

DOSSIER: Transposition des gros vaisseaux (TGV)

Malformation expliquée par le Professeur C. Ovaert et le Professeur C. Barréa

Définition

La transposition des gros vaisseaux (TGV dans notre «jargon» médical) se définit par une inversion (transposition) des gros vaisseaux sortant des ventricules, c'est-à-dire l'artère pulmonaire et l'aorte.

Dans un cœur normal, l'artère pulmonaire sort du ventricule droit et l'aorte sort du ventricule gauche (figure 1). Le sang bleu, désoxygéné, en provenance du corps, arrive via les veines caves au cœur droit (oreillette et ventricule droit) et est envoyé via l'artère pulmonaire vers les poumons où il est oxygéné. Il revient ensuite rouge car oxygéné, au cœur gauche et est envoyé dans l'aorte, afin d'oxygéner tous les organes et tissus. En cas de TGV, l'aorte sort du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche (figure 2). Le sang bleu en provenance du corps via les veines caves est donc renvoyé vers le corps via l'aorte tandis que le sang rouge en provenance des poumons est renvoyé vers les poumons. Il y a donc deux circuits séparés, le rouge et le bleu, complètement inefficaces ne permettant pas d'oxygéner les différents organes. Cette malformation est incompatible avec la vie en l'absence de communications entre ces deux circuits (voir plus loin).

On parle de transposition «simple» lorsque celle-ci n'est pas associée à d'autres malformations majeures, comme une large CIV (communication interventriculaire), une sténose ou atrésie pulmonaire, une coarctation...

Ce chapitre traitera essentiellement de la transposition «simple» car les malformations associées, peuvent fortement modifier la présentation et la prise en charge.

Incidence

Rappelons que les malformations cardiaques sont présentes chez presque 1% des nouveau-nés. La TGV représente la malformation cardiaque cyanogène (c'est-à-dire provoquant une cyanose ou aspect bleu de l'enfant par manque d'oxygénation du sang artériel) la plus fréquente à la naissance et représente 5 à 7% des malformations cardiaques congénitales. Il y a une légère prédominance masculine (60-70% des cas sont des garçons).

Présentation clinique

Avant la naissance, le sang du fœtus est oxygéné par le placenta et non par ses propres poumons. Par ailleurs, pendant la vie fœtale, deux communications intracardiaques sont normalement présentes : une communication interauriculaire (entre les oreillettes) et le canal artériel (entre l'aorte et l'artère pulmonaire). Elles sont toutes deux nécessaires à la circulation «normale» chez le fœtus. La présence naturelle de ses communications avant la naissance permet au fœtus porteur d'une TGV d'être oxygéné correctement et donc de se développer harmonieusement. Il en résulte que l'enfant naît en général avec une taille et un poids normaux, ce sont même souvent des gros bébés.

À la naissance, les poumons deviennent les «oxygénateurs» du sang. En présence d'une TGV, le sang oxygéné en provenance des poumons sera renvoyé aux poumons au lieu d'être envoyé vers le corps. L'aorte ne recevra que du sang très bleu en provenance des veines caves. L'enfant sera donc très cyanosé. Néanmoins, les premières heures de vie, cette cyanose peut être moindre par la persistance du canal artériel et de la communication entre les oreillettes (foramen ovale) permettant un certain mélange entre le sang bleu et rouge (figure 3). Cependant, rapidement (même parfois tout de suite après la naissance), ces deux orifices auront tendance à se fermer. L'enfant deviendra alors extrêmement cyanosé. Cette cyanose entraînera un manque d'oxygénation des différents organes où un mauvais fonctionnement de ces organes. En l'absence de traitement approprié, ceci peut conduire au décès de l'enfant.

En cas de TGV simple, l'auscultation cardiaque ne mettra pas en évidence de souffle cardiaque. Autrement dit, si un nouveau-né est très cyanosé, une auscultation cardiaque normale ne permet pas d'exclure une TGV.

Diagnostic

Une cyanose ne répondant que faiblement à l'oxygène administré, une absence de souffle cardiaque et certaines caractéristiques à la radiographie du thorax, permettront au pédiatre d'évoquer l'existence d'une TGV.

C'est l'échocardiographie qui permettra de poser le diagnostic de certitude.

Cet examen permettra aussi d'évaluer le degré d'ouverture du canal artériel et du foramen ovale et donc l'urgence d'un traitement approprié. Il permettra également d'exclure d'autres anomalies associées. Un tiers des enfants avec TGV présentent par ailleurs des anomalies des artères coronaires (figure 4), qui pourront parfois être dépistées par l'échocardiographie.

Diagnostic fœtal (Dr . C. Barrea) :

Actuellement, il est possible de faire le diagnostic in utero (càd avant la naissance) de nombreuses malformations cardiaques au cours de l'échographie morphologique de milieu de grossesse. La TGV est une malformation qui peut, en théorie, être dépistée in utero, mais ce n'est pas toujours facile. Il n'est pas toujours possible de dépister les éventuelles anomalies associées et les coronaires ne sont, en général, pas visibles in utero. L'avantage de dépister cette malformation cardiaque in utero est de permettre l'organisation de la naissance de l'enfant dans un centre où il peut être pris en charge immédiatement (parfois en salle d'accouchement même) et ce, sans devoir transférer l'enfant (et la maman) d'un hôpital à l'autre. Ceci permet souvent d'éviter une cyanose trop importante et donc de réduire le risque de mauvaise perfusion des organes. Il a été démontré scientifiquement que la mortalité autour de l'opération a nettement diminué grâce au diagnostic prénatal.

Prise en charge néonatale :

Outre les soins standards de réanimation néonatale (oxygène, assistance respiratoire, perfusion de glucose (sucre) etc), nécessaires chez certains enfants se présentant avec une TGV, deux traitements spécifiques seront indispensables :

1) la prostaglandine E₂ (Prostin®): ce médicament, disponible depuis les années 80, a révolutionné la prise en charge des cardiopathies congénitales cyanogènes. Il permet de ré-ouvrir le canal artériel, qui comme expliqué antérieurement, a tendance à se fermer rapidement après la naissance. Ce médicament, qui doit être administré en perfusion intraveineuse continue, est présent dans toutes unités de réanimation néonatale et peut donc être administré à l'enfant par le néonatalogue, avant le transfert de l'enfant dans un hôpital spécialisé dans la prise en charge des enfants avec cardiopathie.

2) élargissement de la communication interauriculaire : si la communication interauriculaire est très petite, l'enfant restera cyanosé même si le canal artériel est bien ré-ouvert grâce au Prostin®. Il faudra alors procéder à un élargissement de cette communication. Ceci ne se fait que dans les centres spécialisés dans la prise en charge des cardiopathies, par un cardiologue pédiatre. Cette intervention s'appelle la septostomie selon Rashkind. Elle se fait en général aux soins intensifs, utilisant l'échocardiographie pour guider la procédure. Le médecin insère une canule, soit dans la veine ombilicale (via l'ombilic-nombril) soit dans la veine fémorale (pli de l'aîne). A l'intérieur de cette canule est introduit un cathéter avec un ballonnet que l'on introduit dans l'oreillette droite puis gauche via le petit trou restant. Le ballonnet est ensuite gonflé dans l'oreillette gauche, et un retrait assez rapide du cathéter avec le ballonnet gonflé permet de déchirer la paroi entre les oreillettes et ainsi d'agrandir le trou (figure 5). Le cathéter et le ballonnet sont retirés en fin de procédure.

Ces 2 traitements, en améliorant l'oxygénation du bébé, permettent de stabiliser le bébé et d'attendre quelques jours jusqu'à l'intervention correctrice.

Traitement chirurgical:

Intervention selon Senning ou Mustard

C'était l'intervention systématiquement réalisée pour la TGV simple, jusqu'à la fin des années 80's. Après cela, son utilisation est limitée aux enfants avec TGV et autres anomalies (y compris coronaires), rendant le switch artériel (cfr plus loin) impossible.

Cette intervention consiste à inverser le sang bleu et rouge au niveau des oreillettes. Le chirurgien va tunneler les oreillettes de telle façon à amener le sang bleu des veines caves vers le ventricule gauche qui se vide dans l'artère pulmonaire, et le sang rouge des veines pulmonaires vers le ventricule droit qui se vide dans l'aorte (figure 6) .

Même si cette intervention est actuellement souvent délaissée pour le « switch artériel », plus physiologique, elle a permis de sauver un grand nombre d'enfants et leur a donné, et donne encore, une qualité de vie tout à fait satisfaisante. Il faut cependant se rendre compte que cette intervention laisse un ventricule droit éjecter dans l'aorte. L'aorte est à pression plus élevée que l'artère pulmonaire et le ventricule droit n'est normalement pas « programmé » pour travailler autant. Avec le temps, ce ventricule droit peut donc parfois montrer des signes de fatigue. Des contrôles annuels sont donc recommandés après cette intervention afin de dépister et traiter de façon adéquate les éventuels signes de fatigue du ventricule droit. Les cicatrices au niveau des oreillettes engendrées par le geste chirurgical peuvent également avec le temps favoriser des troubles du rythme, pour lesquels des traitements peuvent être nécessaires.

Le switch artériel

Cette intervention consiste à inverser les grands vaisseaux. Autrement dit, l'aorte va être désinsérée du ventricule droit et réinsérée sur le ventricule gauche et vice versa pour l'artère pulmonaire (figure 7). Ceci est donc par définition plus physiologique, puisqu'elle remet les choses en place. Cette intervention est délicate car elle nécessite aussi la désinsertion et la réinsertion des artères coronaires. C'est cette difficulté qui explique que cette intervention a mis tellement d'années avant d'être utilisée.

Cette intervention donne actuellement de très bons résultats, même si les risques ne sont jamais nuls (risques essentiellement liés à la réinsertion des artères coronaires). Passé la période post-opératoire immédiate, ces enfants retrouvent une vie normale avec une tolérance à l'effort normale. Les pratiques sportives à un très haut niveau de compétition restent néanmoins déconseillées pour ces enfants, comme après toute intervention cardiaque.

Conclusion :

La transposition des grands vaisseaux est une malformation cyanogène grave, qui en l'absence de traitement approprié peut amener au décès de l'enfant. Grâce aux progrès de la médecine (en particulier grâce à la disponibilité du Prostin[®] et la septostomie de Rashkind), ces enfants sont à l'heure actuelle rapidement stabilisés. Les progrès des techniques chirurgicales permettent de rétablir une circulation normale chez la grande majorité des enfants et d'offrir une qualité de vie normale.