

Un cas découvert tardivement de canal atrio-ventriculaire complet avec Hypertension Artérielle Pulmonaire importante

A case of lately discovered complete atrioventricular canal associated with important pulmonary hypertension

L.M.P.H RABARIJAONA ^{(1)*}, V SOANOMENA ⁽²⁾, A.L RAKOTOZANANY ⁽³⁾, S RAKOTOARIMANANA ⁽⁴⁾, O RANDRIANASOLO ⁽⁵⁾

⁽¹⁾ Service Pavillon Spéciale A, Hôpital Joseph Raseta Befelatanana, CHU d'Antananarivo (Madagascar)

⁽²⁾ Service de Pédiatrie, Centre Hospitalier Régional de Tuléar (Madagascar)

⁽³⁾ Service de Pédiatrie, Hôpital Pédiatrique de Tsaralalana, CHU d'Antananarivo (Madagascar)

⁽⁴⁾ Service de Cardiologie, Hôpital Joseph Raseta Befelatanana, CHU d'Antananarivo (Madagascar)

⁽⁵⁾ Maternité de Befelatanana, CHU d'Antananarivo (Madagascar)

RESUME

Malformation congénitale complexe, rare, à shunt gauche droit, le canal atrio-ventriculaire dans sa forme complète est grave par la complexité des lésions et le risque d'Hypertension Artérielle Pulmonaire fixée. Son pronostic dépend de la précocité de son diagnostic et de sa prise en charge thérapeutique. Les auteurs relatent un cas découvert assez tardivement à l'âge de 15 mois et corrigée chirurgicalement à l'âge de 24 mois.

Mots-clés : Canal atrio-ventriculaire complet – Hypertension artérielle pulmonaire – Découverte tardive – Chirurgie d'urgence.

ABSTRACT

Complex congenital malformation with left to right shunt, the atrioventricular channel in its complete form is a serious disease. Its gravity is the consequence of the complexity of damages and the risk of fixed arterial pulmonary hypertension. Its prognosis depends on the precocity of its diagnosis and therapy. Authors relate a lately discovered case, at the age of 15 months, which was surgically corrected only at 24 months age.

Key words: Complete atrioventricular canal- arterial pulmonary hypertension – Late discovery – Urgent surgery.

INTRODUCTION

Bien que rare, représentant 3 % des cardiopathies congénitales, le canal atrio-ventriculaire est une malformation complexe et grave, à cause de l'hypertension artérielle pulmonaire fixée par shunt gauche droit [1]. Notre objectif est de relater un cas de CAV complète découvert chez une fillette de 15 mois, accompagné d'hypertension artérielle pulmonaire importante, observé dans la région du Sud de Madagascar, et de montrer la difficulté de la prise en charge de ces cardiopathies complexes dans un centre sous-équipé.

OBSERVATION

Fan... âgée de 15 mois a été vue en consultation externe, à l'hôpital de Tuléar, le mois de Juillet 2003 pour bronchites à répétition, dyspnée et déformation thoracique en voussure. L'examen clinique a révélé un souffle systolique, 3/6, maximum en endapexien, avec irradiation à tous les foyers ; un éclat de B2 intense et des signes d'insuffisance cardiaque, mais il n'y a eu ni cyanose, ni hépatomégalie. Les pouls étaient normaux. L'enfant pesait 7 Kg et il ne présentait pas les signes morphologiques d'une trisomie. L'électrocardiogramme s'inscrivait en rythme sinusal avec axe gauche et a révélé une hypertrophie biventriculaire. La radiographie a montré une cardiomégalie énorme avec un indice cardio-thoracique (ICT) égale à 0,65, une dilata-

tion artérielle pulmonaire et une vascularisation pulmonaire un peu trop marquée (Figure 1).

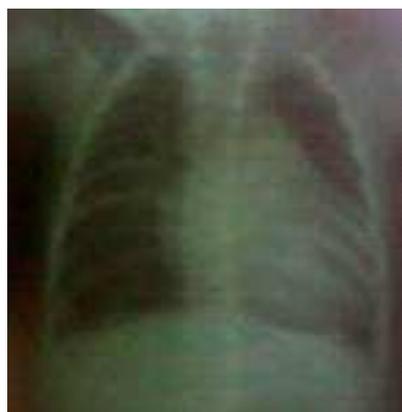


Figure 1: Radiographie cardio-pulmonaire avant l'intervention chirurgicale

Du Centre Hospitalier Régional de Tuléar, Madagascar.

* **Auteur correspondant:**

Dr. RABARIJAONA Laurencia Marie Pauline Herinirina

Adresse: Service Pavillon Spéciale A
Centre Hospitalier Universitaire
Hôpital Joseph Raseta Befelatanana

Téléphones: +261 32 40 064 89 ; +261 34 12 357 98

E-mail: rabarijaona.laurenciamph55@gmail.com

L'échodoppler cardiaque réalisée à Antananarivo, puis refaite en France lors de son évacuation, a permis d'objectiver un canal atrio-ventriculaire commun, complet avec 2 valves auriculo-ventriculaires ; une communication inter-ventriculaire postérieure de 6 mm de diamètre ; une communication inter-auriculaire de type ostium primum de 5 mm de diamètre ; une fente mitrale complète ; une aorte de diamètre normale à 22 mm ; des cavités gauches et droites très dilatées, le Ventricule Gauche (VG) étant de 32 mm (la normale (N) étant de 13 à 22 mm), l'Oreillette Gauche (OG) de 30 mm (N : 7 à 23 mm) et le Ventricule Droit (VD) de 25 mm (N : 3 à 15 mm). Une Insuffisance Mitrale importante et une Insuffisance Tricuspidienne moyenne ont été aussi observées. Les piliers mitraux étaient normaux, ainsi que les valves aortiques et pulmonaires. La pression ventriculaire droite systolique était élevée à 75 mmHg (N : 25 mmHg). Une hypertension artérielle pulmonaire importante à 75 % de la systémique a été objectivée (N : 20% de la systémique), ainsi qu'un shunt Gauche-Droit important avec un gradient entre Ventricule Gauche et Ventricule Droit égale à 30 mmHg. En attendant la correction chirurgicale, du Furosémide 5 mg et Captopril 6,25 mg pris 2 fois par jour ont été institués.

La correction chirurgicale totale du Canal Atrio-ventriculaire complet n'a pu être réalisée que 9 mois après le diagnostic, en Avril 2004, à l'âge de 24 mois, en France. Les chirurgiens ont procédé à la fermeture par patch de la CIV, suivie d'un agrandissement de la CIA pour exposer la mitrale. Puis, ils ont fendu l'hémivalve auriculo-ventriculaire postérieure, suturé la fente mitrale très irrégulière, avant de fermer la CIA.

L'intervention s'est déroulée sous circulation extracorporelle (CEC) qui a duré 84 minutes, avec clampage aortique pendant 70 minutes. Après déclampage de l'aorte, la défibrillation a été spontanée en rythme sinusal. A l'arrêt de la CEC, l'hémodynamique a été stabilisé par du Milrinone (Corotrope*) à la dose de 0,5 µg/Kg/min et de l'Adrénaline 0,04 µg/kg/mn ; la Pression Artérielle Pulmonaire a été abaissée à 50% de la systémique, et la désaturation a été évaluée à 70%. L'état hémodynamique post-opératoire immédiat fût stable sous Adrénaline et Milrinone (il n'y a pas eu de crise d'hypertension artérielle pulmonaire, ni de besoin de monoxyde d'azote (NO)). Ce support inotrope a pu être interrompu au troisième jour et l'extubation a été possible au deuxième jour. A l'arrêt des inotropes, l'état de l'enfant a été bien équilibré sous diurétique et Inhibiteur de l'Enzyme de Conversion. Tous les médicaments ont pu être stoppés après un mois.

Six mois après l'intervention, en Octobre 2004, l'état de l'enfant s'est beaucoup amélioré. Il a pu gagner 3 Kg ; Les signes d'insuffisance cardiaque ont disparu. Un souffle systolique, 1/6, d'insuffisance mitrale résiduelle a été perçu à l'auscultation. L'échographie de contrôle a révélé une nette baisse du diamètre ventriculaire gauche de 6 mm (de 32 mm à 26 mm), de celui du ventricule droit de 12 mm (de 25 à 13 mm) et de

celui de l'oreillette gauche de 10 mm (de 30 à 20 mm). La Pression Ventriculaire Droite systolique a baissé de 40 mmHg (de 75 mmHg à 30 mmHg) ; et la Pression Artérielle Pulmonaire a été normalisée ; les contractilités ventriculaires ont été correctes. L'échographie a également permis de vérifier l'absence de défaut septal inter-ventriculaire et inter-auriculaire, et de révéler des insuffisances mitrale et tricuspidienne résiduelles, minimes, sans gradient.

Dix-huit mois après l'intervention, le mois d'octobre 2005, l'état de l'enfant a été stable, sans complication, à part un souffle systolique discret, 1/6, d'Insuffisance Mitrale résiduelle. Les mesures échographiques ont été de 31 mm pour le VG et 7 mm pour le VD.

Un contrôle radiographique thoracique réalisé le mois d'avril 2009 ; 5 ans après la correction chirurgicale, a révélé une baisse significative de l'ICT à 0,58 ; un arc moyen rectiligne et une hypervascularisation pulmonaire (Figure 2).

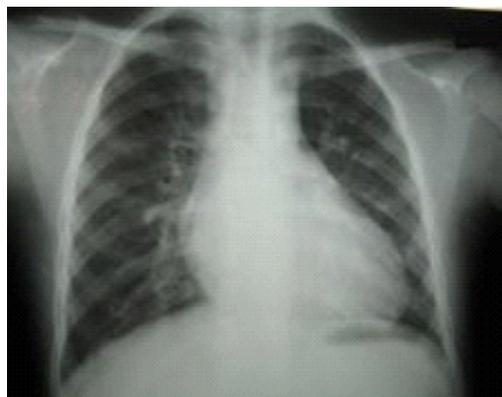


Figure 2: Radiographie cardio-pulmonaire de face, 5 ans après la correction chirurgicale.

DISCUSSION

Autrefois considérée comme l'apanage de certains Mongoliens [2], le Canal Atrio-Ventriculaire (CAV) peut se rencontrer en dehors de toute trisomie 21 [3], c'est le cas de notre patiente.

Cette cardiopathie peut se présenter principalement sous une forme partielle associant une communication interauriculaire basse de type ostium primum à une fente mitrale, ou la forme complète comprenant en plus une communication interventriculaire postérieure [4]. Notre patiente présentait cette dernière forme. Ces formes résultent d'un développement anormal des bourgeons endocardiques [5]. L'échocardiographie bidimensionnelle peut confirmer le diagnostic en montrant le retentissement sur la taille et la fonction ventriculaires, et sur les résistances artérielles pulmonaires [6]. Le diagnostic anténatal est possible [2, 4, 7]. La physiopathologie de la forme partielle est celle d'une simple communication interauriculaire avec un hyperdébit pulmonaire et celle d'une fuite auriculoventriculaire gauche qui conditionne la tolérance fonc-

tionnelle [8]. Dans la forme complète, le risque d'hypertension artérielle pulmonaire fixée précocement impose une cure chirurgicale avant l'âge de 6 mois [8]. Le pronostic postopératoire dépend surtout de la plasticité mitrale. Sans traitement, la moitié des patients avec un CAV complet décèdent dans la 1^{ère} année de vie, principalement par arrêt cardiaque ou après pneumonie [6, 8, 9]. Chez les patients survivants, sans traitement, une hypertension pulmonaire apparaît et s'aggrave progressivement, touchant tous les patients de plus de deux ans [6, 10]. La chance de survie de ces patients avec une hypertension pulmonaire irréversible est faible [6].

Le Canal atrio-ventriculaire de notre enfant, non trisomique 21, découvert à l'âge de 15 mois, a été un canal atrio-ventriculaire commun, de forme complète avec Hypertension Artérielle Pulmonaire très importante, à 75 % de la systémique, donc 3 à 4 fois la normale. C'est le premier cas que nous avons découvert à Tuléar. Le diagnostic a été confirmé par l'échographie qui a permis d'objectiver la complexité des lésions anatomiques comme annoncée par la littérature [9], d'évaluer les pressions pulmonaires, et ainsi de déterminer l'urgence de la correction.

Ainsi, c'est une forme de cardiopathie requérant une correction chirurgicale en urgence, entre le 2^{ème} le 6^{ème} mois [4]. Pourtant, notre patiente a été prise en charge tardivement à l'âge de 24 mois. Heureusement que l'Hypertension Artérielle Pulmonaire n'était pas encore fixée ni devenue irréversible, sinon il y aurait un risque d'inversion du shunt et aucune chance d'opérabilité pour l'enfant [10].

Néanmoins, la réanimation post-opératoire a été délicate. Elle a nécessité un support inotrope (Adrénaline et Milrinone) pendant 3 jours, relayé par une association de diurétique et d'Inhibiteur d'Enzyme de conversion pour amener les signes d'insuffisance cardiaque majeure avant l'intervention [6].

Selon l'étude de la série d'interventions chirurgicales de Dragulescu et al [11], l'âge moyen des patients était de 8,35 mois, le taux de réussite des interventions était de 91,1 % et la survie des patients à 10 ans était de 83,6%. Entre autres, Rahmoun et Sick ont décrit un cas de canal atrio-ventriculaire de découverte très tardive à l'âge de 34 ans, avec HTAP importante, mais il s'agissait d'une forme partielle ou intermédiaire avec petite CIV sous-aortique, longtemps assez bien tolérée, avec une dyspnée uniquement aux efforts relativement importants [12].

Le traitement chirurgical du Canal atrio-ventriculaire complet est devenu de plus en plus performant avec un taux de mortalité et un taux de ré-intervention plus faibles ces dernières années [13]. La fermeture de la fente mitrale est fréquemment réalisée, tout en étant le plus souvent partiel [11]. Pour notre cas, la fente mitrale très irrégulière a été suturée, sans provoquer de sténose. L'état de santé de l'enfant s'est radicalement transformé, suite à l'unique correction chirurgicale.

Le pronostic à long terme d'un CAV complet, corrigé chirurgicalement à temps, est en général bon malgré une mortalité aux alentours de 5 % ; et le faible taux de réintervention ultérieure de 10 à 25%, souvent pour une insuffisance de la valve auriculo-ventriculaire gauche [6, 14]. Pourtant, malgré le retard de prise en charge chirurgicale de notre patiente, dans une phase critique, à la limite de l'opérabilité, l'évolution à 5 ans est très bonne.

CONCLUSION

Cette étude a pu illustrer un cas rare de canal atrio-ventriculaire de forme complète avec hypertension artérielle pulmonaire très élevée, découvert tardivement dans la région sud de Madagascar. Le traitement médical par diurétique et inhibiteur d'enzyme de conversion permet une stabilisation hémodynamique avant l'intervention chirurgicale à cœur ouvert sous CEC à réaliser normalement entre le 2^{ème} et le 6^{ème} mois, afin d'éviter l'inversion de shunt par fixation de l'HTAP. Ce traitement deviendra inutile quelques semaines après l'intervention. Ainsi, une seule intervention peut suffire, pour obtenir une bonne évolution immédiate et même jusqu'à 5 ans après, au risque pourtant d'une insuffisance mitrale résiduelle.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- Allan L. Atrioventricular septal defect. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G, eds. Textbook of fetal cardiology. Greenwich Medical Media Limited, 2000: 163-74.
- Gembruch U, Knopfle G, Chetterjee M et al. Prenatal diagnosis of atrioventricular canal malformations with up-to-date echocardiographic technologies. *Am Heart J* 1991; 121: 1489-97.
- Ferencz C, Neill CA, Bughman JA et al. Congenital cardiovascular malformations associated with chromosome abnormalities: an epidemiologic study. *J Pediatr*. 1989; 114: 79-86.
- Fraisse A, Abdelmassih T, Vouhe P et al. Management and outcome of patients with abnormal ventriculo-arterial connections and mitral valve cleft. *Ann Thorac Surg*. 2002; 74 : 786-91.
- Pierpont ME, Markwald RR, Lin AE: Genetic aspects of atrioventricular septal defects. *Am J Med Genet* 2000, 974: 289-296.
- Raffaële Calabrò and Giuseppe Limongelli. Complete atrioventricular canal. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2006, 1:8 doi: 10.1186/1750-1172-1-8.
- Delisle MF, Sandor GG, Tessier F, Farquharson DF: Outcome of fetuses diagnosed with atrioventricular septal defect. *Obstet Gynecol*. 1999; 94: 763-7.
- Marsico F, Violini R, Calabrò R, et al. Atrioventricular septal defects. Natural history and clinical picture. In: Quero Jimenez M, Arteaga Martinez M, eds. *Pediatric Cardiology – Atrioventricular Septal Defects*. Ediciones Norma, Madrid; 1988: 194-203.
- Santoro G, Marino B, Di Carlo, et al : Patient selection for repair of complete atrioventricular canal guided by Echography. *Eur J Cardio thor Surg* 1996, 10: 439-42.
- Berger TJ, Blackstone EH, Kirklin JW: Survival and probability of cure without and with surgery in complete atrioventricular canal. *Ann Thorac Surg* 1979, 27: 104-111.
- Dragulescu A, Ghez O, Fraisse A, Gaudart. Résultats à long terme du traitement chirurgical du Canal atrio-ventriculaire complet. *Archives dans maladies du cœur et des vaisseaux* 2007 ; 100(5) : 416-21.
- Rahmoun H, Sik A, Moudjebeur S; Latrèche S, et al .Canal atrio-ventriculaire de découverte tardive : a propos d'un cas et revue de littérature. 11^e Congrès Maghrébin de cardiologie , 11/12/2008 - P 45
- Metras DR ; Kreitmann B. ; Wernert F et al. Correction du canal atrio-ventriculaire complet avant l'âge d'un an. *Archives des maladies du cœur et des vaisseaux* . 1989; 82(5): 719-22.
- Lacourt Gayet, Campbell DN, Mitchell M. Surgical repair of atrioventricular septal defect with common atrioventricular valve in early infancy. *Cardiol Young*. 2006; 16: 52-8.