est une faute car elle fait perdre du temps et risque ainsi de nuire à l'enfant. [12]

5.2. Historique :

∅ L'ère chirurgicale du traitement de la transposition des gros vaisseaux débuta en 1950 par la publication par Blalock et Hanlon [82] d'un procédé à cœur fermé destiné à réséquer la partie postérieure de la cloison interauriculaire et d'obtenir à l'étage auriculaire un meilleur mélange des sangs veineux systémique et pulmonaire.

∅ En 1954, Albert développa le concept de réparation à l'étage auriculaire qui fut appliqué avec succès par Senning en 1959 [83,84]

∅ Ce succès fut d'autant plus grand que dès 1966, Rashkind proposait une méthode simple et non chirurgicale pour agrandir la CIA chez le nouveau-né. [85]

∅ En 1972, Lindersmith introduisit le principe de l'opération de Mustard comme procédé palliatif - en laissant la CIV ouverte - dans les cas d'artériolite pulmonaire avec résistances pulmonaires élevées. [86]

∅ Les progrès dans la technique de CEC l'utilisation de techniques de microchirurgie, avec assistance optique, et une meilleure connaissance de la physiopathologie de cette anomalie, aboutirent au premier succès de la réparation anatomique(Switch) en 1975 par Jatene et al.[87,88] Un an après,

Yacoub et Kreuzer rapportaient chacun des succès chirurgicaux dans la transposition avec CIV [89 ;90] et Ross le premier succès de la réparation d'une transposition simple chez un enfant de 20 mois porteur d'une transposition à septum inter ventriculaire intact.[91]

Ø Finalement, la technique de la réparation anatomique (*Switch*) atteint son plein développement lorsque Le compte décrit la *french manoeuvre* permettant, grâce au positionnement de l'artère pulmonaire en avant de l'aorte, de reconstruire sans difficulté la voie pulmonaire. Au cours de la dernière décennie, la *réparation anatomique* est devenue le traitement de choix de la TGV. [92] Malgré ses succès initiaux, il est encore un peu tôt pour affirmer avec certitude que le procédé qui constitue le traitement idéal de cette cardiopathie complexe pourra être appliqué à toutes les formes de la maladie.

5.3 Moyens :

5.3.1 Traitement médical :

✓ Le transfert de ce nouveau né doit se faire sous perfusion de prostaglandine, la molécule utilisée est la Prostin.

✓ L'administration de prostaglandines ouvrant plus le canal artériel ; assurera une surcharge volumétrique du VG suffisante pour parfaire son adaptation avant une correction chirurgicale qui devra avoir lieu dans de brefs délais.[93]

✓ Protocole (voir annexes)

✓ Aucun de nos patients n'a été mis sous prostaglandines vu la non - disponibilité au Service

5.3.2 Manœuvre de Rashkind :

Ø En 1966, Rashkind fut l'innovateur de cette technique de cathétérisme interventionnel (BAS : Ballon atrial septostomy) utilisable chez les nouveau-nés et les jeunes enfants dont la simplicité et l'efficacité lui ont permis d'acquérir une place essentielle dans le traitement de la TGV.

Ø Le but de cette méthode est de créer ou d'agrandir une CIA de façon à obtenir un meilleur mélange sanguin et à diminuer la pression auriculaire gauche.

Ø Elle est réalisée par cathétérisme cardiaque, l'atrioseptostomie par la sonde à ballonnet, encore appelée « manœuvre de Rashkind. » [12]

Ø Quand la condition hémodynamique est bonne et l'équilibre acido-basique est normal, l'examen peut être simple et complet. La procédure se déroule en quatre temps : [85]

Ø Protocole : (Voir annexes)

-Les complications mortelles de cette manœuvre :

ü Perforation atriale, déchirure de la valve tricuspide ou éclatement de l'auricule droite en juxtaposition gauche sont devenues exceptionnelles si le matériel est bien choisi et le protocole rigoureusement observé.

ü Les troubles de rythme sont fréquents mais transitoires.

ü Des pertes sanguines importantes sont parfois plus sérieuses et doivent être soigneusement compensées.

ü L'éclatement du ballon n'est grave que s'il est suivi d'embolies gazeuses du fait d'un remplissage mal purgé.

- L'atrioseptostomie de Rashkind s'adresse avant tout aux nouveau-nés et aux jeunes nourrissons.

- Après l'âge de 2 à 3 mois, l'épaississement de la cloison interauriculaire rend la méthode aléatoire. [85]

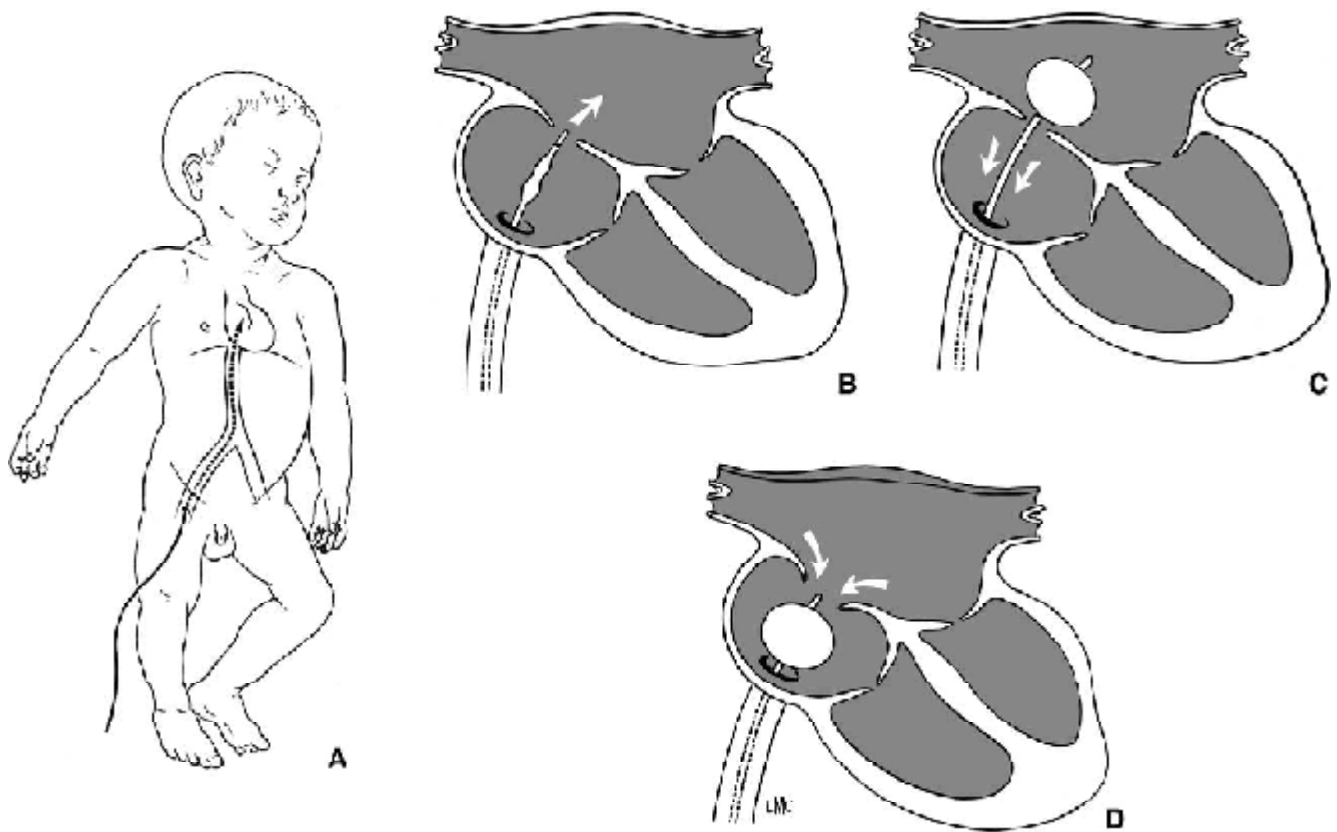


Figure n°39 : Atrioseptostomie de Rashkind par voie fémorale

A.: un cathéter à ballonnet est introduit par voie veineuse fémorale jusqu'à l'OD.

B. Le cathéter est poussé à travers le foramen ovale jusqu'à l'OG.

C. Un repérage échographique permet de s'assurer de la bonne position du ballon qui est gonflé à l'aide d'une solution de contraste à 10%.

D. D'un geste brusque mais retenu, le ballonnet est ramené dans l'OD, entraînant la déchirure de la partie membraneuse de la fosse ovale [70]

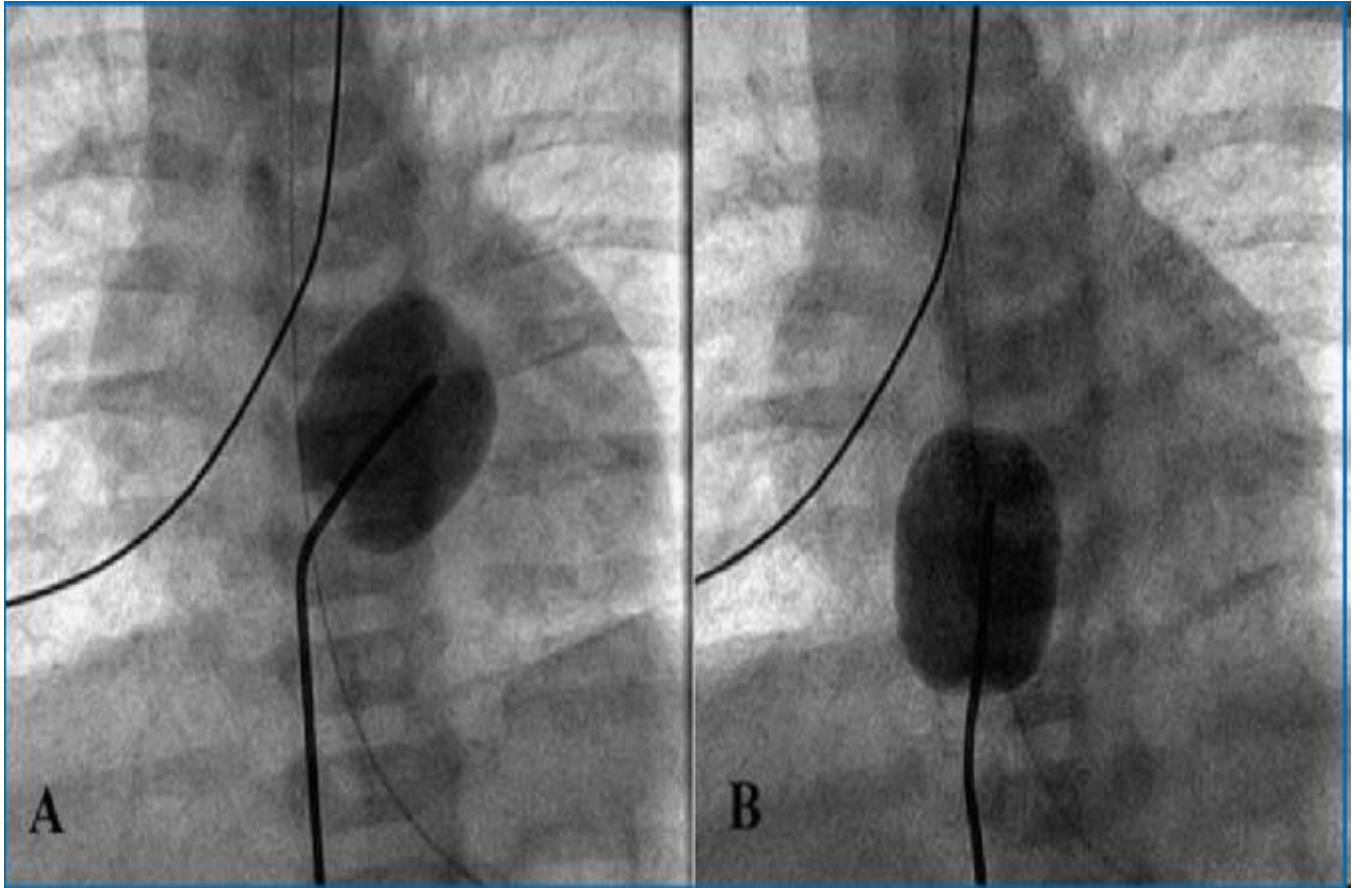


Figure n°40 : Manœuvre de Rashkind chez un nouveau né ayant une TGV :[97]

- A. la sonde de Rashkind est avancée dans l'OG à travers le foramen ovale restrictif. Le ballonnet est gonflé et appliqué au septum interauriculaire
- B. . Le ballonnet gonflé est passé à travers le septum interauriculaire dans l'OD déchirant la valvule de Vieussens

Le Rashkind écho guidé :

- L'atrioseptostomie de Rashkind peut maintenant se faire dans l'isolette du nouveau né atteint d'une TGV.
- Le cathéter est introduit par l'ombilic et guidé par l'échographie jusqu'à l'air cardiaque. (figure 41)
- L'échocardiographie montre que le cathéter est bien situé dans l'OG, celui-ci est alors gonflé et retiré brusquement jusque dans l'OD créant ainsi une CIA.
- L'écho-doppler à codage couleur permet de vérifier immédiatement le résultat en montrant le diamètre de la CIA ainsi créé et le shunt G-D. [98]

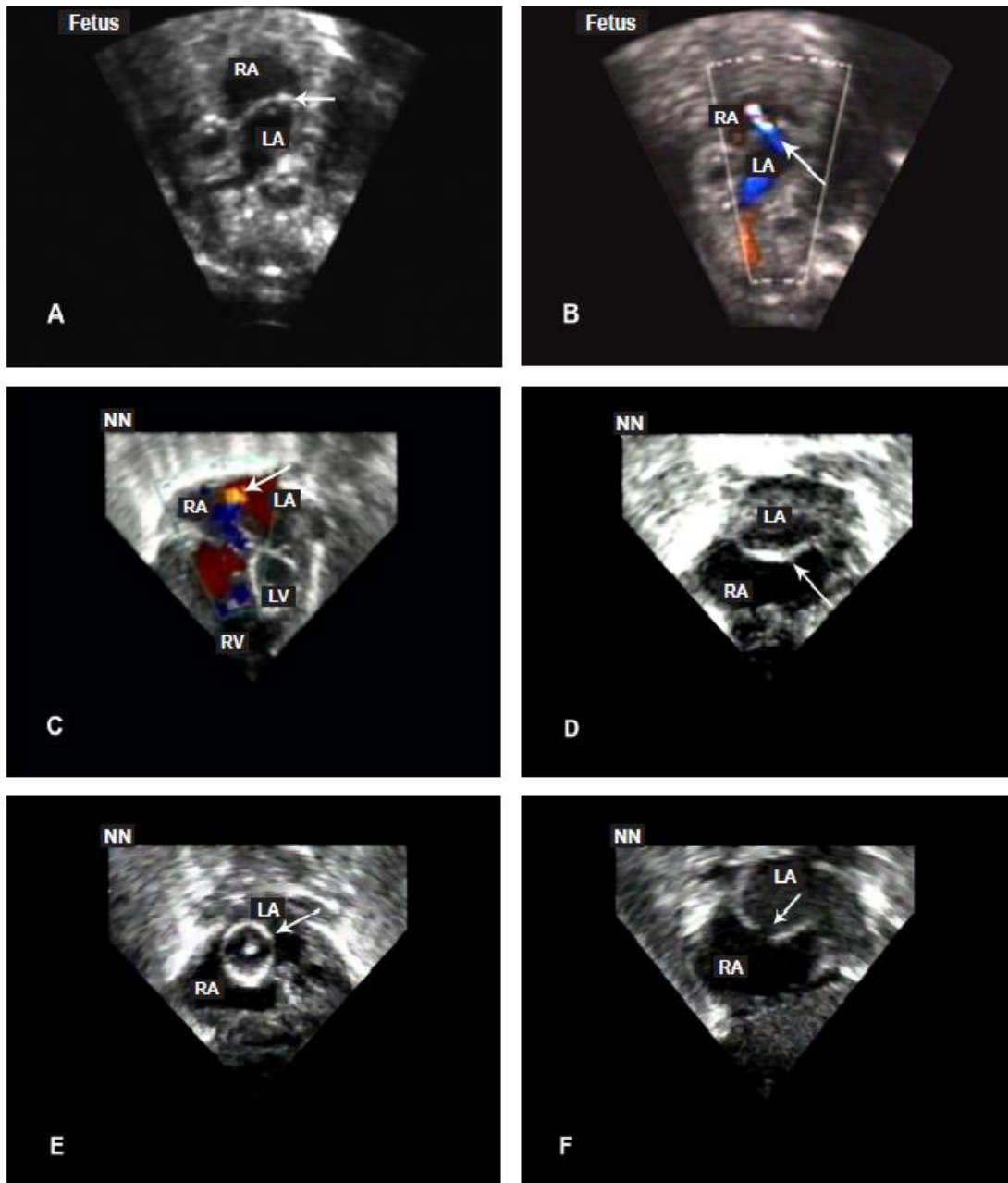


Figure n°41 :Septostomie atriale réalisée sous contrôle échographique[101]

A-D) Échocardiographie foetale et pédiatrique montrant un septum interauriculaire pratiquement fermé, avec un Foramen ovale restrictif à l'échocardiographie bidimensionnelle.

B- C) Etude Doppler confirmant l'absence de shunt entre les deux oreillettes avec l'écoulement du sang à grande vitesse

. E) ballon gonflé au niveau de l'oreillette gauche. F) CIA crée par la manœuvre de Rashkind

RA : Oreillette droite ; LA : Oreillette gauche ; RV : ventricule droit; LV : ventricule gauche

Tableau n° 16: comparaison du traitement par manœuvre de Rashkind avec les autres études

Etude	Nombre de cas	Age de réalisation	%BAS	SAT en O2 avant BAS(%)	SAT en O2 après BAS(%)
Raid [33]	119	18 jrs	11	-	-
Lopez et Al [101]	92	9,6 jrs	82	65.8	85.5
Matter et Al [102]	150	3 ,5 jrs	100	65.3	88.62
Chandrashekhar et Al [103]	53	2 ,03mois	-	37.29	53
Notre série	37	41jrs	22	58	80

Le faible pourcentage dans notre série de la manœuvre de Rashkind par rapport aux séries occidentales peut être expliquer d'abord que dans la majorité des cas le diagnostic se fait en anténatal ce qui dit une préparation de l'accouchement et une prise en charge dès la naissance, en ensuite la faisabilité de cette manœuvre en urgence nécessitant une équipe qualifiée dans un niveau 3.

5.3.3. Traitement chirurgical :

- La réparation chirurgicale est fondée sur un bilan anatomique précis et complet, qui doit prendre en compte non seulement les anomalies principales liées à la TGV, mais aussi l'ensemble des lésions associées susceptibles d'intervenir dans les difficultés de la réparation chirurgicale et la qualité du résultat postopératoire. Cet inventaire est basé sur les investigations préopératoires ; il sera complété par les données recueillies au cours de l'opération curatrice. [85]

I) Procédés palliatifs :

Les procédés palliatifs forment un ensemble disparate de gestes chirurgicaux et de techniques de cathétérisme interventionnel destinés à améliorer l'état clinique de l'enfant, à prévenir les complications, ou à préparer le cœur en vue d'une intervention curatrice ultérieure.

Ces méthodes peuvent être séparées en trois grandes catégories en fonction de leur but thérapeutique:

- procédés destinés à accroître le mélange sanguin à l'étage auriculaire : opération de Blalock-Hanlon ;
- opérations visant à régulariser le flot pulmonaire: cerclage de l'AP; anastomose systémicopulmonaire
- méthodes de préparation du VG en vue d'une réparation anatomique ultérieure

A. Procédés thérapeutiques destinés à accroître le mélange sanguin à l'étage atrial : Opération de Blalock-Hanlon :

○ Le but de ces méthodes est de créer ou d'agrandir une CIA de façon à obtenir un meilleur mélange sanguin et à diminuer la pression auriculaire gauche. Cette technique chirurgicale est exceptionnellement employée actuellement dans le traitement de la TGV mais garde quelques indications dans des cardiopathies complexes [82].

○ L'opération est réalisée à cœur ouvert par thoracotomie droite, et consiste en la résection de la partie postérieure de la cloison inter auriculaire pour obtenir un meilleur mélange sanguin et diminuer la pression auriculaire gauche. (figure 42)

- Evolution et complications :
 - Les causes principales des échecs étaient dues aux aléas per opératoires (hémorragie, arrêt cardiaque) et aux troubles ventilatoires postopératoires intéressant principalement le poumon droit.
 - Risque de congestion hémorragique du poumon droit au cours de l'occlusion des veines pulmonaires
 - A distance, des troubles du rythme cardiaque peuvent persister ou apparaître et gêner considérablement les possibilités de réparation complète ultérieure de la malformation [85]

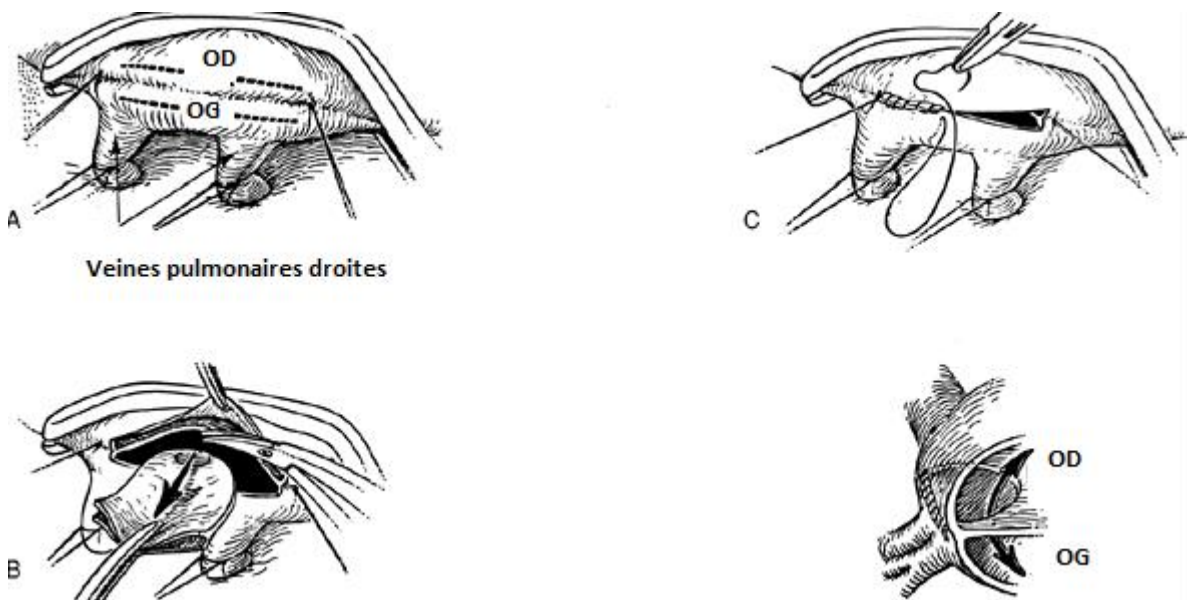


Figure n° 42: schéma illustrant les différentes étapes de l'opération de Blalock-Hanlon[133]

B. Opérations visant à normaliser le flux pulmonaire :

Certaines formes de TGV comportent des malformations associées dont la présence va retentir sur le flux pulmonaire dans le sens d'un hyper débit. Des gestes chirurgicaux simples permettent de normaliser le flot pulmonaire afin d'attendre le moment le plus opportun pour la réparation complète.

ü Shunts systémico pulmonaires :

- Ils s'adressent aux formes comportant une hypoperfusion pulmonaire.
- En période néonatale, l'utilisation des prostaglandines permet dans les premières heures de maintenir un débit pulmonaire suffisant pour assurer la survie. Cette perméabilité transitoire du canal artériel devra être remplacée assez rapidement par un shunt systémicopulmonaire.

- Le procédé le plus habituel consiste en l'interposition d'une prothèse tubulée de 4 ou 5 mm de diamètre, en fonction du poids de l'enfant, entre l'artère sous-clavière droite et la branche droite de l'AP. [85]

ü *Cerclage de l'artère pulmonaire :*

- La constriction de l'AP est destinée à pallier les effets délétères d'une augmentation excessive du flux pulmonaire sur le cœur lui-même par défaillance cardiaque ou sur le lit artériel pulmonaire par installation progressive de lésions anatomiques irréversibles. Ce procédé s'adresse donc avant tout aux formes de TGV comportant une CIV large sans obstacle pulmonaire pour préparer le VG à un Switch artériel en dehors de la période néonatale[85]

C. Opérations visant à préparer le VG en vue d'une réparation anatomique :

Cette technique a été proposée par Yacoub et Coll pour des enfants porteurs d'une TGV et adressés pour cure chirurgicale au-delà de la période néonatale.

Dans ces formes vues tardivement, l'échocardiographie montre que le VG est comprimé par le VD : VG en banane, donc incapable d'assurer une fonction systémique normale.

Le protocole thérapeutique comporte deux étapes successives :

- Une constriction de l'AP associée le plus souvent à une anastomose systémicopulmonaire pour parer aux effets négatifs de la réduction du flux pulmonaire.
- Après des délais variables ; la deuxième étape comprend la réparation anatomique de la transposition et l'ablation des éléments palliatifs installés au cours du premier temps thérapeutique

II) Procédés curatifs :

A. Protocole de correction physiologique :

- Le type de réparation proposé par les techniques de traitement à l'étage auriculaire est encore appelé physiologique, car il laisse persister les stigmates anatomiques de la TGV : le défaut de connexion ventriculoartériel.
- Le but du traitement est de créer une anomalie compensatrice, dont les effets annihilent les conséquences physiologiques de la malformation congénitale.
- Le détournement des courants sanguins veineux aboutit au fait que le sang des veines caves gagne le VG, puis l'AP, tandis que le sang des veines pulmonaires rejoint le VD puis l'aorte.
- Le principe de la correction physiologique est de créer une oreillette unique, et de ce fait, de créer deux chenaux veineux à l'intérieur de cette oreillette.
 - Un chenal veineux systémique conduisant le sang des veines caves vers l'orifice mitral (et donc le VG et l'AP)
 - Un chenal veineux pulmonaire conduisant le sang des veines pulmonaires vers l'orifice tricuspide (et donc le VD et l'Aorte)

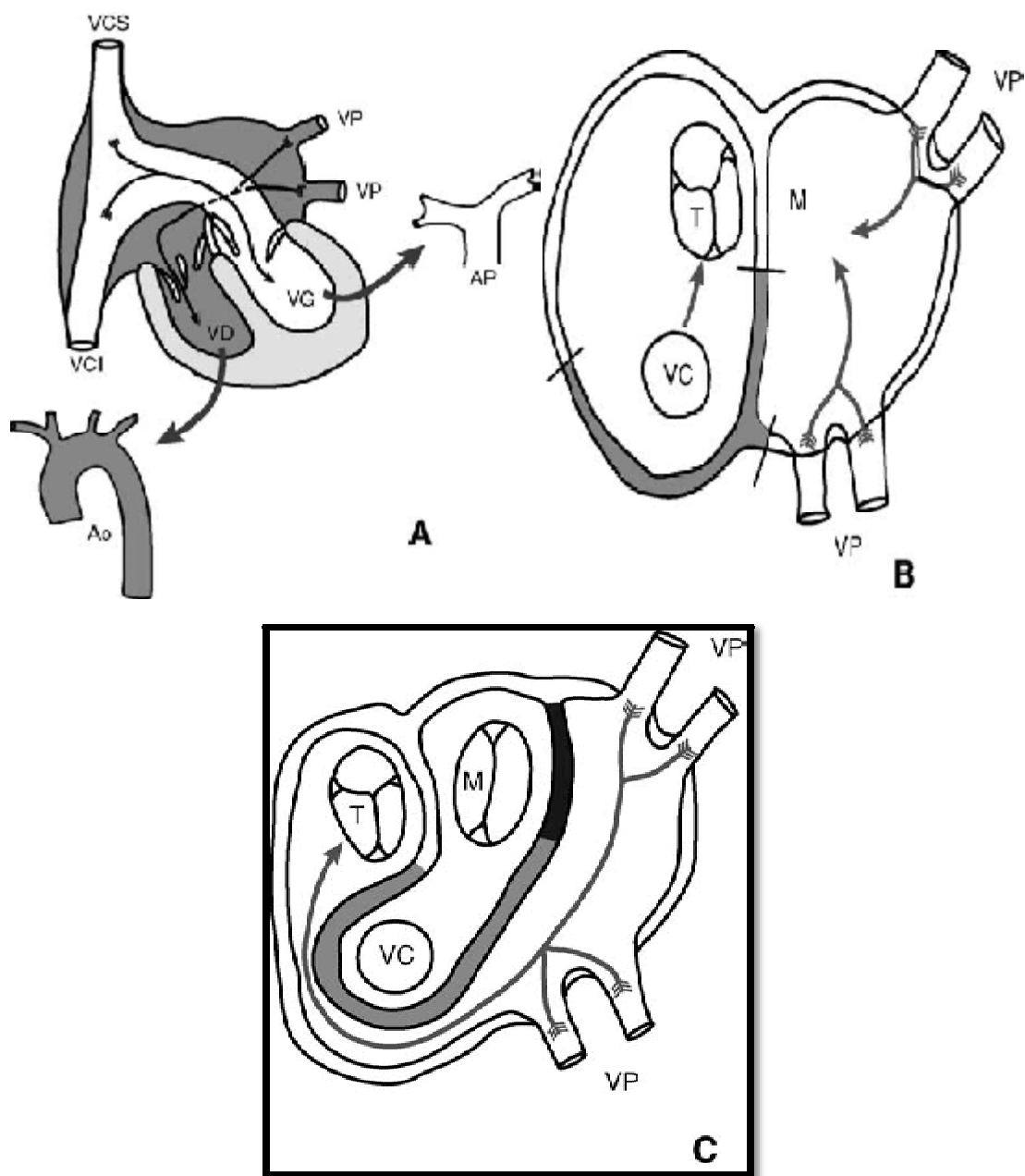


Figure n°43: Schéma de l'intervention de Senning (et/ou Mustard)

. A. Vue frontale. La VCS et la VCI se rejoignent au niveau de la cavité néoformée qui est en connexion avec le (VG) et l'AP, alors que les VP sont connectées avec le VD et l'aorte (Ao).

B, C. Vues axiales. La néocavité est formée à l'aide du septum interatrial et d'une partie de la paroi de l'atrium droit (zone grisée). Veines caves (VC), valve atrioventriculaire droite (tricuspide T), veines pulmonaires (VP), valve atrioventriculaire gauche (mitrale, M).[56]

A.1.Opération de Senning :

ù Principe :

Dans l'opération de Senning les chenaux veineux pulmonaires et systémiques sont construits par en utilisant le tissu auriculaire lui-même, ce qui permet dans l'immense majorité des cas une croissance harmonieux des deux chenaux.

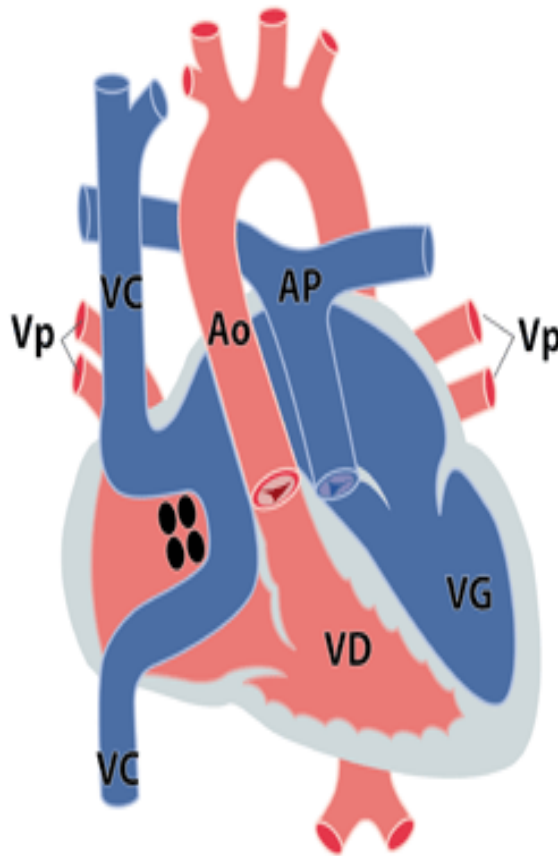


Figure n°44 : intervention selon Senning. Les veines caves (VC) sont dirigées vers le VG qui éjecte dans l'AP. Les veines pulmonaires (VP) sont dirigées vers le VD qui éjecte dans l'aorte (Ao). [104]

ü Méthodes :

- L'intervention se fait par sternotomie médiane, habituellement menée avec l'aide d'une CEC en continu, en hypothermie modérée (25°) grâce à une canulation directe des veines caves.
- Pour les enfants de faible poids (inférieur à 3Kg) la technique d'hypothermie profonde (20°) avec arrêt circulatoire est généralement employée, grâce à la mise en place d'une canule veineuse droite.
- La protection du myocarde est complétée par l'injection intra-aortique d'une solution de cardioplégie cristalloïde ou additionnée de sang.
- A l'ouverture du péricarde, l'anatomie de l'oreillette des veines caves et la disposition des veines pulmonaires sont soigneusement étudiées.

✓ *Découpage du lambeau auriculaire droit : (figure 45)*

- L'atriotomie droite sera effectuée suivant une ligne brisée à deux segments. Le segment supérieur longitudinal débute au pied de l'auricule droite à 3 ou 4 mm de la terminaison cardiaque de la VCS et donc à distance du nœud sinusal.
- Au niveau du sillon interauriculaire droit (sillon de Sondergaard), la paroi antérieure de l'OG est séparée du reste de la cloison par une dissection minutieuse. cette précaution évite ainsi de prolonger l'incision en direction de la face postérieure des veines caves

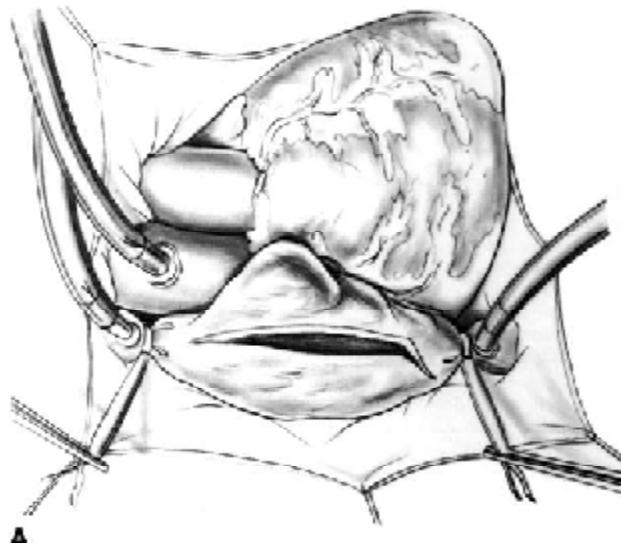


Figure n°45: Atriotomie droite

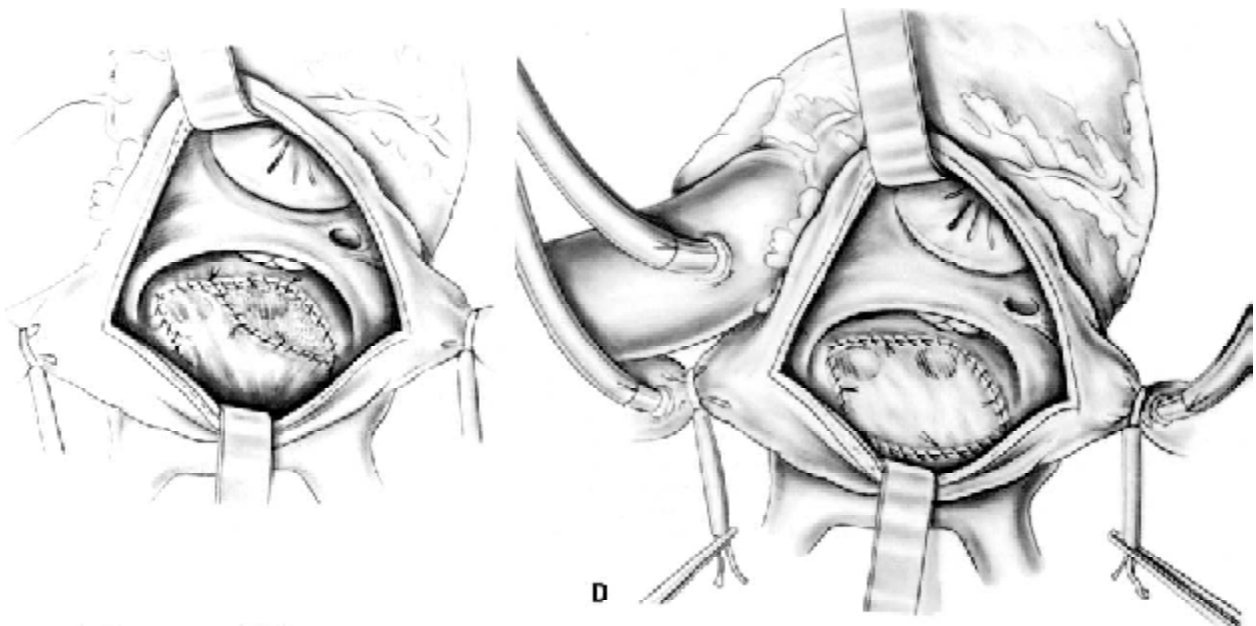


Figure n°46 : Agrandissement de la CIA et cloisonnement auriculaire

✓ *Agrandissement de la CIA et cloisonnement auriculaire (figure 46)*

Lorsque la cloison inter auriculaire est réduite à quelques lambeaux, ceux-ci sont détachés de leur insertion pariétale et enlevés. Un lambeau de péricarde autologue est alors utilisé pour le cloisonnement des oreillettes. Ce lambeau a la forme d'un trapèze isocèle dont la grande base a les dimensions de l'ouverture obtenue sur le sillon inter auriculaire par la création de l'artériotomie gauche, la petite base celle de la portion de l'OG englobant les veines pulmonaires.

✓ *Constitution du chenal pour les veines caves (figure 47)*

Un chenal destiné à conduire le sang des veines caves à la valve mitrale est obtenu en suturant le lambeau auriculaire postérieur au bord du septum inter auriculaire situé entre les deux valves atrioventriculaires

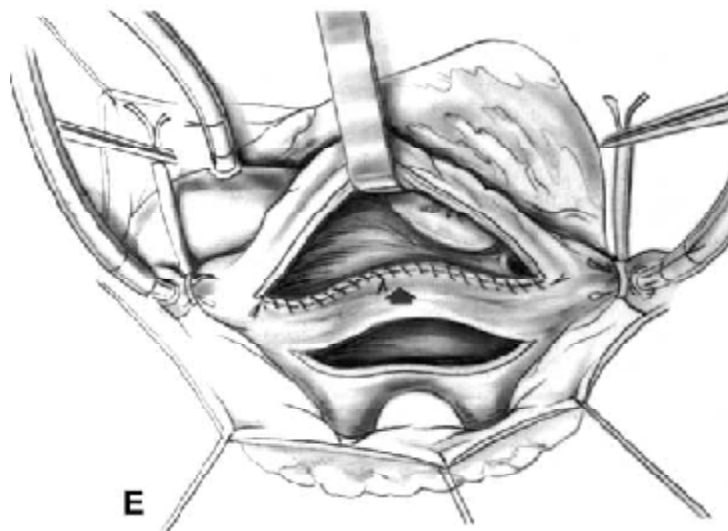


Figure n°47 : *Constitution du chenal pour les veines caves*

▼ Constitution du chenal des veines pulmonaires :

Un chenal permettant d'amener le sang des veines pulmonaires à la valve tricuspide est obtenu en abaissant le lambeau auriculaire antérieur sur l'atriotomie gauche individualisée au niveau des veines pulmonaires droites.

Dans notre série, deux de nos patients ont bénéficié d'une opération type de Senning l'un d'entre eux au Maroc et l'autre en Suisse avec un âge moyen d'opération de 2 ans

Tableau n° 17: Comparaison de l'âge de réalisation de l'intervention type Senning selon les séries

	Nombre de cas	% Senning	Age moyen de l'opération
Williams [100]	829	21%	10jrs
Raid [33]	119	6,7%	14±2mois
Notre série	37	15%	2ans

A.2 Opération de Mustard :

- Elle diffère peu dans son principe de la technique de Senning.
- La différence majeure est constituée par l'utilisation d'un large lambeau de péricarde en forme de pantalon pour la constitution du chenal des veines caves.
- Chez le très jeune enfant, l'amarrage de la pièce de péricarde à l'anneau tricuspide dans le but d'agrandir le chenal pour la VCI a pu parfois générer des troubles de la conduction atrioventriculaire, ou une déstabilisation de la valve tricuspide.

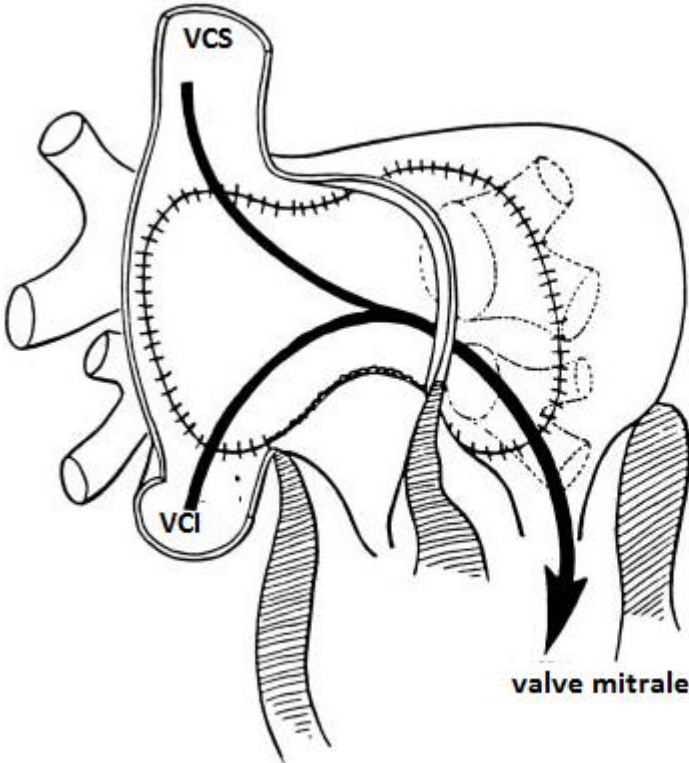
- Dans l'ensemble, l'emploi de matériaux prothétiques ou biologiques dévitalisés a pu poser des problèmes plus importants que pour l'opération de Senning au cours de la croissance du cœur.
- Les troubles du rythme postopératoires paraissent eux aussi plus fréquents, mais n'épargnent pas non plus les enfants opérés avec la technique de Senning. [107]
- Beaucoup d'équipes dont les résultats sont bons restent cependant fidèles à l'opération de Mustard.

Cette technique a été réalisé chez 2 de nos patients soit 18% des cas opérés

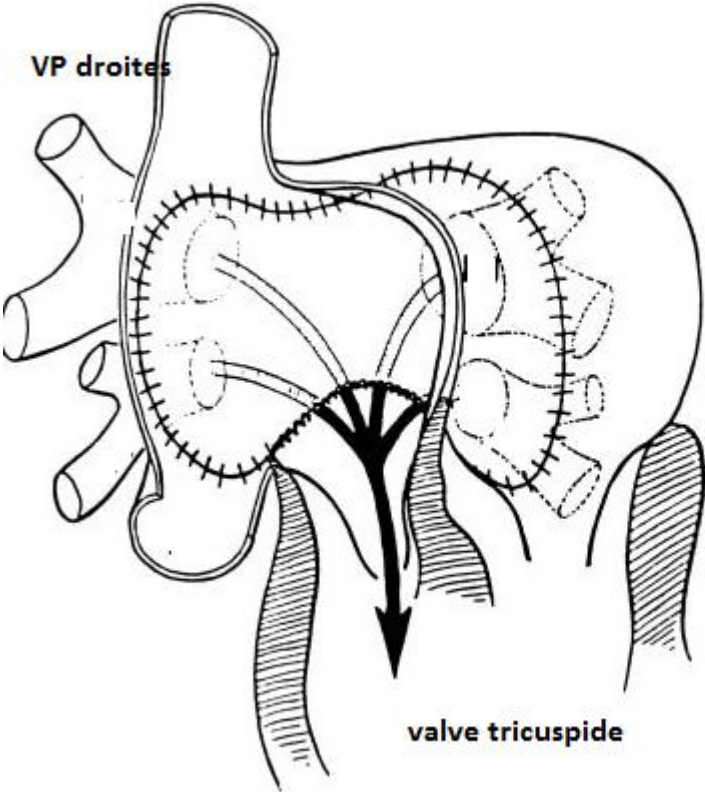
Tableau n°18 : comparaison de l'âge et poids au moment de l'intervention type Mustard selon les études

	Nbre de cas	%Mustard	Age moyen de l'opération	Poids moyen de l'opération
Williams [100]	829	21%		
Raid [33]	119	0%	-	-
Notre série	37	5%	9mois	5Kg 250

Cette technique est représentée dans le schéma suivant [123] :



A



B

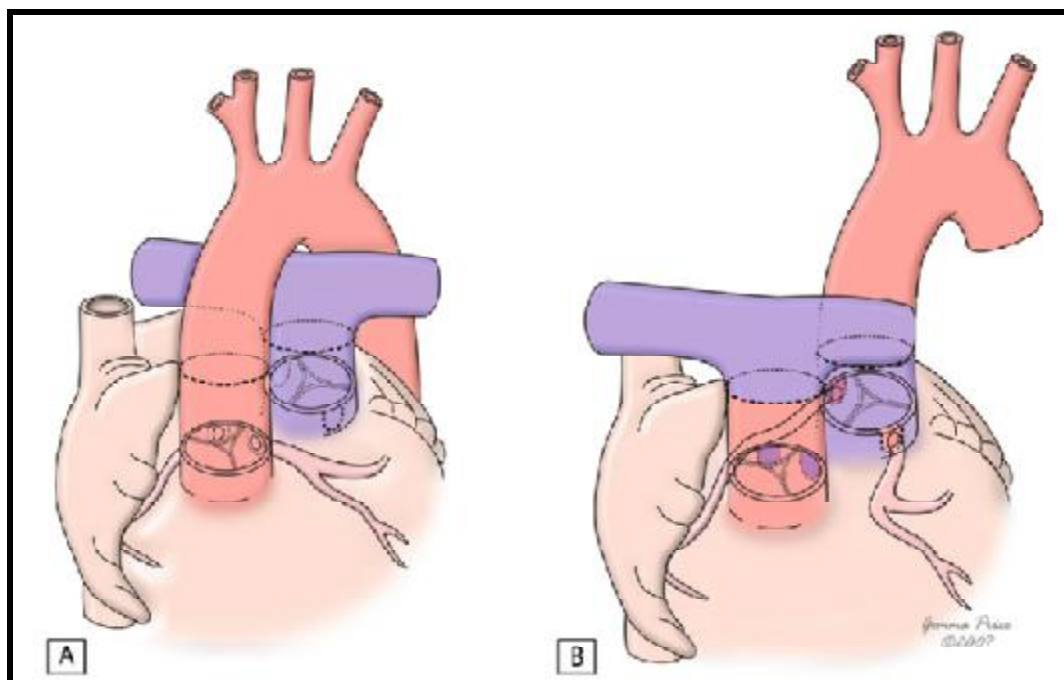
B. Protocoles de correction anatomique :

B.1 Technique de Switch :

Le but de la réparation anatomique est de corriger la discordance ventriculoartérielle afin de permettre au cœur opéré de travailler dans des conditions fonctionnelles analogues à celles d'un cœur normal. [85]

Les différentes modalités de la technique chirurgicale peuvent être rassemblées en trois grandes parties :

- la préparation à l'intervention : prélèvement péricardique, dissection et contrôle des éléments vasculaires et du canal artériel ;
- la CEC et l'utilisation de solutés cardiologiques destinés à la protection myocardique durant le clampage aortique ;
- la réparation anatomique proprement dite, qui comporte elle-même cinq étapes [2].



B.1.1 Préparation à l'intervention

La voie d'abord du cœur est une sternotomie médiane, verticale.

La partie antérieure du péricarde est libérée délicatement des éléments thymiques qui la recouvrent, puis elle est prélevée en vue de son utilisation pour la reconstruction de la voie pulmonaire. Le lambeau péricardique est conservé dans du sérum physiologique froid jusqu'à son emploi.

Le contrôle des éléments vasculaires comporte les manœuvres suivantes :

- dissection de l'aorte ascendante qui est séparées du tronc pulmonaire ;
- dissection et contrôle de la branche droite, puis de la branche gauche de l'artère pulmonaire.

- enfin, le canal artériel est disséqué et contrôlé avec beaucoup de précaution car sa paroi est mince et fragile, notamment lorsque des prostaglandines E1 ont été utilisées pour maintenir sa perméabilité. Il sera lié au départ de la CEC puis sectionné juste avant la transection de l'aorte.

ü CEC et protection myocardique :

L'intervention est effectuée sous le couvert d'une CEC en continu en hypothermie modérée (25°), sans arrêt circulatoire.

D'autres équipes utilisent une technique de CEC avec hypothermie généralisée à 20°, une seule canule étant introduite dans l'OD. Un court arrêt circulatoire est alors effectué pour réaliser la fermeture de la CIA.

La protection du myocarde est habituellement assurée par l'injection, dans la racine de l'aorte, d'une seule dose de soluté cardioplégique froid, cristalloïde ou additionné de sang

La majorité des équipes s'accordent aujourd'hui à reconnaître qu'il n'est pas nécessaire de refroidir la température de la (CEC) au dessous de 30 -32°. [85]

B.1.2. Réparation anatomique :

La réparation anatomique des formes simples de la transposition comporte cinq étapes :

- fermeture de la CIA ;
- section des vaisseaux de la base et manœuvre de Lecompte ;
- reposition des artères coronaires ;
- reconstruction de l'aorte ;
- reconstruction de la voie pulmonaire.

1-Fermeture de la CIA :

La CIA due à la manœuvre de Rashkind est habituellement obturée en utilisant une suture directe. Certaines équipes préfèrent réaliser l'obturation de la CIA à la fin de l'opération, après la reposition des artères coronaires.

2- Section des vaisseaux et manœuvre de Le compte :

L'aorte est alors sectionnée 5 mm au dessus de l'origine des artères coronaires.

Le tronc de l'artère pulmonaire est sectionné juste au dessus du sommet des commissures de la valve pulmonaire qui deviendra la valve aortique.

Le canal artériel ayant été coupé avant la section des vaisseaux de la base, on peut alors réaliser la manœuvre de Lecompte.

Les branches pulmonaires ainsi que la face postérieure de la bifurcation pulmonaire sont libérées de toutes leurs attaches cellulaires.

Cette libération doit être étendue de la même manière aux branches de division des artères pulmonaires. La bifurcation de l'AP est alors attirée vers l'avant et placée au-devant de l'aorte ascendante.

Après la manœuvre de Lecompte, l'aorte ascendante vient au contact du tronc pulmonaire destiné à devenir l'origine de la voie aortique.

Après ablation du clamp aortique, la bifurcation pulmonaire prendra tout naturellement sa place au contact de l'ancien culot aortique.

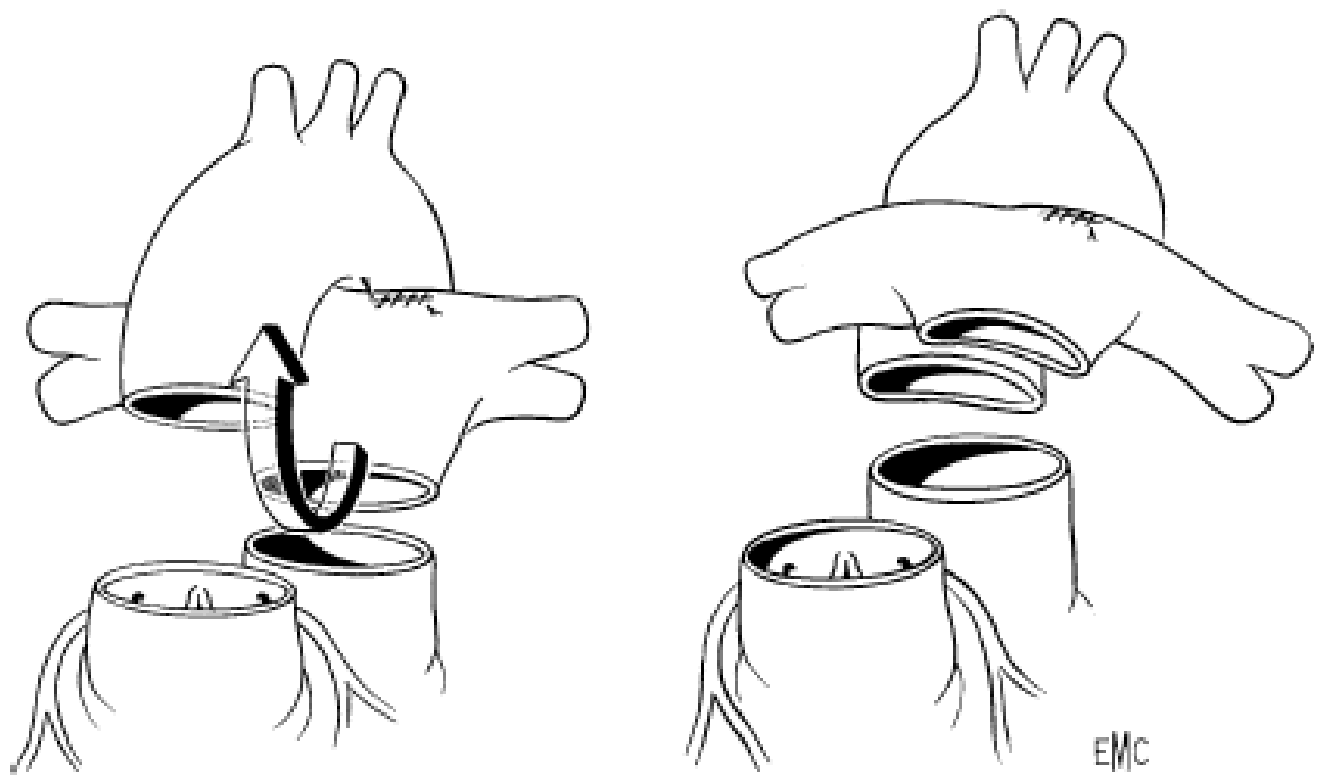


Figure n°48:Section et décroisement des gros vaisseaux [85]

3- *Reposition des artères coronaires :*

∅ La réparation des artères coronaires sur l'ancien culot pulmonaire présente des difficultés et des risques variables, suivant l'anatomie de ces vaisseaux et la disposition des vaisseaux de la base.

∅ La reposition coronaire impose :

-Une translation postérieure de l'artère coronaire ; si l'aorte et l'artère pulmonaire sont en situation oblique, ou antéropostérieure ; Ou bien une translation latérale si les deux vaisseaux sont situés côte à côte dans un même plan frontal.

-Le site d'implantation idéal est situé à la partie moyenne du sinus de Valsalva pulmonaire correspondant au sinus de Valsalva aortique.

-L'artère coronaire gauche est en général réimplantée en position plus basse que l'artère coronaire droite, qui naît habituellement plus haut que son origine un cœur normal.

L'analyse des déformations potentielles des artères coronaires, au cours de la reposition coronaire, montre que celles-ci se résument à trois lésions élémentaires définies en termes d'étirement de la coudure ou de torsion.

▼ **Reposition coronaire dans la distribution de groupe I :**

Après section des vaisseaux de la base, chacun des ostia coronaires est détaché du culot aortique, en excisant tout le tissu aortique du sinus de Valsalva centré sur l'orifice coronaire.

L'ancien culot pulmonaire est préparé pour l'anastomose coronaire par une incision verticale partant du bord libre et située au niveau de la partie moyenne du sinus de Valsalva

La reposition coronaire a pour résultante un déplacement postérieur de l'ostium coronaire, mais dans cette forme, le risque de déformation du vaisseau est

peu important, sous réserve de respecter la hauteur d'émergence des artères coronaires au moment de la reposition vasculaire.

Dans certains cas, il est nécessaire de reposer l'artère coronaire droite sur la paroi de l'aorte ascendante, au-dessus de la suture aortopulmonaire.

▼ Reposition coronaire dans la distribution de groupe II : (figure n° 49)

La reposition coronaire impose dans ce type anatomique une bascule postérieure du bouton aortique, afin que les ostia coronaires soient en rapport avec la lumière aortique.

Le risque principal de la reposition coronaire est donc une torsion de l'un ou l'autre des troncs coronaires entraînant une ischémie du myocarde.

Ce type anatomique est rare (environ 5 % des cas) mais comporte un risque d'ischémie et de mortalité opératoire plus élevé que pour les autres formes, ce qui a conduit certaines équipes à préférer dans ces cas une opération de Senning plutôt qu'une réparation anatomique.

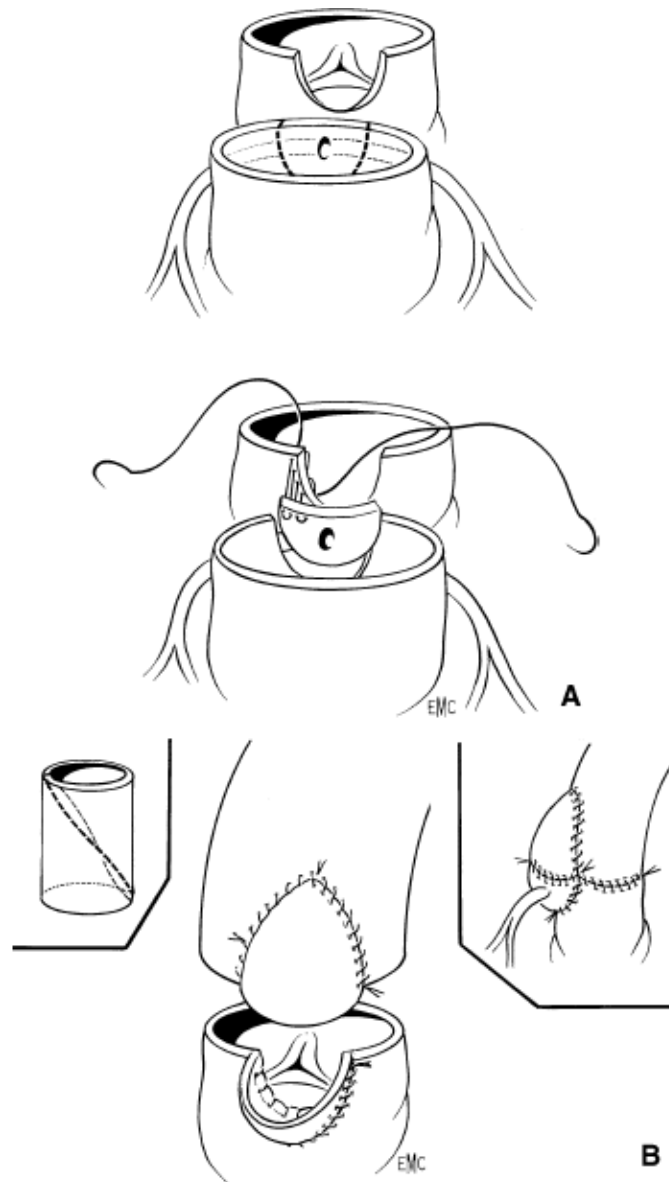


Figure n°49 :[85]

A. Reposition coronaire dans la situation coronaire de groupe II.

Lorsque les vaisseaux naissent au-dessus de la commissure aortique postérieure (type C de Yacoub), il est nécessaire de désinsérer partiellement cette commissure pour prélever la collerette aortique entourant l'ostium coronaire. La reposition impose une bascule postérieure de la collerette aortique.

B. La collerette aortique est maintenue en position horizontale à l'aide d'une pièce de Gore-Tex prélevée sur une prothèse de 4 mm de diamètre. La rigidité de la prothèse évite la compression des artères coronaires par l'artère pulmonaire.

▼ Transfert coronaire dans la distribution de type III (Figure 50).

Ce type d'anatomie coronaire est préférentiellement rencontré dans les formes TGV associées à une large CIV, notamment lorsque les vaisseaux de la base sont situés côte à côte dans un même plan frontal.

La reposition coronaire peut engendrer deux types de déformations suivant le trajet de la boucle vasculaire : il peut s'agir tantôt d'un étirement, tantôt à l'opposé d'une coudure vasculaire.

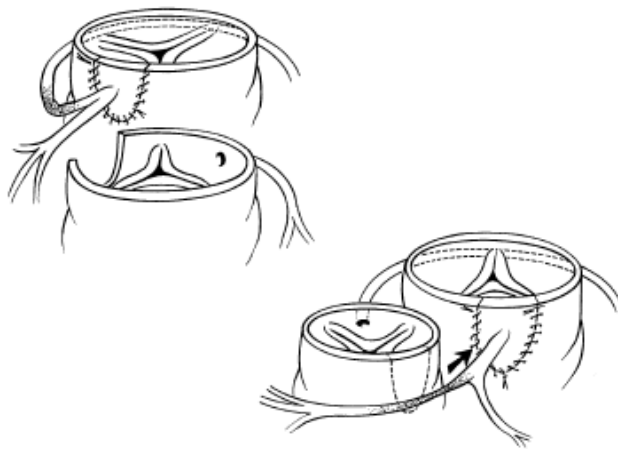


Figure n°50 : La reposition coronaire des vaisseaux à trajet normal de groupe III comporte deux écueils :[85]

- pour les vaisseaux à trajet postérieur, il existe un risque de coudure, car la translation postérieure raccourcit le trajet de l'artère alors que sa longueur reste constante ; il faudra donc la reposer dans une position correspondant à son trajet initial ;
- pour les vaisseaux à trajet antérieur, le déplacement vers l'arrière engendre le trajet de l'artère qui peut être étirée si l'on ne prend soin de la libérer largement pour répartir la déformation sur une longue distance.

▼ Reposition coronaire dans la distribution de type IV :

Dans ce type anatomique rare, la technique chirurgicale échappe à toute codification, et doit s'adapter aux caractères particuliers de chaque distribution coronaire. Si la réparation anatomique s'avère trop aléatoire, il paraît raisonnable de modifier l'indication initialement prévue et de réaliser alors une opération de Senning.

4-Reconstruction de la voie aortique :

La reconstruction de la voie aortique est réalisée grâce à une anastomose termino terminale, entre l'ancien culot pulmonaire et la partie distale de l'aorte ascendante.

Il existe toujours un certain degré d'incongruence entre le diamètre des deux vaisseaux qui, le plus souvent, se corrige spontanément au cours de la confection de l'anastomose grâce à l'élasticité des tissus.

Il est possible d'utiliser à ce stade de la colle biologique afin de parfaire l'étanchéité des sutures vasculaires avant le déclampage aortique final.

Il nous semble utile d'évaluer auparavant la qualité des sutures par de brefs déclampages qui peuvent révéler une zone d'étanchéité médiocre, nécessitant la mise en place d'un point de suture additionnel.

Après déclampage ; il est impérieux d'inspecter les zones d'insertion des vaisseaux coronaires et de vérifier qu'il n'existe pas de déformation susceptible de diminuer le flot coronaire.

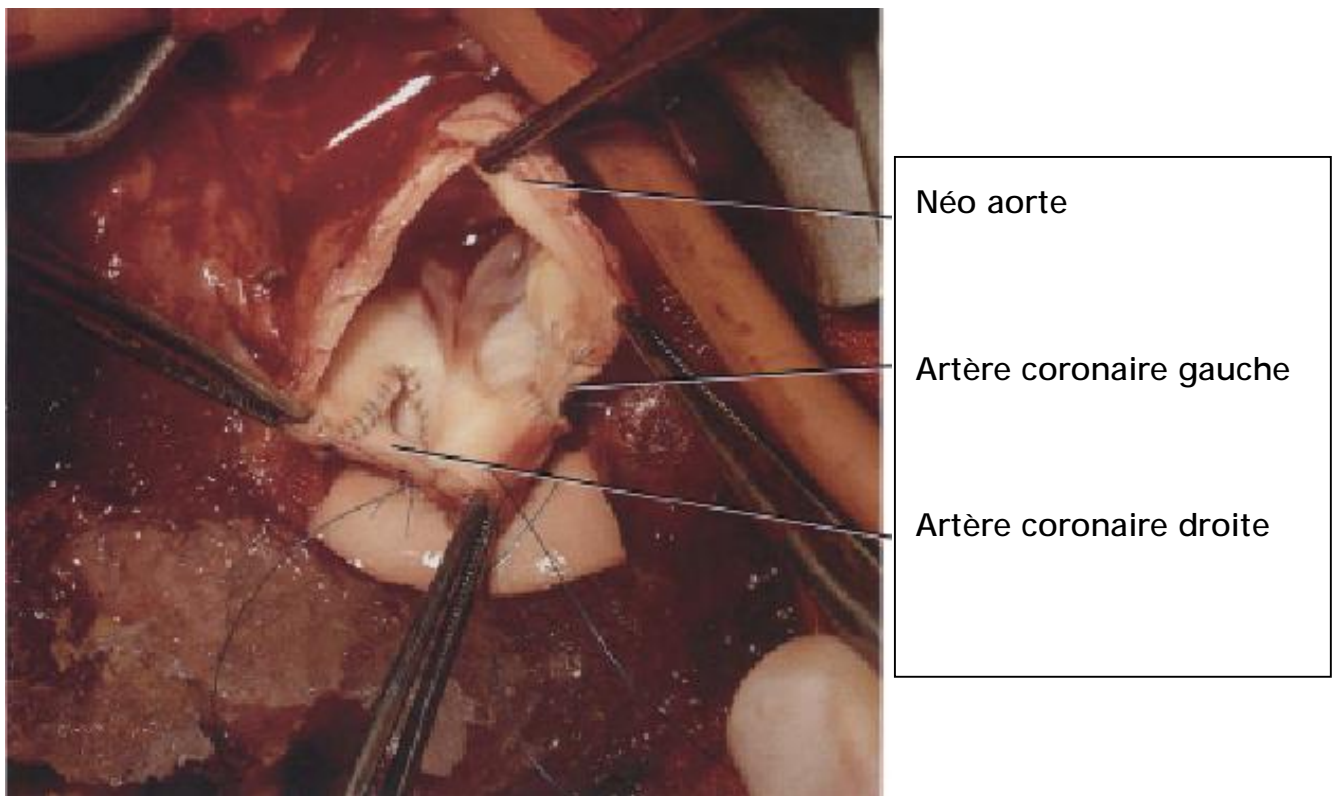


Figure n°51 : reconstruction de la voie gauche [135]

5-Reconstruction de la voie pulmonaire (Fig. 52,53)

Le but de la reconstruction pulmonaire est de reconstituer les sinus de Valsalva détruits par l'excision coronaire, puis de connecter ce nouveau tronc pulmonaire à la bifurcation de l'AP.

Les sinus de Valsalva évidés par le prélèvement coronaire sont reconstruits à l'aide d'une pièce de péricarde autologue natif, assujettie au bord libre de la paroi vasculaire.

Grâce à la manœuvre de Lecompte, la bifurcation pulmonaire vient spontanément se disposer au-dessus du nouveau culot pulmonaire auquel elle est assujettie par un surjet continu de monofil 7/0. [106]

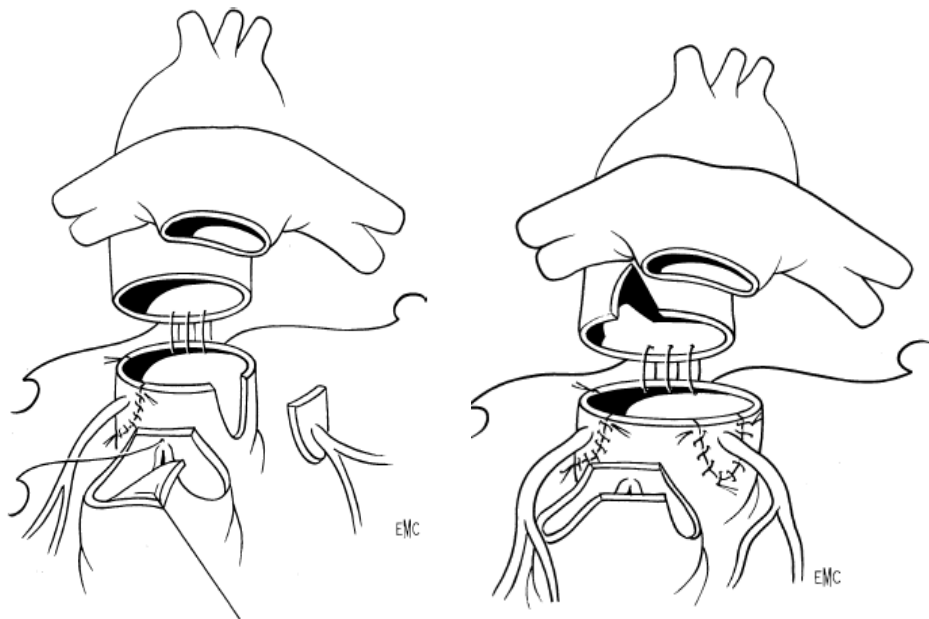


Figure n°52 : reconstruction de la voie gauche et droite [85]

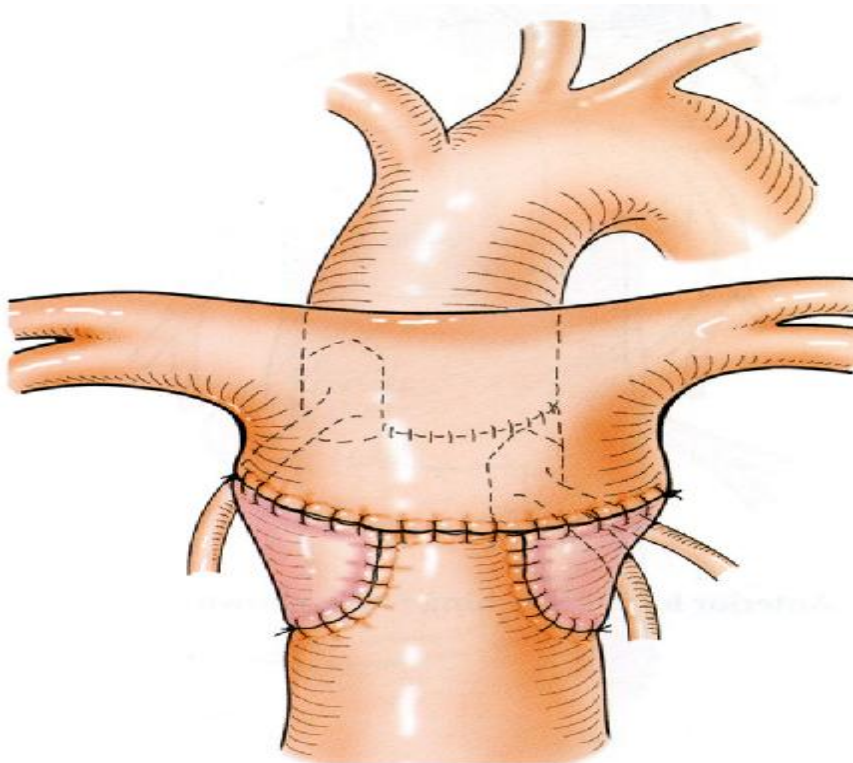
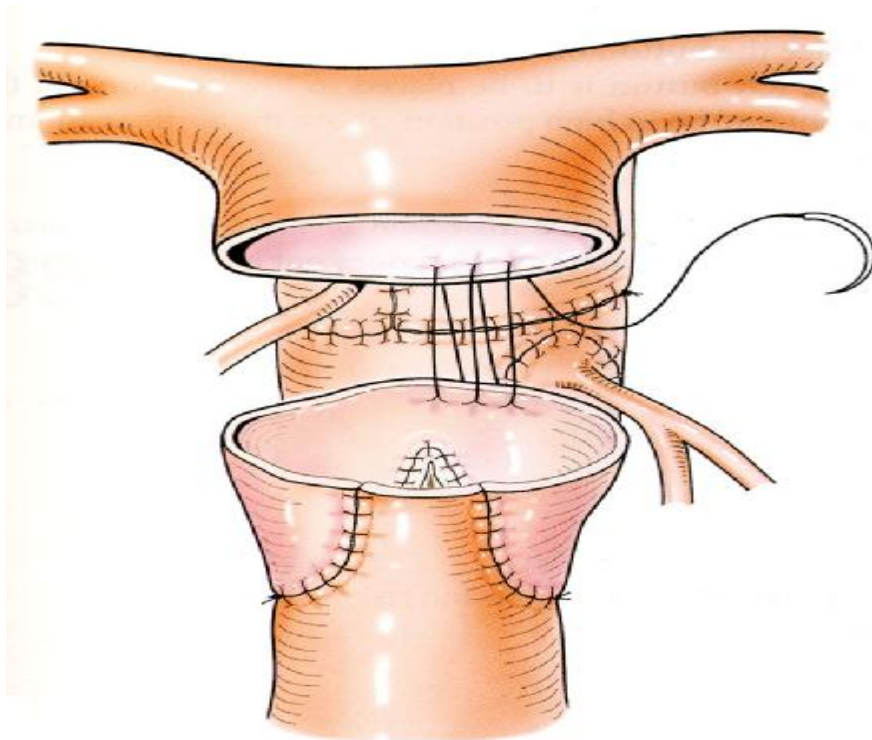


Figure n°53 : reconstruction de la voie droite

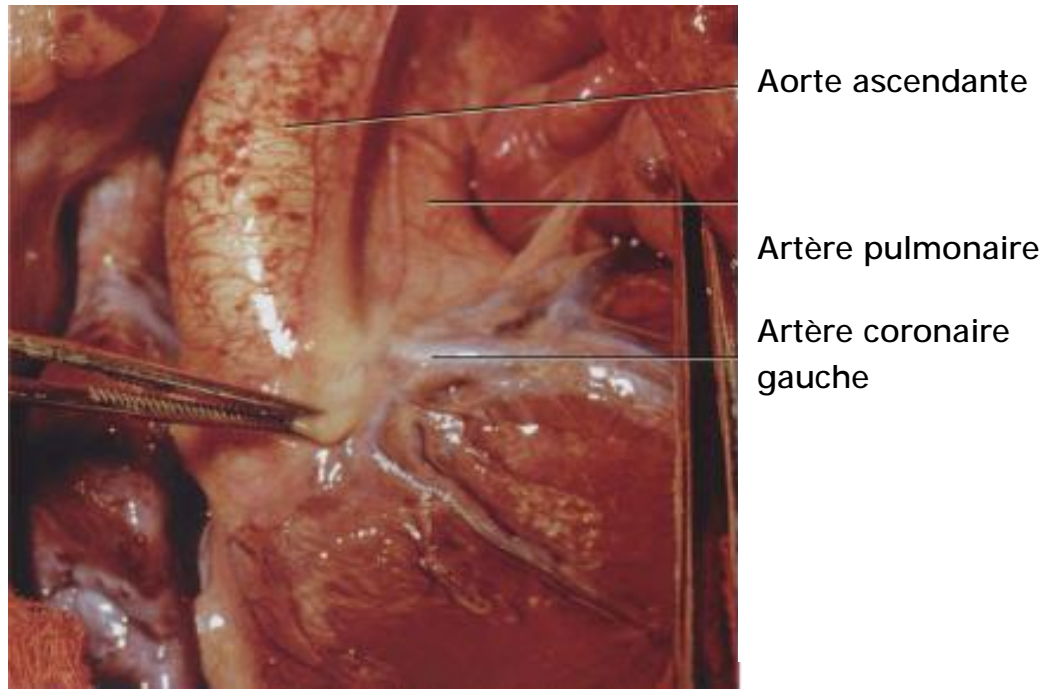


Figure n°54 : vue per opératoire de la TGV avant la réparation chirurgicale [135]

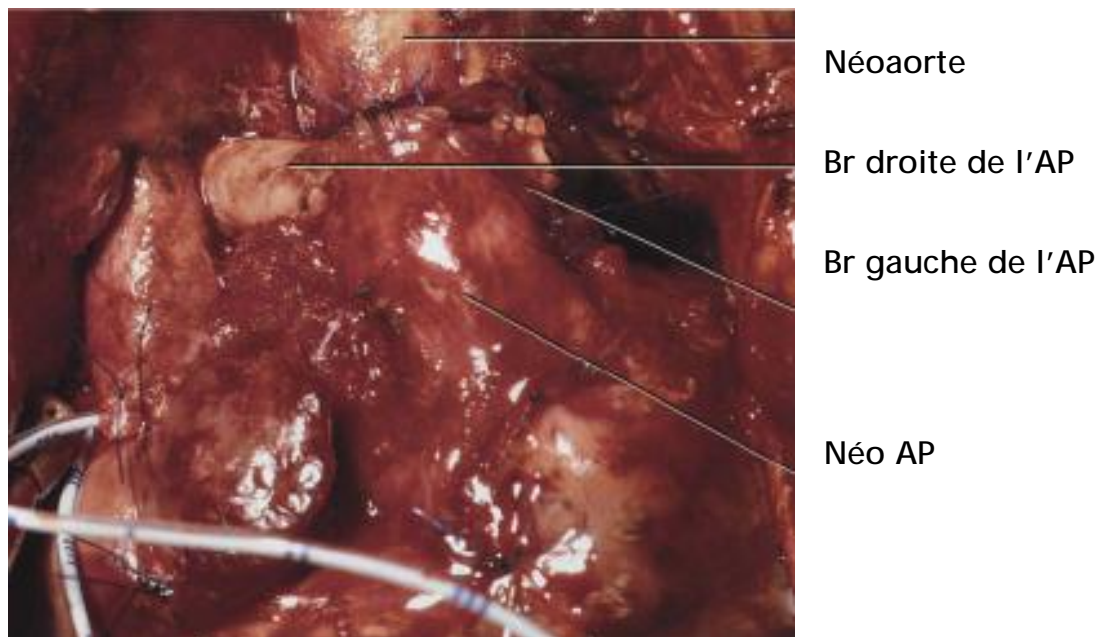


Figure n° 55: vue anatomique après l'intervention de Switch [135]

Il faut noter que cette technique nécessite une préparation préopératoire avec un bilan, avec un matériel adapté afin d'assurer le bon déroulement de l'intervention et de prévenir les complications per et post opératoires immédiates à savoir : les troubles ventilatoires, troubles hémodynamiques, œdèmes ; et une prise en charge adaptée en après l'intervention vu que l'enfant séjourne en milieu de réanimation. (figure57)

Dans la plupart des cas le sternum est laissé ouvert en per opératoire (1à 4 jours) et un grand patch est conçu à la peau comme pansement SILASTIC® (figure 56), ceci pouvant éviter l'effet compressif du sternum sur les structures cardiaques et ainsi sur l'hémodynamique. [135]

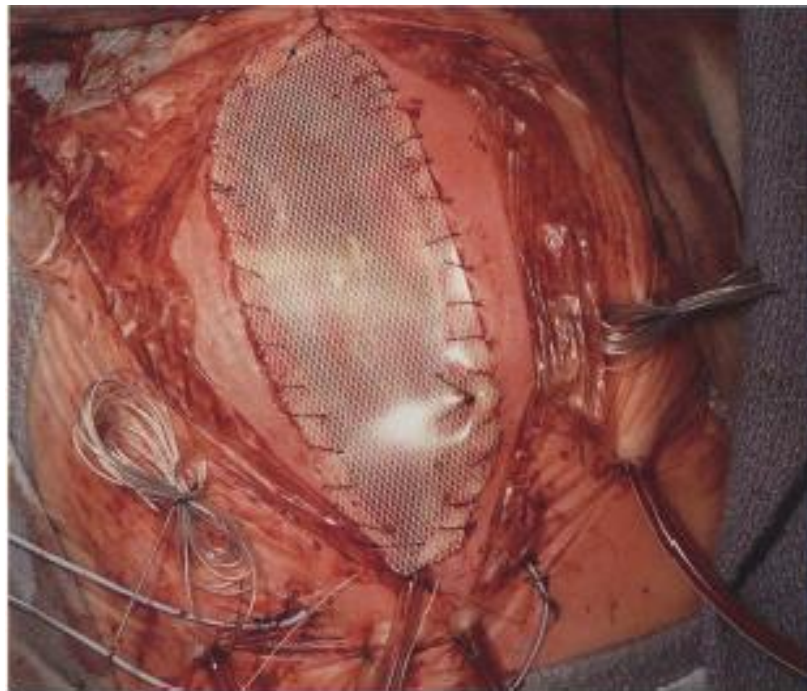


Figure n°56 : l'ouverture sternale après l'intervention de Switch [135]



Figure n° 57 : Monitoring près l'intervention du Switch artériel

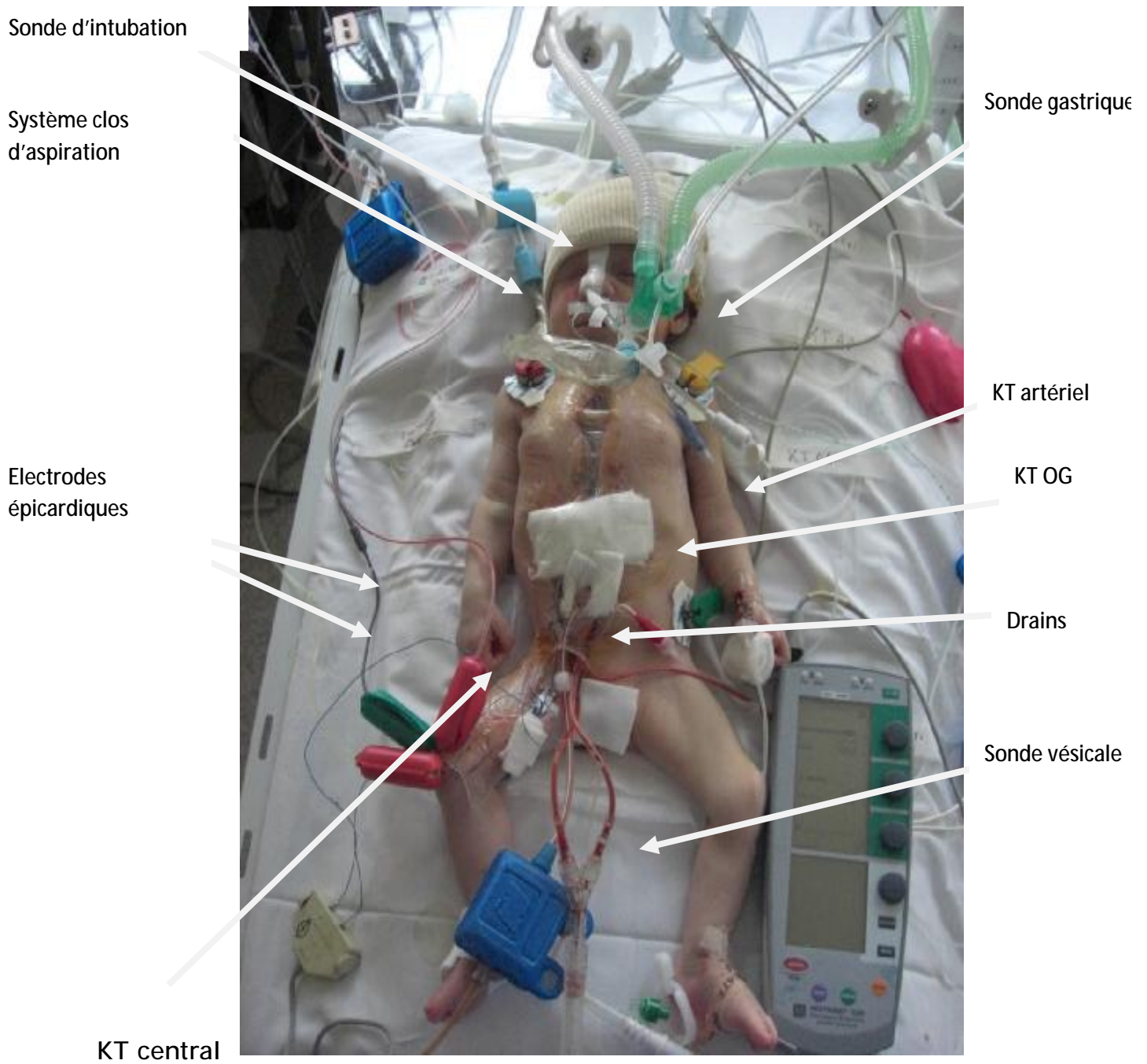


Figure n° 58: réanimation en post opération d'un nouveau né opéré pour TGV par
Switch artériel

Cette technique a été réalisée chez 5 de nos patients soit 62,5% avec un moyen de l'intervention de 2mois ce qui est à peu près beaucoup plus tardif par rapport à la littérature ce qui peut être expliqué par le retard de prise en charge surtout en étranger.

Tableau n°17 : comparaison de l'âge et le poids du Switch artériel selon les études

	Nbre de cas	%Switch (/cure complète)	Age moyen de l'opération	Poids moyen de l'opération
Williams[100]	829	62 ,2	2semaines	-
Raid[33]	119	50	32jrs	-
Serraf et al[132]	432	80	13 jrs	3.Kg 200
Série de Sarris [137]	613	90	10jrs	3Kg400
Notre série	37	63 ,6	46jrs	4Kg 500

B.2 Technique de Rastelli :

Cette technique tunnelise le VG vers l'orifice aortique et rétablit la continuité entre VD et AP par une prothèse tubulaire équipée d'une valve biologique [11,105]

La nécessité de mettre en place un tube prothétique fait que cette intervention n'est guère réalisable avant l'âge de deux ans. (Figure 59)

Elle expose à l'obstruction de la prothèse d'où la nécessité d'une ré intervention.

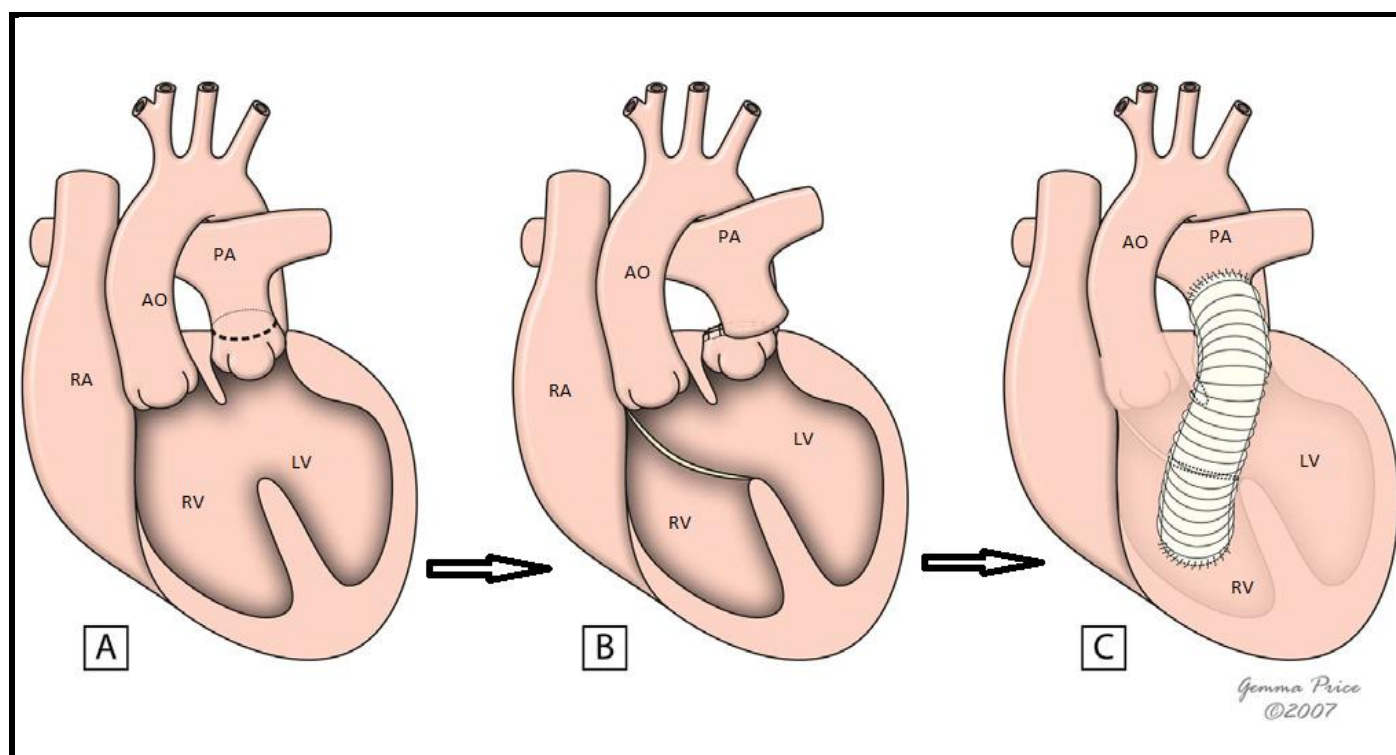


Figure n°59 : Schéma illustrant la technique de Rastelli [2]

B.3 Réparation endoventriculaire : REV

Cette méthode est proposée par Lecompte, si une CIV est associée à la TGV ; et apporte plusieurs modifications à l'intervention de Rastelli.

Durant la confection du tunnel VG-Aorte, on agrandit systématiquement la CIV par résection du septum conal. Cette résection permet la confection d'un chenal sous-aortique et autorise la correction complète, même pour les formes avec CIV située à distance de l'orifice aortique. La bifurcation pulmonaire est déplacée en

avant de l'aorte ascendante, comme dans le Switch artériel, et réimplantée directement sur le VD, sans interposition de tube prothétique, une pièce antérieure e péricarde hétérologue est cependant nécessaire pour compléter la voie pulmonaire [108]

Cette intervention présente de nombreux avantages :

- ü La résection étendue du septum conal autorise la croissance de la nouvelle voie pulmonaire

- ü L'absence de tube prothétique autorise la croissance de la nouvelle voie pulmonaire dans la majorité des cas et évite ainsi la nécessité d'une réintervention ;

- ü L'intervention est possible chez le nourrisson dès l'âge de 6mois.

5.4. Les indications :

Les indications chirurgicales de la réparation anatomique de la TGV doivent se discuter en fonction du caractère anatomique de la malformation

De façon générale ; la conduite à tenir devant une TGV peut se résumer selon le schéma suivant

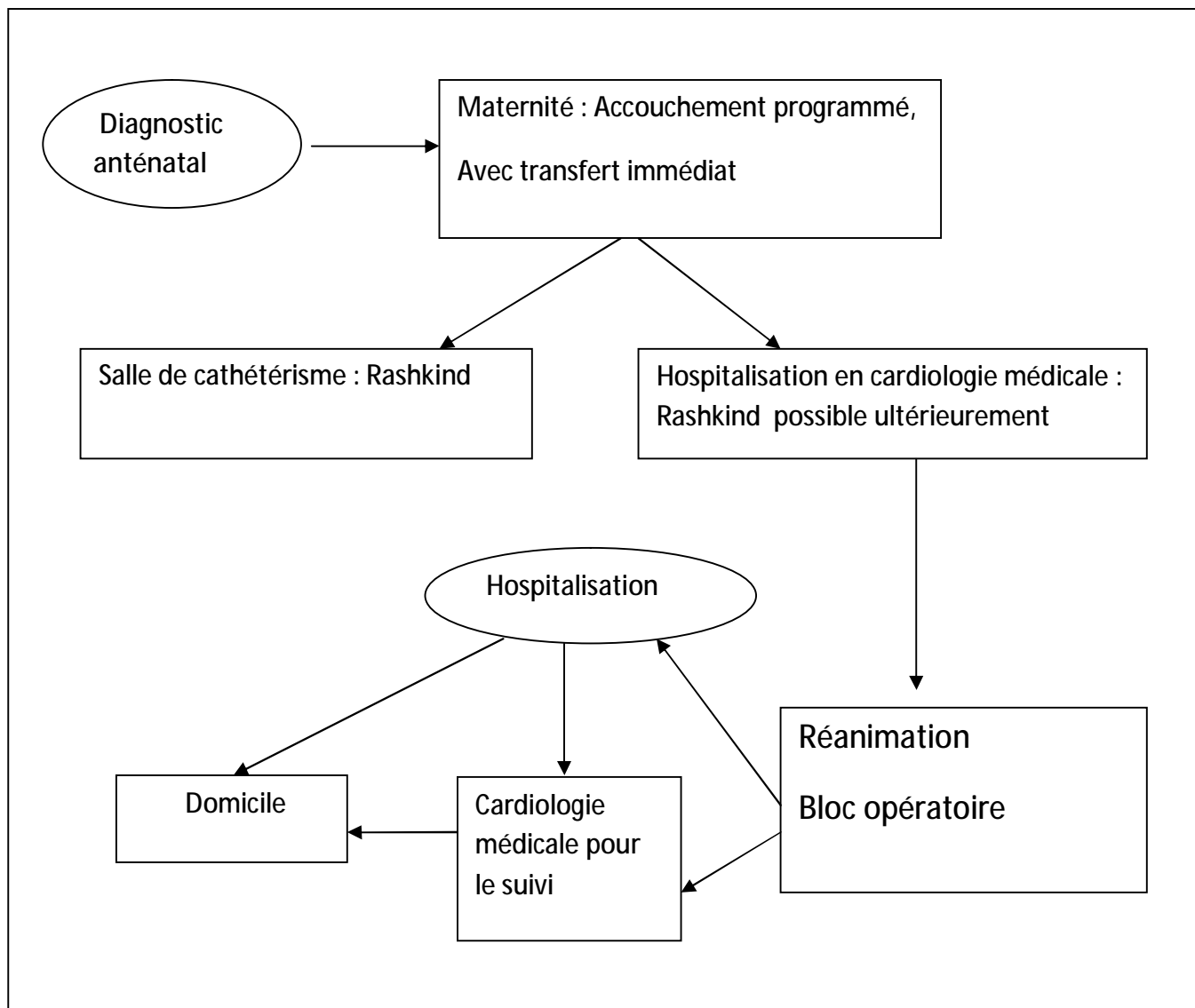


Schéma de prise en charge de la TGV au sein de l'hôpital Necker Enfants-Malades (APHP)

5.4.1. Dans la TGV simple :

a) le Switch artériel est l'opération de choix :

Il est préférable de la pratiquer durant les deux premières semaines, si non, avant le premier mois. Car, durant cette période, le VG est encore capable de fonctionner avec une charge systémique malgré la chute de sa pression après la naissance. [109]

b) Si le diagnostic est fait tardivement, après le premier mois, le VG devient une sorte de cavité en forme de banane ou règnent des pressions basses et sera incapable d'assurer une fonction systémique normale après une correction anatomique d'emblée. Alors, il est impossible de réaliser un Switch artériel en première intention.

Il est préférable de faire un cerclage de l'artère pulmonaire, pour permettre au VG de se développer et développer ses pressions systémiques, suivi après 3 à 6 mois par un Switch artériel.

c) Entre le 3^{ème} et 9^{ème} mois, et quand le transfert des artères coronaires est difficile, il est préférable de pratiquer un Senning de propreté (sans fermeture de CIA) [110]

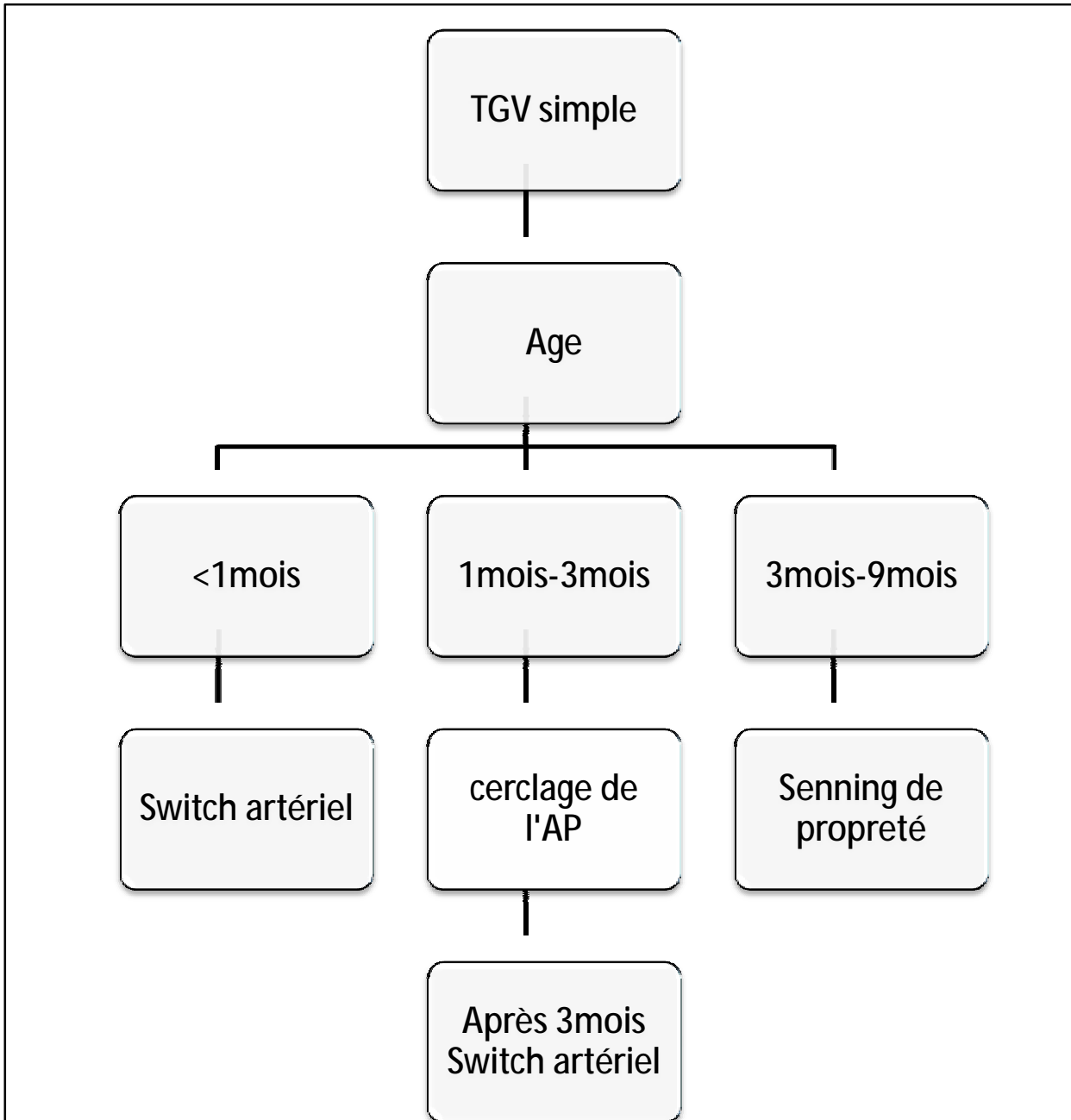


Figure n°60 : Indications thérapeutiques devant une forme simple de TGV [133]

5.4.2. Dans la TGV associée à une CIV :

a) Une TGV avec CIV petite va être traitée comme une TGV simple

b) En cas de CIV large : le protocole actuel est de faire un Switch artériel fermeture de la CIV sans cerclage de l'AP dans les premières semaines de vie, pour protéger le lit vasculaire pulmonaire, et une correction atriale type Mustard ou Senning 1 à 2 ans plus tard avec décerclage et fermeture de la CIV. Ce protocole est de moins en moins utilisé actuellement car muni de complication importante.

c) En cas de TGV avec CIV multiples, on fait un cerclage de l'AP entre 3^{ème} et 4^{ème} mois de vie suivi d'une intervention type Rastelli après l'âge de 2ans ou une REV après 6mois du cerclage si disparition des CIV multiples.

d) Dans les formes vues tardivement, avec artériolite pulmonaire fixée.il est parfois justifié de proposer une intervention dite « de propreté » (correction anatomique ou correction physiologique sans fermeture de la CIV) pour améliorer l'hémostase par modification des shunts intracardiaques. [110 ,111 ; 112]

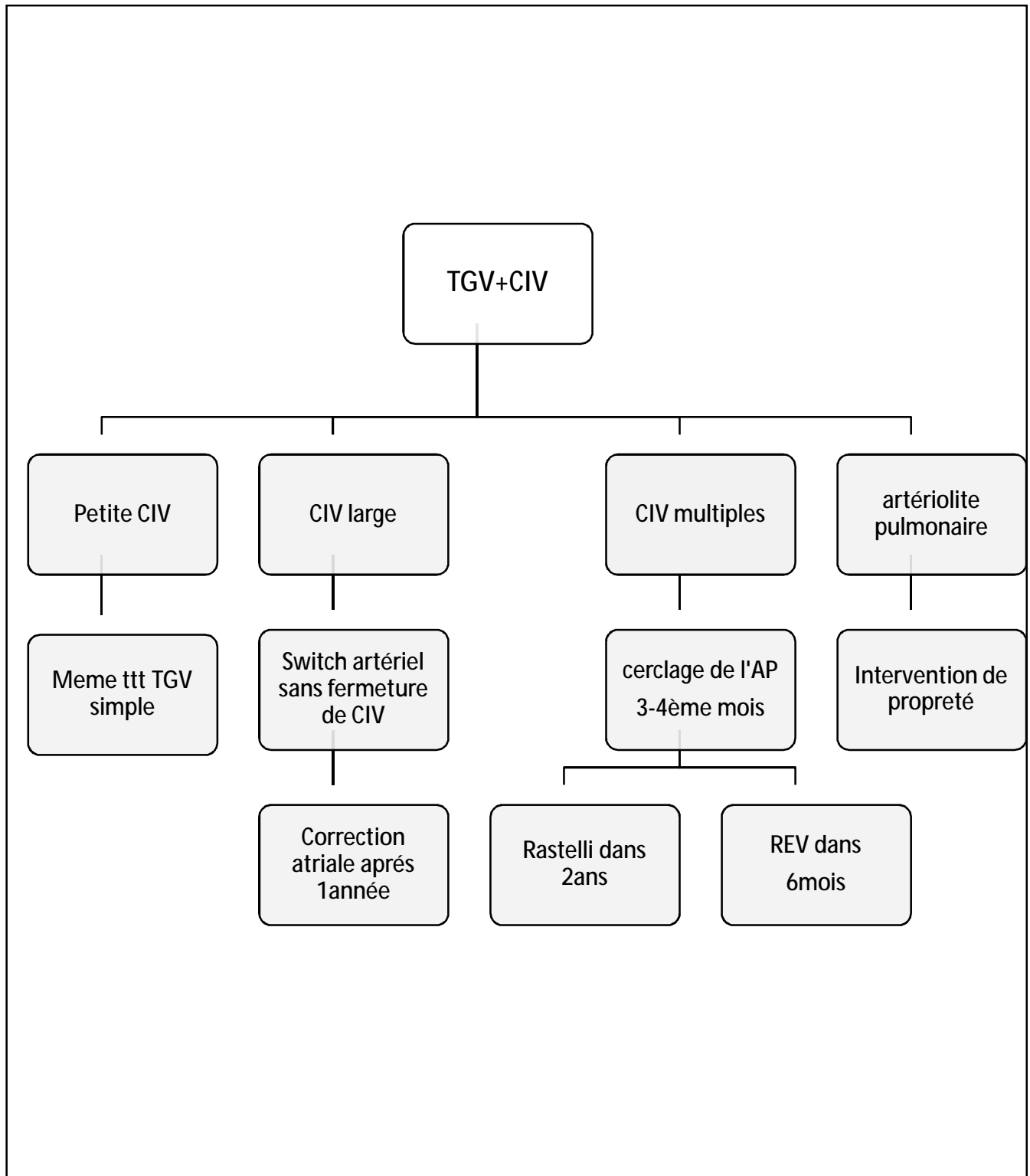


Figure n°61 : Indications thérapeutiques devant une TGV associée à une CIV [85]

5.4.3. Dans la TGV associée à une CIV et une sténose pulmonaire :

a) si la CIV est large et la SP est sévère, on fait :

ü soit une REV par la manœuvre de Lecompte entre l'âge de 6 mois et 5 ans ;

ü soit la méthode de Rastelli entre l'âge de 3 à 5 ans.

b) Si la SP est modérée, on pratique :

ü soit un Switch artériel entre la première et la deuxième semaine de vie ;

ü soit un Senning à l'âge de 3 à 9 mois [113]

5.4.4 .Dans la TGV associée à une SP sans CIV : Les choix thérapeutiques sont complexes et malgré la réalisation d'une correction anatomique dans la période néonatale l'évolution même sous traitement dépend essentiellement de l'anatomie de la valve pulmonaire et de la compliance du VG. [114]

a) L'intégrité du septum IV interdit d'envisager des corrections de type Rastelli ou Le compte.

De même, la crainte de ne pouvoir lever un obstacle qui deviendrait sous-aortique en cas de réparation anatomique n'encourage pas à proposer cette dernière en cas de sténose sous -pulmonaire d'allure organique et fixe

b) Si bien que le seul traitement logique de cette cardiopathie est la correction atriale de type Mustard ou Senning, ce qui suffit souvent à faire disparaître un gradient significatif entre VG et AP dans les sténoses dynamiques. C'est surtout vrai quand le gradient est modéré. [110 ,112]

c) Quand ce gradient est sévère ou lié à des lésions fibreuses irréversibles, on doit tenter, de lever l'obstacle par abord direct transventriculaire gauche ou, si c'est impossible, par insertion d'un tube de décharge non valvé entre l'apex du ventricule gauche et le tronc pulmonaire

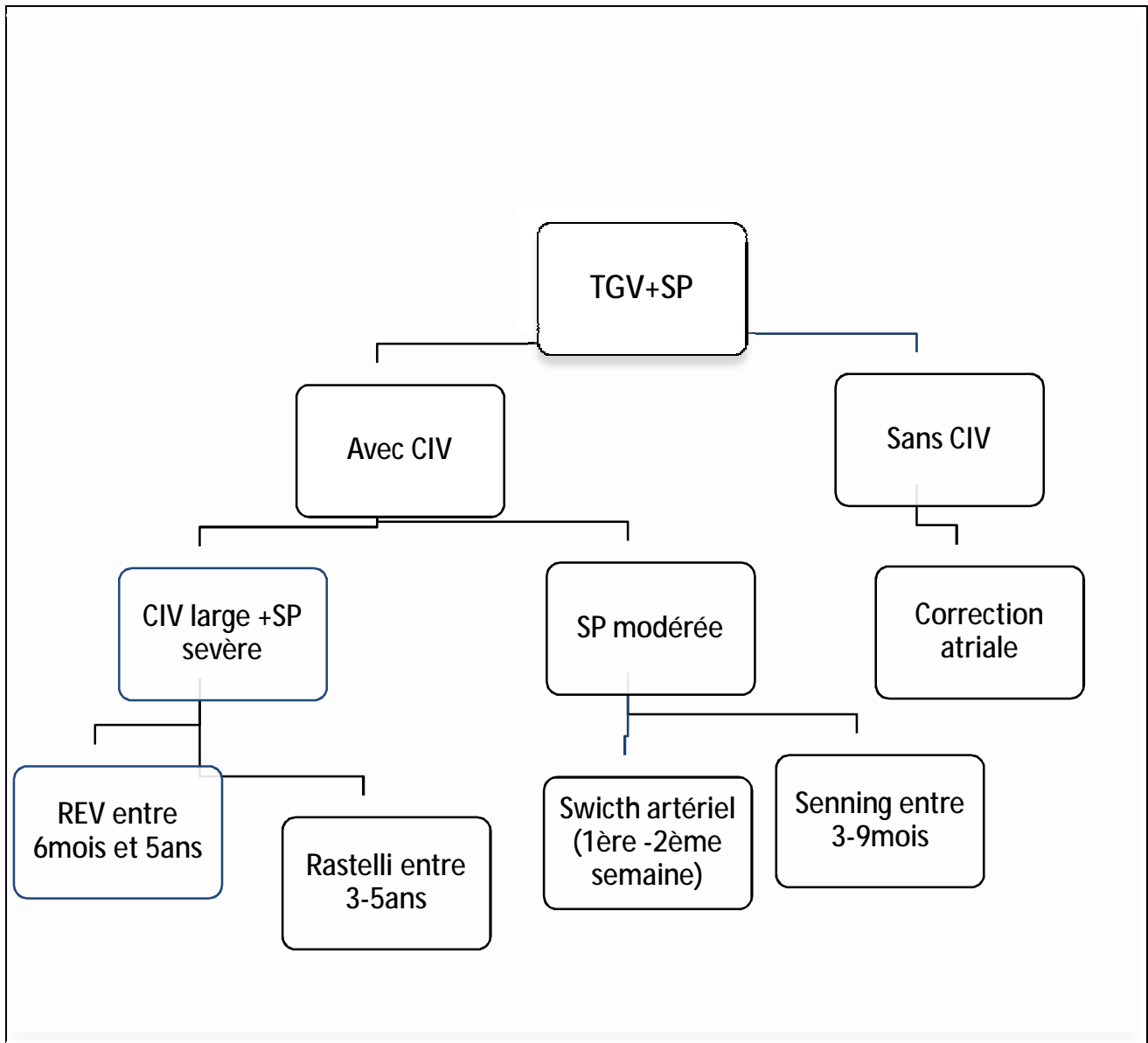


Figure n°62 : Indications thérapeutiques devant une TGV associée à une SP [85]

5.4.5 .Dans la TGV associée à une CIV et coarctation de l'aorte :

Le traitement chirurgical de ces formes hautement complexes de TGV est encore un challenge thérapeutique.

Cependant, l'utilisation de prostaglandines E1, le procédé de Rashkind chez le très jeune enfant ont amené à la phase chirurgicale dans des conditions stables et, de ce fait, la cure chirurgicale peut alors être réalisée dans un climat beaucoup plus serein.

La réparation de l'arche aortique est impérieuse très tôt après la naissance, tandis que la réparation complète des anomalies intracardiaques et de la TGV peut être reportée quelques semaines ou quelques mois plus tard si l'on envisage une thérapeutique en deux étapes :

- ü La réparation de l'arche aortique associée ou non à un cerclage de l'AP.

- ü La seconde étape va comporter la réparation anatomique de la transposition et la fermeture de la CIV.

- ü Les progrès réalisés dans la réparation des anomalies de l'arche aortique par voie antérieure, et les progrès réalisés dans la réparation anatomique de la TGV, incitent à réaliser une cure complète d'emblée dès la phase néonatale.

- ü Les risques cumulatifs des deux étapes chirurgicales lorsqu'un protocole à plusieurs étapes a été envisagé semblent plus importantes que ceux qui existent pour la cure complète d'emblée.

- ü Il s'agit cependant d'une intervention longue et complexe dont la réussite est fortement tributaire de l'expérience de l'équipe médicochirurgicale.

[115]

6. Etude évolutive :

On considère que l'évolution ne se conçoit que traitée puisque le plus grand nombre des enfants nés avec une TGV meurent dans les premiers mois de la vie.

6.1 Evolution spontanée :

6.1.1 En cas de TGV simple :

En l'absence de traitement, presque tous les enfants atteints de la TGV meurent dans les premiers jours de vie en grande hypoxémie, collapsus, acidose, puis insuffisance cardiaque. [116]

6.1.2 En cas de TGV avec CIV :

L'évolution spontanée est moins immédiatement menaçante pour la vie que dans les variétés simples.

Mais les enfants qui ne meurent pas dans les premières semaines d'insuffisance cardiaque développent une maladie vasculaire pulmonaire obstructive irréversible, artériolite pulmonaire dans des délais rapides : un tiers des nourrissons de moins d'un an ont déjà des lésions significatives et, au delà de cet âge, 75% ont des anomalies définitives.

Il y a donc consensus pour intervenir tôt chez ces patients, avant un an sûrement, avant trois mois pour plus de sécurité. [117]

6.1.3 En cas de TGV + SP :

De toutes les formes de TGV, celles qui comportent une CIV et une sténose pulmonaire ont la meilleure réparation pronostique spontanée.

ü Elles sont en fait compatibles avec une survie prolongée dans des conditions satisfaisantes pour peu que le défaut septal ventriculaire et le foramen ovale ne soit pas restrictifs, ce qui garantit une saturation systémique convenable, et que la sténose pulmonaire permette un débit pulmonaire

suffisant tout en protégeant de l'insuffisance cardiaque et de la maladie vasculaire obstructive.

ü La polyglobulie et le risque d'accidents vasculaires ou septiques cérébraux finissent tout en protégeant de l'insuffisance cardiaque et de la maladie vasculaire obstructive.

ü Cela dit, beaucoup d'enfants sont en hypoxémie profonde.

▼ *En cas de septum inter ventriculaire intact :*

L'évolution spontanée est mauvaise, elle est rapidement létale, avec une dégradation rapide de la saturation. [116]

6.1.4 En cas de TGV avec une coarctation de l'aorte :

Elle est d'évolution très grave, donne une obstruction sous-aortique significative et hypoplasie plus ou moins importante du ventricule droit, responsable d'un syndrome de défaillance cardiovasculaire précoce.

6.2. Evolution et complications des cas traités :

6.2.1 .L'atrioseptostomie de Rashkind :

L'état de la plupart des nouveau-nés est amélioré par l'atrioseptostomie au point de survivre dans de bonnes conditions d'équilibre : le shunt croisé est important, la cyanose demeure modeste, la saturation périphérique est entre 50 et 60%, il n'y a pas d'insuffisance cardiaque et la croissance est normale. [16]

Mais au bout de quelques mois :

ü L'hypoxémie réapparaît,

ü Une anorexie s'installe,

ü La courbe de poids se casse

ü Et il y a un risque de thrombose vasculaire cérébrale.

On porte alors l'indication d'une intervention chirurgicale.

Pour les études faites sur la TGV, 93 à 95% des patients ont bénéficiés d'une atrioseptostomie de Rashkind et ont subi une correction chirurgicale au maximum 4 semaines après.

Dans notre série, c'est la difficulté de prendre en charge les patients indigents qui explique le retard ou l'absence d'une éventuelle correction anatomique

Tableau n°18 : Pourcentage de la correction chirurgicale après la manœuvre de Rashkind selon les études

Série	Nbre de cas	% de correction chirurgicale ultérieure
Lopez et al[101]	92	90%
Raid[33]	119	18%
Notre série	35	63%

6.2.2. Techniques de Mustard et Senning :

Le risque immédiat de ces interventions est de mortalité très faible (la mortalité est moins de 5%)

Mais les résultats à long terme sont loin d'être satisfaisante :

- ü Test d'effort << à la normale
- ü shunt résiduel, fuite au niveau du patch
- ü sténose des veines caves : surtout supérieure ; < dans le Senning /Mustard
- ü sténose des veines pulmonaires : 5 à 7 %
- ü Environ 50%des opérés présentent des troubles de rythme :
 - o Défaillance sinusale
 - o Maladie de l'oreillette
 - o BAV
 - o Troubles du rythme ventriculaire qui compromettent le résultat

fonctionnel et peuvent exposer au risque de mort subite [118,119 ,120]

ü De façon plus alarmante, dans environ plus de 10% des cas apparaît une défaillance progressive et irréductible du VD en position systémique, généralement associée à une insuffisance massive de la valve tricuspide. Cette complication, mortelle à brève échéance est de traitement difficile et discuté [122,123]

Tableau n°19 : fréquence et délai de survenue de complication cardiaque après l'intervention de Mustard et Senning selon les études

	Arryt. ventriculaire et mort subite /durée de survenue	Tachyarythmie auriculaire	Dysfonctinmnt du VD	Recours à une ré intervention
Schwerzmann [118]	9% / 9ans	44%	>30% après 10ans	
Hesslink[120]		37%	>60% après 14ans	46%
Kirjavainen [124]	66% 12.8ans	-	>60% après 10ans	
Série de Raid[33]	- -	25%	25% après 2ans	0%
Notre série	- -	0%	25% après 3ans	0%

La surveillance à long terme des patients qui ont bénéficiés de la procédure de Senning est fondée sur l'échocardiographie et de plus en plus sur la TDM et l'IRM :

- Echocardiographie bidimensionnelle :

ü Visualiser la tunellisation auriculaire avec :

-VCS et VCI se dirige vers la valve mitrale.

-les veines pulmonaires vers la valve mitrale.

ü La zone sous-pulmonaire apparaît donc plus étroite en systole, donnant l'impression d'une sténose dynamique

ü Les gros vaisseaux gardent leur relation anormale. [75]

- Echocardiographie Doppler :

- ü Vérifier le flot intra-auriculaire à la recherche de sténose dans le trajet des veines caves vers la valve mitrale, et des veines pulmonaires vers la valve tricuspide

- ü Rechercher l'insuffisance tricuspidienn

- ü Evaluer le flux sous-pulmonaire pour mettre en évidence toute sténose

6.2.3. Technique de Switch :

En période néonatale le risque opératoire immédiat est faible (environ 5%)

La cause quasi exclusive de mortalité est représentée par le risque de nécrose myocardique lié à un transfert imparfait des artères coronaires. C'est que le risque est très faible quand le transfert est aisé, alors qu'il est plus élevé dans les dispositions coronaires défavorables, heureusement rares (artères coronaires entre les gros vaisseaux, origine juxta commissurale, trajet intra mural)

Au-delà de la période néonatale, le risque chirurgical est un peu plus élevé, mais toujours en restant acceptable 10%. [125]

Les suites opératoires sont rendues délicates par la fréquence de l'insuffisance cardiaque gauche transitoire, d'une éventuelle HTAP paroxystique et, surtout, du très jeune âge de l'enfant. Les suites secondaires, après la sortie du service de réanimation, durant de 5 à 15 jours, avec retour direct à domicile du nouveau-né dans la majorité des cas. Le traitement comportera alors :

- ü Furosémide

- ü Spironolactone

La surveillance, outre la vérification de la paroi, consistera en :

- ü Des électrocardiogrammes réguliers pour dépister une ischémie (repositionnement coronaire)

- ü Des échographies (fonction ventriculaire gauche et éventuel épanchement péricardique)

- ü Ultérieurement, elle ne sera plus qu'annuelle avec une coronarographie systématique vers l'âge de 7ans

- ü Un de nos patients ayant bénéficié de ce type d'intervention a présenté des œdèmes importants et une oligurie ayant nécessité une dialyse péritonéale

Les résultats à terme de la correction anatomique sont particulièrement encourageants.

La mortalité secondaire est très faible (1 à 2%) et pratiquement toujours liée à des complications d'origine coronariennes.

La seule complication relativement fréquente (10 à 15% des cas) est représentée par la survenue d'une sténose supra valvulaire pulmonaire par insuffisance de croissance de la zone anatomique entre le néo culot pulmonaire et la bifurcation pulmonaire. Une réintervention, à faible risque, est alors souvent nécessaire. [126,127]

Par ailleurs, les troubles du rythme sont exceptionnels et les fonctions ventriculaires gauche et droite sont préservées en l'absence de complication coronarienne.

Certaines incertitudes pèsent cependant sur l'avenir à long terme telles le devenir de la néo valve aortique, initialement pulmonaire, ou le devenir des artères coronaires [128 ,129]

En cas de fermeture d'une CIV, il ya risque d'une CIV résiduelle, de développer une sténose sous aortique et rarement une arythmie.

La surveillance de ces complications est recherchée régulièrement par :

- L'échocardiographie :

- ü Bidimensionnelle en vue de :

- Evaluer la fonction

- rechercher toute sténose supra-aortique ou supra pulmonaire aux sites d'anastomose.

- vérifier l'origine des coronaires, rechercher une CIV résiduelle.

- ü Doppler pour :

- mesurer les flux aortique et pulmonaire aux sites d'anastomose à la recherche de sténose.

- identifier l'insuffisance aortique et pulmonaire aux sites d'anastomose à la recherche de sténose.

- recherche d'un éventuel shunt à travers le septum inter ventriculaire.

- ü ECG

- ü Les épreuves d'effort

- ü Une coronarographie de contrôle vers l'âge de 6-7ans. [130]

Les enfants ayant bénéficié d'un Switch artériel sont suivis tous au Service de Pédiatrie par Pr Atmani une fois par an avec un examen clinique, un ECG et une échographie cardiaque.

Tableau n°20 : comparaison de l'évolution des patients traités par Switch artériel selon les études

	% Switch artériel	Décès post opératoire	Complications
Terraf et Al[132]	100%	7,8%	CIV résiduelle ; réopérations
Raid[33]	50%	30%	-
Notre série	63%	0%	CIV résiduelle

6.2.4 Technique de Rastelli :

Dans cette intervention, la reconstruction de la voie pulmonaire se fait à l'aide d'un tube prothétique le plus souvent valvulé .la nécessité de mettre en place d'un tube prothétique expose au risque d'une obstruction ultérieure, alors une ré intervention semble être quasi inéluctable.[131]

6.2.5. Réparation endoventriculaire :

Le risque opératoire de la correction complète selon la technique de la réparation endoventriculaire se situe ente 5 et 10%.

L'évolution à terme est tout à fait satisfaisante.

Le seul véritable risque est celui d'une insuffisance de croissance de la nouvelle voie artérielle pulmonaire avec sténose pulmonaire résiduelle pouvant nécessiter une ré intervention , qui, en tout état de cause reste bénigne[127]

CONCLUSION

La TGV simple ou complexe est sans doute une des cardiopathies congénitales ayant bénéficié du progrès constant de la cardiologie et de la chirurgie cardiaque.

Le tableau clinique est fait généralement d'une cyanose néonatale sans cause évidente.

L'exploration par l'échographie doppler permet de faire d'établir un bilan lésionnel précis et d'éviter le recours à certaines investigations invasives, et réaliser la manœuvre de Rashkind afin d'améliorer le pronostic immédiat.

Une correction chirurgicale de type anatomique est possible dans toutes les formes de la TGV, même celle les plus complexes, celle la réalisée le plus souvent à l'âge néonatal donne des résultats satisfaisantes à court et à long terme.

Au total, mortelle à brève échéance dans la plupart des cas, il n'y a encore que deux ou trois décennies, la TGV est devenue l'une des malformations cardiaques dont le pronostic à long terme est le meilleur.

RECOMMENDATIONS

ET

PERSPECTIVES

D'après notre étude et ses constats :

ü Améliorer les moyens de dépistage prénatal et systématique par l'échographie cardiaque afin de réduire le pourcentage de formes tardives et compliquées.

ü Eduquer les parents et les médecins sur la nécessité d'évoquer ce diagnostic devant toute cyanose isolée non expliquée.

ü Programmer et de façon immédiate le transfert des cas suspects vers un centre spécialisé et sous perfusion de prostaglandine pour confirmer le diagnostic et pratiquer une atrioseptostomie d'urgence en attente du traitement chirurgical curatif.

ü Etablir une stratégie de prise en charge de la transposition des gros vaisseaux et les autres cardiopathies congénitales à l'échelle nationale

ü Régler le problème de couverture sociale afin d'assurer le traitement chirurgical.

RESUME

Notre étude a porté sur 37 cas de TGV entre le 1^{er} janvier 2007 et 31 décembre 2011 au service de pédiatrie de l'hôpital de mère-enfant au CHU Hassan II à travers lesquels on a essayé de rapporter l'expérience du service et de mettre le point sur la pathologie avec ses aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques , thérapeutiques ainsi qu' évolutifs ,l'âge de nos patients varie entre J1 et 5ans, avec une moyenne de 6mois±15jrs avec une nette prédominance masculine(sex ratio 3,11) et une consanguinité de 35% des cas.

Dans la majorité des cas le tableau clinique a été fait d'une cyanose isolée, et dans certains cas d'une détresse respiratoire associée ; l'échocardiographie a permis le diagnostic dans tous les cas avec (forme simple dans 57 % des cas, dans 38% des cas une association entre TGV et CIV et dans 5% des cas une TGV+CIV+SP).

Le traitement par la manœuvre de Rashkind a intéressé 8 cas soit 22 %, Le traitement palliatif a été indiqué chez un seul patient , alors que le traitement curatif a intéressé 11 cas soit 30% répartis comme tel : l'intervention de Senning chez 2 patients, l'intervention de type Mustard chez 2 patients et le Switch artériel chez 7 cas de TGV, soit 19% de notre effectif et 63% des cas.

-L'évolution spontanée est marquée par le décès de 3 cas, soit 8%, la survenue de complications type Insuffisance cardiaque, HTAP, RSP dans 4 cas ;alors que chez les cas traités on a noté la survenue d'une IC globale chez un patient après l'intervention de Senning ,le décès en post opératoire chez un patient traité par Mustard, alors qu'elle est toujours favorable chez tous les patients ayant bénéficié d'un Switch artériel.

Le recul de nos patients opérés varie entre 6mois et 5ans et sont tous suivis régulièrement au service de pédiatrie par Pr Atmani.

Abstract

By analyzing the medical records of 37 children, with the transposition of the great arteries followed in the service of pediatric cardiology at the University Hospital of Fez on a period between January 2007 and December 2011, we try to relate our experience and approach the epidemiology, clinical, paraclinical, therapy and evolution's aspects of this disease the mean age of discovery is 6 months and 3 days. There is a male predominance among our patients (sex ratio 3,11) , even the etiopathogeny is still unknown but the consanguinity were present in 35% of cases.

Clinical signs are dominated by isolated cyanosis in the most of cases, a respiratory distress in the rest of those. The diagnosis of TGA was confirmed by echocardiography in all the cases : simple form in 57% , an association with VSD in 38% of cases and in 5% with VSD and PS.

Ballon atrio septostomy (Rashkind maneuver) interested 8 cases or 22% , a the palliative treatment was reposed in one case, and 11 cases was interested by a full cure: Senning procedure was realized in 2 patients, Mustard intervention was accomplishing in 2 patients and 7 cases were interested by arterial Switch or 63% of all of interventions.

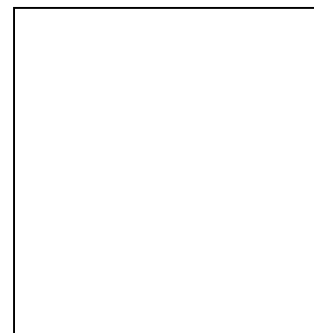
The spontaneous evolution of our patients was marked by the deaths of three patients, complication such heart failure, pulmonary hypertension, and PDS in four case, whereas evolution after surgery was marked by a congestive heart failure in one patient who was treated by Senning operation, death of one patient after Mustard operation, the outcome was favourable to the present day in all patients treated by arterial Switch; the median follow-up of 5 years and 6 months of our patients and all of them are regularly view in consultation of Pr Atmani.

ملخص

لقد شملت دراستنا 37 حالة حاملة للأوعية الكبيرة المقلوبة بمستشفى الأطفال الجامعي الحسن الثاني بفاس ما بين يناير 2007 و دجنبر 2011 وحاولنا من خلالها أن نسلط الضوء على تجربة المصلحة وكذلك حاولنا أن نقرب من الحالة الوبائية، السريرية، الاختبارية، العلاجية وكذلك التطورية لهذا المرض. يتراوح سن المرضى بين يوم واحد و5 سنوات مع 6 أشهر و 15 يوما كمتوسط سن و نلاحظ أن نسبة الذكور تطغى على نسبة الاناث وذلك بمعدل 3، 11 من الذكور لكل أنثى واحد مع قرابة دموية في 35% من الحالات كانت العلامات السريرية في أغلب الحالات عبارة عن زرقة منفردة بينما كانت مصحوبة بضائقة تنفسية في الحالات الأخرى وتم تأكيد التشخيص في كل الحالات بتخطيط صدى القلب حيث أن 57% من الحالات تمثلت في الأوعية المقلوبة العادية و 38% من الحالات المرتبطة بالتواصل البطني ثم وجدت الأوعية الدموية الكبيرة المقلوبة مع التواصل البطني والضيقة الرئوي في 5% من الحالات. لقد تم استعمال طريقة راشكيند عند 8 حالات أي 21 بالمئة ، و فيما يخص العلاج البديل فقد تم اقتراحه عند مريض واحد، أما فيما يخص العلاج الشافي فقد شمل 11 حالة أي 30% من مجموع الحالات: شملت عملية سنيغ مريضان و عملية ميستار عند طفلين، و تم اجراء عملية السويتش لدى 7 مرضى أي 63% من مجموع العمليات المنجزة -التطور التلقائي عند مرضانا أدى الى الوفاة في 3 حالات ،والى ظهور مضاعفات كالقصور القلبي وارتفاع الضغط الرئوي ونقص في النمو عند 4 حالات أما - فيما يخص تطور الحالات المعالجة فقد جاءت كالتالي : في حالة جراحة سنيغ: ظهرت أعراض قصور قلبي شامل بعد أربع سنوات من الجراحة عند طفل واحد،و: توفي أحد الأطفال بعد شهر من جراحة ميستار، أما بالنسبة للسويتش: فقد كانت النتائج مرضية في جميع الحالات ولم تسجل أية مضاعفات. ان معدل التراجع عند مرضانا يتراوح بين 6 أشهر و 5 سنوات ويتم تتبعهم جميعا من طرف الأستاذ عثمانى بالمصلحة.

ANNEXES

Fiche d'exploitation



Transposition des gros vaisseaux (TGV)

Fès, le..... N° :.....

IDENTITE :

Nom : Prénom :

Sexe : M F

Date de naissance :/...../.....

Nombre fratrie :

N° D'entée : N° d'ordre : N° Tél :

Vaccination :

Profession du père :

Mutualiste :

Profession de la mère :

Origine :

Père :

Mère :

Habitant :

MOTIF DE CONSULTATION :

AGE DE CONSULTATION :

ATCD/

Familiaux :

Consanguinité :

Myopathie :

Marfan

Cardiomyopathie :

Ischémie :

dyslipidémie

HTA

Mie de système :

Valvulopathie

AAR :

RAA :

Autres :

Parents :

	Age	Pathologie
Mère		
Père		
Gd père		
Gd mère		

Tête Dysmorphie faciale : Fente
 labiale et ou palatine :
 Mains et membres :
 Malformation évidente : Digestive : Osseuse :

Urogénital :

Oculaire :

Autres :

Ex neurologique :

Développement psychomoteur :

Sourire : Assis :

Debout : Marche : Parole :

Retard mental : Autre :

Ex cardiaque : FC :

Pouls	Ample	Diminué	Abolit
Memb Sup Dt			
Memb Sup Gche			
Memb Sup Dt			
Memb Inf Gche			

TVJ :

Auscultation :

Ex abdominal :

Hépatomégalie :

Splénomégalie :

Auscultation :

Ex pleuro pulmonaire :

Déformation

thoracique :

Râles :

Sx de lutte :

Hippocratisme :

Autres :

Ex Ostéro-articulaire :

Autres

Conclusion :.....

.....

- Radio squelette :
- Echo abdominale :
- Autres :

Génétique :

Avis :

Caryotype :

Autres :

Bilan métabolique

TRAITEMENT :

Date d'hospitalisation :

Service :

Durée :

-Medical

Oxygène :

Prostaglandines :

Potassium

IEC :

Antibiotique :

Intubation / Ventilation :

Autres :

Diurétique :

Digitalique :

Bêta bloquant :

Corticoïde :

-Chirurgie :

Date :

Durée d'hospitalisation :

Acte chirurgical :

EVOLUTION :

<i>Date</i>	<i>AGE</i>	<i>POIDS</i>	<i>Taille</i>	<i>FR/FC</i>	<i>Examen clinique</i>	<i>Sa O2</i>	<i>Echocoeur</i>

Protocole de prostaglandines : [94]

ü Doses initiales : 0.05 à 0.1 mg/Kg/min à titrer selon la réponse (oxygénation versus les effets secondaires).

ü Dose d'entretien : 0.05 mg/Kg/min, une fois l'effet désiré obtenu, réduire la perfusion à la dose minimale efficace qui peut atteindre la dose de 0.01 mg/Kg/min [94].

ü Effets indésirables

- Apnée
- Inflation hydrosodée
- Douleurs
- Fièvre
- Rares à faible dose (0,01-0,02 /kg/mn)[94]

Protocoles de la manœuvre de Rashkind

- Le premier temps est un cathétérisme conventionnel explorant, par voie veineuse fémorale percutanée, le système cave et les quatre cavités du cœur grâce à la perméabilité du foramen ovale. La pression de l'OG est en règle supérieure à celle de l'OD; la pression du VD est de type systémique, généralement égale ou de peu supérieure à celle du VG ; le cœur droit est très désaturé .Un test angiographique dans chaque ventricule confirme la discordance ventriculo-artérielle isolée

- Le temps suivant est interventionnel :

- On échange l'introducteur initial contre un introducteur à valve anti reflux 7F destinée à prévenir les pertes sanguines et on conduit une sonde de Fogartie Edwards 5F à simple lumière jusque dans l'OG. on vérifie de profil que la sonde est postérieure ou, mieux de face, qu'elle a pénétré dans une veine pulmonaire (Un repérage échographique permet de s'assurer de la bonne position du ballon qui est gonflé après avoir été soigneusement purgé) Aucune extrasystole ne doit apparaître. [85]

- Le ballon est gonflé de 2,5 à 3,5 ml d'une solution de contraste 10% et on tire sèchement vers l'oreillette droite pour déchirer la membrane du foramen ovale : un craquement est souvent perçu et on remonte vivement la sonde de la VCI à l'oreillette.

- on répète les passages 2 ou 3 fois en terminant par un passage long, ballon gonflé à 2ml pour examiner sa déformation au passage du foramen ovale.

- Le troisième temps du procédé est celui des contrôles hémodynamiques. On recommence le cathétérisme en conduisant cette fois l'extrémité de la sonde du VD à l'aorte et du VG à l'AP. On évalue alors le résultat de l'atrioseptostomie : sur l'amélioration du shunt croisé qui élève la saturation systémique au-delà de 60% et abaisse celle de l'AP de 90%, et sur l'égalisation des pressions auriculaires moyennes même si la morphologie des courbes reste différentes de l'égalisation des pressions auriculaires moyennes même si la morphologie des courbes reste différentes.

Il est fréquent que la pression ventriculaire gauche s'abaisse un peu du fait du shunt G-D auriculaire qui diminue sensiblement sa pré charge, malgré un gradient systolique de 10 à 20mmHg vers l'AP en dehors de toute SP organique, les pressions pulmonaires restent en règle élevées , soit parce que les résistances pulmonaires restent encore hautes soit en raison d'un débit ductal significatif

- Le dernier temps est celui des angiographies. Si la situation est restée stable, on remplace la sonde de cathétérisme par une sonde 5F munie d'un ballonnet gonflable et de trous latéraux en amont du ballon, et on la pousse à la pointe de chacun des deux ventricules.[95]

- Une aortographie sus-sigmoïdienne avec inclinaison craniocaudale et occlusion aortique de quelques secondes au ballonnet peut aider à clarifier la distribution coronaire, en légère oblique droite ou gauche [12]

Protocole du cerclage de l'AP [85]

- La voie d'abord a évolué de la thoracotomie gauche dans le 4^{ème} EIC vers la sternotomie médiane (les raisons de cette modification de voie d'abord résident dans une meilleure analyse anatomique des lésions intra péricardiques, un meilleur accès aux gros vaisseaux, une meilleure stabilité hémodynamique au cours du geste chirurgical et l'absence de cicatrices cutanées multiples)

- Dans l'ensemble, les résultats de cette opération sont bons, sous réserve de l'accentuation de la cyanose; un certain nombre de complications amènent cependant à discuter l'opportunité d'une telle méthode car elles peuvent compliquer ou contre indiquer la cure complète ultérieure :

- Cerclage mal adapté :

Il peut être insuffisamment protecteur et ne pas mettre à l'abri des effets délétères d'un débit pulmonaire excessif.

Il peut être trop serré et entraîner une cyanose profonde, obligeant à un remodelage de la constriction, toujours aléatoire.

- Cerclage vicieux :

ü Trop proximal, il va retentir sur la dynamique, puis sur la structure des valves pulmonaires, au point de contre-indiquer une réparation anatomique secondaire.

ü Trop distal, il peut retentir sur le calibre des branches de bifurcation pulmonaire de façon symétrique par sténose de la bifurcation pulmonaire ; ou de façon asymétrique entraînant habituellement une sténose de l'origine de l'AP droite et une hypertension persistante avec hyper débit dans l'AP gauche.

- Cerclage délétère :

ü Pour le tronc pulmonaire lui-même : dans la TGV avec CIV, le diamètre du tronc de l'AP est généralement plus grand que celui des formes simples de la maladie. Le cerclage de l'AP a pour conséquence une dilatation progressive du tronc pulmonaire. Cette dilatation peut rendre difficile la confection de l'anastomose aortique par incongruence majeure au cours de la réparation anatomique. Elle risque surtout de se majorer au cours de l'évolution postopératoire et d'aboutir à la constitution d'une IAo plus ou moins sévère.

ü Pour la structure cardiaque : dans les CIV par mal alignement, le cerclage de l'AP peut générer ou accroître une sténose sous-aortique par hypertrophie des éléments constitutifs de la voie d'éjection du VD [85]

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Françoise Vernant .Transposition complète des gros vaisseaux EMC (Elsevier Masson SAS), Cardiologie, 11-041-R-50, 1995
- [2] Paula Martins Edward Castella .Transposition of great arteries.Orphanet Journal of Rare Diseases 2008, 3:27 doi:10.1186/1750-1172-3-27
- [3] Elizabeth Goldmuntz et Al. CFC1 Mutations in Patients with Transposition of the Great Arteries and Double-Outlet Right Ventricle Am. J. Hum. Genet. 70:776–780, 2002
- [4] www.chups.jussieu.fr/embryo/organogenese/coeur.html
- [5] www.heartandcoeur.com/definition/formation.coeur.php
- [6] Embryologie et Histologie – Système vasculaire et cœur www.roneos2010.totalh.com
- [7] . Goor, D. A. and C. W. Lillehei Congenital malformations of the heart : embryology, anatomy, and operative considerations (1975). New York, Grune & Stratton
- [8] . Van PRAAGH R,et al. Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. Am J Cardiol 1971
- [9] KIRKLIN JW, BARRAT-BOYES BG. Cardiac surgery (2nd ed). Churchill Livingstone. New York. 1993 ; pp 1383-1467. Martinus Nijhoff. Dordrecht. 1985 ; pp 95-114
- [10] Houyel L. et Al. Transposition of the great arteries (S;D;L) pathologic anatomy, diagnosis , and surgical management of a newly recognized
- [11] McGOON DC, MAIR DD On the unmuddling of shunting, mixing and streaming. J Thorac Cardiovasc Surg 1990 ; 100 : 77-82
- [12] RigbyMI. The diagnostic evaluation of patients with complete transposition. Cardiol Young. 1991 Jan;1(1):26-40.

- [13] Schleich J.-M, Andru S, Dillenseger J.-L, Almange C. Imagerie du développement cardiaque normal. Journal de pédiatrie et de puériculture ,16, 2003:316-320.
- [14] <http://www.embryology.ch/francais/pcardio/patholcardio05.html>
- [15] L'étude échographique des transpositions des gros vaisseaux :Annale de pédiatrie 1998 360-366
- [16] DUPUIS C, KACHANER J, FREEDOM RM, PAYOT M, DAVIGNON A. Cardiologie pédiatrique (2^e éd). Flammarion. Paris. 1991 ; pp(124-136) (376-387)
- [17] Amina. Epidémiologie des cardiopathies congénitales à l'hôpital d'enfants du CHU de Rabat , entre 1993 et 1999
- [18] Mourad M .Epidémiologie des cardiopathies congénitales. Thèse de médecine Casablanca .1987 N°140
- [19] El Amrani Mr. Epidémiologie des cardiopathies congénitales. Thèse de médecine .Casablanca.1992 N°325.
- [20] Akallal M. Cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique. Thèse de médecine Casablanca.2000 N° 109.
- [21] Lahlou I.Profil épidémiologique des cardiopathies congénitales au Maroc. Thèse de médecine Rabat 2001 N°158
- [22] Tazanni A.Epidémiologie des cardiopathies congénitales à l'hôpital d'enfants du CHU de Rabat.Thèse de médecine Rabat. 1999 N°14
- [23] Imane E . Profil épidémiologique des cardiopathies congénitales.Thèse de médecine Fes 2010 N°19
- [24] Aboucharaf et Timani :cardiopathies congénitales au Liban statistiques, indications thérapeutiques et centralisation

- [25] Arabi et Majdalani THE STATUS OF PEDIATRIC CARDIOLOGY AT A TERTIARY CENTER IN LEBANON /Lebanese Medical Journal 2011 • Volume 59 (3)
- [26] Bosi G, Scorrano M, Tosato G, Forini E, Chakrokh R. The Italian Multicentric Study on Epidemiology of Congenital Heart Disease: *Cardiol Young*. 1999 May;9
- [27] Stephensen SS et al Congenital cardiac malformations in Iceland from 1990 through 1999. *Cardiol Young*. 2004 Aug; 14(4):396-401.
- [28] Dilber D, Malčić I. Spectrum of congenital heart defects in Croatia. *Eur J Pediatr*. 2010 May;169(5):543-50
- [29] S. Cloarec I, N. Magontier I, M.C. Vaillant I, C. Paillet 2, A. Chantepie Prévalence et répartition des cardiopathies congénitales en Indre-et-Loire : évaluation du diagnostic antenatal (1991-1994) *Arch pédiat* 1999 ;6 :1059-1065
- [30] Martínez Olorón P, Ibarra C, Aguilar V. Incidence of Congenital Heart Disease in Navarra, Spain (1989-1998). *Rev Esp Cardiol*. 2005, 58(12):1428-34.
- [31] D. Sidi. La transposition des gros vaisseaux. Encyclopédie Orphanet. Novembre 2004
- [32] William F Frideman Congenital heart diseases clinical features and physiopathology!!
- [33] Raid M. transposition des gros vaisseaux .thèse de médecine Rabat 2006 N°150
- [34] Samanek M. Boy:girl ratio in children born with different forms of cardiac malformation: a population-based study. *Pediatr Cardiol*. 1994 Mar-Apr;15(2):53-7
- [35] Bianca .Sex ratio imbalance in transposition of the great arteries and possible agricultural environmental risk factors. *Images Paediatr Cardiol* 2001;8:10-14

- [36] Walter A family study in transposition of the great vessels and in tricuspid atresia HUMAN GENETICS Volume 6, Number 2, 148-157, DOI: 10.1007/BF00297723
- [37] Pradat .Epidemiology of major congenital heart defects in Sweden, 1981-1986 Journal of Epidemiology and Community Health 1992; 46: 211-215
- [38] LARS-ERIK CARLGREN .THE INCIDENCE OF CONGENITAL HEART DISEASE IN CHILDREN BORN IN GOTHENBURG. Br Heart J 1959 21: 40-50
- [39] . Andrej Robida et Al Incidence of congenital heart disease in Qatari children. International Journal of Cardiology 60 (1997) 19-22
- [40] Pascal vouhé. La correction anatomique de la transposition des gros vaisseaux :un modèle de guérison en chirurgie pédiatrique ? Bull acade natle med.2011 195 n°4 et 5 1057-1067
- [41] PLANCHE C.; BRUNIAUX J.; LACOUR-GAYET F. ; BINET.J. . ;Anatomical repair of transposition of great vessels in the newborn child. A five year experience review of 246 cases Chirurgie 1989;115(3):202-8; discussion 208-9
- [42] Luciano Pasquini et Al. Coronary echocardiography in 406 patients with d-loop transposition of the great arteries JACC vol 23 n4 septembre 1994 :763/8
- [43] M.Iselin Transposition des gros vaisseaux: diagnostic échographique et angiographique EMC 32-015-B-15
- [44] Correa A, Gilboa SM, Besser LM, et al. Diabetes mellitus and birth defects. Am J Obstet Gynecol 2008;199:237.e1-237.e9.
- [45] C Wren ,G Birell cardiovascular malformations in infants of diabetic mothers heart 2003;89:1217-1220

- [46] Dansky LV, Finnell RH. Parental epilepsy, anticonvulsant drugs and reproductive outcome: epidemiological and experimental findings spanning three decades. II. Human studies. *Reprod Toxicol* 1991; 5: 301-335
- [47] E.Robert Gnazia. C Francannet. ABozio P.Bouvagnet, *Épidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales EMC* 11-940-A-20.2004
- [48] Nielsen GL, Sorensen HT, Larsen H, Pedersen L. Risk of adverse birth outcome and miscarriage in pregnant users of non-steroidal anti-inflammatory drugs: population based observational study and case-control study. *Br Med J* 2001; 322: 266-270
- [49] Ericson A, KällénBA. Nonsteroidal anti-inflammatory drugs in early pregnancy. *Reprod Toxicol* 2001; 15: 371-37
- [50] Nora JJ, Nora AH. Can the pill cause birth defects? *N Engl J Med.* 1974;291:731-732.
- [51] Heinonen OP, Slone D, Monson RR, Hook EB, Shahpiro S. Cardiovascular birth defects and antenatal exposure to female sex hormones. *N Engl J Med.* 1977;296:67-70
- [52] Becker TA, Van Amber R, Moller JH, Pierpont ME Occurrence of cardiac malformations in relatives of children with transposition of the great arteries *Am J Med Genet.* 1996 Dec 2;66(1):28-32...
- [53] Maria Cristina Digilio et Al Complete Transposition of the Great Arteries : Patterns of Congenital Heart Disease in Familial Precurrence, *Circulation* December 4, 2001
- [54] Emma C. Ferguson, MD, Rajesh Krishnamurthy, MD and Sandra A. A. Oldham, MD, FACR Classic Imaging Signs of Congenital Cardiovascular Abnormalities. 10.1148/rg.275065148September 2007 *RadioGraphics*, 27, 1323-1334.

- [55] Victor grech.Miriam Gatt.Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in a population-based study International Journal of Cardiology 68 (1999) 151–156
- [56] Källén K, Robert E, Mastroiacovo P, Castilla EE, Källén B CHARGE Association in newborns: a registry-based study Teratology. 1999 Dec;60(6):334-43.
- [57] Lee, K.D., et al., Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula associated with coarctation of the aorta, CHARGE association, and DiGeorge syndrome: a case report and literature review. Pediatr Surg Int, 2008..
- [58] Pauline Parisot.Cardiopathies congénitales dans le syndrome CHARGE: étude d'une cohorte de 75 patients ayant une mutation du gène CHD7 .Thèse de médecine
- [59] Charlotte Ferencz.Loffredo CA,et Al Genetic and environmental risk factors of major cardiovascular malformations: the Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989. Perspectives Pediatric Cardiology 5.Armonk-New York: Futura publishing Company, 1997;103-122
- [60] Christopher A. Loffredo Association of Transposition of the Great Arteries in Infants with Maternal Exposures to Herbicides and Rodenticides, American Journal of Epidemiology Vol. 153, No. 6
- [61] Correa-Villaseñor A, Ferencz C, Boughman JA, Neill CA. Total anomalous pulmonary venous return: familial and environmental factors. The Baltimore-Washington infant study group. Teratology 1991; 44: 415-428
- [62] Marinella Gebbia .X-linked situs abnormalities result from mutations in ZIC3 Nature Genetics 17, 305 - 308 (1997)

- [63] Mégarbané A. et Al X-linked transposition of the great arteries and incomplete penetrance among males with a nonsense mutation in ZIC3 Eur J Hum Genet 2000; 8: 704-708
- [64] VERSPYCK E. JOLY G. ROSSI A. Microdélétion 22q11 et cardiopathies conotruncales :apport du diagnostic prénatal. Journal de gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction. 1999, vol. 28, n°6, pp. 534-537
- [65] A.K Ryan et Al Spectrum of clinical features associated with interstitial chromosome 22q11 deletions: a European collaborative study J Med Genet 1997;34:798-804
- [66] Bonnet D. Coltri A Detection of Transposition of great arteries in fetuses Reduces Neonatal morbidity and mortality. circulation 1999;100:916-918
- [67] D.Bonnet Le diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales Archives de pédiatrie 2009 16 ;625-627
- [68] Ketchiner Antenatal detection of congenital heart disease Current pediatrics 2004 14, 39-44
- [69] Bierman FZ etAl Prospective diagnosis of D transposition of the great arteries in neonates by subxiphoid, two-dimensional echocardiography. Circulation 1999;100 1496-1502
- [70] Emma C. Ferguson, MD, Rajesh Krishnamurthy. Classic Imaging Signs of Congenital Cardiovascular Abnormalities. September 2007 RadioGraphics, 27, 1323-1334.
- [71] Santaro G, Masiello P Corrected transposition of great arteries with isolate aortic coarctation in utero echocardiographic diagnosis. Ped cardiol 1997;18;396-398
- [72] HOYER M. H. ; ZUBERBUHLER J. R. ; ANDERSON R. H. Morphology of ventricular septal defects in complete transposition : surgical implications ;J Thorac Cardiovasc Surg 1992

- [73] M.Hassan Cardiopathies congénitales et radiographie thoracique chez l'enfant. Feuilles de Radiologie 2006, 46, n° 2,111-129
- [74] www.cardiopded.org/coeur/enfant.htm
- [75] David N.Echocardiographie fœtale.Paris :Masson 1996 ;88 :81-84
- [76] SNIDER AR, SERWER GA. Echocardiography in pediatric heart disease. Year Book Medica. Chicago. 1990 ; pp 168-190
- [77] A.Sigal Cinqualbre et Al Role of MSCT and RMI in diagnosis of congenital heart diseases. Archives de pédiatrie 18 (2011) 617-627
- [78] Kastler B et al. Value of MRI in surgical repairs of congenital heart disease. Radiology.com Scientific Gallery Exhibit 2000.
- [79] B Kastler et Al. Apport de l'IRM dans l'exploration des anomalies cardiaques congénitales et des gros vaisseaux J Radiol 2004;85:1821-1850
- [80] Lederlin, V. Latrabe, M. Montaudon, O. Corneloup, F. Lauren
TOMODENSITOMETRIE MULTICOUPE ET CARDIOPATHIES
CONGENITALES M. Unité d'imagerie thoracique et cardiovasculaire,
Hôpital Haut-Lévêque, CHU Bordeaux
- [81] Goldberg A, Jha S, Phase-contrast MRI and applications in congenital heart disease, Clinical Radiology (2011), doi:10.1016/j.crad.2011.08.016
- [82] Blalock A, Hanlon CR. The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery Surg Gynecol Obstet 1950;90:1
- [83] Albert HM. Surgical correction of transposition of the great vessels. Surg Forum 1954;5:74.
- [84] Senning A. Surgical correction of transposition of the great vessels. Surgery 1959;45:968.
- [85] A. Serraf et Al traitement chirurgical de la transposition complète des gros vaisseaux. EMC-Chirurgie 1 (2004) 125-160

- [86] Lindesmith et Al. The mustard operation as a palliative procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1972
- [87] Jatene et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels: a preliminary report. Arg Bras Cardiol 1975;28:461-464.
- [88] Jatene AD et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg 1976;72: 364-370
- [89] Yacoub MH, Radley-Smith R, Maclaurin R. Two-stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact ventricular septum. Lancet 1977; 1:1275-1278
- [90] Kreutzer G, Neirotti R, Galindez E, Coronel AR, Kreutzer E. Anatomic correction of transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;73:538-542
- [91] Planché C. La transposition des gros vaisseaux. Étude expérimentale d'un nouveau procédé de détransposition à l'étage vasculaire. Nouv Presse Méd 1976;5:1991-1992
- [92] Stark J. Transposition of the great arteries: Which operation? Ann Thorac Surg 1984;38:429-431
- [93] Lee N Benson, Peter M Role of prostaglandin E1 infusion in the management of transposition of the great arteries..The American Journal of Cardiology Vol 44 ,4 1979, pages :691-696
- [94] www.cardiopded.org/alprostadi/alprostadi.htm
- [95] Allan D. et al Ballon atrial septostomy under tow dimensionel echocardiographic control .Br heart J 1982;47:41-43
- [96] .Baker EJ. et Al Ballon atriale septostomie in the neonatal intensive care unit Br heart J 1984 51:377-378
- [97] Y Boudjemline Le cathétérisme interventionnel en cardiologie pédiatrique :techniques et indications Archives de pédiatrie 2004, 276-284

- [98] C . REY, hopital cardiologique ; Lille Interet de l'échocardiographie dans le cathétérisme interventionnel en pédiatrie
- [99] Pascal VOUHÉ La correction anatomique de la transposition des gros vaisseaux : un modèle de « guérison » en chirurgie cardiaque pédiatrique ? Bull. Acad. Natle Méd., 2011, 195, nos 4 et 5, 1057-1067, séance du 12 avril 2011
- [100] William G. Williams et al.: Outcomes of 829 neonates with complete transposition of the great arteries 12-17 years after repair European Journal of Cardio-thoracic Surgery 24 (2003) 1-10
- [101] Lilian M Lopes et Al. Hopital de sao paulo Brésil Balloon Atrial Septostomy Guided by Echocardiography in a Neonatal Intensive Care Unit. Arq Bras Cardiol 2010; 95(2): 153-158
- [102] Mohammed Matter et Al. The Balloon atrial septostomy: The oldest cardiac interventional procedure in Mansoura Egyptian Heart Journal (2011) 63, 125-129
- [103] .Chandrashekhar YS et Al Balloon atrial septostomy in infants with transposition of the great arteries (d-TGA): PGIMER experience Indian Heart J. 1990 Jan-Feb;42(1):51-4.
- [104] <http://www.cardiologiedesenfants.be/bon-coeur-coeur-malade/malformations-congenitales/malformations-congenitales-05.html>
- [105] Deanfield J, et al. Arrhythmia and late mortality after Mustard and Senning operation for transposition of the great arteries. An eight-year prospective study. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:569-576.
- [106] Paillole C, Sidi D, Kachaner J, Planché C, Belot JP, Villain E, et al. Fate of pulmonary artery after anatomic correction of simple transposition of great arteries in newborn infants. Circulation 1988;78:870-876.

- [107] Giovanni Battista Luciani and Alessabdro Mazzucco Rastelli Procedure for repair of transposition of the great arteries(S,D,L)complex.The annals of Thoracic Surgery Vol 63,4:1152-1155 April 1997..
- [108] Borromée L, Lecompte Y,et Al Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect. II. Clinical results in 50 patients with pulmonary outflow tract obstruction. Thorac Cardiovasc Surg. 1988 Jan;95(1):96-102.Centre Médico-Chirurgical de la Porte de Choisy, Paris, France.
- [109] Michael Burch Congenital heart disease Medicine, Volume 38, Issue 10, October 2010, Pages 561-568]
- [110] Specific congenital heart defects:complet transposition of the great arteries:2004 174-184
- [111] Vouhé P.Tamisier D,Leca F.Transposition of the great arteries ,ventricular septal defect and pulmonary outflow tract obstruction:Rastelli or Lecompte procedure?:.J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103 428-436
- [112] Seddio F et al Multiple ventricular septal defects:How and when should they be repaired..J Thorac cardiovasc Surg 1999;117:134-140
- [113] Shirin Lalezari, MD, Mark G. Hazekamp Pulmonary artery remodeling in transposition of the great arteries:revelance for neoaortic root dilatation.J Thorac Cardiovasc Surg.2003;126 :1053-1060
- [114] Guitton-Grosjean et Al Transposition des gros vaisseaux avec sténose valvulaire pulmonaire à septum inter ventriculaire intact. Discussion des enjeux thérapeutiques à propos d'un cas. ARCHIVES DES MALADIES DU COEUR ET DES VAISSEAUX, tome 100, n°5, mai 2007J.

- [115] Brunaux J, Planché et al. One stage repair through sternotomy of transposition of the great arteries associated to ventricular septal defect and coarctation of the aorta. 3rd world cong Pediatr Cardio .1990 .
- [116] Chantepie J, M et al Mortalité préopératoire de la transposition des gros vaisseaux. Archives de Pédiat, Volume 7 ;1 2000 34-39.
- [117] Rebergen SA, de Roos A. Congenital heart disease :evaluation of anatomy and function by MRI . Herz. 2000 Jun;25(4):365-83
- [118] Markus Schwerzmann et Al Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries European Heart Journal (2009) 30, 1873-1879
- [119] Dos L, Teruel L et al .Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries Heart. 2005 May;91(5)
- [120] Kachaner J, Démay G. Résultats à moyen terme de l'opération de Senning appliquée à 127 cas de transposition simple des gros vaisseaux .Ann Pédiatrie 1984,31 :602-605.
- [121] J.W. Roos-Hesselink et Al .Decline in ventricular function and clinical condition after mustard repair for transposition of the great arteries (a prospective study of(22-29 years) European Heart Journal (2004) 25, 1264-1270
- [122] Lynch-Salamon DI. Et Al. Pregnancy after Mustard repair for transposition of the great arteries. Obster Gynecol 1993;82:676-679
- [123] Carole A. Warnes .Transposition of the Great Arteries, Circulation 2006, 114:2699-2709
- [124] Kirjavainen M, Happonen JM, Louhimo I. Late results of Senning operation. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117: 488-95.

- [125] S.G. Raja, S.H. Nayak, M. Kaarne: Arterial Switch Operation for Simple Transposition: Three Decades Later. The Internet Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2004 Volume 6 Number 2
- [126] D Sidi, C Planche, J Kachaner. Anatomic correction of simple transposition of the great arteries in 50 neonates Circulation 1987, 75:429-435
- [127] C Paillole, D Sidi, J Kachaner, C Planche. Fate of pulmonary artery after anatomic correction of simple transposition of great arteries in newborn infants ., Circulation 1988, 78:870-876
- [128] Losay J, Planche C; Midterm surgical results of atrial switch operation for transposition of the great arteries with intact septum. Circulation 1990;82:146-150
- [129] Kirklin JW, Blackstone EH, Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition. Patient support procedural and institutional risk factors. Circulation 1992;86:1501-1515
- [130] Wernovsky G, Mayer JE, Jonas RA, Hanley FL, Blackstone EH, Kirklin JW et al. Factors influencing early and late outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1995 ; 109 : 289-302
- [131] Patrick K et Al. Late complication of Rastelli procedure for complete transposition of the great vessels with ventricular septal defect and pulmonic stenosis. American Heart Journal ;101:1981:855-857
- [132] Alain Serraf, François la Cour-gayet et Al. Anatomic correction of transposition of the great arteries in neonates. JACC Vol. 22, No. 1 July 1993: 193-200.
- [133] Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, 7th Edition 2008
- [134] Park: Pediatric Cardiology for Practitioners, 5th ed. 2008 page 277

- [135] S.Bert Litwin Color Atlas of Congenital Heart Surgery .Second Edition 285-319 2006
- [136] A.F Corno. P Festa Congenital Heart Defects Decision Making for Cardiac Surgery Vol 3 CT-scan and RMI 3ème volume, page:111 2008
- [137] George E. Sarris et Al, The arterial switch operation in Europe for transposition of the great arteries: A multi-institutional study from the European Congenital Heart Surgeons Association The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery Volume 132, Number 3 633-639 September 2006