



Journal Sahélien des Sciences de la Santé (JSSS)



Transposition Congénitalement Corrigée des Gros Vaisseaux : à propos d'un cas chez l'adulte et revue de la littérature.

Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries: about one case in adult and literature review.

Ousmane I^{1*}, Abdouramane MA², Ibrahim IH¹.

Mots-clés

Transposition, congénitale, corrigée, gros vaisseaux, cardiopathie, adulte, Zinder, Niger.

Résumé

Introduction : la transposition congénitalement corrigée des gros vaisseaux est une cardiopathie congénitale complexe et rare caractérisée par une double discordance atrioventriculaire et ventriculoartérielle. L'objectif de ce travail était de décrire l'évolution d'un cas de transposition congénitalement corrigée des gros vaisseaux de l'adulte notre contexte.

Observation : Il s'agissait d'un patient âgé de 41 ans admis pour dyspnée associée à des céphalées. Le début de la symptomatologie remonterait à 3 semaines par des céphalées et une dyspnée stade III puis IV de la NYHA. Le patient est hypertendu connu mal suivi.

L'examen clinique retrouvait une hypertension artérielle systolodiastolique grade III de l'OMS, un souffle systolique d'intensité 3/6 et un bruit de galop au foyer mitral. L'auscultation pulmonaire retrouvait des râles crépitants aux deux bases pulmonaires. L'échocardiographie révélait une transposition corrigée des gros vaisseaux associée à une anomalie d'Ebstein. Un traitement médical a permis d'améliorer les symptômes.

Conclusion : La transposition corrigée de gros vaisseaux est une cardiopathie congénitale complexe dont le pronostic dépend des anomalies associées. Notre patient qui avait une anomalie d'Ebstein associée a évolué relativement vite avec l'apparition de l'insuffisance cardiaque à 41 ans. Le retard diagnostique et l'insuffisance du plateau technique nous ont confinés à un traitement médical.

Keywords :

transposition, congenital, corrected, large vessels, heart disease, adult, Zinder, Niger.

Abstract

Introduction: Congenitally corrected transposition of great arteries is a complex and rare congenital heart disease characterized by a double atrioventricular and ventriculoarterial discordance. The objective of this work was to describe the natural history of a case of congenitally corrected transposition of great arteries in adult in our context.

Observation: This was a 41-year-old patient admitted for dyspnea and lower limb edema. The onset of symptoms dates back three weeks with dyspnea associated with edema of lower limbs and headaches. The patient is known to have poorly followed hypertension.

The clinical examination found WHO grade III hypertension, systolic murmurs and galloping noise at the mitral focus. Pulmonary auscultation found crackling groans at both pulmonary bases. Echocardiography revealed a congenitally corrected transposition of the great arteries with Ebstein's anomaly. Medical treatment helped improve the symptoms.

Conclusion: Congenitally corrected transposition of the great arteries is a complex congenital heart disease with the prognosis depends on the associated anomalies. Our patient who had Ebstein's associated anomaly progressed relatively quickly towards heart

failure. Diagnostic delay and the technical deficiency didn't allow performing complete treatment.

Introduction

La transposition congénitalement corrigée des gros vaisseaux est une cardiopathie congénitale complexe décrite pour la première fois en 1875 par l'anatomopathologiste autrichien Von Rokitsky [1,2,3]. Elle est caractérisée par une discordance atrioventriculaire et ventriculoartérielle. L'oreillette gauche sur le ventricule droit (VD) et l'oreillette droite sur le ventricule gauche (VG). Le ventricule gauche connecté à l'artère pulmonaire supporte la circulation pulmonaire et le ventricule droit connecté à l'aorte supporte la circulation systémique [3]. D'où son autre appellation de double discordance (DD) [3]. Elle est rare, moins de 1% des cardiopathies congénitales [1,2,3]. Elle est associée dans plus de 90% de cas avec d'autres anomalies cardiaques tels que les communications interventriculaires, les sténoses pulmonaires, les anomalies des valves tricuspides systémiques et les blocs auriculo-ventriculaires [1]. La double discordance dans sa forme simple peut être physiologiquement tolérée jusqu'à un âge adulte [1,2]. Cependant le pronostic à long terme reste grevé des complications surtout s'il existe des anomalies associées. Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 41 ans admis pour insuffisance cardiaque et dont l'échocardiographie a objectivé une DD associée à une anomalie d'Ebstein des valves tricuspides en position systémique. L'objectif de ce travail était de décrire un cas de transposition congénitalement corrigée des gros vaisseaux de l'adulte dans notre contexte et de faire une revue de la littérature.

Observation

Monsieur MC, orpailleur, âgé de 41 ans, d'ethnie touareg, était admis dans le service de cardiologie de l'hôpital national de Zinder en

Septembre 2021 pour une dyspnée stade IV de la NYHA associée à des céphalées. Monsieur MC a rapporté des épisodes des palpitations paroxystiques à l'effort qui évoluaient depuis 4 ans pour lesquels il n'a jamais consulté. Le début de la symptomatologie actuelle remonterait à 3 semaines par des céphalées et une dyspnée d'abord stade III puis IV de la NYHA. Il consultait au centre de santé intégré (CSI) de sa localité où un traitement non documenté lui aurait été prescrit. Sans amélioration, le patient décidait de consulter au centre hospitalier régional d'Agadez où il avait bénéficié d'un traitement à base de furosémide puis référé à l'hôpital national de Zinder. Il fut admis au service des urgences ensuite transféré au service de cardiologie.

Comme antécédents le patient est hypertendu connu non suivi. Il a un mode de vie modeste sans intoxication alcoolique-tabagique. Il est le troisième d'une fratrie de cinq personnes en bonne santé apparente. Les parents sont décédés de cause inconnue. Il est marié et père de cinq enfants. L'examen physique retrouvait un patient conscient et coopérant Glasgow 15/15 avec un état général altéré stade III de l'échelle de performance de l'OMS. Les conjonctives et muqueuses étaient normalement colorées.

Affiliations :

⁽¹⁾ Service de cardiologie de l'hôpital national de Zinder (NIGER).

⁽²⁾ Service de cardiologie de l'hôpital de référence de Maradi (NIGER).

***Auteur correspondant :** OUSMANE Ibrahim ; Tel : 0022796559408 (portable).
Email : ousmane198@yahoo.fr

La pression artérielle était à 193/123 mm Hg, la fréquence cardiaque à 103 battements/min, la fréquence respiratoire à 29 cycles/min, la saturation pulsée en oxygène était à 94% à l'air ambiant, la température à 37,5°C. Le poids à 61 Kg pour une taille de 1,69 m soit un indice de masse corporelle à 21,4 kg/m².

L'examen de l'appareil cardiovasculaire notait des pouls périphériques palpables et synchrones aux bruits du cœur. Le choc de point était visible et palpable au cinquième espace intercostal gauche sur la ligne axillaire antérieure. Les bruits cardiaques étaient réguliers avec un souffle systolique d'intensité 3/6 et un bruit de galop au foyer mitral. L'examen pulmonaire objectivait une bonne ampliation thoracique sans déformation et des râles crépitants aux deux bases pulmonaires. L'abdomen était souple participant bien à la respiration et sans masse palpable. L'examen des autres appareils notamment urogénital et spléno-ganglionnaire était sans particularité. Devant ce tableau d'insuffisance cardiaque gauche, nous avons procédé après la mise en condition du patient à des examens complémentaires à visée diagnostique et de retentissement. L'électrocardiogramme (ECG) (**figure1**) inscrivait un rythme de commande sinusale à 83 battements/min, une hypertrophie atriale gauche, une hypertrophie ventriculaire gauche systolique. Une déviation hyper gauche de l'axe du complexe QRS à environ -50° et l'absence de l'onde q en D1, AVL, V5 et V6. Cet aspect électrocardiographique est évocateur de la DD.

L'échocardiographie doppler réalisée dans le service montrait (Figure 2A), le ventricule droit (VD) à gauche reconnaissable par son aspect trabeculé connecté à l'oreillette gauche avec des valves auriculo-ventriculaires bas implantées. Le ventricule gauche (VG) se trouvait à droite reconnaissable par sa forme non trabeculée sur lequel était connectée l'oreillette droite reconnaissable par sa forme (**figure 2A**).

L'échocardiographie avait montré aussi au niveau des cavités gauches, l'aspect d'anomalie d'Ebstein en illustrant (entre la flèche rouge et la verte) un décalage important dans l'implantation des valves auriculo-ventriculaires (figure 2B). Le reste de l'échocardiographie Doppler avait montré une hypertrophie des parois du ventricule droit systémique et une dysfonction systolique. Le doppler couleur confirmait une régurgitation modérée au niveau des valves tricuspides systémiques c'est-à-dire les valves auriculo-ventriculaires gauches. La fonction systolique du ventricule sous pulmonaire était normale.

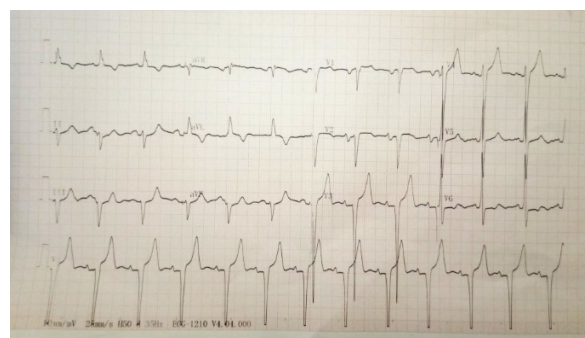


Figure 1 : ECG de surface 12 dériviations.

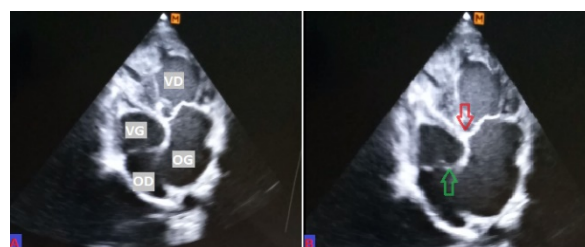


Figure 2 : échocardiographie mode 2D en coupe apicale de 4 cavités

Sur le plan biologique, la fonction rénale, la numération formule sanguine, l'ionogramme sanguin et le culot urinaire étaient sans anomalies.

Au terme de ce bilan, le diagnostic d'une double discordance associée à un aspect d'anomalie d'Ebstein était posé. Cette malformation cardiaque congénitale était associée à une hypertension artérielle chronique majorant le retentissement sur le ventricule droit systémique sous la forme d'un remodelage

concentrique de ses parois. Les imageries en coupe notamment le scanner ou mieux l'imagerie par résonnance magnétique (IRM) auraient pu nous permettre de mieux illustrer ce cas.

Un traitement avec comme but de soulager les symptômes et d'éviter les complications a été instauré. Ce traitement comprenait :

- Nicardipine injectable à la pousse seringue électrique à la vitesse de 2 milligrammes par heures à l'admission du patient.
- Furosémide injectable 120 mg repartis en trois injections quotidiennes
- Ramipril 10 mg par jour
- Molsidomine 12mg par jour soit un comprimé de 4 mg chaque huit heures.
- Spironolactone 50 mg par jour
- Bisoprolol en titration jusqu'à 5 mg à la sortie d'hospitalisation.

Une surveillance scopique était instaurée avec la quantification de la diurèse ainsi qu'un suivi de l'ionogramme sanguin. Aucune complication n'a été notée durant la surveillance.

Ce traitement a permis une baisse des chiffres tensionnels de 193/123 mmHg à 155/98 mmHg et une amélioration de la dyspnée passant du stade IV au stade II de la NYHA.

Discussion

La transposition corrigée des gros vaisseaux est une cardiopathie congénitale complexe occasionnant une double discordance atrioventriculaire et ventriculo-artérielle et aussi des modifications des structures internes cardiaques [4]. Le VD qui se trouve en position systémique et donc soumis à des fortes pressions devient hypertrophié puis dilaté [5]. Ce remodelage excentrique dans la forme et aussi dans le fond du ventricule droit entraîne une dilatation de l'anneau tricuspide occasionnant et majorant une insuffisance tricuspidiennne. L'artère coronaire droite assure

mal le débit coronaire nécessaire à une fonction de pompe assurée désormais par le VD hypertrophié [5]. Le tissu conducteur devient aussi anormal avec une lenteur de conduction de l'influx des oreillettes aux ventricules, conséquence d'un mauvais alignement du septum atrioventriculaire entraînant des troubles conductifs décrits chez ces patients [1,5]. En plus de ces modifications structurelles sus-décrites, la transposition corrigée des gros vaisseaux s'associe dans plus de 90% des cas avec d'autres anomalies intracardiaques qui font le pronostic de la maladie [2]. Les plus fréquentes sont dans 74% des cas une communication interventriculaire (CIV) [4] et dans 50% des cas une sténose voire une atrésie pulmonaire [5]. Le bloc auriculo-ventriculaire complet se voit chez 10% à 15% des patients à la naissance et jusqu'à 30% à l'âge adulte [5].

Dans 38% des cas une fuite d'importance variable et/ou une anomalie d'Ebstein au niveau des valves tricuspidiennes systémiques [1]. Selon la méta-analyse d'Amaral F et al., une étude portant sur les autopsies de patients atteints de la double discordance a retrouvé 94% des cas d'anomalie des valves tricuspides et que certaines de ces anomalies étaient similaires à l'anomalie d'Ebstein [2]. Dans notre observation la double discordance était associée à une anomalie d'Ebstein avec une régurgitation tricuspidiennne modérée. Or dans cette forme le pronostic est corrélé à l'importance de l'insuffisance tricuspidiennne [6]. Ceci pourrait expliquer l'amélioration clinique de notre patient après le traitement médical chez qui l'insuffisance tricuspidiennne était modérée. La clinique de la double discordance dépend en grande partie des anomalies associées, de leur sévérité et du degré d'adaptation du ventricule droit à la circulation systémique [6]. Dans notre observation le patient était admis pour des signes d'insuffisance cardiaque gauche évoluant depuis trois semaines et une histoire de palpitations d'effort. Une présentation clinique

similaire a été rapportée par Drissa M et al. en Tunisie chez un homme de 65 ans qui portait une double discordance sans autre anomalie associée en dehors d'une fuite tricuspидienne modérée [7]. Ajmera P et al. ont rapporté en Inde le cas d'un homme de 42 qui a été admis pour des étourdissements, vertiges, convulsions et perte de connaissance et dont les investigations ont révélé une double discordance associée à un bloc auriculo-ventriculaire du troisième degré [8]. L'évolution naturelle de la double discordance est aussi fortement liée aux lésions associées. Les patients qui ne présentent pas des lésions associées ou qui ont des lésions protectrices telles qu'un obstacle à l'éjection ventriculaire droite ou une sténose pulmonaire peuvent rester asymptomatiques jusqu'à un âge avancé [9,10]. Les autres évoluent vers une dysfonction systolique du VD qui devient clinique autour de 40 à 50 ans [6]. L'évolution expose donc tous les patients à une dysfonction du ventricule droit systémique ou à une insuffisance cardiaque congestive avec une différence de fréquence selon la coexistence ou non des lésions associées [4]. A l'âge de 45 ans, 67% des patients ayant des lésions associées développent une insuffisance cardiaque congestive alors que 25% seulement des patients sans lésions associées développent cette complication [11]. Notre patient n'avait pas des lésions associées sévères telles qu'une communication interventriculaire qui aurait accéléré la décompensation cardiaque. Il présentait une anomalie d'Ebstein avec une insuffisance tricuspидienne modérée. Il avait donc un profil de tolérance clinique. Cependant Il présentait également une hypertension artérielle (HTA) non contrôlée qui aggravait le travail du ventricule VD déjà soumis à des résistances systémiques. Ce qui pourrait donc expliquer cette décompensation relativement précoce.

Le traitement de la double discordance chez les patients adultes dépend du stade de la

défaillance du VD systémique et aussi des lésions associées. S'agissant de la défaillance du VD systémique, le traitement médical utilisant les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC), les bêtabloquants et les antialdostérones dans l'insuffisance cardiaque gauche à fraction d'éjection réduite n'a pas la preuve de la même efficacité sur l'insuffisance cardiaque du VD systémique [12]. Cependant certaines études ont montré une amélioration de la fraction d'éjection du VD et de la classe fonctionnelle NYHA par usage des bêtabloquants avec toutefois la nécessité d'une surveillance des éventuels troubles conductifs [12]. Pour les IEC, les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (ARAI) et les antialdostérones, la preuve de leur efficacité dans la défaillance du VD systémique n'est pas concluante [12]. Quant aux diurétiques ils sont utiles pour soulager les symptômes de l'insuffisance du VD systémique. Malgré ces incertitudes le traitement médical de la défaillance du VD systémique utilise les mêmes molécules que dans l'insuffisance cardiaque gauche à fraction d'éjection réduite. Il faut aussi noter que la prudence est de mise sur l'utilisation de la digoxine chez les patients sujets à des troubles conductifs. Pour notre patient nous avons donc utilisé les molécules de l'insuffisance cardiaque à fraction d'éjection réduite comme le Ramipril 10 mg, le Bisoprolol 5 mg et la spirornolactone 50 mg. Nous avons utilisé la nicardipine pour contrôler les chiffres tensionnels, la molsidomine et le furosémide pour améliorer l'orthopnée.

Quant aux traitements chirurgicaux des lésions associées et de la défaillance du VD systémique, ils ont fait l'objet de nombreux travaux [5,13]. Ces traitements utilisent deux stratégies. La première stratégie dite conservatrice a été initiée en 1960 et consiste à une réparation chirurgicale des lésions associées et une conservation du VD en position systémique [5]. Le suivi à long terme des patients opérés n'a pas montré des résultats forts intéressants. D'où

l'introduction à partir de 1990 de la deuxième stratégie dite de correction anatomique [5]. Elle consiste à un rétablissement normal des cavités cardiaques avec un switch artériel. Cette intervention nécessite un ventricule gauche capable de supporter les pressions systémiques [5]. D'où une première intervention consistant à une capacitation du ventricule gauche sous pulmonaire par bandage de l'artère pulmonaire afin d'augmenter la post charge et les pressions pulmonaires qui entraîneraient une hypertrophie idéalement sans fibrose des parois ventriculaires [14]. Cette étape de capacitation du ventricule gauche n'est pas nécessaire chez des patients porteurs d'une communication interventriculaire non restrictive. Les résultats à long-terme de cette stratégie sont satisfaisants avec 75 à 85% de survie après 10 à 20 ans de suivi post opératoire [5]. Cependant elle demeure une stratégie très sélective sur le profil des patients. La première stratégie continue donc à être utilisée sur une large cohorte des patients non éligibles à la correction anatomique. Notre patient présentait une double discordance avec dysfonction systolique du VD systémique associée à une anomalie d'Ebstein. La correction anatomique nécessite un VG capable de supporter les pressions systémiques. Or notre patient ne présentait ni CIV non restrictive encore moins une sténose pulmonaire qui auraient entraîné une capacitation par remodelage concentrique du VG. En plus le patient étant déjà adulte la capacitation du VG au moyen d'un bandage de l'artère pulmonaire n'est plus possible. Notre patient n'est donc pas éligible à une correction anatomique. S'agissant de la stratégie conservatrice, on peut a priori proposer une cure de plastie ou de remplacement de la valve tricuspide. L'insuffisance du plateau technique nous a confinés à un traitement médical de la dysfonction systolique du VD systémique. Le pronostic de la DD à court terme demeure réservé surtout chez les patients présentant des lésions associées, une classe NYHA $\geq$ III lors du

diagnostic, une insuffisance tricuspide sévère et une altération de la fonction systolique du VG sous pulmonaire [15]. A long terme ce pronostic dépend de la fonction de la chambre systémique et la capacité d'exercice qui en résulte [16]. Pour ce qui est de notre cas, le pronostic reste réservé au vu de l'anomalie d'Ebstein des valves auriculo-ventriculaires systémiques qu'il présente. Mieux, notre patient est hypertendu et développe déjà une insuffisance cardiaque et que les possibilités d'accès à un traitement chirurgical sont très limitées.

Conclusion

La transposition corrigée des gros vaisseaux est une malformation cardiaque complexe dont le l'évolution naturelle et le pronostic dépendent des lésions associées, de la capacité du ventricule droit à supporter les résistances systémiques et de la fonction systolique du ventricule gauche sous pulmonaire. L'insuffisance du plateau technique a limité nos investigations complémentaires et la prise en charge n'a pas été optimale. Le traitement médical a permis d'améliorer les symptômes. Le pronostic à moyen terme de ce patient demeure donc réservé.

Conflit d'intérêts : aucun

Références

1. Shahab H, Ashiqali S, Atiq M. Congenitally corrected transposition of the great arteries in a septuagenarian from the developing country of Pakistan. *Cureus* ;2018 ;10(6) :e2737.
2. Amaral F, Valente AM, Manso PH, Gali LG, Braggion-Santos MF, Rocha JM et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in a adult. *Braz J cardiovasc Surg*. 2022 ;37(4) :534-45.
3. wallis GA, Debich-Spicer D, Anderson RH. congenitally corrected

- transposition. *Orphanet J Rare dis.*2011 ;6:22.
4. Kumar TKS. congenitally corrected transposition of the great arteries, *J. Thorac. Dis.*2020 ,12(3) :1213-1218.
 5. Filippov AA, Del Nido PJ, Vasilyev NV. Management of systemic right ventricular failure in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation* ; 2016 ; 134(17),p1293-1302.
 6. Huhta J. the natural history of congenitally corrected transposition of great arteries. *World J pediatr congenit heart surg.*2011 ;2(1) : 59-63
 7. Drissa M, H  lali S, Mechri M, Kaabachi, Cheour M, Drissa H. Double discordance de d  couverte tardive. A propos d  un patient ag   de 65 ans. *Cardiologie Tunisienne.* 2017, 13 (1) :45-48.
 8. Ajmera P, Medep V. A Case of Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries : An Infrequent Happenstance. *Case Rep Med.*2017; 2017:7565870
 9. Placci A, Lovato L, Bonvicini M. Congenitally corrected transposition of the great arteries in an 83 year –old asymptomatic patient: description and literature review. *BMJ Case Rep.*2014; 2014: bcr2014204228.
 10. Masutani S, Abe A, Iwamoto Y, Ishido H. protective factors that maintain asymptomatic longevity in untreated Congenitally corrected transposition of the great arteries. *CJC Open.*2021 ;4(3) :355.
 11. Osakada K, Ohya M, Waki K, Nasu H, Kadota K. congenitally corrected transposition of great arteries at 88 years. *CJC Open.*2020, 2(6):726-8.
 12. Sangeeta S, Tripti G, Raza A. Managing Heart failure in transposition of great arteries. *Ochsner Journal* ; 2015 ;15(3) :290-6.
 13. Cui H, Hage A, Piekarski BL, MarxGR, Baird CW, Del Nido PJ et al. Management of congenitally corrected transposition of the great arteries with intact ventricular septum :anatomic repair or palliative treatment ? *Circulation : cardiovascular interventions.*2021 ; 14(7) e010154.
 14. Yadawa OP, Barron D. congenitally corrected transposition of great arteries. *Indian J Thorac Cardiovasc. Surg.*2019 ;35(2) : 259-60.
 15. Auer J, Pujol C, Maurer SJ, Nagdyman N, Ewert P, Tutarel O. Congenitally corrected transposition of the Great arteries in adults – A contemporary single center experience. *J. Cardiovasc. Dev.Dis.* 2021 ; 8(9) :113.
 16. Nartowicz SA, Jakielska E, ratajczak P, Lesiak M, Trojnar  ska O. clinical factors affecting survival in patients with Congenitally corrected transposition of the Great arteries: A systematic review and meta-analysis. *J. Clin.Med.*2024, 13(11):3127.