

Transposition des Gros Vaisseaux : les premières manœuvres de Rashkind réalisées en République Démocratique du Congo

Transposition of the Large Vessels: the first Rashkind maneuvers carried out in the Democratic Republic of Congo

Senga JL¹, Kazadi G², Ngamasata T², Lumu R², Mbombo W², Sese HN³, Shiku JD¹.

Correspondance

Senga Lwamba John
Chef du service adjoint, Service cardio-pulmonaire et pathologies infectieuses,
Département de Pédiatrie, Cliniques Universitaires de Kinshasa, RD Congo
BP : 123 Kinshasa XI
E-mail : selijohnes@gmail.com

Summary

Simple transposition of the great vessels (TGV) is one of heart diseases requiring rapid support in the neonatal period. Although surgery is the definitive and inevitable treatment, it is often imperative to proceed with an expansion of the foramen ovale in order to allow a good blood mixture across the atrial septum and thereby improve the oxygenation of tissues. The authors report the first two Rashkind maneuvers carried out in DR Congo by an exclusively Congolese team in 2 hospital institutions in Kinshasa. This procedure is designed to help the child with cyanotic congenital heart disease such as transposition of the great vessels, get through the neonatal period of vital threat and allow corrective surgery to be performed. We demonstrate that it is possible to successfully perform this type of surgery in an environment with limited equipment.

Key words: Transposition of great vessels, Balloon atrio-septostomy of Rashkind, DR Congo

Article information

Received date: 11 January 2016

Accepted date: 23 September 2016

1 Service cardio-pulmonaire et pathologies infectieuses, Département de Pédiatrie, Cliniques Universitaires de Kinshasa, RD Congo

2 Centre Hospitalier Monkole, RD Congo

3 Service de Pédiatrie, Clinique Ngaliema Center, RD Congo

Résumé

La transposition simple des gros vaisseaux (TGV) est une des cardiopathies nécessitant une prise en charge rapide en période néonatale. Bien que son traitement définitif soit inévitablement la chirurgie, il est souvent impérieux de procéder à un élargissement du foramen ovale afin de permettre un bon mélange sanguin au niveau inter-auriculaire et de ce fait améliorer l'oxygénation des tissus. Les auteurs rapportent les deux premières manœuvres de Rashkind réalisées avec succès chez deux nouveau-nés avec TGV en RD Congo par une équipe exclusivement congolaise dans deux institutions hospitalières de Kinshasa. Ce geste a pour but d'aider l'enfant porteur d'une cardiopathie congénitale cyanogène telle une transposition des gros vaisseaux à passer le cap de menace vitale néonatale pour attendre une chirurgie correctrice. Les auteurs démontrent ainsi qu'il est possible de réaliser avec succès ce genre d'intervention dans notre milieu encore moins équipé.

Mots-clés : Transposition des gros vaisseaux, Manœuvre de Rashkind, RD Congo.

Historique de l'article

Reçu le 11 janvier 2016

Accepté le 23 septembre 2016

Introduction

La transposition des gros vaisseaux (TGV) est l'une des principales cardiopathies congénitales cyanogènes dont les manifestations cliniques apparaissent immédiatement ou dans les heures qui suivent la naissance. Son incidence est estimée à 20 à 30 cas pour 100 000 naissances vivantes, avec une prédominance masculine (1, 2). Le signe clinique le plus précoce est une cyanose réfractaire à l'oxygène. La TGV fait partie des cardiopathies appelées « ducto-dépendantes » car la survie de l'enfant dépend en grande partie de la présence d'un canal artériel largement ouvert pouvant permettre une oxygénation suffisante du sang dans les poumons. Sans canal artériel largement perméable ou une communication inter-auriculaire suffisante, la vie est quasi impossible.

Une prise en charge immédiate est donc nécessaire pour permettre la survie du nouveau-né. Elle consiste soit à garder perméable ou à reperméabiliser le canal artériel par la perfusion des prostaglandines (3-4) soit à élargir le foramen ovale. Ces 2 procédures ont pour objectif de faciliter un mélange suffisant entre le sang oxygéné et le sang moins riche en oxygène en vue d'améliorer l'hématose du nouveau-né. En effet, la sévérité des signes cliniques dépend du degré du mélange sanguin des circulations pulmonaire et systémique, en relation avec les différentes variétés anatomiques ou fonctionnelles de la pathologie (1).

L'élargissement du foramen ovale est appelé septostomie atriale au ballonnet (Balloon atrioseptostomy pour les anglosaxons), mais communément appelée « la manœuvre de Rashkind ». Cette manœuvre doit être réalisée très tôt dans la vie post-natale, c'est-à-dire dans les premières heures ou premiers jours de vie extra utérine. Elle constitue un acte pré-chirurgical car le traitement définitif de la TGV est chirurgical (5-6).

Nous reportons les deux premiers cas de manœuvre de Rashkind réalisés avec succès chez deux nouveau-nés avec TGV en République Démocratique du Congo par une équipe composée uniquement d'un personnel congolais plus de quatre décades après la première manœuvre accomplie par Rashkind. Ce geste qui constitue une urgence, est réalisé quotidiennement dans plusieurs pays à travers le monde. Il permet à des milliers d'enfants porteurs notamment de TGV d'être sauvés et est considéré comme le point de départ du cathétérisme cardiaque interventionnel.

Anatomie et procédure

L'anatomie normale du cœur humain est constituée de deux compartiments placés en série: le cœur droit composé du retour veineux systémique, de l'oreillette et du ventricule droits (OD et VD) ainsi que de l'artère pulmonaire (AP) tandis que le cœur gauche est constitué de retour veineux pulmonaire, de l'oreillette et ventricule gauches (OG et VG) ainsi que de

l'aorte (Ao). Il y a dans ce cas une double concordance : auriculo-ventriculaire et ventriculo-artérielle (figure 1).

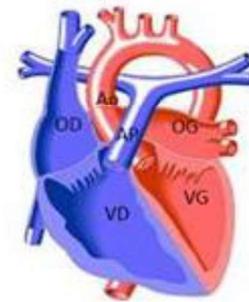


Figure 1: Cœur normal : l'aorte et l'artère pulmonaire se croisent

Dans la transposition simple des gros vaisseaux (figure 2), il y a une bonne concordance auriculo-ventriculaire mais une discordance ventriculo-artérielle. C'est-à-dire que l'AP prend naissance du VG tandis que l'Aorte émerge du VD. Il existe de ce fait 2 circulations en parallèle, le sang veineux circulant dans le cœur droit et la circulation systémique et le sang oxygéné restant uniquement dans le compartiment gauche et dans le circuit pulmonaire. Il y a donc un cercle vicieux incompatible avec la vie en l'absence de communication entre les deux.

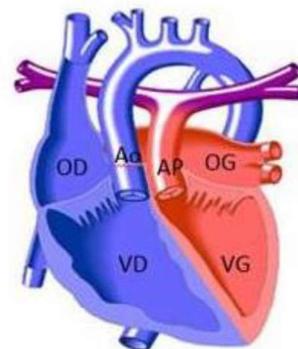


Figure 2. Transposition des gros vaisseaux : l'Aorte et l'AP sont parallèles

Pour élargir le foramen ovale, une sonde munie d'un ballonnet (sonde pour Rashkind) est introduite généralement au niveau de la veine ombilicale ou de la veine fémorale droite. Elle est ensuite conduite dans l'OG en passant par l'OD. Après avoir franchi le foramen ovale, la

sonde est maintenue dans l'OG et le ballonnet gonflé à l'aide de sérum physiologique. Enfin, la sonde est tirée d'un coup sec vers l'OD et la veine cave inférieure (figure 3) afin d'élargir le foramen ovale.

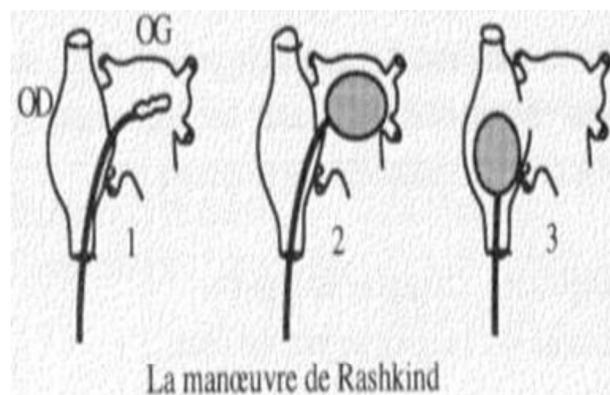


Figure 3. Les étapes de la manœuvre de Rashkind

Observation clinique

Cas 1. Quelques heures après sa naissance, le nouveau-né NS, de sexe masculin, avait présenté une cyanose. Il était né par voie basse à 39 semaines d'âge gestationnel, avec un poids de 3105 gr, une taille de 50 cm et un Apgar de 4/6/7. Malgré l'oxygénothérapie instaurée, la cyanose généralisée était restée réfractaire (saturation en oxygène percutané stable à 60 – 66%) et le nouveau-né présentait des difficultés à la tétée et une polypnée à 88 cycles par minute. Il n'y avait pas de souffle à l'auscultation cardiaque. Le bilan hématologique et la radiographie du thorax étaient tout à fait normaux. Au 7^{ème} jour de vie, l'échographie cardiaque réalisée avait mis en évidence une transposition simple des gros vaisseaux avec un foramen ovale de 2 mm, à shunt bidirectionnel. Le canal artériel était déjà totalement fermé.

La manœuvre de Rashkind fut décidée et réalisée quelques jours après sous anesthésie générale, ventilation et contrôle échocardiographique. Compte tenu de l'accès difficile par la veine fémorale droite, la voie ombilicale a été re-perméabilisée. La sonde de Rashkind 4 fr avait été utilisée dans cette procédure. Après avoir franchi le foramen ovale, le ballonnet de la sonde était gonflé dans l'oreillette gauche à

l'aide de 2 ml de sérum physiologique à 0,9%. Deux passages à travers le foramen ovale ont été nécessaires pour l'élargir jusqu'à 8 mm. Un bon flux rouge, laminaire et non restrictif, passant de l'oreillette gauche vers l'oreillette droite à travers le foramen ovale élargi témoignait de la réussite de la manœuvre. Immédiatement après, la saturation percutanée était passée à 85-86% d'O₂ sous air pour se stabiliser à 90% dans les heures et jours suivants. Plus de 8 mois après, l'enfant était toujours vivant et les démarches pour une évacuation sanitaire encore infructueuses.

Cas 2. Le nouveau-né GM, de sexe masculin, était né d'une grossesse à terme avec un poids de naissance de 2900 g. Dès les premières heures de vie, il présente une cyanose réfractaire à l'O₂. Sa saturation percutanée en oxygène à l'air ambiant est de 71%. L'échocardiographie réalisée rapidement avait permis de mettre en évidence une transposition simple des gros vaisseaux avec un canal artériel perméable de 3 mm et un foramen ovale de 2 mm, à shunt gauche - droit. Une atrio-septostomie de Rashkind est alors décidé et effectué au 2^{ème} jour de vie, en utilisant la voie ombilicale et à l'aide d'une sonde de Rashkind 4 fr. Après la manœuvre, le diamètre du foramen ovale était de 5 mm et la saturation à l'air libre s'est élevée à 86%. Cette saturation est restée stable plusieurs jours après la manœuvre avant le transfert, à l'âge de 36 jours, vers un pays mieux équipé pour une prise en charge chirurgicale.

Discussion

Depuis le premier geste de W. Rashkind en 1966 (7), la manœuvre est devenue familière, et quotidiennement réalisée à travers le monde. Les étapes de la manœuvre sont reprises dans la figure 3. Il ne reste pas moins que, compte tenu des difficultés de diagnostic ou de prise en charge dans plusieurs pays en développement, ce geste demeure rarement pratiqué. Acte pré-chirurgical, l'atrio-septostomie peut-être

effectuée en toute sécurité au chevet du malade dans une unité de néonatalogie et sous contrôle échocardiographique(8).

L'observation des troubles neurologiques chez les enfants ayant subi une atrio-septostomie au ballonnet a suscité dans la communauté médicale un débat sur l'implication de cet acte dans la survenue de ces complications (9-10). Cependant, des nombreuses et récentes études ont conclu à la bénignité de cet acte, les perturbations neurologiques observées étant plutôt la conséquence de la profondeur et de la durée de l'hypoxémie avant la chirurgie, un Apgar bas, une altération ou une mauvaise distribution du flux cérébral et même certaines anomalies structurelles ou fonctionnelles cérébrales associées à la TGV (6, 11-13). Néanmoins, cette manœuvre reste une option cliniquement justifiable lorsque le transport du nouveau-né peut entraîner une perte de temps avant la chirurgie ou lorsque les compétences locales ne permettent pas de réaliser le switch artériel (5) comme c'est le cas dans notre pays. Dans tous les cas, la détection prénatale des anomalies cardiaques doit être maximisée afin d'améliorer la prise en charge néonatale précoce. Un transfert in utero avec un diagnostic prénatal de la TGV est alors préférable et indispensable vers un centre approprié (14).

Dans le cas où le canal artériel est totalement refermé, la seule possibilité de survie du nouveau-né est la présence d'un foramen ovale largement ouvert. Dès que celui-ci se ferme à son tour, la mort peut survenir très rapidement par hypoxémie et acidose (14).

Bien que réalisé habituellement en toute sécurité, la manœuvre de Rashkind n'est pas dénuée des complications parmi lesquelles des troubles de rythme cardiaque (7), l'usage de l'échographie cardiaque bidimensionnelle limitant certaines autres complications telle que la perforation des valves mitrale ou tricuspide, dommages pouvant entraîner le décès (8).

L'augmentation rapide de la saturation immédiatement après la septostomie de Rashkind a été retrouvée dans d'autres

publications (7), bien que Cherif n'ait pas trouvé une corrélation directe entre cette augmentation de la saturation et le diamètre du foramen ovale élargi (15).

Lorsqu'elle est réalisée, la manœuvre de Rashkind permet de réduire la mortalité due à la TGV ainsi que le séjour de l'enfant aux soins intensifs ou en hospitalisation lorsqu'on y associe la perfusion des Prostaglandines E2 (4).

Conclusion : L'atrio-septostomie selon Rashkind est un acte pouvant être réalisé en toute sécurité dans notre milieu malgré l'insuffisance du plateau technique. Il est impérieux d'améliorer le diagnostic dès la naissance ou mieux avant la naissance en vue de faire bénéficier à l'enfant souffrant de TGV des possibilités de survie pour mieux attendre la chirurgie correctrice qui en constitue le traitement définitif.

Conflit d'intérêt : aucun

Références

1. Martins P, Castela E. Transposition of great arteries. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2008, **3**(27): 1-10
2. Bianca S, Ettore G: Sex ratio imbalance in transposition of the great arteries and possible agricultural environmental risk factors. *Images Paediatr Cardiol* 2001, **8**:10-14
3. Mair DD, Ritter DG: Factors influencing intercirculatory mixing in patients with complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1972, **30**: 653-658
4. Butts RJ, Ellis AR, Bradley SM, Hulsey TC, Atz AM. Effect of Prostaglandin Duration on Outcomes in Transposition of the Great Arteries with Intact Ventricular Septum. *Congenit Heart Dis* 2012; **7**(4): 387-391
5. Harikrishna Doshi, Preme Sundar Venugopal, and Kenneth MacArthur: Does a balloon atrial septostomy performed before arterial switch surgery increase adverse neurological outcomes? *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 2012, **15**: 141-144.
6. Popov AF, Tirilomis T, Giesler M, Coskun KO, Hinz J, Hanekop GG, Gravenhorst V, Paul T, Ruschewski W. Midterm results after arterial switch operation for transposition of the great arteries: a single centre experience. *Journal of Cardiothoracic Surgery* 2012; **7**: 83;1-7
7. Rashkind WJ, Miller WM. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative

approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA* 1966; **196**: 991-992.

8. Allan D, Leaner R, Wainwright R, Joseph MC, Tynan M. Balloon atrial septostomy under two dimensional echocardiographic control. *Br Heart J*. 1982; **47**: 41-43.

9. Mukherjee D, Lindsay M, Zhang Y, Lardaro T, Osen H, Chang DC et al. Analysis of 8681 neonates with transposition of the great arteries: outcomes with and without Rashkind balloon atrial septostomy. *Cardiol Young* 2010; **20**:373-380.

10. McQuillen SP, Hamrick SEG, Perez MJ, Barkovich AJ, Glidden DV, Karl TR, Teitel D, Miller SP. Balloon Atrial Septostomy Is Associated with Preoperative stroke in Neonates with Transposition of the Great Arteries. *Circulation*. 2006. **113**; 280-285

11. Petit CJ, Rome JJ, Wernovsky G, Mason SE, Shera DM, Nicolson SC, Montenegro LM, Tabbutt S, Zimmerman RA, Licht DJ. Preoperative Brain Injury in Transposition of the Great Arteries Is Associated With Oxygenation and Time to Surgery, Not Balloon Atrial Septostomy. *Circulation* 2009; **119**: 709-716.

12. Donofrio TM, Massaro NA. Impact of Congenital Heart Disease on Brain Development and Neurodevelopmental Outcome. *International Journal of Pediatrics* 2010. pii: 359390. doi: 10.1155/2010/359390. Epub 2010 Aug 24

13. Jouannic J-M, Gavard L, Fermont L, Le Bidois J, Parat S, Vouhé RP, Dumez Y, Sidi D, Bonnet D. Sensitivity and Specificity of Prenatal Features of Physiological Shunts to Predict Neonatal Clinical Status in Transposition of the Great Arteries. *Circulation* 2004; **110**: 1743 – 46

14. Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J, Kachaner J, Sidi D. Detection of Transposition of the Great Arteries in Fetuses Reduces Neonatal Morbidity and Mortality. *Circulation*. 1999; **99**:916-18.

15. Cherif A, Mourali S, Farhati A, Ezzar T, Mechmeche R. L'effet immédiat de l'atrio-septostomie de Rashkind sur la saturation systémique dans la transposition des gros vaisseaux. *Tunis méd.* 2004 ; **82** (12) : 107- 110.