

## Difficultés de prise en charge d'une cardiopathie congénitale cyanogène complexe diagnostiquée à l'âge adulte chez un jeune Congolais.

*Difficulties in the management of complex cyanotic congenital heart disease diagnosed in a young Congolese.* Case report.

Senga LJ\*, Itokua EK\*, Lubenga Y\*\*,  
Bodi MJ\*\*\*, Shiku DJ\*.

### Correspondance

Senga Lwamba John  
Cardio-pédiatre, Cliniques Universitaires de Kinshasa,  
RD Congo  
E-mail : [selijohnes@gmail.com](mailto:selijohnes@gmail.com)

### Summary

In developing countries, congenital heart diseases (CHD) are generally underdiagnosed, despite suggestive clinical symptoms. We report the case of a young Congolese with cyanogen complex CHD diagnosed at the age of 17. The patient condition has improved after an aorto-pulmonary shunt according to the Blalock-Taussig technique; however the delayed diagnosis has limited the option of corrective surgery of the heart malformation. A better training of the medical personnel is essential for early screening and improving the management of congenital cardiopathies in DR Congo.

**Key words:** Complex cyanotic congenital heart disease, late diagnosis, DR Congo

\* Service de cardiologie, Département de Pédiatrie, CUK

\*\* Service de cardiologie, Département de Médecine Interne, CUK

\*\*\* Service des soins intensifs, Département de Pédiatrie, CUK

### Résumé

Dans les pays en développement, il est fréquent que les cardiopathies congénitales soient méconnues, même lorsque le tableau clinique peut être fortement évocateur. Nous rapportons le parcours et la prise en charge d'un jeune congolais porteur d'une cardiopathie congénitale (CC) cyanogène complexe diagnostiquée à l'âge de 17 ans. Nonobstant la stabilisation hémodynamique du patient obtenue grâce à un shunt aorto-pulmonaire selon la technique de Blalock-Taussig, le diagnostic très tardif de la maladie a limité l'option d'une chirurgie correctrice de la malformation cardiaque. Le renforcement des capacités du personnel soignant s'avère indispensable pour dépister précocement et améliorer la prise en charge des CC en RD Congo.

**Mots-clés :** Cardiopathie congénitale cyanogène complexe, diagnostic tardif, RD Congo

### Introduction

Les cardiopathies congénitales (CC) cyanogènes représentent environ 10% de l'ensemble de CC révélées en période néonatale (1, 2). Elles sont reconnues comme une urgence médico-chirurgicale en raison de leur caractère potentiellement ducto-dépendant et de l'hypoxémie induite. En Occident, le diagnostic est généralement posé dès la naissance, voire avant l'accouchement, notamment grâce à l'imagerie médicale. Après l'accouchement, la cyanose du nourrisson est souvent le principal signe d'appel de la maladie. Dans les situations où la cyanose n'est pas évidente, la prise de la saturation en oxygène (SaO<sub>2</sub>) peut aider à dépister une CC asymptomatique (3, 4).

Dans les pays en développement, plus particulièrement en RD Congo, l'inexistence d'un matériel de diagnostic performant dans la quasi-totalité des hôpitaux d'une part ; et d'autre part, le manque d'un personnel de santé de qualité, notamment dans le dépistage des cardiopathies congénitales, explique la sous-estimation de l'ampleur de la maladie.

## Cas clinique

Notre objectif en rapportant ce cas est de sensibiliser les professionnels de santé sur la présence des CC cyanogènes dans notre milieu en rappelant les signes d'appel et les difficultés de prise en charge.

### Présentation du cas

Patient K. âgé de 17 ans, de nationalité congolaise, transféré du milieu semi-rural. Sa mère rapporte qu'il est né d'une grossesse à terme, avec un poids normal à la naissance et sans souffrance périnatale. Aucun commémoratif de prise médicamenteuse, d'infection, de diabète gestationnel ou autre maladie systémique n'a été rapporté lors de sa grossesse.

Les premières plaintes en rapport avec sa maladie remontent à l'âge de un an. Sa mère rapporte qu'il s'agissait le plus souvent d'une dyspnée avec cyanose, soignée à plusieurs reprises comme un asthme bronchique à l'aide des bêtamimétiques et corticoïdes. La récurrence des symptômes ainsi que l'apparition d'un squatting à l'âge de 16 ans ont poussé les parents à consulter les cliniques universitaires

de Kinshasa pour mise au point et prise en charge.

A son admission, le patient avait un poids de 42 Kg pour une taille de 163 cm (IMC de 15 Kg/m<sup>2</sup>) L'examen physique était marqué par une cyanose généralisée avec une saturation percutanée en O<sub>2</sub> de 72% à l'air libre, une polypnée à 26 cycles/minute, des ongles en verres de montre, un hippocratisme digital, des conjonctives palpébrales pourpres et des conjonctives bulbaires injectées. Il était lucide et cohérent, avec un bon développement psychomoteur. Il avait un choc de pointe au 4<sup>ème</sup> EIC droit, une accentuation du 2<sup>ème</sup> bruit cardiaque au foyer pulmonaire et une fréquence cardiaque à 82 bpm. Il n'y avait pas de foie de stase ni d'œdèmes des membres inférieurs.

Le bilan biologique avait noté essentiellement une polyglobulie. L'échographie Doppler cardiaque avait mis en évidence un situs solitus, une communication inter-ventriculaire (CIV), une dextrocardie avec un ventricule droit se trouvant à gauche et à double issue, une transposition des gros vaisseaux, l'artère pulmonaire à cheval et sténosée (fig 1A et 1B).

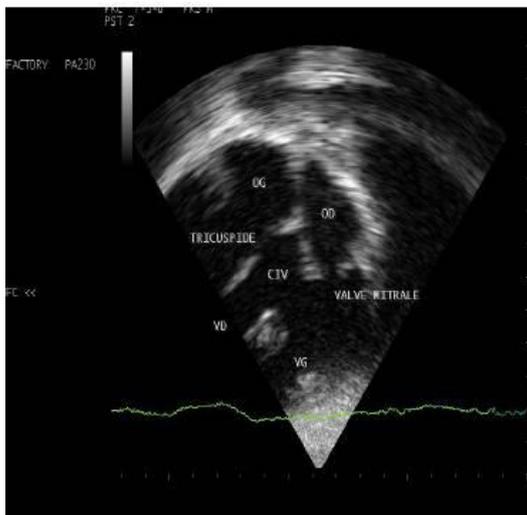


Fig 1A

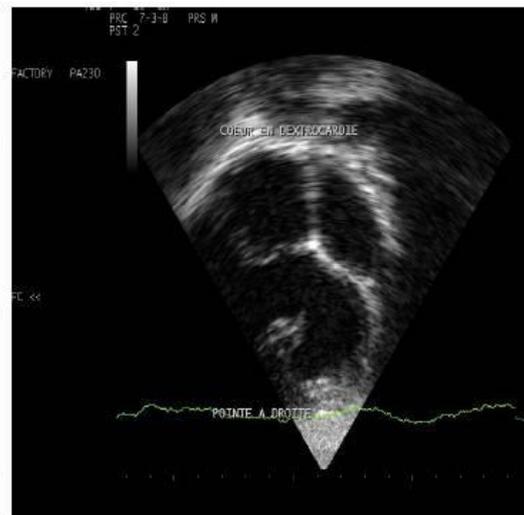


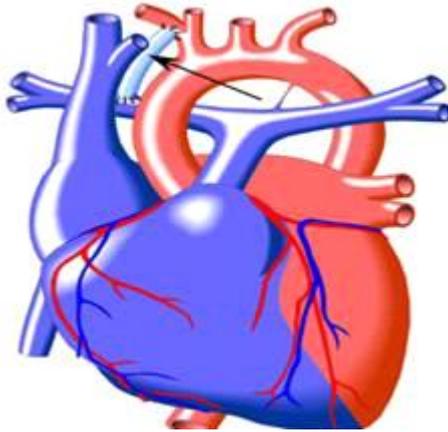
Fig 1B

Figure 1. A: Communication interventriculaire et la discordance atrioventriculaire; B: cœur dextrocarde

Le diagnostic de la CC cyanogène complexe était ainsi posé. Avant la prise en charge chirurgicale, le patient avait bénéficié d'une

saignée et du traitement antiagrégant plaquettaire (arrêté deux semaines avant l'opération).

Le traitement chirurgical palliatif a consisté à la pose d'un tube en goretex 5 mm entre l'artère sous-clavière droite et l'artère pulmonaire en aval de la sténose selon la technique de Blalock-Taussig (figure 2). Cette intervention avait été réalisée dans le cadre d'une des missions de la chaîne de l'espoir Belgique à Kinshasa.



**Figure 2.** Schéma du shunt de Blalock-Taussig (9)

Les suites opératoires immédiates étaient marquées par une occlusion de l'anastomose, ayant nécessité la reprise en salle d'opération et la mise sous anti coagulant (héparine fractionnée par voie sous-cutanée) et par un hémothorax compliqué d'un choc hémorragique au J20 post-opératoire. L'hypothèse d'un surdosage à l'anticoagulant avait été écartée après évaluation du taux de TCA. Il n'y avait pas non plus de rupture de shunt. L'évolution hémodynamique était bonne après l'administration d'un culot érythrocytaire. Après le drainage de l'hémothorax, une antibiothérapie prophylactique avait été initiée (ceftriaxone, gentamicine). Le patient est en attente d'une intervention de Senning-Rastelli, actuellement non réalisable en RD Congo.

## Discussion

Le diagnostic très tardif de la CC cyanogène complexe chez notre patient (à l'âge de 17 ans) démontre que le niveau d'équipement des hôpitaux et de la formation du personnel soignant est loin d'être optimal dans notre pays. En l'absence de dépistage anténatal, le diagnostic de CC cyanogène devrait être évoqué devant toute cyanose néonatale, surtout lorsque celle-ci est isolée. L'urgence que constitue une CC cyanogène justifie la recherche systématique d'une cyanose ou d'une hypoxémie chez tout nouveau-né. En cas de doute lors de l'examen clinique, la mesure de la saturation en oxygène ( $SaO_2$ ) par un oxymètre de pouls, a toute sa valeur prédictive dans la suspicion et le dépistage des CC cyanogènes chez les nouveau-nés asymptomatiques (3, 4). Pour affirmer le caractère réfractaire de la cyanose, le test d'hyperoxie est simple et consiste à mesurer, à l'aide d'un saturomètre transcutané ou par prélèvement artériel, la saturation et la pression partielle en oxygène ( $PaO_2$ ) en air ambiant et sous apport d'oxygène pur. L'absence ou la faible amélioration de la  $SaO_2$  ou une  $PaO_2$  inférieure à 150 mmHg sous une concentration en oxygène de 100% définissent la cyanose réfractaire et doivent faire suspecter une cardiopathie (3, 4).

La désaturation brutale et profonde du sang expose les organes, en particulier le cerveau, à l'hypoxie. Cette hypoxie cérébrale se traduit par divers troubles neurologiques tels qu'une hypotonie (« poupée de chiffon »), des absences, des convulsions avec risque élevé de décès.

L'échocardiographie doppler est l'examen essentiel pour confirmer le diagnostic d'une CC en général. La prise en charge de la pathologie est multidisciplinaire, associant le cardiopédiatre, le pédiatre, le néonatalogue, le chirurgien cardiaque, le réanimateur spécialisé, l'obstétricien, le radiologue spécialisé en imagerie cardiaque, etc. Pour les adultes porteurs d'une CC, la prise en charge

spécialisée dans un service de cardiopathies congénitales de l'adulte (Guch, grow up congenital heart diseases) est recommandée, le cardiologue adulte travaillant de pair avec le cardiopédiatre compte tenu d'une association très fréquente avec des cardiopathies acquises (5). Il n'est pourtant pas rare que les patients plus âgés continuent leur suivi chez un cardiopédiatre, surtout s'ils n'ont pas atteint leur maturité psychologique.

Dans une CIV large isolée, le shunt gauche-droit expose à l'œdème pulmonaire et aux infections pulmonaires à répétition. Pour en atténuer les conséquences, une hypertension artérielle pulmonaire se développe pour lutter contre cet hyperdébit pulmonaire. La maladie artériolaire pulmonaire obstructive est le risque évolutif majeur des HTAP. Une réduction du calibre des artéoles pulmonaires destinée à protéger le capillaire s'installe, au prix d'une élévation importante des résistances à l'écoulement du sang. Les lésions sont d'abord réversibles, puis deviennent définitives avec fibrose artériolaire, irréversibles même si la communication anormale est supprimée (3).

La sténose pulmonaire limite le flux vers les poumons, aggrave la cyanose qui peut exposer aux thromboses vasculaires liées à la polyglobulie (4). La maîtrise de la polyglobulie chronique tient compte essentiellement de l'hématocrite. L'utilisation des saignées itératives pour maintenir un hématocrite stable en deçà de 65% est décevante. En effet, les saignées stimulent l'érythropoïèse et induisent une carence martiale. De plus, l'apport de fer induit à lui seul des poussées de polyglobulie conduisant à augmenter le nombre de saignées. Pour sortir de ce cercle vicieux, certaines équipes ont proposé un traitement myélofreinateur par hydroxycarbamide ou Pipobroman, avec une surveillance régulière des plaquettes, des leucocytes et du temps de saignement (6).

La littérature rapporte quelques cas d'anastomose selon Blalock-Taussig pratiquée

chez les patients âgés dans le but de majorer la circulation pulmonaire avec comme conséquence l'augmentation du retour veineux pulmonaire et donc l'oxygénation de tout l'organisme (7). En général, l'intervention semble moins aisée par rapport à celle pratiquée chez les nourrissons, et les complications hémorragiques plus fréquentes (7, 8). Le bénéfice et le risque de l'anticoagulation doivent ainsi être discutés au cas par cas par une équipe multidisciplinaire. Chez notre patient, la non administration d'un traitement anticoagulant après l'intervention chirurgicale pourrait expliquer la thrombose de l'anastomose ; d'autre part, c'est après l'introduction du traitement anticoagulant que le patient a présenté un choc hémorragique. Une bonne surveillance clinique et paraclinique (TCA, taux de plaquettes etc.) respectant un protocole rigoureux permet de diagnostiquer rapidement les complications, éventuellement à la base du décès lorsqu'elles sont méconnues

Les autres complications du shunt de Blalock-Taussig comprennent l'obstruction du shunt, les infections et la circulation sanguine excessive vers les poumons qui pourraient endommager les vaisseaux ou provoquer la baisse de la circulation sanguine vers l'encéphale et le corps (8).

Une des discussions qui furent soulevées lors de la prise en charge de ce cas, était celle en rapport avec l'intérêt de corriger la malformation cardiaque selon Rastelli (= création d'un tunnel entre le ventricule gauche et l'aorte, et pose d'un conduit muni d'une valve entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Cette opération est généralement pratiquée chez les nourrissons, souvent avant l'âge de 6 ans (3). Chez l'adulte, il est décrit quelques cas de réintervention à la suite d'une opération de Rastelli antérieure, notamment en cas de sténose significative du conduit posé entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit ou de régurgitation significative; d'obstruction

sous-aortique importante du tunnel ventricule gauche-aorte ; de CIV résiduelle ou de sténose des branches de l'artère pulmonaire (9). Hormis la nécessité de recourir à la circulation extracorporelle non encore disponible en RD Congo, l'opération de Rastelli nécessite de procéder au remplacement répété du conduit, expose aux troubles de rythme tels que la tachycardie ventriculaire monomorphe soutenue et la tachycardie supraventriculaire. Le risque d'un dysfonctionnement ventriculaire est possible.

### Conclusion

La découverte d'une cardiopathie congénitale cyanogène complexe à un âge avancé est rare. L'association de plusieurs malformations peut atténuer les signes de la maladie et reculer l'âge de sa découverte. Devant toute cyanose inexplicquée chez un nouveau-né ou un nourrisson, il est important de rechercher une CC. L'échographie doppler disponible dans notre milieu peut confirmer le diagnostic. Dans l'impossibilité de réaliser une correction chirurgicale, une intervention palliative comme celle de Blalock-Taussig peut être pratiquée pour améliorer l'hématose.

### Références

1. Robert-Gnansa E, Francannet C, Bozio A, Bouvagnet P. Epidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales. *Emc-cardiologie*. [www. em-consulte.com](http://www.em-consulte.com). Page lue le 24 septembre 2011.
2. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population. Changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; **115**(2):163-72.
3. Marino BS, Bird GL, Wernovsky G. Diagnosis and management of the newborn with suspected congenital heart disease. *Clin Perinatol* 2001; **28**(1): 91-136.
4. Perloff JK. The clinical recognition of congenital heart disease. 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia, WB Saunder, 1994.
5. Perloff JK, Child JS. Congenital heart disease in adults. Philadelphia, WB Saunder, 1991.
6. Thorne SA. Management of polycythaemia in adults with cyanotic congenital heart disease [editorial]. *Heart* 1998; **79**(4): 315-6.
7. Kawamura T, Daitoku K, Suzuki Y, Fukuda I. Reoperation of Blalock-Taussig shunt for double outlet right ventricle and pulmonary atresia in an adult. *Kyobu Geka* 2011; **64**(9): 828-31.
8. Bernabucci G, Marchetti S, Quarti A, Oggianu A, Pozzi M. Heparin infusion and haemorrhagic complications in patients treated with modified Blalock-Taussig shunt: Significance of a nurse and medical audit. *Eur J Cardiovasc Nurs* 2011. DOI: 10.1016/j.ejcnurse.2011.03.001.
9. Ninet J, Henaine R. Chirurgie des cardiopathies congénitales : évolutions actuelles. [http://www. Chircardio-lyon.org/](http://www.Chircardio-lyon.org/) page lue le 20 décembre 2013.

