

Dyspnée soudaine du nourrisson révélatrice d'un cœur univentriculaire ; à propos d'un cas clinique.

Arthur Tshimuanga Kabuamba^{1,2,4}, Alex Beya Katende², Jack Kitambala Nzuzi², Lawrence Madila Tshipamba², Boniface Kaputa Kabala⁴, Marie Chantal Disanka Betukumesu⁴, Kassim Sangwa N'simbo², Aimé Abdala Kingwengwe^{2,3}, Gray Kanteng A Wakamb², Augustin Mutombo Mulangu², Amir Assumani N'simbo²

1. Département de pédiatrie, Faculté de Médecine de l'Université de Kananga, République Démocratique du Congo

2. Département de pédiatrie, Faculté de Médecine de l'Université de Lubumbashi, République Démocratique du Congo

3. Département de pédiatrie, Faculté de Médecine de l'Université de Kindu, République Démocratique du Congo

4. Institut Supérieur des Techniques Médicales de Ndeksha, République Démocratique du Congo

Auteur correspondant: Arthur Tshimuanga Kabuamba, +243994845666, E-mail :

arthurtshimuanga2@gmail.com

Résumé

Le ventricule unique est une malformation congénitale rare qui se caractérise par la présence d'un seul ventricule cardiaque. C'est une cardiopathie congénitale dont le pronostic est sévère avec plus de 70% de décès avant l'âge de 16 ans. Et pourtant, il existe des cas découverts à l'âge adulte ou suivis depuis l'enfance non traités chirurgicalement. La prise en charge chirurgicale permet une amélioration de ce pronostic. Les auteurs rapportent un cas de ventricule unique découvert à l'âge d'un mois.

Mots clés :Dyspnée, nourrisson , cœur, univentriculaire

Date of Submission: 27-06-2024

Date of Acceptance: 05-07-2024

I. Introduction

Le cœur univentriculaire fascine la communauté scientifique médicale depuis sa description par Chemineau en 1699 [7]. C'est une pathologie rare avec une mortalité importante de plus de 70% avant 16 ans [1]. Le cœur est l'organe central de l'appareil circulatoire ; il est le moteur de la circulation sanguine. Chez les Mammifères et les Oiseaux, un cloisonnement intracardiaque longitudinal complet subdivise le cœur en deux compartiments, totalement séparés l'un de l'autre après la naissance. En revanche, chez les Poissons ou les Reptiles autres que les Crocodiliens, ce cloisonnement ventriculaire n'est pas présent formant ainsi un ventricule unique [9,6]. Anatomiquement, un cœur univentriculaire présente un ventricule à double entrée, les deux jonctions atrio-ventriculaires (AV) étant connectées à ce seul ventricule. Les valves AV pouvant être toutes deux perméables, équilibrées ou non, ou l'une d'elles peut être atrésique, ou réduite à une valve (AV) commune. Le ventricule unique peut être fonctionnelle ou physiologique et concerne toutes les malformations non réparables à deux ventricules [5].

De nos jours, les cœurs univentriculaires représentent 10% des malformations cardiaques congénitales [9] et se caractérisent par une mortalité infantile élevée (58%) lors de la première semaine de vie selon l'étude Epicarde [4]. Parmi les cardiopathies congénitales, les cardiopathies univentriculaires désignent celles qui comportent un seul ventricule fonctionnel. Ce ventricule peut être unique sur le plan anatomique avec la présence d'un ventricule de morphologie normale et un autre ventricule hypoplasique ou atrésique [15,5].

Sa prise en charge est chirurgicale et a pour objectif de rediriger le flux veineux systémique directement vers les artères pulmonaires en laissant au ventricule la fonction de redistribuer le sang oxygéné au sein de la circulation systémique : c'est l'intervention de Fontan [7,6]. Le traitement par antiagrégant plaquettaire a pour effet de réduire la viscosité et le risque thrombotique [1].

L'intérêt est d'attirer l'attention du clinicien sur l'importance des consultations prénatales (CPN) de qualité pour prévenir les malformations congénitales graves et incompatibles avec la vie postnatale longue.

Description clinique

Il s'agit du nourrisson d'un mois, de sexe masculin, né par voie basse et transféré d'un centre de santé et reçu au service d'urgences pédiatriques des Cliniques Universitaires de Lubumbashi pour difficulté respiratoire depuis deux jours, toux ainsi que les étouffements sans notion de fièvre pour lesquels il avait bénéficié un traitement fait de Grippe water 2x 1càc /jr , kinésithérapie respiratoire à la pommade camphrée. Sa mère 3^{ème} pare et 3^{ème} geste ; a signalé les CPN non suivies et aucune échographie réalisée pendant la période gestationnelle . Le calendrier vaccinal du patient suivi (BCG) et en cours ; il aurait été réanimé en périnatal pendant environ une heure du temps et une détresse respiratoire s'en était suivie . Son poids de naissance était de 3kg400 et les autres paramètres anthropométriques non rapportés .

Son état général était marqué par l'acrocyanose et une détresse respiratoire avec la température de 36,6°C , la fréquence cardiaque : 170 battements/min, la fréquence respiratoire 85 cycles /min , sa saturation pulsée en oxygène : 53% , le poids : 4kg100 et une taille de 53 cm . Il était coloré, anictérique avec la fontanelle antérieure déprimée avec les battements des ailes du nez ainsi que la bouche sèche . Un tirage sous sternal et basithoracique , présence des râles sibilants dans les deux champs pulmonaires et la mise en évidence d'un souffle systolique d'intensité 4/6 au foyer pulmonaire avec un examen neurologique non perturbé.

Nous avons donc conclu à une bronchiolite aigue et une cardiopathie cyanogène probable avec une déshydratation modérée. Le nourrisson a bénéficié d'une réhydratation avec 400 ml du sérum mixte préparé pendant 6 heures, de l'oxygène 2 litres /min , une sonde nasogastrique été placé pour gavage, célestène 40 gouttes buccales/jour ,la désobstruction des voies aériennes supérieures ainsi que l'aérosol au sérum physiologique .La radiographie du thorax incidence face a montré un piégeage d'air, l'horizontalisation des cotes et une accentuation de la trame vasculaire avec l'indice cardiothoracique de 0,57 ; la glycémie est revenue à 90 g%. L'électrocardiogramme et le scanner thoracique étaient en instance.

L'échographie doppler cardiaque a mis en évidence une malformation cardiaque de type ventricule unique droit dilaté et hypertrophié, communicant directement avec une oreillette droite, l'aorte et l'artère pulmonaire [Figure 1,2]

Fig. 1

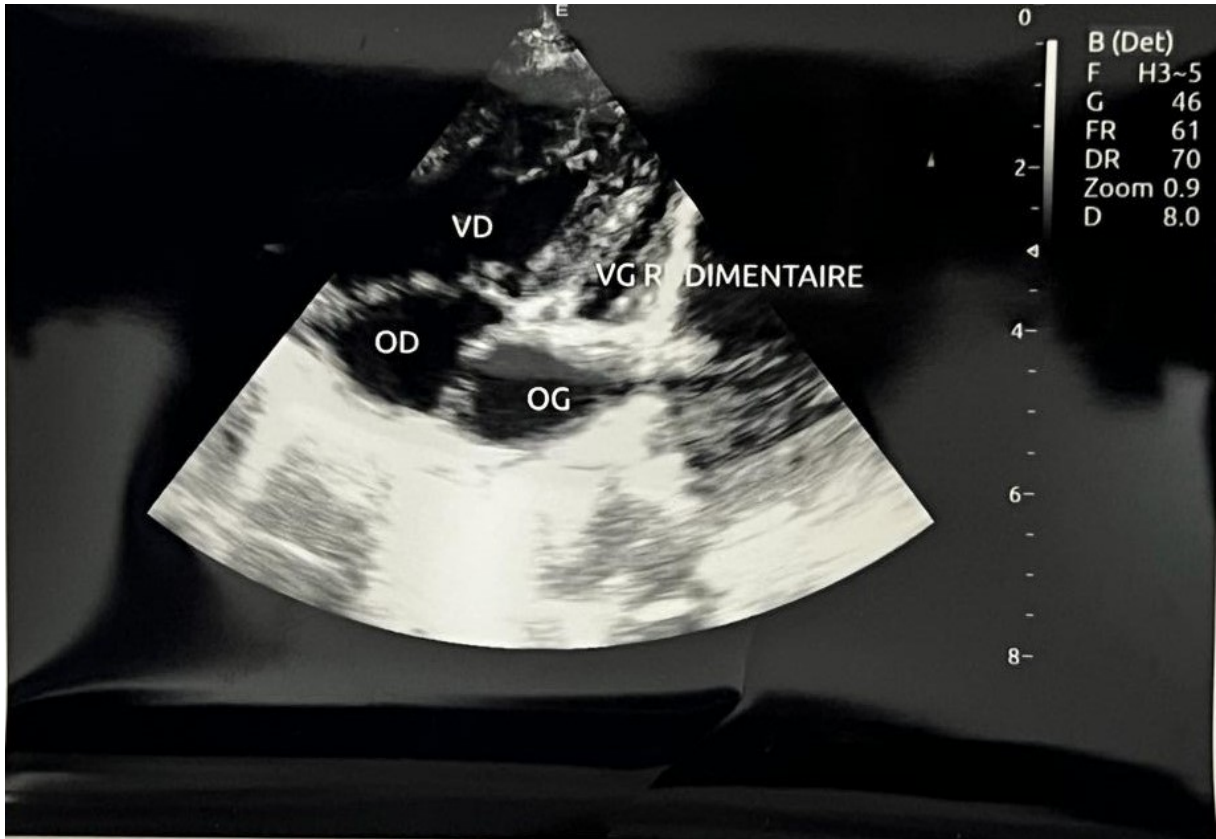


Fig. 2



Figure 1 et 2: Echographie doppler cardiaque en coupe quatre cavités montrant un ventricule unique droit dilaté et hypertrophié, communicant directement avec une oreillette droite, l'aorte et l'artère pulmonaire.

Le patient a été transféré en chirurgie où il est décédé quelques jours avant la réalisation du bilan complémentaire et de l'intervention chirurgicale.

II. DISCUSSION

La morphogenèse cardiaque débute à 15 jours de vie intra-utérine par la formation du tube cardiaque primitif et s'achève avec la pénétration des coronaires dans l'aorte autour de 50-60 jours de vie intra-utérine. Le cœur est le premier organe fonctionnel de l'embryon et le développement des premiers vaisseaux sanguins correspond au moment où il ne peut plus se nourrir par simple diffusion [8,12]. Le cœur univentriculaire est une pathologie rare représentant 0,5 à 1% des cardiopathies congénitales[3]. L'existence d'une sténose pulmonaire associée protège la vascularisation pulmonaire et donc ; prévient le développement d'une hypertension artérielle pulmonaire [2]. Si chez certaines espèces cette anomalie est parfaitement physiologique, chez l'être humain, elle est le fruit de malformations congénitales délétères. Il existe des anomalies lors du développement embryonnaire empêchant un cloisonnement complet des cœurs gauche et droit et engendrant des signes cliniques majeurs chez les nourrissons, pouvant aller jusqu'au décès. Ces malformations cardiaques regroupent notamment l'atrésie tricuspide, le ventricule à double entrée ou encore l'hypoplasie du cœur gauche, et sont moins fréquentes [6]. Habituellement, il y a le cœur univentriculaire avec deux valves auriculoventriculaires, dus à un défaut de développement de l'un des ventricules primitifs ; et un ventricule unique, secondaire à l'absence de croissance d'un ventricule suite à une atrésie valvulaire : atrésie mitrale avec ventricule gauche hypoplasique et atrésie tricuspide avec hypoplasie du ventricule droit [1]. Notre malade était de sexe masculin dont la mère n'ayant réalisé aucune échographie pendant la gestation ; de même que **Bedraoui** en 2017 au Maroc qui a noté une prédominance masculine, avec un sexe ratio G/F de 1,16 [5]. Alors que **Adehossi** a observé la patiente qui était diagnostiquée cœur univentriculaire à l'âge de 25 ans à la suite d'une recherche étiologique d'une polyglobulie qui serait due à la réaction physiologique de l'organisme face à l'hypoxie tissulaire ; secondaire à cette cardiopathie congénitale cyanogène, par une augmentation appropriée de l'érythropoïétine qui va élever l'érythropoïèse afin de palier à l'hypoxie tissulaire [1]. Il n'y a aucun consensus concernant le mode et la durée de l'anticoagulation prophylactique[13]. La détection précoce de telles anomalies est nécessaire puisqu'une étude réalisée à l'hôpital Necker a démontré que le recours à la chirurgie néonatale était indispensable dans près d'un tiers des cas [4]. La mortalité hospitalière a diminué substantiellement, jusqu'à un taux de 3% [14]. Notre patient est décédé quelques jours avant l'intervention chirurgicale alors qu'une étude menée à Lausanne par **Roch** en 2014 n'a connu qu'un seul cas de décès en postopératoire ; soit 4% de mortalité hospitalière [13].

III. Conclusion

Le ventricule unique demeure une pathologie extrêmement rare et difficile à prendre en charge avec des complications post-opératoires importantes telles que des épanchements pleuraux et péricardiques, des entéropathies exsudatives ou encore des troubles du rythme voire le décès malgré les prouesses actuelles de la médecine. Le présent travail met en évidence l'importance des consultations prénatales (CPN) de qualité dans la prévention et la détection des malformations congénitales. Le diagnostic anténatal est fait à l'échographie et permet d'anticiper la prise en charge néonatale. L'échographie doppler cardiaque en périnatal ou en postnatal confirme le diagnostic et le traitement chirurgical reste palliatifs.

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

- [1]. Adehossi E, Youssoufa S, Brah S, Daou S, Bako H, Tahirou I, Hamadou A, Cœur univentriculaire à révélation tardive au Niger, RAFMI 2017 ; 4 (2) : 35-37.
- [2]. Backer CL. The Functionally Univentricular Heart. J Am Coll Cardiol. 2012; 59(13):1186-7.
- [3]. Bajolle F. Embryologie cardiaque. Arch Pédiatrie. 2011;18(5, Supplément 1):H138-9.
- [4]. Bensemlali, Myriam, 2018. Ventricules uniques. In : 4 avril 2018. pp. 72.
- [5]. Bedraoui Mariam, la chirurgie des cœurs univentriculaires chez l'enfant, expérience de l'unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique CHU de FES, 2017. Thèse N° : 126/17.
- [6]. Dhunpath Marine, le ventricule unique, bibliographie et création d'un modèle animal expérimental de circulation de Fontan hybride, Université Paul-Sabatier de Toulouse, Thèse : 2021 – TOUTO 3 – 4030.
- [7]. Dubois L, Belkacem H, Berl M, Dailland P, Carli P. Ventricule unique et anesthésie obstétricale : à propos de deux cas. Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation. 2003; 22:50-3.
- [8]. Houyel, Lucile, 2014. Hebee - L'expert du cœur foetal. In : HeBee [en ligne]. 2014. [Consulté le 10 mars 2021]. Disponible à l'adresse : <https://hebee.fr/fr/embryologie-avec-ledr-lucile-houyel.php>.
- [9]. Kaulitz, R, 2005. Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. In : Archives of Disease in Childhood. 1 juillet 2005. Vol. 90, n° 7, pp. 757762. DOI 10.1136/adc.2003.034090.

- [10]. Khairy, Paul, Poirier, Nancy et Mercier, Lise-Andrée, 2007. Univentricular Heart. In : Circulation. 13 février 2007. Vol. 115, n° 6, pp.800812.DOI10.1161 /Circulationaha. 105.592378.
- [11]. Kim S-J, Kim W-H, Lim H-G, Lee J-Y. Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg. juill 2008;136(1):108-116.
- [12]. Langman, Jan et Sadler, T-W, 2000. Embryologie médicale - 6ème édition. Editions Pradel. S.l. : s.n.
- [13]. Roch Ludivine, Complications à moyen et long terme des opérations de Fontan pour les cœurs univentriculaires, 2014-serval.unil.ch
- [14]. Van den Bosch AE, Roos-Hesselink JW, Van Domburg R, Bogers AJJC, Simoons ML, Meijboom FJ. Long-term outcome and quality of life in adult patients after the Fontan operation. Am J Cardiol. 1 mai 2004;93(9):1141 - 1145.
- [15]. Walker SG, Stuth EA. Single-ventricle physiology: perioperative implications. Semin PediatrSurg 2004; 13:188-202.