

LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX (TGV)

en collaboration avec le Dr Virginie Lambert – Cardiopédiatre – Institut Mutualiste Montsouris

TGV

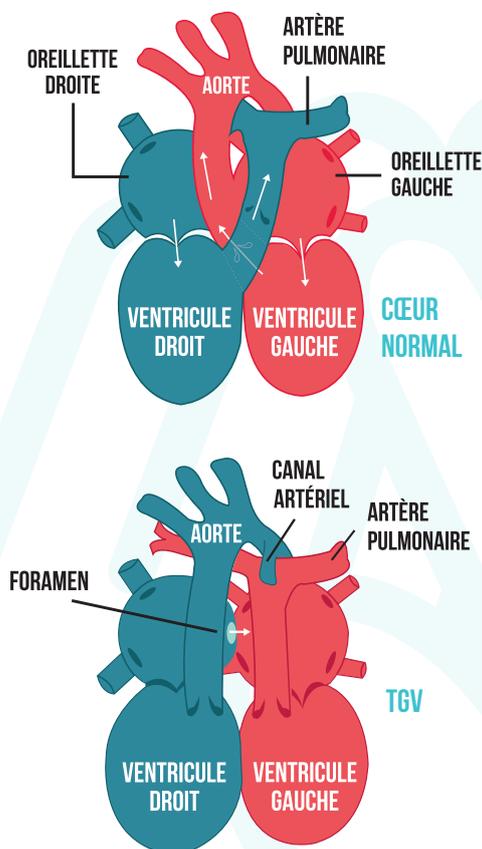
1 NAISSANCE
SUR 5 0001 CARDIOPATHIE
GRAVE SUR 102 À 3 FOIS PLUS DE
GARÇONS QUE DE FILLES

QU'EST-CE QUE LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX ?

La transposition des gros vaisseaux est une cardiopathie congénitale caractérisée par la **position inversée, à leur sortie du cœur, des gros vaisseaux que sont l'artère pulmonaire et l'aorte** : l'aorte sort du ventricule droit et l'artère pulmonaire, du ventricule gauche. La circulation pulmonaire et la circulation générale (**systémique**) ne sont pas reliées entre elles, donc le sang n'est quasiment pas oxygéné, et les organes non plus.

La TGV s'accompagne généralement de la **persistance du canal artériel** (canal assurant la communication entre l'artère pulmonaire et l'aorte in utero) et d'un **foramen ovale perméable** (passage entre les 2 oreillettes qui se ferme normalement à la naissance).

La transposition peut être isolée ou simple (**50%** des cas), associée à d'autres malformations cardiaques (**50%** des cas) ou associée à des malformations autres que cardiaques (**<5%** des cas)



QUELS SONT LES SYMPTÔMES D'UNE TGV ?

La TGV est une **urgence médicale** car elle engage le pronostic vital du nouveau-né. Heureusement, le **dépistage** est **précoce**, soit par **échographie** à partir de la 22^e semaine d'aménorrhée, soit à la naissance, via une mesure de la **saturation en oxygène** (quantité d'oxygène dans le sang) et une **échocardiographie**, ce qui permet une prise en charge rapide.

Les symptômes sont différents selon que la TGV est isolée ou associée à une autre malformation cardiaque.

TGV isolée : Le cœur et les poumons fonctionnent normalement mais le sang qui arrive aux organes n'est **pas suffisamment oxygéné** (on parle d'**hypoxémie** ou d'**hypoxie**), d'où une teinte bleutée de la peau du bébé à la naissance ou dans les heures qui suivent. Celle-ci peut être accompagnée d'une **perte de connaissance** avec pâleur, chute de la tension artérielle et accélération intense de la respiration (**hyperventilation**).

TGV associée à d'autres malformations cardiaques : Si la TGV est accompagnée d'une **Communication Inter-Ventriculaire*** (CIV), qui est une communication entre les 2 ventricules, les symptômes de la TGV sont atténués. La cyanose est alors **plus difficile à détecter**, parfois seulement quand le bébé pleure ou est agité. Il fatigue à téter, son cœur et ses poumons s'adaptent difficilement à l'effort, sa prise de poids est plus faible que la moyenne et il peut avoir des problèmes respiratoires. La TGV peut également être associée à une **CIV + une sténose pulmonaire*** (rétrécissement de la valve entre le ventricule gauche et l'artère pulmonaire) ou exceptionnellement à une **CIV + une coarctation de l'aorte*** (rétrécissement de l'aorte thoracique) avec d'autres symptômes.

* Voir notre fiche sur les cardiopathies congénitales

COMMENT UNE TGV EST-ELLE PRISE EN CHARGE ?

Chaque cardiopathie a une expression différente chez chaque individu. Le cardiopédiatre va donc déterminer au cas par cas la meilleure prise en charge. Différents traitements peuvent être envisagés.

Traitement temporaire en attendant une opération réparatrice ultérieure

La prise en charge - immédiatement après la naissance - consiste à faciliter au maximum l'**oxygénation du sang** de la circulation générale, grâce au maintien du canal artériel et d'une communication entre les 2 oreillettes :

- ♥ **par un traitement médicamenteux** par perfusion intraveineuse: la **prostaglandine E1 (PGE1)**, qui maintient le canal artériel ouvert pour permettre le passage du sang entre l'artère pulmonaire et l'aorte.
- ♥ **par la pratique d'une atrioseptostomie (manœuvre de Rashkind)** sous échocardiographie : un petit ballon gonflable est introduit dans une veine à l'aide d'un **cathéter** (petit tube), puis guidé dans l'oreillette droite, passé à travers le foramen ovale et enfin gonflé pour le maintenir ouvert et l'élargir.

Traitement chirurgical définitif

Le "**switch artériel**" est une opération chirurgicale généralement pratiquée dans la première semaine de vie, au moins dans le premier mois, après la prise en charge initiale. Cette opération lourde, qui peut durer plusieurs heures, consiste à :

- ♥ sectionner l'aorte pour la déplacer du ventricule droit vers sa position normale au-dessus du ventricule gauche
- ♥ sectionner l'artère pulmonaire pour la déplacer du ventricule gauche vers sa position normale au-dessus du ventricule droit
- ♥ déplacer dans le même temps les artères coronaires qui naissent au début de l'aorte et irriguent le cœur.

Si l'opération n'est pas possible aussi tôt, on peut avoir recours à un **cerclage de l'artère pulmonaire** pour créer un obstacle à la sortie du ventricule gauche et ainsi lui permettre de réapprendre à "travailler" et donc de se muscler avant d'effectuer le "switch artériel".

Dans le cas de malformations associées à la TGV, d'autres approches peuvent être envisagées : par exemple, en cas de CIV, la **procédure de Rastelli** ou la **procédure REV** (Réparation à l'Étage Ventriculaire) qui consistent à créer un tunnel entre le ventricule gauche et l'aorte.

Après l'opération, dans la grande majorité des cas, les enfants ne présentent plus aucun symptôme et ont une vie normale. Ils nécessitent néanmoins une surveillance régulière une fois par an si tout va bien. Le cardiopédiatre réalise alors un **électrocardiogramme** (ECG) et une **échocardiographie** afin de dépister des complications à distance de la chirurgie : insuffisance cardiaque, anomalies du rythme, modification des coronaires, anomalie des valves. Une prise en charge par médicaments, stimulateur cardiaque ou chirurgie des valves pourrait alors s'avérer nécessaire.

TÉMOIGNAGE DE LAURA, MAMAN DE JULES



« Lors de l'échographie du 2^{ème} trimestre, le médecin diagnostique chez Jules, l'un de nos jumeaux, une TGV complexe. J'accouche donc à l'hôpital Necker-Enfants malades, notre petit Jules ayant besoin d'arriver dans les meilleures conditions médicales. Soulagement. La césarienne se passe très bien et nous pouvons voir et embrasser nos deux fils. Après examen, Jules n'a pas besoin de soins particuliers. Il va en réa-néonatal pour faire surveiller ses constantes. Le 4^{ème} jour, il subit une opération à cœur ouvert de 6h. Tout se passe très bien. Jules reste une semaine en réanimation de chirurgie cardiopédiatrique, où il est au fur et mesure désintubé et sevré des médicaments. Et il finit sa convalescence 3 jours en chirurgie cardiopédiatrique. Nous pouvons même sortir une journée plus tôt car tout va bien ! Nous avons eu de la chance et profitons maintenant un peu plus de la saveur de chaque nouveau jour à 5...»