

Hypoplasie du cœur gauche: Diagnostic, traitement et pronostic

Maurice Beghetti, Genève et Renzo Ghisla, St Gall

Cet article traite d'un problème rare en soi (env. 1/5000 naissances), mais important pour les obstétriciens et les pédiatres confrontés somme toute assez fréquemment à des cardiopathies congénitales (8/1000 naissances). Il résume les connaissances actuelles sur le diagnostic, le traitement et le pronostic de cette anomalie cardiaque.

Introduction

L'hypoplasie du cœur gauche est une cardiopathie congénitale qui, bien que sporadique, est extrêmement sérieuse. Prenant l'incidence de 1/5000 naissances, on peut calculer qu'environ 15 nouveau-nés devraient présenter cette pathologie en Suisse chaque année. Peu de malformations cardiaques soulèvent autant de questions chirurgicales, éthiques, sociales et économiques que l'hypoplasie du cœur gauche. Il y a encore quelques années, le pronostic était considéré comme extrêmement mauvais, avec un taux de mortalité, sans traitement, de 95 % dans le premier mois après la naissance. Grâce à des progrès dans le diagnostic et la prise en charge thérapeutique, le pronostic est actuellement sensiblement meilleur. D'un côté, le diagnostic prénatal, qui permet une prise en charge optimale dès la naissance et de l'autre, une approche thérapeutique non seulement liée à l'amélioration des techniques chirurgicales mais également à la prise en charge pré- et post-opératoire globale, peuvent offrir aujourd'hui une solution thérapeutique acceptable sur le plan du pronostic.

Lors du diagnostic prénatal, il est de la plus grande importance que la famille ait accès à des explications claires et précises sur le traitement et le pronostic avant de prendre la décision de poursuivre la grossesse ou de pratiquer une interruption.

Depuis quelques années, cette pathologie est également prise en charge chirurgicalement en Suisse et récemment le Kinderspital de Zurich a rapporté son expérience. La mortalité post-opératoire reste encore éle-

vée mais devrait progressivement s'améliorer, surtout avec l'instauration de nouvelles techniques chirurgicales.

Anatomie

Comme on peut voir sur la *figure 1*, les caractéristiques anatomiques principales de l'hypoplasie congénitale du cœur gauche sont les suivantes: la sténose ou l'atrésie mitrale, avec une hypoplasie du ventricule gauche (souvent fibrosé) et une hypoplasie ou une atrésie de l'aorte et de l'arc aortique. En général, le canal artériel et le foramen ovale sont perméables, alors qu'il n'y a, en général, pas de communication inter-ventriculaire associée. Le ventricule droit assure la circulation pulmonaire, ainsi que la circulation systémique via le canal artériel. L'arc aortique hypoplasique, les vaisseaux crâniens, ainsi que les artères coronaires sont perfusés de manière rétrograde grâce au canal artériel. Exceptionnellement, l'absence de communication inter-auriculaire ne permet pas le passage du sang oxygéné revenant des poumons dans les cavités droites et cette présentation est grevée d'une mortalité importante si on ne peut pas ouvrir rapidement une communication entre les

deux oreillettes (manœuvre de Rashkind). En fait, l'anomalie est un syndrome ou même un groupe d'anomalies cardiaques, pouvant associer différents degrés d'hypoplasie des valves mitrale et aortique.

Traitement

En tenant compte de la gravité de la malformation et de sa mortalité tant spontanée qu'opératoire (en rapport aux autres opérations effectuées en présence de cardiopathies congénitales), une opération n'est envisagée qu'après évaluation des paramètres suivants:

1. l'état général de l'enfant
2. la fonction du ventricule droit
3. le degré d'insuffisance tricuspiddienne
4. des résistances artérielles pulmonaires basses
5. un pH stable (avec des valeurs normales)
6. la dimension de l'aorte ascendante
7. la présence ou l'absence de malformations associées (chromosomiques)

La décision en soi de pratiquer une intervention n'est pas liée uniquement à la présence de ces données, mais elles peuvent avoir une influence sur le pronostic. De plus, ces paramètres peuvent changer en fonction de la prise en charge du patient, particulièrement dans les premières heures de vie; il est pour cette raison extrêmement important que ces enfants soient pris en charge par un centre spécialisé dans les cardiopathies congénitales.

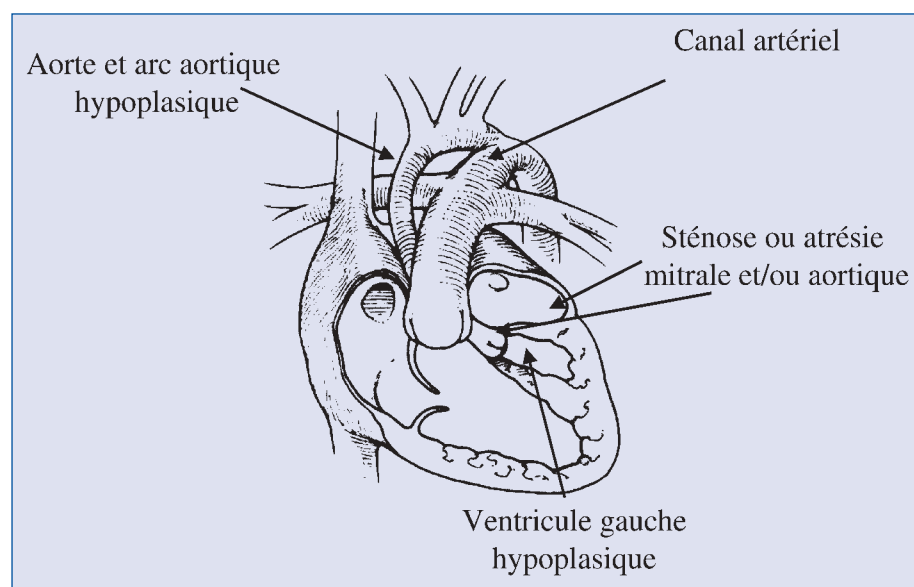


Figure 1: Anatomie

En évitant l'acidose et/ou l'intubation, l'essentiel est de ne pas surcharger le ventricule droit et de prévenir une défaillance précoce. L'application de prostaglandines par voie intraveineuse est indispensable pour éviter la fermeture du canal artériel. On évitera également l'apport d'oxygène, acceptant une cyanose modérée qui est généralement bien supportée. Le but essentiel du traitement préopératoire est de maintenir un certain équilibre entre le débit pulmonaire et le débit systémique, afin d'assurer un apport d'oxygène adéquat, sans surcharger le cœur. On comprend dès lors mieux la nécessité d'ajuster le pH qui joue un rôle essentiel dans la vaso-réactivité du lit vasculaire systémique et pulmonaire.

Le décours et le pronostic sont meilleurs chez les enfants ayant eu un diagnostic prénatal et une prise en charge des parents et de l'enfant dès l'accouchement. La correction cardio-chirurgicale de cette anomalie se réalise à travers une série d'interventions. Dans un premier temps, on rend la circulation coronarienne et systémique indépendante du canal artériel (en enlevant l'obstruction au niveau de l'aorte et de l'arc aortique). Celle-ci se pratique en général dans la première semaine de vie.

Norwood I (figure 2)

Cette intervention, décrite par Norwood en 1983, consiste à reconstruire une néo-aorte à l'aide de l'aorte ascendante hypoplasique (d'où naissent les artères coronaires) et de l'artère pulmonaire. L'artère pulmonaire principale est donc déconnectée de l'artère pulmonaire droite et gauche, celles-ci vont être perfusées par une anasto-

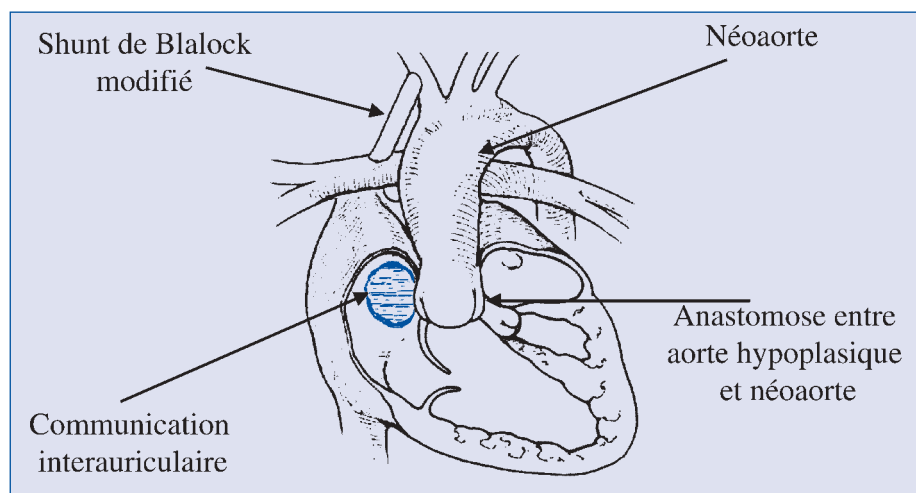


Figure 2: Norwood I

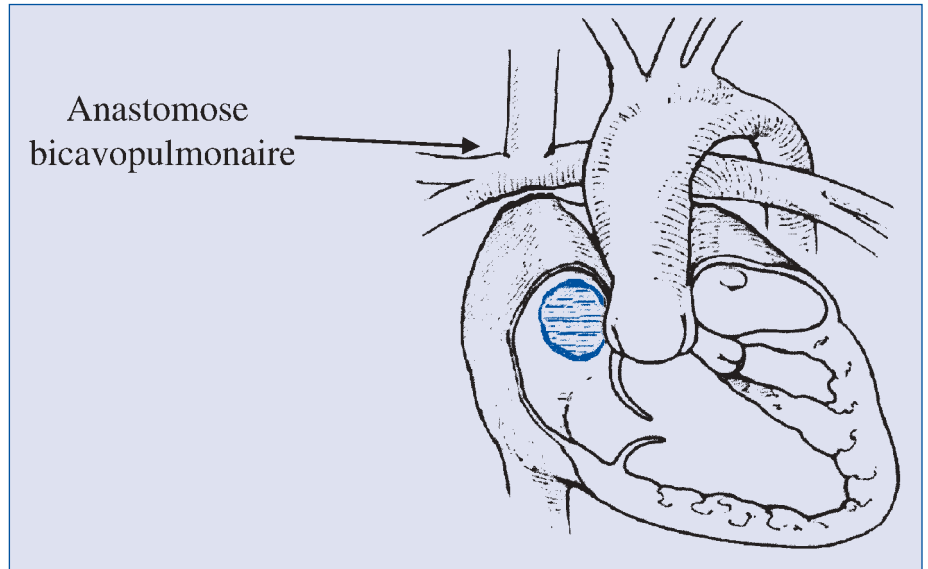


Figure 3: Norwood II ou anastomose cavopulmonaire partielle

mose de Blalock modifiée. Il est à noter qu'actuellement cette intervention a évolué avec la pose d'un tube entre le ventricule droit et les artères pulmonaires en lieu et place de l'anastomose de Blalock modifiée, avec un effet bénéfique sur la mortalité post-opératoire immédiate (opération de SANO). Lors de cette intervention, on élargit la communication inter-auriculaire, pour augmenter le mélange sanguin entre les deux oreillettes. Il est important de noter que les enfants restent cyanosés, avec une saturation entre 75 et 80 %.

Norwood II ou anastomose cavo-bipulmonaire partielle (figure 3)

Cette intervention, à réaliser vers l'âge de 6 mois, consiste essentiellement à détacher

la veine cave supérieure de l'oreillette droite et à l'anastomoser directement sur l'artère pulmonaire droite (anastomose bicavo-pulmonaire partielle). Pendant cette intervention, le shunt de Blalock modifié ou le tube ventricule droit-artère pulmonaire est évidemment enlevé. Le flux sanguin pulmonaire est donc assuré par le flux passif de la veine cave supérieure et nécessite une pression et une résistance pulmonaires basses. L'enfant reste cyanosé avec des saturation aux alentours de 80-85%.

Norwood III ou anastomose cavo-pulmonaire totale (figure 4)

A l'âge d'environ 2 ans et afin de corriger la cyanose, on pratique une opération dénommée anastomose cavo-bipulmonaire totale ou Fontan modifié. Il s'agit de détacher la veine cave inférieure de l'oreillette droite et de la joindre au niveau des artères pulmonaires, par l'intermédiaire en général d'un tube de Gore-tex extra- ou intra-cardiaque, selon les centres. Dès lors, la circulation sanguine pulmonaire est assurée par le flux passif des deux veines caves, inférieure et supérieure, et l'enfant devient rose ou très légèrement desaturé si une fenestration a été effectuée

Prise en charge et decours post-operatoire

On ne s'étendra pas sur le décours post-opératoire immédiat du Norwood I qui nécessite une expertise extrêmement particulière.

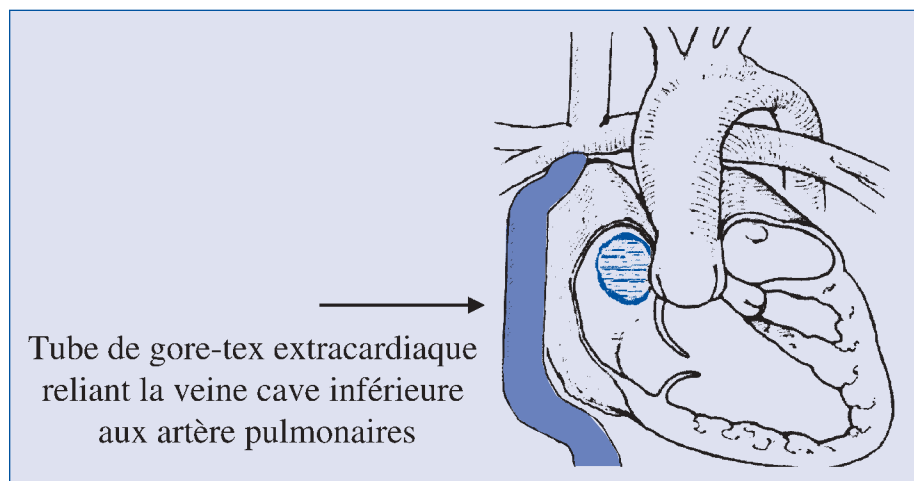


Figure 4: Norwood III ou anastomose cavopulmonaire totale

En effet, la mortalité apparaît essentiellement dans les 24 à 48 heures après cette intervention. Les problèmes sont liés essentiellement à des problèmes de fonction myocardique et de balance entre le débit pulmonaire et le débit systémique. Nous nous concentrerons essentiellement sur les problèmes survenant lorsque les enfants ont quitté l'hôpital puisque ce sont ceux qui s'adressent au pédiatre traitant. On pourrait constater une insuffisance cardiaque, ainsi qu'une augmentation progressive de la cyanose après l'intervention de Norwood I. Il faudra également être attentif aux infections, aux arythmies, aux thromboses et aux thrombo-embolies qui peuvent apparaître dans cette période.

Les causes essentielles de l'insuffisance cardiaque sont:

- une diminution de la fonction myocardique malgré une thérapie appropriée
- une ischémie myocardique
- des arythmies (essentiellement supra-ventriculaires)
- une augmentation progressive de l'insuffisance valvulaire tricuspide
- une recoarctation

Dans le suivi de ces patients, il est essentiel de palper les pouls et de prendre la pression aux membres supérieurs et inférieurs afin d'exclure une potentielle recoarctation au niveau de l'anastomose distale de la reconstruction de Norwood I. Ces gestes doivent faire partie de tout examen clinique au cabinet. Ces enfants auront un souffle continu (shunt de blalock modifié) ou systolo-diastolique (conduit VD-AP)

Souvent ces patients seront au bénéfice d'un traitement vasodilatateur (inhibiteur de l'enzyme de conversion) et diurétique ainsi que d'acide acétylo-salicylique à doses anti-agrégantes.

Les causes de l'augmentation de la cyanose peuvent être:

- un flux pulmonaire insuffisant à travers l'anastomose de Blalock modifiée ou le tube ventricule droit-artère pulmonaire
- un trouble de ventilation-perfusion en raison d'un problème parenchymateux pulmonaire

Ces patients peuvent également présenter des infections qui peuvent engendrer des problèmes sérieux:

- infection et fièvre provoquant une augmentation du travail du ventricule droit et dès lors une péjoration de l'insuffisance cardiaque
- bronchite et pneumonie induisant une cyanose importante
- les vaccinations sont nécessaires, prophylaxie VRS si nécessaire
- les enfants doivent être protégés de l'endocardite.

Il est donc extrêmement important de pratiquer un diagnostic étiologique précoce et de traiter les infections adéquatement chez ces patients fragiles après une opération de Norwood I.

Il est important de s'occuper de la prophylaxie des thromboses. Il existe en effet clairement un risque de thrombose sur le shunt après le Norwood I, potentiellement après l'anastomose cavo-bipulmonaire par-

tielle (Norwood II) et l'anastomose cavo-bipulmonaire totale (Norwood III). Les données dans la littérature ne sont pas claires à ce sujet, mais il est indiqué de pratiquer une prophylaxie par de l'acide acétylo-salicylique (5 mg/kg) après le Norwood I. Les données pour le Norwood II et le Norwood III sont controversées, chaque centre traite ses patients selon son expérience: anastomose cavo-pulmonaire partielle, traitement par acide acétylo-salicylique ou pas de traitement; anastomose cavo-pulmonaire totale, avec acide acétylo-salicylique ou warfarine.

Il est important de savoir que tant la polyglobulie que la déshydratation augmentent le risque potentiel de thrombose. Bien que la polyglobulie soit rarement un problème, il est important de suivre ces enfants et d'être sûr qu'ils soient bien supplémentés en fer.

Ces enfants sont également à risque d'embolie systémique, particulièrement après le Norwood I et le Norwood II. Il faut dès lors être extrêmement prudent lors de perfusions chez ces enfants et il semble raisonnable d'utiliser un filtre sur les perfusions.

Avant de discuter le pronostic, il faut rappeler qu'il existe une autre approche thérapeutique: la transplantation cardiaque. Evidemment, dans cette classe d'âge, le problème principal réside dans le manque de donneurs.

Pronostic

La survie s'est grandement améliorée ces dernières années et dans les centres avec une grande expertise on peut voir des résultats après Norwood I approchant 90%. La mortalité survient essentiellement précocement après l'opération de Norwood I. Elle est beaucoup plus basse pour les opérations de type Norwood II et Norwood III et la survie à 5 ans est de l'ordre de 70-80% selon les séries.

Il est bien évident qu'en dehors des simples chiffres de mortalité, il est important de connaître le développement neurologique et psychomoteur de ces patients. Actuellement, la littérature commence à nous fournir ces données et il semble que l'examen neurologique de ces patients montre un développement verbal légèrement meilleur que leur développement moteur. Les facteurs de risque pour le développement neurologique sont la situation socio-économique de la famille, la durée de l'arrêt circulatoire en hy-

pothémie durant les interventions et éventuellement les convulsions présentes dans la période post-opératoire qui sont probablement liées au petit débit et aux potentiels effets secondaires de l'arrêt circulatoire en hypothermie.

Malgré tous les progrès techniques et les efforts effectués durant ces ultimes années, la chirurgie ne reste qu'une palliation. On ne redonne pas au patient une anatomie cardiaque normale puisqu'il fonctionne avec un seul ventricule de type droit qui doit fournir le débit systémique.

Les complications dans le décours tardif existent. On peut citer des réopérations, des arythmies, un risque de thrombose et d'endocardite, l'augmentation d'une fuite tricuspéenne et la dysfonction myocardique. Actuellement, la capacité physique ainsi que la durée de vie ne peuvent être évidemment comparées à celles d'une personne en bonne santé ou même d'une personne ayant eu une cardiopathie congénitale simple maintenant corrigée (communication inter-ventriculaire ou communication inter-auriculaire). Même si on peut s'attendre des progrès et espérer une intégration sociale satisfaisante, ces personnes resteront des «patients» tant d'un point de vue cardiologique que psychosomatique, avec un niveau d'intégration personnel et social souvent anormal. Seule une collaboration étroite mais ouverte entre les intervenants pourra les aider, ainsi que leur famille à affronter un futur pas toujours facile. Ici s'ouvre un genre d'activité nouveau mais extrêmement intéressant pour le pédiatre et plus tard pour le médecin d'adulte qui prendra en charge ces patients. Il est d'une extrême importance, dans les premières années de vie, d'avoir une collaboration étroite entre le cardiologue traitant et le pédiatre traitant, ainsi que tous les intervenants potentiels auprès de ces patients, pour leur offrir la meilleure qualité de vie possible.

Il est dès lors nécessaire en dehors des soins purement somatiques

- de suivre les patients et leur famille
- de parler ouvertement de leurs problèmes
- de donner des informations précises et exactes
- de prévenir la consommation d'alcool, de tabac et de drogue
- de prévenir l'obésité et l'hypertension artérielle
- de donner le soutien pour une activité physique régulière et adaptée à la pathologie
- d'organiser le soutien social
- d'impliquer les spécialistes et de coordonner les prises en charge de cette approche multidisciplinaire.

Correspondance:

- Prof. Dr Maurice Beghetti
Unité de cardiologie pédiatrique
Département de Pédiatrie, HUG
Hôpital des Enfants
6 rue Willy Donzé
1211 Genève 14
- Dr. med. Renzo Ghisla
LA Kinderkardiologie
Kinderspital
9000 St. Gallen

Références

- 1) Ghanayem NS, Hoffmann GM, Mussatto KA, et al. Home surveillance program prevents interstage mortality after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1367-1377.
- 2) Kern JH, Hinton VJ, Nereo NE, et al: Early developmental outcome after the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 1998; 102: 1148-1152.
- 3) Malec E., Januszewska K, Kolz J, et al. Factors influencing early outcome of Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 202-206.
- 4) McGuirk SP, Griselli M, Stumper O, Rumball EM, Miller P, Dhillon R, De Giovanni JV, Wright JG, Barron DJ, Brawn WJ. Staged surgical management of hypoplastic left heart syndrome: a single-institution 12-year experience. *Heart* 2005.
- 5) Nordwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med* 1983; 308: 23-26.
- 6) OHYE Richard G, University of Michigan, Medical Center. Hypoplastic left heart syndrome and the staged Norwood procedure. www.emedecine.com/ped
- 7) Pizarro C, Malec E. Maher KO, et al. Right ventricle to pulmonary artery conduit improves outcome after stage I Norwood for hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2003; 108: 1115-60.
- 8) Rogers BT, Msall ME, Buck GM, et al: Neurodevelopmental outcome of infants with hypoplastic left heart syndrome. *J Pediatr* 1995, 126: 496-498.
- 9) Trachsel Daniel et al., Universitätskinderspital, Zürich. Hypoplastisches Linksherzsyndrom. *Schweiz Med Forum* 2004; 4: 757-763.
- 10) Tweddell JS, Hoffman GM, Mussatto KA, et al. Improved survival of patients undergoing palliation of hypoplastic left heart syndrome: lessons learned from 115 consecutive patients. *Circulation* 2002; 106: 182-89.