



Cas Clinique

Canal Atrioventriculaire Complet Découvert à l'Âge Adulte : à Propos d'un Cas

Complete atrioventricular defect discovered in adulthood: A case report

Kinga A^{1*}, Ayo Bivigou E², Mpori JM³, Allognon C², Mouele D¹.

⁽¹⁾ Service de Médecine Centre Hospitalier Régional AMISSA BONGO de Franceville (CHRABF)

⁽²⁾ Service de Cardiologie Centre Hospitalier Universitaire de Libreville (CHUL)

⁽³⁾ Service de Pédiatrie Centre Hospitalier Universitaire Mère-Enfant de Libreville (CHUME)

***Auteur correspondant :**

Armel KINGA

Tel : +241 07 72 49 73 (portable)

Email : kinga.armel@yahoo.fr

Mots clés : canal atrioventriculaire complet, hypertension artérielle fixée, Syndrome d'Eisenmenger, adulte.

Key words: complete atrioventricular, fixed arterial hypertension, Eisenmenger syndrome, adult.

RÉSUMÉ

Le canal atrioventriculaire complet (CAV) est une cardiopathie congénitale complexe. L'évolution spontanée d'un CAV complet est sombre par l'installation d'une hypertension artérielle (HTAP) fixée. Nous rapportons une observation d'un patient de 48 ans admis pour un syndrome d'insuffisance cardiaque droite. L'examen clinique avait révélé une polypnée superficielle, une cyanose, une ascite, des œdèmes des membres inférieurs, un souffle systolique endapexien et un éclat de B2. L'électrocardiogramme retrouvait une fibrillation auriculaire rapide. L'échocardiogramme objectivait un CAV complet avec une HTAP systolique avec shunt droite-gauche en faveur d'un syndrome d'Eisenmenger. La découverte du CAV complet à l'âge adulte est rare.

ABSTRACT

The complete atrioventricular defect is a complex congenital heart disease. The spontaneous course of a complete atrioventricular is bleak by the onset of fixed arterial hypertension (PAH). We report a case of a 48-year-old patient admitted with right heart failure syndrome. Clinical examination revealed superficial polypnea, cyanosis, ascites, edema of the lower limbs, endapex systolic murmur and a burst of B2. The electrocardiogram showed rapid atrial fibrillation. The echocardiogram showed a complete atrioventricular with systolic PAH with right-to-left shunt in favor of an Eisenmenger syndrome. Finding complete atrioventricular defect in adulthood is rare.

INTRODUCTION

Le canal atrioventriculaire (CAV) est une cardiopathie congénitale (CC) complexe. Elle représente environ 4% des CC [1]. Elle correspond à un ensemble des CC qui résulteraient de l'absence de fusion des bourgeons endocardiques entre eux et avec les structures septales, entraînant la présence d'une vaste communication au centre du cœur entre les oreillettes et les ventricules. Il existe plusieurs variétés anatomiques comprenant le CAV complet, le CAV partiel et le CAV intermédiaire. Le CAV complet est une large communication à la croix du cœur associant une communication interventriculaire (CIV) d'admission, une communication intraauriculaire (CIA) ostium primum et un anneau auriculo-ventriculaire commun avec valve auriculo-ventriculaire de quatre ou cinq segments.

Le CAV complet représente 20% des CAV [2]. L'évolution spontanée d'un CAV complet est sombre par l'installation d'une hypertension artérielle (HTAP) fixée. L'HTAP fixée est responsable de décès dans les deux premières années de vie. Nous rapportons une

observation inhabituelle de CAV complet découvert à l'âge adulte.

OBSERVATION

Un homme âgé de 48 ans, agent public, sans antécédents médicochirurgicaux avait été hospitalisé au service de médecine du Centre Hospitalier de Franceville pour un syndrome d'insuffisance cardiaque droit. Il rapporte une dyspnée d'effort évoluant depuis plusieurs années. A l'admission, le patient était cyanosé et polypnéique (fréquence respiratoire à 33 cycles/min), la saturation de l'hémoglobine à l'air ambiant était de 85 %. La tension artérielle était de 120/85 mmhg, la fréquence cardiaque était irrégulière et rapide à 136 battements/min. L'auscultation cardiaque révélait un souffle systolique à l'apex et un éclat de B2 au foyer pulmonaire. L'examen physique retrouvait des œdèmes des membres inférieurs bilatéraux, symétriques et prenant le godet ainsi qu'une ascite de grande abondance. L'électrocardiogramme montrait une fibrillation auriculaire. La radiographie thoracique révélait une cardiomégalie avec un index cardiothoracique à 0,7, un arc moyen gauche convexe et

une hypervascularisation pulmonaire. L'échocardiographie transthoracique retrouvait une dilatation des cavités droites, une CIV d'admission de 15 mm, une CIA ostium primum de 20 mm. En mode doppler couleur, un shunt droit-gauche avait été noté au niveau de la CIV et de la CIA en faveur d'un syndrome d'Eisenmenger et une insuffisance mitrale grade 2. Au doppler continu, une hypertension pulmonaire systolique à 115 mmhg avait été retrouvée. Le diagnostic de CAV complet compliqué d'un syndrome d'Eisenmenger avait été posé. Le cathétérisme cardiaque n'avait pas été réalisé car non disponible.



Figure 1 : Coupe apicale 4 cavités montrant une CIA ostium primum et une CIV d'admission

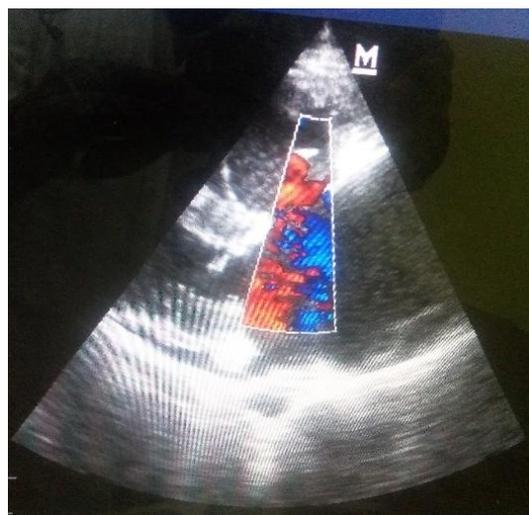


Figure 2 : Coupe parasternale grand axe montrant un shunt droite-gauche au niveau de la CIV d'admission

Le patient avait été mis sous diurétiques, inhibiteurs de l'enzyme de conversion, une antialdostérone et il avait

bénéficié d'une ponction d'ascite évacuatrice. L'évolution a été marquée par la régression des signes d'insuffisance cardiaque et la diminution de l'hypertension artérielle systolique aux alentours de 60 mmhg après 3 mois de prise en charge.

DISCUSSION

Le CAV complet est la cardiopathie congénitale des trisomies 21, 20% des trisomies 21 ont une forme de CAV [1]. La prévalence des CC au Québec chez l'adulte est augmentée de 85% entre 1985-2000, la prévalence du CAV complet est de 14 cas pour 10000 adultes avec une prédominance féminine. Ainsi la découverte du CAV complet à l'âge adulte est exceptionnelle, la moitié de patients décèdent au cours de la première année de vie [2]. L'échocardiographie permet le diagnostic facile du CAV complet et cela dès de la 18^{ème} semaine de grossesse impliquant alors une amniocentèse. Sa recherche est systématique chez le nouveau-né ayant une trisomie 21[3]. L'échocardiographie permet un diagnostic aisé, une analyse précise de la forme anatomique, la recherche d'anomalie associée et le retentissement hémodynamique [4].

L'histoire naturelle du CAV complet se décompose des 2 périodes. La première période va de la naissance à 6 mois de vie, les symptômes apparaissent dès le premier mois de vie lorsque les résistances vasculaires pulmonaires commencent à chuter. Il en résulte d'une hyperdébit pulmonaire avec difficulté alimentaire, hypotrophie et infections respiratoires hautes à répétition, l'examen physique est dominé par un souffle systolique perçu dans tous les foyers d'auscultation [1]. L'évolution spontanée jusqu'à 6 mois correspond à la complication d'un shunt gauche-droite importante avec défaillance cardiorespiratoire. Le décès apparaît dans les 2 premières années de vie dans la majorité des cas. La deuxième période survient après 6 mois, l'évolution se fait vers une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires aboutissant à l'installation d'une HTAP fixée. Sur le plan clinique, une cyanose est retrouvée traduisant un syndrome d'Eisenmenger avec une inversion du shunt droite-gauche. A ce stade, le cœur se calme avec une amélioration de la tolérance clinique. Le souffle disparaît sauf à l'apex et l'auscultation est alors dominée par l'éclat de B2 témoin d'une HTAP. L'évolution naturelle à long terme sera marquée par l'installation des signes d'insuffisances cardiaques droites et d'une cyanose comme dans notre observation. La tolérance clinique de cette cardiopathie dépend essentiellement de la taille de la CIV, du degré de la régurgitation atrio-ventriculaire et de l'évolution des pressions artérielles pulmonaires [2]. L'état clinique de notre patient a été longtemps toléré car la CIV étant de petite taille et la fuite mitrale était également modérée. La découverte d'un CAV complet à l'âge adulte se fait au stade de complication, l'HTAP est une complication fréquente des CC responsable d'un shunt gauche-droite, il survient tôt dans le CAV complet au cours des 6 premiers mois de vie. L'HTAP peut évoluer vers un syndrome d'Eisenmenger, c'est une CC avec initialement un shunt systémico-pulmonaire important qui induit à

son tour une maladie vasculaire pulmonaire sévère entraînant l'inversion du shunt qui devient droite-gauche et une cyanose centrale [5]. Les complications à type de trouble du rythme peuvent être retrouvées, les troubles du rythme chez les patients atteints de CC sont par leur incidence et par leur gravité, un des problèmes majeurs de la prise en charge à l'âge adulte. Les surcharges volumétriques et barométriques sont des substrats arythmogènes [6]. Les arythmies auriculaires comme dans notre observation sont les causes les plus fréquentes d'hospitalisation en urgence des ACC [7]. Il a été estimé qu'environ 50% des patients développent une tachyarythmie au cours de leur vie. Dans notre cas, le patient a présenté une fibrillation ventriculaire. Les arythmies ventriculaires sont considérées comme la principale cause de mort subite dans plusieurs sous types de CC chez les ACC [8], il n'a pas été noté une arythmie ventriculaire chez notre patient. L'endocardite infectieuse est une complication au cours des CC avec une incidence plus élevée que dans la population générale, elle concerne 2 fois plus les hommes que les femmes ACC [9]. Les patients ayant un CAV complet sont à haut risque d'endocardite infectieuse au même titre que les CC cyanogènes [10]. Chez notre patient la découverte du CAV complet s'était fait à un stade de complication notamment un syndrome d'Eisenmenger.

CONCLUSION

Le CAV complet est rare à l'âge adulte car la majorité des patients décèdent dans les 2 premières années de vie. Sa découverte à l'âge adulte se fait au stade de complication notamment le syndrome d'Eisenmenger dominé sur le plan clinique par la cyanose et les signes cliniques d'insuffisance cardiaque droite. Le traitement à ce stade est palliatif car la chirurgie est contre indiquée devant la fixation des pressions artérielles pulmonaires et l'évolution spontanée est sévère avec un taux de mortalité élevé.

CONFLIT D'INTÉRÊT

Aucun conflit d'intérêt

RÉFÉRENCES

1. **Bassil Eter R, Roux D.** Canal atrioventriculaire. EMC Cardiologie 2008 ;11-940-C-40.
2. **Rania H, Leila A, Chiheb H, Dorra A et al.** Canal atrio-ventriculaire complet révélé à l'âge adulte par une syncope. Ann.Afr. Med., Vol.5, N°1, Déc.2011; 975-978.
3. **Calabro R, Limongelli G.** Complete atrioventricular canal. Orphanet J Rare Dis 2006 Apr 5 ; 1 :8.
4. **Vigan C, Khoshnood B, Cadro E, Vodovar V, Goffinet F.** diagnostic prénatal et prévalence de la trisomie 21 en population parisienne ,2001 ; 2005. Gynécologie obstétrique et fertilité 2008 ; 36 :146-150.
5. **Acar P.** Apports et limites de l'échocardiographie tridimensionnelle dans les cardiopathies congénitales. Archives de pédiatrie 2006 ; 13 :51-56.
6. **Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange R.** The Eisenmenger syndrome in adults. Ann.Intern. Med. 128,745-755[1998].
7. **Escudero C, Khairy P, Sanatani S.** Electrophysiologic considerations in congenital heart disease and their relationship to heart failure. Can.J.Cardiol.29, 821-829[2013].
8. **Kaemmerer H et al.** Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. Am.J.Cardiol.101, 521-525[2008].
9. **Silka M.J, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD.** A population –based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. J.Am.Coll.Cardiol.32, 245-251[1998].
10. **LI W, Somerville J.** Infective endocarditis in the grown-up congenital heart population. Eur.Heart.J.19, 166-173[1998].