

**Université d'Alger Benyoucef Benkhedda
Faculté de médecine d'Alger
Année universitaire 2019-2020**

Résidanat de cardiologie

Quatrième année de résidanat en cardiologie

**Enseignement théorique
Transposition complète des gros vaisseaux**

**Dr. Bedjaoui Ali
Maitre de conférences en cardiologie**

Plan

- I. Transposition des gros vaisseaux (D-TGV)**
 - 1. Définition**
 - 2. Embryologie de la TGV**
 - 3. Rappel anatomo-pathologique**
 - 4. Types anatomiques**
 - 5. Physiopathologie de la TGV**
 - 5.1. Durant la vie fœtale**
 - 5.2. En post natal**
 - 5.2.1. Dans la TGV simple**
 - 5.2.2. Dans la TGV associée à une CIV**
 - 5.2.3. Dans la TGV avec sténose pulmonaire**
 - 6. Diagnostic positif**
 - 6.1. Diagnostic prénatal**
 - 6.2. Diagnostic post natal**
 - 6.2.1. Clinique**
 - 6.2.2. Echocardiographie**
 - 6.2.3. Angiographie et cathétérisme cardiaque**
 - 7. Prise en charge néo natale**
 - 7.1. Prostaglandines**
 - 7.2. Septostomie de Rashkind**
 - 7.3. Transport**
 - 8. La correction chirurgicale**
 - 8.1. Switch atrial : Intervention de Mustard et de Senning**
 - 8.2. Switch artériel**
 - 8.3. Intervention de Rastelli**
- II. Transposition corrigée des gros vaisseaux (L-TGV)**
 - 1. Définition**
 - 2. Anatomie**
 - 3. Physiopathologie**
 - 4. Diagnostic**
 - 4.1. Clinique**
 - 4.2. ECG**
 - 4.3. Échocardiographie**
 - 5. Évolution naturelle**
 - 6. Prise en charge**
 - 6.3. Traitement médical**
 - 6.4. Traitement chirurgical**
 - 6.5.**

I. Transposition des gros vaisseaux (D-TGV)

1. Définition

La transposition des gros vaisseaux est définie par l'association d'une discordance ventriculo-artérielle sans discordance atrio-ventriculaire (l'aorte naît du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche) et une malposition des gros vaisseaux (le plus souvent droite ; l'aorte en avant et à droite de l'artère pulmonaire).

Et en terme d'analyse segmentaire : une anomalie de connexion ventriculo artérielle dite discordante et une connexion atrio ventriculaire dite concordante.

Elle représente la malformation cardiaque cyanogène la plus fréquente à la naissance et 5 à 7% de l'ensemble des malformations cardiaques congénitales, avec une légère prédominance masculine (60-70% des cas sont des garçons).

2. Embryologie de la TGV

La formation du cœur commence 18 jours après la fécondation et se termine vers le 42ème jour, dès le 21 ème jour le cœur bat sous forme d'un tube cardiaque.

Les principales phases d'embryogenèse cardiaque: cloisonnement de l'oreillette et du ventricule primitif

L'évolution vers le cœur définitif se fait vers la 8ème semaine de la vie par modification du tube cardiaque primitif qui va subir les transformations suivantes:

- plicature
- rotation cœur normal, rotation inversée en cas de TGV
- bourgeonnement

Au cours de l'embryogénèse, c'est normalement le conus sous-aortique qui régresse et permet un cloisonnement en spirale du conotruncus.

Dans cette malformation, la régression se fait au niveau du conus sous-pulmonaire, ne permettant pas ce cloisonnement spiralé, les vaisseaux restent alors en parallèle, l'aorte au dessus du VD et le tronc de l'AP au dessus du VG. Au final, le conus sous aortique va se développer et le conus sous pulmonaire va involuer

- Conus sous aortique normalement développé: TGV simple
- Conus sous aortique hypo développé: TGV + CIV, TGV + CIV+ SP

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.

3. Rappel anatomopathologique

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. En générale l'aorte est antéro-droite (D-TGV), parfois antéro-gauche (L-TGV).

Le 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.

Le ventricule gauche : Il est morphologiquement normal. Il existe une continuité mitro-pulmonaire comparable à la continuité mitro-aortique du cœur. A la naissance, la cavité à une forme ellipsoïdale comme dans un cœur normal, mais cette forme se modifie rapidement. 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.

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.

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

Les artères coronaires : Les artères coronaires naissent des sinus de Valsalva contigus à l'artère pulmonaire, mais leur distribution connaît de nombreuses variations anatomiques. Classification Marie-Lanne longue (1988) :

- Type I : Disposition coronaire dite « normale » dans 60% des cas.
- Type II : Disposition avec les artères coronaires entre les gros vaisseaux, dans environ 5% des cas.
- Type III : Disposition comportant des artères coronaires antérieures et ou postérieures aux gros vaisseaux, dans 25 à 30% des cas.

4. Types anatomiques

4.1. TGV simple ou à septum interventriculaire intact : la malformation est isolée dans presque 60 % des cas, en dehors d'un foramen ovale et d'un canal artériel qui restent perméables après la naissance.

4.2. TGV complexes : L'association à une ou plusieurs des lésions suivantes définit :

- TGV avec communication interventriculaire : 30 % des cas
- TGV avec sténose pulmonaire : 10 % des cas
- Rarement, TGV avec coarctation de l'aorte.

5. Physiopathologie de la TGV

5.1. 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. Le déroulement de la grossesse se fait donc en règle sans incident jusqu'au terme.

5.2. En post natal

5.2.1. Dans la TGV simple

Le sang désoxygéné revenant des organes, repart après passage du VD à nouveau dans la circulation systémique pendant que le sang oxygéné revenant des poumons est éjecté par le VG dans l'artère pulmonaire pour un nouveau passage pulmonaire. En conséquence, les deux circulations pulmonaire et systémique fonctionnent en parallèle et non en série comme dans un cœur normal. A la naissance les shunts fœtaux, le canal artériel et le foramen ovale, vont assurer un mixing des deux circulations. Dès la fermeture des shunts fœtaux dans les premières heures ou jours de vie, le nouveau né avec TGV souffre d'une acidose métabolique en raison d'une hypoxie qui mène au décès sans diagnostic.

5.2.2. 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. Dès lors, les rapports des résistances vasculaires et compliances ventriculaires règlent le sens et l'importance de ce shunt. Au-delà des premiers jours de vie, la désaturation est modeste et le tableau est dominé 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.

5.2.3. Dans la TGV avec sténose pulmonaire :

5.2.3.1. 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.

5.2.3.2. 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.

6. Diagnostic positif

6.1. Diagnostic prénatal

Le diagnostic de la TGV simple est habituellement évoqué pendant l'échographie morphologique du deuxième trimestre, entre les 20^e et 21^e semaines, en se basant sur les mêmes éléments qu'en néonatal.

La TGV simple est une des seules cardiopathies qui ne nécessite pas d'amniocentèse. On ne retrouve pas d'anomalie chromosomique ou d'anomalie extracardiaque sauf association fortuite.

La découverte de cette cardiopathie pendant la grossesse permet un accompagnement et une préparation du couple à la naissance de cet enfant qui dans le cas de la TGV sera pris en charge dès la salle de naissance.

La naissance est habituellement organisée proche du terme, par déclenchement et de préférence par voie basse. Une évaluation néonatale immédiate du nouveau-né est réalisée par un cardiopédiatre dès la salle de naissance afin de déterminer la perméabilité des shunts foetaux et la nécessité éventuelle d'une atrioseptostomie de Rashkind.

6.2. Diagnostic post natal

6.2.1. Clinique

Une cyanose réfractaire en salle de naissance reste une TGV jusqu'à preuve du contraire.

L'examen clinique du nouveau-né avec TGV et shunts foetaux ouvert est habituellement pauvre. Le signe clinique majeur est la cyanose sans détresse respiratoire et réfractaire à l'administration d'oxygène.

L'examen cardiovasculaire est strictement normal avec des pouls périphériques bien frappés et une auscultation cardio-pulmonaire normale, notamment sans souffle. Il n'y a habituellement pas de signes d'insuffisance cardiaque (pas d'hépatomégalie ou détresse respiratoire en faveur d'un œdème pulmonaire) avant le début de la fermeture du canal artériel et du foramen ovale.

L'électrocardiogramme ne sera pas contributif au diagnostic (hypertrophie ventriculaire droite, habituelle chez le nouveau né).

La radiographie de thorax est peu contributive, mais élimine une pathologie pulmonaire. On y voit l'aspect de la silhouette cardiaque en « œuf couché sur le diaphragme, élargissement du pédicule, hyper vascularisation pulmonaire sauf en cas de sténose pulmonaire associée (Fig.1).

6.2.2. L'échocardiographie

L'examen de référence pour établir le diagnostic, cet examen se fait habituellement sans difficulté en transthoracique, la voie sous-costale est recommandée (incidence longitudinale du VG et transverse de la chambre de chasse du VD). L'examen montre typiquement l'anatomie décrite auparavant (Fig. 2) :

- Les gros vaisseaux parallèles avec l'aorte en avant de l'artère pulmonaire.
- L'artère pulmonaire sort du ventricule gauche (reconnue par sa bifurcation précoce).

- L'aorte sort du ventricule droit de façon antérieure et donne les vaisseaux du cou (reconnue par la crosse aortique et sa bifurcation tardive).
- Une continuité mitro-pulmonaire
- Discontinuité tricuspido-Aortique
- La valve aortique plus haute que la valve pulmonaire.
- Disposition coronaire : L'identification de l'origine et de l'anatomie proximale des coronaires doit être précisée aux chirurgiens.
- TGV avec lésions associées (CIV, obstruction de la voie d'éjection droite ou gauche).



Fig. 2 : Échocardiographie par voie sous-costale



Fig. 1 : Silhouette en œuf

6.2.3. Angiographie et cathétérisme cardiaque

La seule indication de cet examen est plutôt d'ordre thérapeutique, parfois on peut se passer de ce geste, si le Switch artériel est réalisé très tôt ce qui a poussé certains à proposer un Switch artériel précoce dans les premières 24—48 h de vie.

En effet, le seul examen diagnostique fait en préopératoire est l'échocardiographie. Il n'y a plus de place pour des examens invasifs de type cathétérisme cardiaque pour établir le diagnostic de TGV, Sauf dans certaines formes complexes.

7. Prise en charge néonatale

Outre les soins 'standards' (oxygène, assistance respiratoire, perfusion de glucose, deux traitements spécifiques seront indispensables :

7.1. Prostaglandine E' (Prostin®):

La dose recommandée pour ouvrir un canal déjà fermé ou très restrictif, est de 0,1 µg/kg/min. Par contre, pour une perfusion au long cours en cas de canal artériel ouvert,

la dose utile est de 0,0031 à 0,0125g/kg/min. L'utilisation d'un cathéter central ne doit pas être systématique.

Ce traitement n'est pas systématique, à débiter selon la clinique et le contexte de naissance :

- En Inborn : on doit d'abord évaluer l'indication de la septostomie puis la mise en route de PGE1 si persistance de l'hypoxie.
- En Outborn : la mise en route de PGE1, dépend de la cyanose et la durée de transport vers un centre tertiaire.

On doit réévaluer constamment la possibilité de baisser la dose, surveiller et protéger le capital veineux.

Une évaluation constante et objective de la douleur, la prescription d'antalgiques de classe I est systématique, pallier 2 voir 3 si nécessaire et la caféine si apnée, plus ou moins VNI, voire intubation si nécessaire.

L'arrêt des prostaglandines après le Rashkind peut entraîner un effet rebond de cyanose, ce rebond est expliqué par l'effet vasodilatateur de la PGE1 sur les vaisseaux pulmonaires d'où l'indication d'une discontinuation progressive 2h après le geste.

7.2. Septostomie selon Rashkind

En 1966, Rashkind fut l'innovateur de cette technique de cathétérisme interventionnel, dont la simplicité et l'efficacité lui ont permis d'acquiescer une place essentielle dans le traitement de la TGV.

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. Elle est indiquée en cas de mixing insuffisant entre les circulations systémiques et pulmonaires ; cyanose profonde saturation < 70-75%, instabilité hémodynamique, acidose métabolique ou en présence d'un foramen ovale restrictif « No flapping motion ». La procédure se déroule en quatre temps :

Fig.3

- Un cathéter à ballonnet est introduit par voie veineuse fémorale jusqu'à l'OD.
- Le cathéter est poussé à travers le foramen ovale jusqu'à l'OG.
- 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'un geste brusque mais retenu, le ballonnet est ramené dans l'OD, entraînant la déchirure de la partie membraneuse de la fosse ovale.

Les complications de cette manœuvre sont nombreuses ; une thrombose fémorale, hématome au point de ponction, plaie vasculaire avec hématome retro péritonéale, une tamponnade par perforation auricule, déchirure d'une veine pulmonaire, une déchirure d'une valve auriculo-ventriculaire, des troubles du rythme ou un bloc auriculo-ventriculaire.... Il est reconnu, que le geste est de meilleure qualité s'il est réalisé par un cardiopédiatre entraîné pendant les heures ouvrables, ce qui diminue les complications associées au geste.

Le Rashkind a connu une période de mise en doute, quand des complications cérébrales préopératoires de type leuco malacie péri ventriculaire ont été associées à sa réalisation. Très rapidement, il est apparu que ces lésions étaient présentes en préopératoires et avant tout geste invasif chez certains nouveau-nés avec TGV. Ceci semblait associer à une désaturation préopératoire importante et non à la réalisation de la manœuvre de Rashkind.

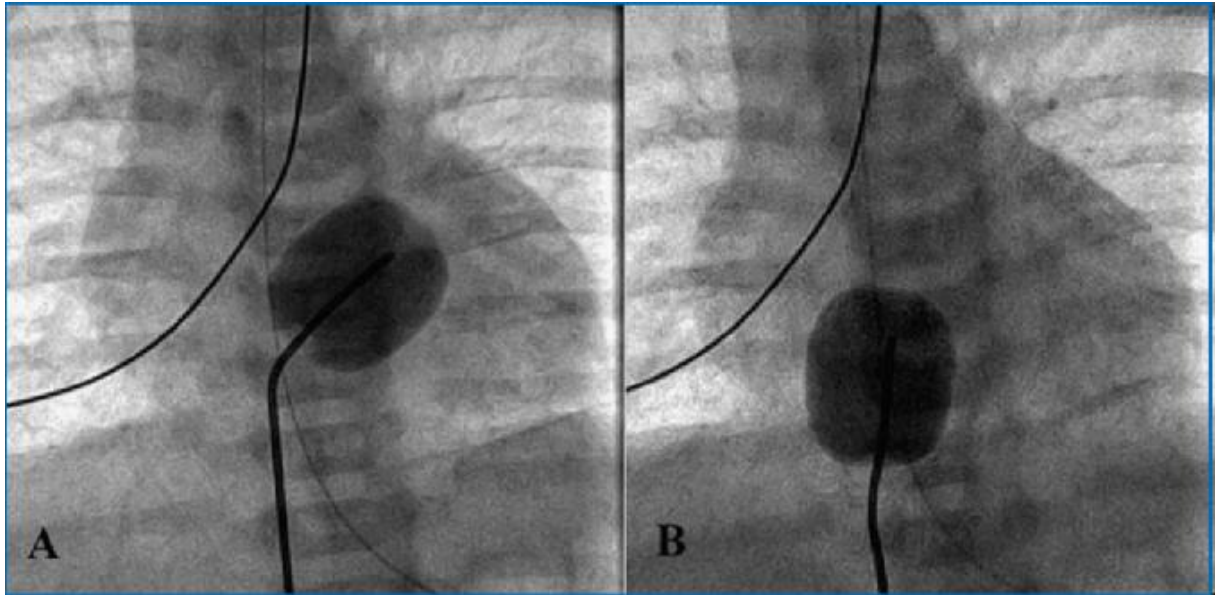


Fig. 3 : Atrioseptostomie de Rashkind par voie fémorale

La manœuvre de Rashkind peut être réalisée au lit sous échographie si le mixing est d'emblée mauvais avec un enfant très désaturé ou en absence de salle de cathétérisme ; Le cathéter est introduit par l'ombilic et guidé par l'échographie jusqu'à l'air cardiaque.

L'échocardiographie montre que le cathéter est bien situé dans l'OG, celui-ci est alors gonflé et retiré brusquement dans l'OD créant ainsi une CIA. L'échodoppler à codage couleur permet de vérifier immédiatement le résultat en montrant le diamètre de la CIA ainsi créé et le shunt G-D.

7.3. Le transport

Le transport d'un nouveau-né avec diagnostic suspecté de TGV doit se faire le plus rapidement possible vers un centre expert pour une prise en charge adaptée. En fonction de l'état du nouveau-né et de la durée estimée du transport, la mise en place d'une perfusion par prostaglandines (PGE1), d'une voie d'abord ou d'une intubation doivent se discuter, en sachant que cette dernière est associée à plus de complications (pas d'indication à une intubation élective). Idéalement, le nouveau-né est transporté en ventilation spontanée et sans ou éventuellement sous petites doses de PGE1, afin de minimiser au maximum les complications liées aux PGE1 (apnée, douleur, fièvre).

8. La correction chirurgicale

Les deux traitements précédents (prostaglandines et la septostomie), en améliorant l'oxygénation du bébé, permettent de stabiliser le bébé et d'attendre quelques jours jusqu'à l'intervention correctrice.

8.1. Switch atrial : Intervention de Mustard et de Senning

Cette intervention consiste à réaliser un chenal intra-auriculaire avec du tissu autologue (intervention de Senning) ou du matériel synthétique (intervention de Mustard) dirigeant ainsi le retour veineux systémique vers l'oreillette gauche et le retour veineux pulmonaire drainant vers la valve tricuspide.

Cette opération laissait, par contre, le ventricule droit en position systémique sous l'aorte.

À long terme, ceci pose le problème de l'apparition d'une défaillance du VD et des troubles du rythme atrial en raison de la chirurgie complexe des oreillettes.

On retrouve fréquemment des complications rythmiques (tachyarythmies supraventriculaires de type flutter, fibrillation auriculaire ou autres, voire des bradycardies par dysfonction du nœud sinusal) secondaires aux lésions chirurgicales à l'étage auriculaire. On peut également retrouver une sténose au niveau du chenal intra auriculaire avec obstruction du drainage veineux systémique.

8.2. Switch artériel

8.2.1. Technique

L'intervention de choix pour le traitement de la TGV, celle-ci est réalisée le plus souvent dans les deux premières semaines. Le principe opératoire du Switch artériel est simple : le chirurgien cardiaque coupe les gros vaisseaux au-dessus du niveau valvulaire. La valve pulmonaire devient donc la néo valve aortique et inversement. L'artère pulmonaire est déplacée en avant du culot aortique (manœuvre de Lecompte).

Les coronaires doivent également être réimplantées. Le vrai défi opératoire est la manipulation de ces vaisseaux de très petite taille en période néonatale : différentes techniques de réimplantation existent avec pour but de les remettre dans le néo culot aortique sans tension, étirement ou torsion afin d'éviter les complications ischémiques du myocarde.

8.2.2. Une difficulté chirurgicale essentielle : le transfert des artères coronaires

Le temps clé du Switch artériel est le transfert des artères coronaires de l'orifice natif aortique au néo-orifice aortique (orifice natif pulmonaire). Ce temps est compliqué par l'extrême variabilité de l'anatomie des artères coronaires

L'anatomie coronaire dans les TGV a été décrite et classifiée par plusieurs équipes. De façon simplifiée, on peut retenir la classification de Marie-Lanne longue ; forme anatomique habituelle (type I), qui ne pose habituellement pas ou peu de problème à la réimplantation. La forme anatomique type III, caractérisée par des boucles coronaires qui sont plus au moins

complexes à réimplanter. Les formes anatomiques les plus compliquées à réimplanter sont celles avec un trajet coronaire intra mural (type II) retrouvées chez 3 à 5 % des patients.

8.2.3. Indication

Le Switch artériel est imposé comme la solution chirurgicale idéale dans la plupart des TGV (80 % des cas). Seules lui échappent les exceptionnelles TGV simples vues tardivement au-delà de la période néonatale (par incompetence acquise du ventricule gauche à assurer une fonction systémique) et beaucoup de formes avec sténose pulmonaire (dans lesquelles la valve pulmonaire est anormale et ne peut pas être utilisée comme néo valve aortique). Les lésions associées sont corrigées dans le même temps opératoire.

8.2.4. Complications

Les complications les plus graves sont liées à des problèmes d'implantation coronaire responsable de décès précoce ou tardif par infarctus aigu. Le principe opératoire pose aussi d'autres problèmes à moyen et long terme. Le fait que les valves sigmoïdes restent en place et se retrouvent donc à vie dans un régime de pression différente que prévu favorise, parmi d'autres facteurs, l'apparition des fuites. La fuite sur la néo valve aortique est une des causes de réintervention à l'âge adulte. La manipulation de la voie droite peut favoriser l'apparition des sténoses par étirement des branches, parfois à l'origine des réinterventions à moyen ou long terme. Par ailleurs, 0,6 à 1 % des patients opérés d'un Switch artériel développent tôt ou tard une hypertension artérielle pulmonaire primitive (HTAP).

8.3. Intervention de Rastelli

Cette intervention est réalisée en cas de TGV complexe associée à une large CIV et à une sténose pulmonaire. Elle consiste à connecter le ventricule gauche à l'aorte, qui émerge en position antérieure du VD, par un patch à travers la CIV. Le VD est connecté au tronc de l'artère pulmonaire par un tube valvé.

Les complications à long terme sont liées au dysfonctionnement du tube valvé placé entre le VD et l'artère pulmonaire, à l'insuffisance aortique et aux CIV résiduelles. Des arythmies peuvent également apparaître.

II. Transposition corrigée des gros vaisseaux (L-TGV)

1. Définition

La transposition corrigée des gros vaisseaux est une cardiopathie complexe associant une discordance auriculo ventriculaire et une discordance ventriculo artérielle, d'où son autre nom de double discordance. En l'absence d'anomalie associée, la circulation sanguine est normale et une survie prolongée est possible, bien que la circulation systémique soit assurée par un ventricule de morphologie droite.

La DD est rarement diagnostiquée en période anténatale et est souvent découverte chez l'adulte lorsque surviennent les complications cardiaques.

2. Anatomie

2.1. Morphologie cardiaque

Dans la plupart des cas, le situs est solitus et la pointe du cœur est à gauche (lévocardie). Le ventricule de morphologie gauche (non trabéculé) est situé à droite, en position sous-pulmonaire, et il donne naissance à l'artère pulmonaire avec une continuité fibreuse entre la valve mitrale et la valve pulmonaire. Le ventricule de morphologie droite (trabéculé) est à gauche ; l'aorte en naît au-dessus d'un conus musculaire. Les ventricules sont côte à côte, le septum interventriculaire est antéropostérieur et les voies d'éjection ventriculaires sont parallèles.

2.2. Artères coronaires

Les artères coronaires sont inversées et suivent le ventricule qui leur revient. En situs solitus, l'artère située à droite est de type gauche et se divise en interventriculaire antérieure et circonflexe. L'artère située à gauche est de type droit. Bien que moins fréquentes que dans la transposition simple, les anomalies coronaires ne sont pas exceptionnelles (20 % des cas).

2.3. Tissu de conduction

La position du tissu de conduction auriculo ventriculaire est anormale chez la plupart des patients. Surtout, elle est très variable, ce qui expose à un risque élevé de bloc auriculo ventriculaire spontané ou postopératoire.

2.4. Anomalies associées

Il existe dans 90 % des cas des anomalies associées: communications interventriculaires, sténoses sous-valvulaires et valvulaires pulmonaires et des anomalies de la valve tricuspide en position systémique (insuffisance tricuspide, maladie d'Ebstein).

3. Physiopathologie

Sur le plan physiopathologique et contrairement à la TGV, la discordance ventriculo artérielle de la DD est corrigée par la discordance auriculo ventriculaire. En effet, le sang veineux issu

de l'OD, se dirige vers l'AP via le VG, et le sang oxygéné chez l'adulte, via l'OG, se dirige vers le VD, puis est évacué par l'AO. Lorsque les parois inter auriculaires et interventriculaires sont normales, la circulation se fait donc de façon physiologique, mais le pronostic de la DD dépendra alors de la fonction du ventricule de morphologie droite, de la valve tricuspide, d'une éventuelle CIV, voire des arythmies associées.

4. Diagnostic

4.1. Clinique

Le plus souvent la découverte se fait dans l'enfance devant un souffle dû à une malformation associée. La survie à l'âge adulte parfois avancé est fréquente en l'absence d'anomalies associées. La découverte peut être fortuite à l'échocardiographie devant la mise en évidence d'une dextrocardie, d'un trouble conducteur etc.

4.2. Électrocardiogramme

L'électrocardiogramme (ECG) montre d'ordinaire un axe gauche des complexes QRS avec des ondes Q dans les précordiales droites. Parfois des blocs auriculo-ventriculaires complets (BAV), un syndrome de Wolff-Parkinson-White ou des tachycardies supraventriculaires par réentrée et même des tachycardies ventriculaires peuvent être associés.

4.3. Échocardiographie

L'échocardiographie est la clé du diagnostic positif. L'analyse du cœur doit être segmentaire. Deux incidences sont caractéristiques et signent le diagnostic :

- L'incidence des quatre cavités montre que le décalage des valves auriculo-ventriculaires est inversé par rapport à la normale car la valve tricuspide s'insère toujours plus bas vers la pointe du VD. Fig. 1
- Il n'existe pas de coupe para sternal petit axe classique passant par les vaisseaux de la base avec enroulement de l'artère pulmonaire autour de l'aorte. En fait les deux vaisseaux sont parallèles avec une aorte naissant du VD qui est antérieure et à gauche. L'artère pulmonaire postérieure naît du VG.

La valve tricuspide est souvent anormale : dysplasique, voire maladie d'Ebstein. L'insuffisance tricuspидienne (valve systémique) est très fréquente.

L'échocardiographie doit rechercher d'autres malformations associées qui peuvent modifier la décision thérapeutique.

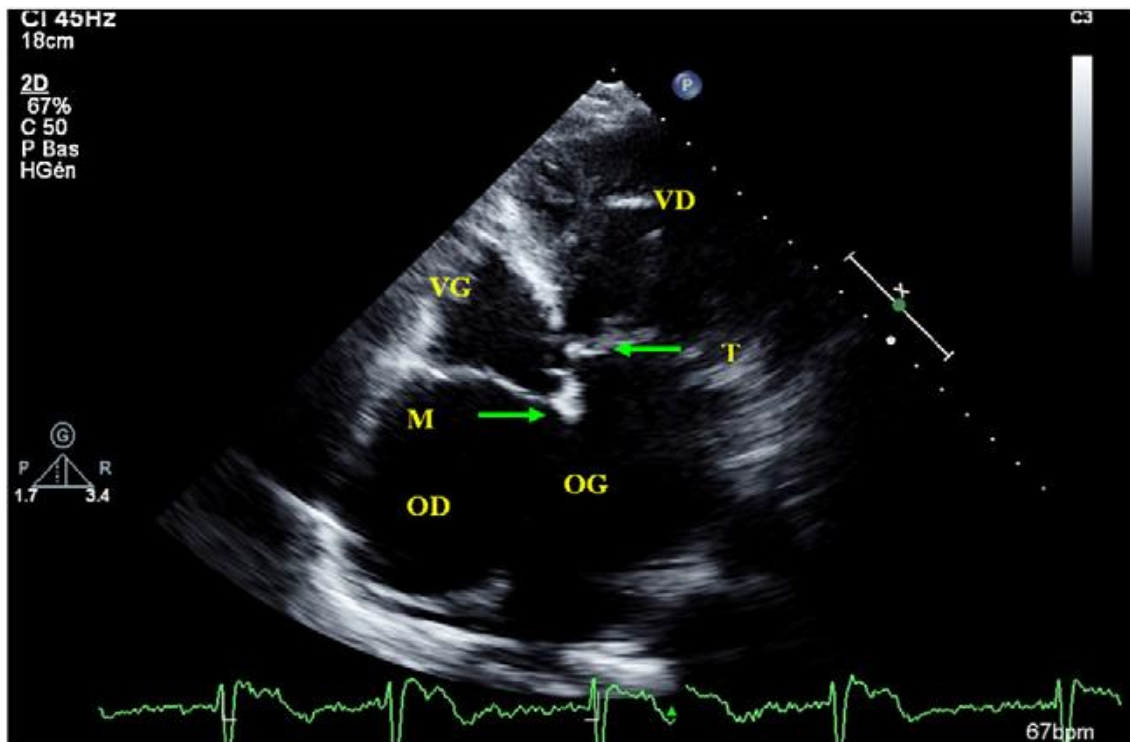


Fig. 1 : Incidence des 04 cavités avec décalage inverse des VAV (flèches), le VD est à la place du VG

4.4. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) : Permet d'évaluer de façon plus satisfaisante la fonction du VD et confirme le diagnostic.

5. Evolution naturelle

L'évolution dépend des anomalies associées et de la fonction du VD systémique. Le taux de mortalité est d'environ 20 % chez les sujets de plus de 18 ans avec un âge moyen de décès de 30 à 35 ans.

La dysfonction du VD systémique et l'insuffisance cardiaque sont fréquentes dès la troisième décennie, leur survenue dépend de l'altération de la valve tricuspide et des anomalies cardiaques associées. Ainsi la fréquence de l'insuffisance cardiaque à l'âge de 45 ans est estimée à 67 % dans les formes avec anomalies associées versus 25 % dans les formes isolées.

6. Prise en charge : Le traitement des DD comporte un volet médical et chirurgical.

6.1. Le traitement médical

Il est indiqué en cas de dysfonction du VD et s'appuie essentiellement sur les diurétiques, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II et les bêtabloquants (BB). Le recours à une stimulation en présence de troubles conductifs de haut degré, ou une resynchronisation en cas de dysfonction VG.

6.2. Le traitement chirurgical

Les indications opératoires sont complexes et le pronostic reste globalement sévère. Le traitement doit être adapté à chaque patient particulier, en fonction de son état fonctionnel et de l'anatomie de la malformation (en particulier, des lésions associées). Schématiquement, plusieurs situations se présentent.

a) Abstention chirurgicale ou intervention palliatives

Un nombre importants de patients ont la chance, spontanément ou à la suite d'interventions palliatives simples, d'avoir un équilibre satisfaisant des circulations pulmonaires et systémique et une fonction ventriculaire droite préservée. Ils sont peu ou pas symptomatiques et ne nécessitent qu'une surveillance régulière.

b) Correction physiologique

Les corrections dites « physiologiques » corrigent les anomalies associées sans modifier l'architecture cardiaque anormale (fermeture de communication interventriculaire, levée de sténose pulmonaire, réparation d'insuffisance tricuspidiennne). Elles donnent globalement des résultats peu satisfaisants car elles précipitent souvent une défaillance du ventricule droit systémique. Elles gardent cependant quelques indications, en particulier chez des patients qui présentent une valve tricuspide anatomiquement normale et un ventricule systémique de fonction préservée.

c) Correction anatomique

Une place croissante pour les interventions correctrices « anatomiques ». Les corrections dites « anatomiques » ont pour but de corriger à la fois les anomalies associées et l'architecture cardiaque en replaçant le ventricule de morphologie gauche en position systémique ; la discordance auriculo ventriculaire est corrigée au niveau auriculaire par une intervention de Senning ou de Mustard tandis que la discordance ventriculo artérielle est corrigée par une procédure adaptée à l'anatomie de la voie pulmonaire (Switch artériel, intervention de Rastelli). Il s'agit d'interventions complexes qui donnent des résultats encourageants à terme mais restent grevées d'une morbi mortalité non négligeable. Elles doivent être réservées à des patients très sélectionnés.

Bibliographie

- [1] Khoshnood B, Lelong N, Lecourbe A, Ballon M, Goffinet F. Surveillance épidémiologique et diagnostic prénatal des malformations. Évolution sur 35ans, 1981—2014 (Brochure éditée en 2016). InsermUMR1153, Université Paris Descartes, p. 35.
- [2] Sarris GE, Balmer C, Bonou P, Comas JV, da Cruz E, Di Chiara L, et al. Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Cardiol Young* 2017;27(3):530—69.
- [3] Warnes CA.— Transposition of the great arteries. *Circulation*, 2006, 114, 2699-2709.
- [4] Hornung T, Calder L. Congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart*. 2010;96:1154-61.
- [5] Beauchesne L, Warnes C, Connolly H, Ammash N, Tajik A, Danielson G. Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2002;40:285-90.
- [6] Małacka B, Bednarek J, Tomkiewicz-Pajak L, Klimeczek P, Zabek A, Pasowicz M, et al. Resynchronization therapy transvenous approach in dextrocardia and congenitally corrected transposition of great arteries. *Cardiol J*. 2010;17:503-8