



Journal Homepage: - www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/19808

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/19808>



RESEARCH ARTICLE

A PROPOS D'UN CAS RARE : AGÉNÉSIE DE LA VALVE PULMONAIRE ASSOCIÉE À UNE COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE CHEZ UNE JEUNE FILLE MAROCAINE DE 22 ANS

A.El Haidoudi, M. Ouacha, N. Lahmouch, I. Massri, R. Amri and M. Cherti
Service de Cardiologie B, CHU IBN SINA , Université Mohamed V, Rabat.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 05 September 2024

Final Accepted: 09 October 2024

Published: November 2024

Abstract

Copyright, IJAR, 2024., All rights reserved.

Introduction:-

L'agénésie de la valve pulmonaire est une cardiopathie congénitale rare (6/3000 cardiopathies congénitales) caractérisée par l'absence partielle ou totale des sigmoïdes de la valve pulmonaire.

Elle s'associe souvent à d'autres anomalies, en particulier à une CIV isolée. Dans ce cas, elle sera considérée comme étant une variante beaucoup plus rare de la Tétralogie de Fallot (3 à 6 % des TF).

Cette pathologie représente un vrai challenge aussi bien diagnostic que thérapeutique. En effet, les manifestations cliniques sont non spécifiques

La tolérance clinique et le pronostic de la forme avec communication inter ventriculaire dépendent de la compression des voies respiratoires par l'artère pulmonaire dilatée. Les recommandations de sa prise en charge repose sur un traitement chirurgical et comprend en règle générale la fermeture de la communication interventriculaire, l'ouverture de l'anneau pulmonaire, et la réduction par plastie des artères pulmonaires anévrysmales.

Observation Clinique:-

Nous rapportons le cas d'une jeune fille marocaine de 22 ans, ayant comme antécédents une cyphoscoliose apparue vers l'âge de 7 ans qui présente une dyspnée d'effort depuis l'âge 7 ans. L'examen clinique retrouve un état de maigreur avec un IMC à 18 , une cyanose, un hippocratisme digital avec une SpO2 à 85% en air ambiant. A l'auscultation, Souffle éjectionnel mesotelsystolique au niveau du foyer pulmonaire coté 5/6 ème et un souffle holodiastolique au foyer pulmonaire , B2 pulmonaire non perçu. Il n'y a pas de signes périphériques d'insuffisance cardiaque.

Le diagnostic a été évoqué puis retenu devant les arguments suivants :

- L'électrocardiogramme s'inscrit en rythme sinusal avec une déviation axiale droite , avec une hypertrophie ventriculaire droite de type d'adaptation (figure1).
- A l'ETT : Agénésie de la valve pulmonaire réduite à des collerettes avec une fuite pulmonaire jugée modérée.
- Large Communication inter-ventriculaire conoventriculaire mesurant 21 mm avec mal alignement du septum conal, le reste du septum interventriculaire est intact. (figure)

Corresponding Author:- A.El Haidoudi

Address:- Service de Cardiologie B, CHU IBN SINA , Université Mohamed V, Rabat.

- Voie artérielle pulmonaire harmonieuse très dilatée avec tronc de l'AP mesuré à 27 mm et deux branches pulmonaires dilatées (AP gauche=26 mm, AP droite = 35 mm).
- Sténose infundibulaire basse (par malalignement du septum conal) et annulaire pulmonaire (anneau pulmonaire à 11 mm) avec un flux en lame de sabre donnant une Vmax à 4.5 m/s et un Gradient à 85 mmHg.
- Ventricule droit, franchement hypertrophié, de dimension confortable bien adapté (TAPSE = 18 mm, Onde S = 10.7 cm/s).

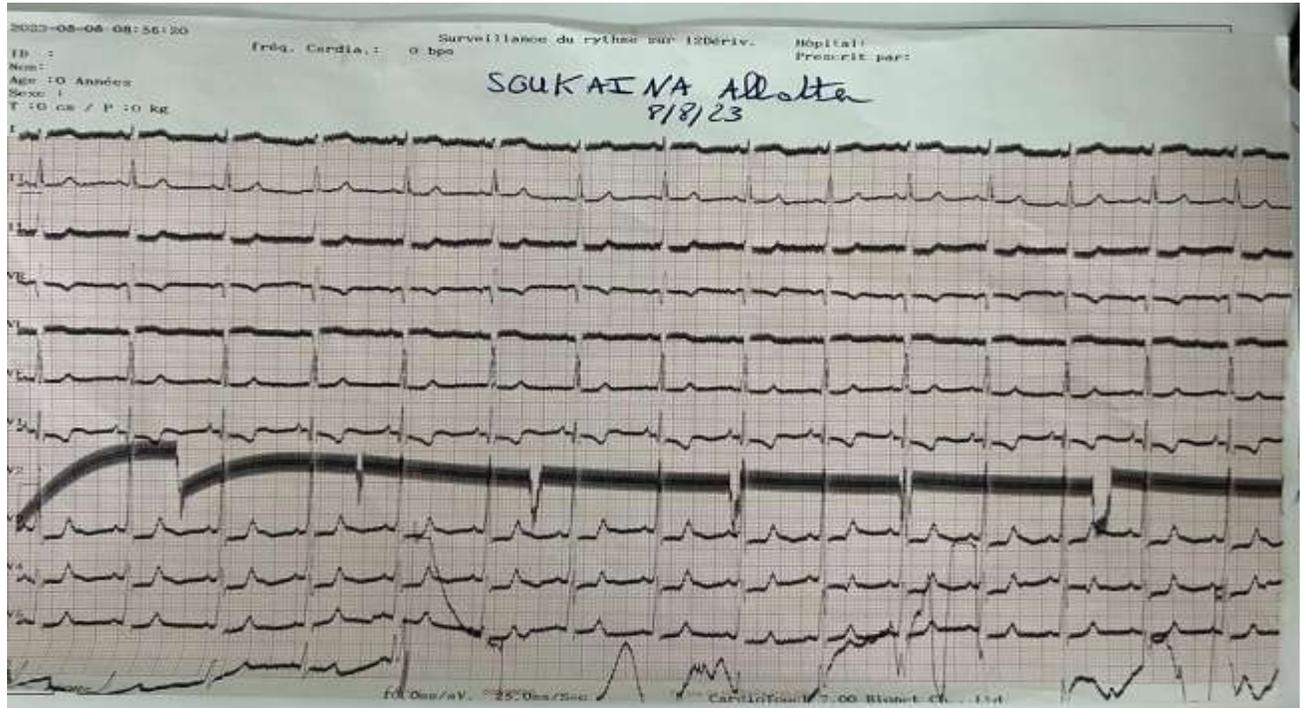


Figure 1:- L'électrocardiogramme montrant un axe du cœur dévié à droite avec une hypertrophie ventriculaire droite type d'adaptation.

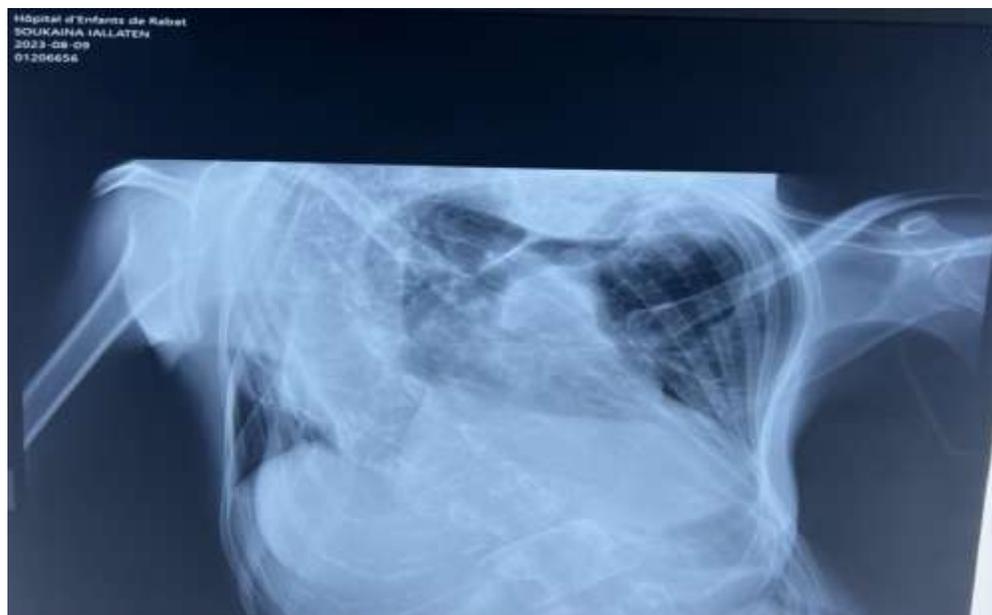


Figure 2:- Rx thorax qui objective une déformation du rachis dorsale avec une aorte thoracique décrivant une crosse antéro postérieure avec une déviation de la trachée à droite.

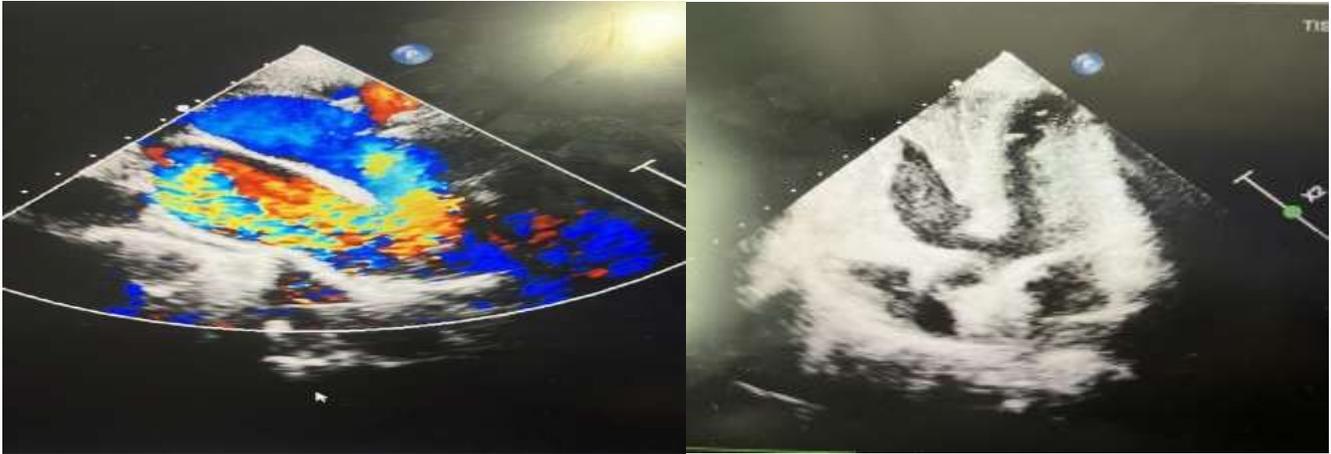


Figure 3:- Large Communication inter-ventriculaire conoventriculaire mesurant 21 mm avec mal alignement du septum conal, le reste du septum interventriculaire est intact.

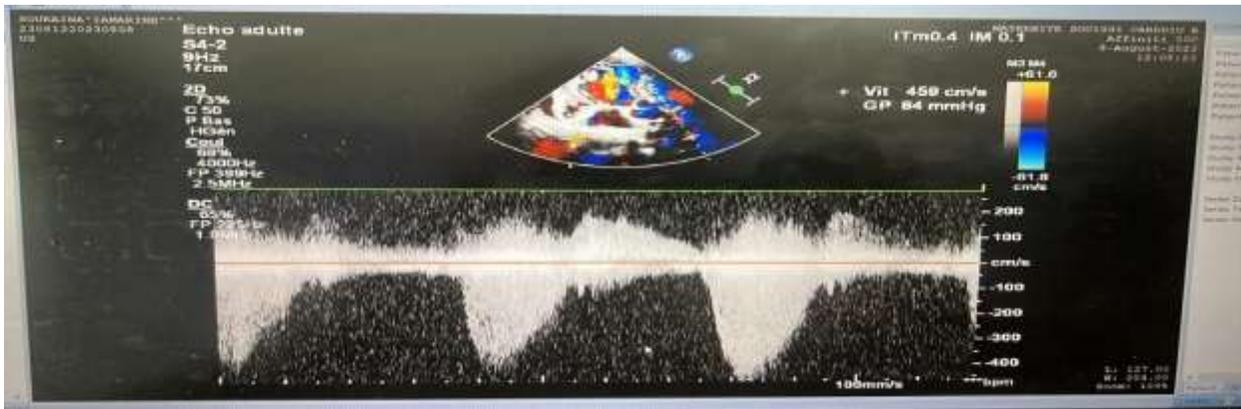


Figure 4:- Sténose infundibulaire basse (par malalignement du septum conal) et annulaire pulmonaire (anneau pulmonaire à 11 mm) avec un flux en lame de sabre donnant une Vmax à 4.5 m/s et un Gradient à 84 mmHg.

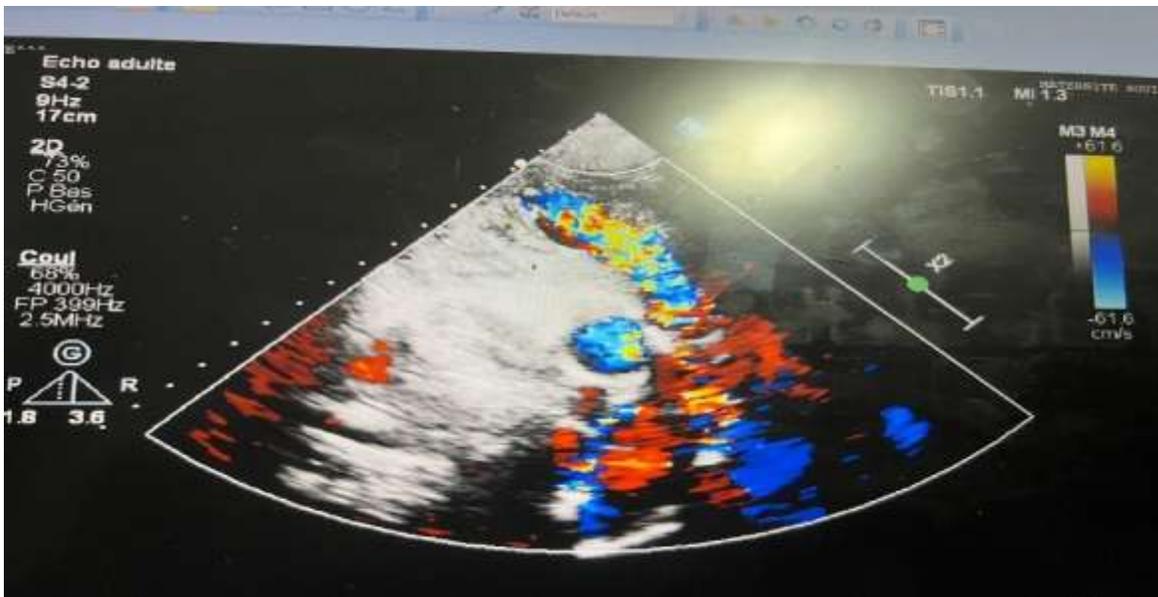


Figure 5:- Voie artérielle pulmonaire harmonieuse très dilatée avec tronc de l'AP mesuré à 27 mm et deux branches pulmonaires dilatées (AP gauche=26 mm, AP droite = 35 mm).



Figure 6:- Agénésie de la valve pulmonaire réduite à des collerettes.

Discussion:-

- L'agénésie de la valve pulmonaire avec CIV, est une variante relativement rare atteignant 3 à 6 % des TF [1], et survit rarement jusqu'à l'âge adulte.[2] Certes, il existe des similitudes anatomiques avec la TF classique sauf que la physiologie et l'évolution naturelle de l'AVP avec CIV sont considérablement différentes.
- Décrite pour la première fois par Chevers en 1847, L'agénésie des valves pulmonaires avec CIV est une variante beaucoup plus rare de la tétralogie de Fallot (3 à 6 % des tétralogies de Fallot) caractérisée par l'absence (ou la présence rudimentaire) de tissu valvulaire pulmonaire, d'une fuite pulmonaire importante et d'une dilatation anévrysmale des AP proximales et médiastinales, à l'origine d'une compression bronchique en période néonatale. [2]
- La tolérance clinique et le pronostic dépendent principalement du développement du ventricule droit et de la compression bronchique par l'artère pulmonaire dilatée [3].
- Le diagnostic est évoqué à l'auscultation par la présence d'un souffle systolique et diastolique. Par ailleurs, la suspicion d'un syndrome génétique (dysmorphie faciale, atteintes extracardiaques...) pouvant être responsable d'une cardiopathie doit conduire à rechercher cette cardiopathie de manière systématique.
- Le diagnostic est fermement établi par l'écho doppler cardiaque qui montre le micro développement des sigmoïdes pulmonaires, une dilatation importante de l'artère pulmonaire et de ses branches, un large infundibulum, une fuite pulmonaire importante, la CIV permettent d'établir le diagnostic. [4]
- La prise en charge de l'agénésie de la valve pulmonaire avec communication interventriculaire est chirurgicale et comprend en règle générale la fermeture de la communication interventriculaire, l'ouverture de l'anneau pulmonaire, et la réduction par plastie des artères pulmonaires anévrysmales. [5]
- Bien que L'exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) par spirométrie peut contribuer à apprécier le retentissement respiratoire présente l'avantage d'être rapidement disponible et réalisable au lit du malade, l'échodoppler cardiaque Trans thoracique demeure l'examen de référence pour le diagnostic d'une paralysie de l'oreillette. [6]

Conclusion:-

L'agénésie de la valve pulmonaire est une cardiopathie congénitale rare. En effet, l'absence de formations de dépistage des cardiopathies congénitales sont responsables d'un diagnostic tardif dans notre contexte marocain. Cependant, un examen clinique minutieux et une échographie Doppler cardiaque permet de confirmer le diagnostic. D'autres examens peuvent être d'un apport crucial, tel l'angioscanner thoracique ainsi que le cathétérisme cardiaque.

Références:-

- (1) Bahaaldin Alsoufi et al. Surgical outcomes in the treatment of patients with tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve, *Eur J Cardiothorac Surg* (2007)
- (2) M Saygi et al. A Rare Congenital Cardiac Anomaly in Adulthood: Tetralogy of Fallot With Absent Pulmonary Valve Syndrome *World J Pediatr Congenital Heart Surg.* (2014)
- (3) Watts JR Jr, Sonavane SK, Singh SP, Nath PH. Pictorial review of multidetector CT imaging of the preoperative evaluation of congenital heart disease. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2013 Mar-Apr;42(2):40-56
- (4) Wen J, Zhong L, Jun J, et al. Prenatal ultrasound diagnosis of absent pulmonary valve syndrome: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2017; 96: 7744-7747.
- (5) Otero Coto E, Sogorb F, de la Sen ML, Muñoz C. Pulmonary valvular agenesis treated with cryopreserved pulmonary homograft. *Rev Esp Cardiol.* 1992 Nov; 45(9):595-7.
- (6) Hiroki I, Noritaka O, Massaya M, et al. Technical modification allowing the repair with pulmonary valve valve of a severely hypoplastic pulmonary ring in patients with a tetralogy of Fallot. *Interagir Cardiovasc Thorac Surg.* 2013; 16: 802-807.