

Cardiopathies congénitales obstructives du cœur gauche : à propos de trois cas à l'Hôpital Principal de Dakar

Left heart's obstructive congenital defects: about three cases at Principal Hospital of Dakar

Nakoulima AD¹, Sow A², Fall K.¹

1. Département Mère –Enfant Hôpital Principal de Dakar
2. Centre Hospitalier National des Enfants Albert Royer

Auteur principal : Aminata Diop NAKOULIMA, pédiatre spécialiste des hôpitaux des Armées

Département mère- enfant, Hôpital Principal de Dakar, Hôpital d'instruction des Armées

1, avenue Nelson Mandela, Dakar Sénégal. Tel: +221772411961 / +221773499844

Email : aminatanakoulima@gmail.com

RÉSUMÉ

Les cardiopathies congénitales obstructives du cœur gauche sont liées à l'existence d'obstacles à l'éjection ou au remplissage ventriculaire. Il est rapporté ici trois cas pour montrer les difficultés rencontrées dans la prise en charge dans le contexte dakarois. Il s'agissait d'une fille âgée d'un jour de vie et de deux garçons âgés de trois mois au diagnostic. Toutes les mères avaient bénéficié d'échographies obstétricales mais aucun des patients n'avait eu de diagnostic anténatal. Aucun des patients n'avaient présenté de cyanose à la naissance. Les circonstances de découverte étaient la difficulté respiratoire et la toux. L'examen physique avait permis de noter un souffle cardiaque dans deux cas et une anomalie de perception des pouls périphériques dans deux cas. La radiographie du thorax montrait une cardiomégalie dans les trois cas. L'échographie cardiaque avait permis d'orienter le diagnostic qui a été confirmé par l'angioscanner dans les trois cas. La prise en charge avait consisté en une oxygénothérapie et au traitement des pathologies associées. Aucun patient n'avait bénéficié d'un traitement chirurgical. Tous les patients étaient décédés dans un tableau de défaillance cardiaque. L'intérêt du diagnostic anténatal n'est plus à démontrer dans la réduction de la mortalité néonatale. Au Sénégal, malgré l'éventail restreint de possibilités thérapeutiques actuellement, l'espoir est toutefois permis avec le développement progressif de la chirurgie cardiovasculaire qui demeure incontournable dans la prise en charge de ces cardiopathies congénitales.

SUMMARY

Left heart's obstructive congenital defects result from obstacles to blood ejection or filling of the left ventricular. This study explores three clinical cases that highlight the difficulties encountered in their management in the Senegalese context. It concerned a one-year old girl and two boys of three months. During the prenatal visits, obstetric ultrasounds were performed, but none of the patients revealed a prenatal diagnosis. None of the patients presented with cyanosis at birth. The circumstances of discovery were coughing and respiratory distress. The clinical examination revealed a heart murmur in two cases and an abnormal perception of the peripheral pulses in two cases. Chest x-ray showed cardiomegaly in three cases. The echocardiography enabled in the three cases the diagnosis which was confirmed by a CT angiography in the three cases. The management was mainly based on oxygen therapy and a treatment of related pathologies. No patient received a surgical treatment. Death occurred in all the patients in a heart failure table. The benefit of antenatal diagnosis in reducing neonatal mortality is well established. In Senegal, despite the small range of therapy options, there is however room for hope, considering the development of cardiovascular surgery, which is essential in the management of congenital heart diseases.

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales obstructives du cœur gauche (CCOG) sont liées à l'existence

d'obstacles à l'éjection ventriculaire dominés par les sténoses aortiques orificielles et la coarctation de l'aorte ainsi que les obstacles au rem-

plissage ventriculaire de siège supra-mitral ou mitral auxquels on peut rattacher l'hypoplasie du cœur gauche [1]. Ce type de lésions est, par ordre de fréquence, le deuxième groupe de cardiopathies congénitales dont la prévalence est de 0,8% dans le monde [1]. Il existe peu de données sur les CCOG en Afrique en général et au Sénégal en particulier. Au Sénégal, le diagnostic anténatal des CCOG fait défaut. Ainsi, l'objectif de ce travail était, à travers l'étude descriptive de trois cas cliniques, de montrer l'existence des cardiopathies congénitales touchant le cœur gauche, de souligner l'absence de diagnostic anténatal l'échographie et de faire ressortir l'absence de possibilités de prise en charge chirurgicale selon le contexte.

OBSERVATIONS

Cas 1 : Il s'agissait d'un nouveau-né de sexe féminin de mère âgée de 30 ans issu d'une grossesse suivie avec des échographies anténatales normales. Le poids de naissance était de 2640 g (-2DS-1DS) et la taille 51 cm (+1 DS). Il y avait une rupture prématurée des membranes de 72 heures. Le score d'Apgar était de 3/10 à la première minute puis 7/10 à la dixième minute. Elle est admise dès la naissance pour la prise en charge du risque infectieux. Le nouveau-né était bien coloré, tonique et réactif. La fréquence cardiaque était de 153 battements par minute, la fréquence respiratoire de 53 cycles par minute et la température de 36,8 degrés Celsius. La saturation périphérique en oxygène était de 95% à l'air ambiant. On notait une détresse respiratoire légère avec un score de Silverman à 3/10 et un souffle systolique diffus d'intensité 3/6. Les pouls fémoraux étaient faiblement perçus. L'examen avait permis de retrouver une

omphalocèle. Le reste de l'examen était normal. La radiographie standard du thorax de face avait permis de retrouver une cardiomégalie globale (figure 1).



Figure 1: Cardiomégalie radiologique

L'échographie cardiaque avait permis de retrouver des cavités dilatées, une communication interventriculaire (CIV) péri-membraneuse large de 10 mm, une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) importante, une anomalie des retours veineux, une hypoplasie de l'aorte avec risque de coarctation à la fermeture du canal artériel. La fonction du VG était normale. L'angioscanner thoracique avait permis de retrouver plusieurs malformations cardiovasculaires. Il s'agissait d'une interruption de l'arc aortique par agénésie du segment I, une persistance du canal artériel alimentant l'aorte descendante par le tronc de l'artère pulmonaire qui est dilatée à 15 mm. L'artère carotide commune droite et le tronc artériel brachio-céphalique gauche naissaient de l'aorte ascendante tandis que l'artère sous-clavière droite naissait de l'aorte descendante. Par ailleurs, au niveau abdominal, on notait une communication entre la veine porte et la veine cave inférieure (figure 2).

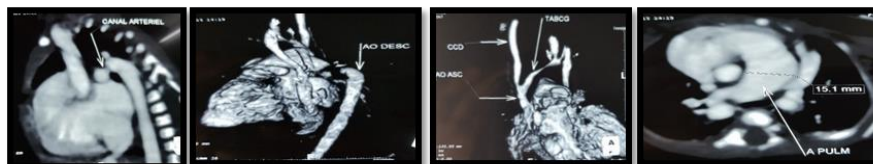


Figure 2: Angioscanner thoracique

Le bilan biologique avait permis de retrouver un syndrome inflammatoire biologique non spéci-

fique avec une CRP positive à 70,2 mg/L et une thrombopénie à 96000/mm³. Le taux d'hémoglobine était de 13,7 g/dL.

L'hémoculture avait isolé une *Klebsiella Pneumoniae* sensible aux antibiotiques habituels. Sur le plan thérapeutique, il a reçu des diurétiques (furosémide), des inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) et une antibiothérapie. Le décès est survenu à 12 jours de vie dans un tableau de défaillance cardiaque avec coarctation serrée de l'aorte.

Cas 2 : Il s'agissait d'un garçon reçu à l'âge de trois mois. La grossesse était bien suivie avec quatre échographies obstétricales normales. L'accouchement était survenu à terme par voie basse. Aucune cyanose n'avait été notée à la naissance. Le score d'Apgar était de 9/10 à la première minute. Le poids de naissance était de 3200g (-1DS + 0DS). Le développement psychomoteur et la croissance somatique étaient normaux. Il y avait une consanguinité parentale de troisième degré. Le début des symptômes remontait à la deuxième semaine de vie marquée par une fièvre, une toux et une difficulté respiratoire aux efforts de tétée ayant motivé plusieurs consultations.

A l'admission, il pesait 4020 g (< -3 DS) avec une taille de 66 cm (> + 3 DS). On notait une fièvre à 39°5. Il était léthargique avec des muqueuses pâles et une cyanose des lèvres et des extrémités. L'examen avait permis de noter une détresse respiratoire sévère. La fréquence respiratoire était de 67 cycles par minute. La saturation périphérique en oxygène était de 75% à l'air ambiant. Les pouls carotidiens étaient faiblement perçus. Les pouls huméraux, radiaux, fémoraux, poplités, tibiaux postérieurs et pédieux étaient perçus mais plus faiblement à gauche. Il n'y avait pas de frémissement au niveau du creux sus sternal. On notait une tachycardie régulière à 153 battements par minute avec un souffle systolique diffus d'intensité 5/6, maximal au 4^{ème} espace intercostal gauche sur le bord latéro-sternal. La pression artérielle était de 80/60 mmHg au membre supérieur et de 90/60 mmHg au membre inférieur. Il n'y avait pas d'hépatomégalie.

La radiographie thoracique avait permis de no-

ter une cardiomégalie globale. L'électrocardiogramme (ECG) avait permis de noter une tachycardie sinusale et une hypertrophie ventriculaire gauche (figure 3).

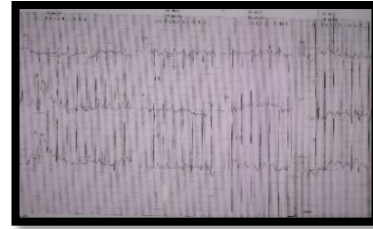


Figure 3: Electrocardiogram montrant une hypertrophie ventriculaire

L'échographie cardiaque avait permis de noter une cardiopathie complexe avec une transposition des gros vaisseaux (TGV), une CIV, une sténose pulmonaire et une coarctation de l'aorte (figure 4).



Figure 4: Echographie cardiaque montrant une cardiopathie complexe

L'angioscanner thoracique avait permis de noter une transposition des gros vaisseaux avec une CIV haute. L'aorte à gauche avec une petite sténose en regard de l'insertion du ligament artériel d'environ 30% sans sténose pulmonaire. Sur le plan biologique on notait un syndrome inflammatoire biologique non spécifique avec une anémie à 9,2 g/dL normochrome microcytaire et une C-réactive protéine positive à 20 mg/dL. Le traitement était basé sur l'oxygénation, la transfusion sanguine et l'antibiothérapie. L'évolution était marquée par la survenue d'une insuffisance cardiaque globale sévère qui a évolué vers le décès à l'âge de quatre mois et 20 jours.

Cas 3 : Il s'agissait d'un garçon reçu à l'âge de trois mois. Il n'y avait pas renseignement sur le

suivi de la grossesse. L'accouchement a eu lieu par voie basse, à terme avec un poids de naissance de 2800 g (-2 DS -1 DS). Le score d'Apgar était de 10/10. Le nourrisson était sous allaitement maternel exclusif et sa vaccination était à jour selon le programme national. On notait un retard du développement psychomoteur. La mère était âgée de 22 ans. Les parents n'étaient pas consanguins. Le début de la symptomatologie remontait à la naissance marquée par une difficulté respiratoire.

A l'admission, il pesait 2900 g (< - 3 DS) avec un périmètre crânien à 32 cm (< - 3DS) et un périmètre brachial de 5,5 cm (< - 3DS). Il présentait un mauvais état général avec un pli de déshydratation fugace et un pli de dénutrition important. Il y avait une détresse respiratoire modérée avec une polypnée à 60 cycles par minute. Il n'y avait pas de cyanose et la saturation périphérique en oxygène était de 79% à l'air ambiant.

L'examen cardiovasculaire avait permis de noter une tachycardie régulière à 130 battements par minute avec un éclat du B2. Une hépatomégalie était retrouvée à la palpation de l'abdomen. La radiographie du thorax de face avait permis de noter une cardiomégalie avec arc moyen gauche convexe (figure 5).



Figure 5: Echographie montrant une hypoplasie du ventricule gauche

L'échographie doppler cardiaque avait permis de noter une atrésie mitrale, une CIV avec une hypoplasie du ventricule gauche (figure 5), une sténose sous aortique légère et une communication interauriculaire restrictive.

L'hémogramme avait permis de noter une anémie à 11,9 g/dL. L'ionogramme sanguin et les bilans rénal et hépatique étaient normaux. Le traitement initial consistait en une réhydratation et une oxygénothérapie. Le patient était en attente d'une atrio-septotomie de Rashkind différée en raison d'un état hémodynamique instable et d'une dénutrition importante. Le décès était survenu dans un tableau de défaillance cardiaque à l'âge de cinq mois.

DISCUSSION

La prévalence globale des cardiopathies congénitales est estimée à 5‰ naissances vivantes dans le monde [2]. Les CCOG représentent par ordre de fréquence le deuxième groupe de cardiopathies congénitales [1]. Au Congo entre 1989 et 2010, la prévalence des cardiopathies congénitales était estimée à 5,8 % selon une étude réalisée dans les grandes maternités du pays, les situant en cinquième position des malformations congénitales dont 1,8% de sténoses valvulaires aortiques et 0,9 % de coarctation de l'aorte [3]. Au Sénégal, une étude réalisée en 1995 révélait une prévalence de 4% pour les sténoses sous valvulaires aortiques et de 2% pour les coarctations de l'aorte [4]. Ici, les âges au diagnostic étaient de un jour et de trois mois. Ces âges sont inférieurs à la moyenne retrouvée dans d'autres études (trois ans huit ans et six mois) [4, 5].

L'intérêt du diagnostic anténatal n'est plus à démontrer surtout chez les fœtus requérant des soins postnatals immédiats et une correction chirurgicale, comme la transposition des gros vaisseaux, le syndrome d'hypoplasie du cœur gauche ou l'hypoplasie de l'arc aortique. Cependant, vu qu'il est quasi inexistant dans notre pratique médicale quotidienne, le délai d'apparition des premiers signes cliniques est variable selon le siège et la sévérité de l'obstacle. En effet, une bonne tolérance clinique de l'obstacle (présence de collatérales) ou des signes échographiques de certitude difficiles à obtenir peuvent retarder le diagnostic [6]. En Europe, dans une étude portant sur 20 registres européens, l'échographie anténatale a permis

de poser le diagnostic dans 63% des cas d'hypoplasie du cœur gauche, 3% des cas sténose des valves aortiques et 16% des coarctations de l'aorte. Ainsi, il n'y a aucun doute qu'une échographie performante faite par un personnel qualifié et entraîné augmente le taux de détection anténatale de cardiopathie congénitale [7]. La majorité des nouveau-nés qui présente des cardiopathies telles que l'hypoplasie du VG ou l'hypoplasie aortique nécessite un traitement de prostaglandines pour maintenir le canal artériel ouvert. Si les prostaglandines sont débutées juste après l'accouchement avant que le bébé ne présente une acidose métabolique, de très petites quantités sont suffisantes pour maintenir le canal ouvert, ce qui évite une dépression respiratoire, une hémorragie intracérébrale et une friabilité accrue des tissus. L'ensemble de ces facteurs permettra au chirurgien d'opérer le nouveau-né avec cardiopathie congénitale dans des conditions préopératoires optimales.

Il a été montré dans des études que les nouveau-nés avec des valeurs préopératoires de lactate basses ont un pronostic neurologique à long terme bien meilleur que les nouveau-nés sans diagnostic prénatal et avec un niveau préopératoire de lactate élevé [8].

Au Sénégal, le diagnostic anténatal des cardiopathies en général et celles atteignant le cœur gauche en particulier est exceptionnel. Les difficultés à l'obtenir sont de plusieurs ordres, faiblesse du niveau socio-économique, défaut de qualification des obstétriciens en échographies cardiaques fœtales et le contexte médico-légal car en dehors du conseil génétique, le diagnostic anténatal n'a aucun enjeu sur la poursuite de la grossesse sachant que dans notre contexte, l'interruption thérapeutique de grossesse n'est autorisée qu'en cas de mise en jeu du pronostic vital maternel [9]. En effet, il est apparu que le diagnostic anténatal était sensible dans 60% des cas résultant dans 25% des cas de décisions d'interruption médicale de grossesse (IMG) par les parents [10]. Aucun des trois patients n'a pu bénéficier d'une prise en charge

chirurgicale. Celle-ci reste encore difficile d'accès à Dakar [11]. Aucun des patients n'avait pu bénéficier de prostaglandines car ces dernières sont indisponibles sur le marché sénégalais. L'indication opératoire a été posée pour les trois cas de sténoses supra-valvulaires aortiques. Un seul cas de sténose a eu une résection sous circulation extra corporelle à l'étranger [4]. Les trois cas cliniques présents ici sont décédés après défaillance cardiaque. C'est dire que même si un diagnostic anténatal avait été fait, la prise en charge adéquate immédiate ne sera pas effective car la chaîne de soins est en phase de consolidation.

CONCLUSION

Trois cas cliniques de cardiopathies du cœur gauche sans diagnostic anténatal tous décédés au cours de l'hospitalisation ont été rapportés. Ils n'ont pas pu bénéficier d'un traitement chirurgical ni d'un traitement palliatif. Il est important, dans ces cas, de programmer la naissance dans un centre disposant d'unités de soins intensifs néonataux, de cardiologie pédiatrique et de la chirurgie cardiaque congénitale. Ainsi, il devient nécessaire de créer une chaîne de soins maillon par maillon pour améliorer la prise en charge des nouveau-nés avec cardiopathies. L'espoir est permis avec l'ouverture d'un service de chirurgie cardio vasculaire pour la prise en charge des cardiopathies congénitales dans le pays.

RÉFÉRENCES

1. Iselin M. Cardiopathies par obstacle du cœur gauche. EMC Radiodiagnostic – Cœur-Poumon, 32-015-A-30, 1999, 17 p.
2. Maron BJ, Applefeld JM, Krovetz L. Racial frequencies in congenital heart disease. *Circulation* 1973; 47: 359-63.
3. Nika ER, Mabilia Babela JR, Moyen E, Kambourou J, Oko APG, Pemba Loufoua AB et al. Epidémiologie et devenir des enfants congolais opérés pour cardiopathies congénitales. *Med Sante Trop* 2015 ; 25 : 215-219.
4. Diop IB, Ba SA, Ba K. Cardiopathies congénitales : aspects anatomo-cliniques, pronostiques et thérapeutiques à propos de 103

- cas observés à la clinique cardiologique du CHU de Dakar. Dakar –Médical 1995, 40,181-186.
5. Bazolo G, Affangla A, Leye M, Kane A. The prevalence of symptomatic infantile heart disease at Louga Regional Hospital, Senegal. Cardiovasc J Afr Jul-Aug 2015; 26 (4): e1-e5.
 6. Somnoma JB, Senkaye-Lagom AK, Yaméogo AA, Yaméogo NV, Bama A, Barro M et al. Les cardiopathies de l'enfant au CHU Souro Sanou de Bobo-Dioulasso: aspects échocardiographies et thérapeutiques. Pan African Medical Journal 2016 ; 25 :62.
 7. Garne E, Stoll C, Clement M and the euroscan group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 european registries. Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 17: 386–391.
 8. Sekarski N, Vial Y, Di Bernardo S, Mivelaz Y, Hurni M, Von Segesser L, Meijboom EJ. Avantages du diagnostic prénatal dans les cardiopathies congénitales. Rev Med Suisse 2005 Jan 12;1(2):148-9, 151-2.
 9. Journal officiel de la République du Sénégal. Décret n° 67 –147 du 10 février 1967 statuant le Code de Déontologie Médicale. Article 35.
 10. Gascard – Battisti C, Dubois –Lebbe C, Chatelet- Cheront C, Ferrant L., Sales A, Houzé de l'Aulnoit D. Dépistage anténatal des cardiopathies fœtales : une étude rétrospective sur 20 ans. J Gynecol Obstet Biol Reprod 2006 ; 35(cahier 1) : 472-476.
 11. Zuhlke L, Mirabel M, Marijon E. Congenital heart disease and rheumatic heart disease in Africa: recent advances and current priorities. Heart 2013; 99: 1554–1561.