

Article Original

Le Tronc Artériel Commun chez l'Enfant Guinéen : une Étude de 8 Cas

Truncus arteriosus in Guinean children: a report of 8 cases

Bah MB, Balde AT, Sylla IS, Balde EY, Sacko A, Barry IS, Kone A, Samoura S, Balde MA, Diakite S, Diallo H, Balde TS, Diallo M, Balde MD

POINTS SAILLANTS DE L'ÉTUDE

Ce qui est connu du sujet

Le tronc artériel commun (TAC) représente 1 à 3 % de toutes les malformations cardiaques congénitales, avec une incidence de 0,03 à 0,05 cas pour 1000 naissances vivantes. Il a un taux de létalité précoce élevé du fait d'une insuffisance cardiaque et d'une hypertension artérielle pulmonaire sévère. Il a été peu décrit en Guinée.

La question abordée dans cette étude

Les aspects cliniques, échographiques et thérapeutiques du tronc artériel commun chez 8 enfants guinéens

Ce que cette étude apporte de nouveau

La présentation clinique du TAC chez l'enfant guinéen est classique avec un taux de létalité préchirurgical très élevé (39%). Le type 2 de Van Praagh est rencontré dans 75%..

Les implications pour la pratique, les politiques ou les recherches futures.

Des études ultérieures sur des effectifs plus importants sont nécessaires pour confirmer ces données préliminaires.

RÉSUMÉ

Introduction. Le tronc artériel commun est une cardiopathie congénitale dans laquelle un tronc artériel unique émerge de la base du cœur au-dessus d'une valve semi-lunaire unique, appelée valve troncale. Notre travail avait pour objectif de décrire les aspects cliniques, échographiques et thérapeutiques du tronc artériel commun chez 8 enfants guinéens. **Méthodologie.** Nous avons réalisé une étude rétrospective, longitudinale des dossiers de huit patients admis dans le service de cardiologie sur une période de 13 mois allant de Décembre 2021 à Janvier 2023. Les paramètres étudiés étaient cliniques, échographiques et thérapeutiques. **Résultats.** Sur une période de 8 mois, nous avons colligé 8 cas de TAC. Il y avait 6 filles et 2 garçons. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 4 semaines. Les signes révélateurs étaient ceux du shunt gauche droit. A l'échographie cardiaque le type 2 de Van Praagh est présent dans six cas sur huit. Seuls, quatre enfants ont été opérés. Trois sont décédés avant l'opération. **Conclusion.** La présentation clinique du TAC chez l'enfant guinéen est classique avec un taux de létalité pré chirurgical très élevé (39%). Le type 2 de Van Praagh est rencontré dans 75% des cas.

ABSTRACT

Introduction. Truncus arteriosus (TC) is a congenital heart disease in which a single truncus arteriosus emerges from the base of the heart above a single semilunar valve, called the truncal valve. The aim of our work was to describe the clinical presentation, the echocardiographic findings and the management of common truncus arteriosus of three Guinean children. **Methodology.** We conducted a retrospective, longitudinal study of the records of 8 patients admitted to the cardiology department over a 13-month period from December 2021 to January 2023. The parameters studied were clinical, echographic and therapeutic. **Results.** Over a period of 8 months, we collected 8 cases of TAC. The female sex was the most frequent in our study, with 6 girls and 2 boys. The symptoms were early with an average of 4 weeks. The revealing signs were those of a left-right shunt. On cardiac ultrasound, Van Praagh type 2 was the most common (6 cases). Four children underwent surgery. Three died. **Conclusion.** The clinical presentation of TC of Guinean Children is essentially similar to what has been described elsewhere. 39% of children die before operation. The most common anatomical type is Type 2 of Van Praagh.

Affiliation

1 : Hôpital Ignace Deen
2 : Hôpital de l'Amitié Sino-Guinéen

Auteur correspondant : Dr BAH

Mamadou Bassirou
Service de cardiologie
Hôpital national Ignace DEEN
Mail : bachirov6gmail.com
Tel : 00224620866699

Mots clés : Tronc artériel commun, cardiopathie congénitale, échocardiographie, Guinée

Key words: truncus arteriosus communis, congenital heart disease, echocardiography, Guinea

Article history

Submitted: 5 April 2023
Revision requested: 5 May 2023
Accepted: 17 May 2023
Published: 31 May 2023

INTRODUCTION

Le tronc artériel commun (TAC), dénommé aussi truncus arteriosus communis, est une cardiopathie congénitale

dans laquelle un tronc artériel unique émerge de la base du cœur au-dessus d'une valve semi-lunaire unique, appelée valve troncale. Ce tronc artériel donne naissance

aux artères coronaires, à l'aorte et à une ou deux artères pulmonaires [1].

Il représente 1 à 3 % de toutes les malformations cardiaques congénitales, avec une incidence de 0,03 à 0,05 cas pour 1000 naissances vivantes [2,3].

Il s'agit d'une pathologie grave, entraînant rapidement une insuffisance cardiaque et une hypertension artérielle pulmonaire sévère, précocement irréversible [1].

L'échocardiographie est l'examen de référence pour poser le diagnostic, classer le TAC, évaluer la valve troncale, analyser les branches pulmonaires et rechercher les anomalies associées.

Sans chirurgie, le décès survient entre deux semaines et trois mois après la naissance, et le taux de mortalité est de 85 % à un an [4].

Sa fréquence peut être sous-estimée faute d'une bonne échographie ou en raison de l'absence d'autopsie fœtale post mortem, en particulier dans les pays en développement [4].

L'objectif de ce travail était de décrire les aspects cliniques, échographiques et thérapeutiques du tronc artériel commun.

MÉTHODOLOGIE

Nous avons réalisé une étude rétrospective, longitudinale, portant sur les dossiers de 8 patients admis dans notre service sur une période de 13 mois allant de décembre 2021 à Janvier 2023. Les variables d'intérêt étaient :

- **Données maternelles** : âge, antécédents, statut vaccinal, notion de consanguinité, conditions d'accouchement.
- **Données infantiles** : âge, sexe, examen clinique complet à la recherche de signes de shunt gauche-droite tel que la dyspnée, les sueurs abondantes, l'hypotrophie, la déformation thoracique, la saturation en oxygène, l'augmentation de l'amplitude du pouls, la recherche de souffle.
- **Electrocardiogramme (ECG)** à la recherche d'hypertrophie, au calcul de l'axe du cœur
- **Radiographie** du thorax à la recherche d'une cardiomégalie et d'une hypervascularisation pulmonaire
- **Échographie Doppler** cardiaque cherchait à objectiver la sortie d'un orifice artériel unique au-dessus d'une communication interventriculaire (CIV)

et qui donne naissance à l'aorte et l'artère pulmonaire, analysait la valve troncale (bi, tri ou quadricuspe) fuyante ou sténosante ; classait le TAC selon Van Praagh, recherchait une sténose des branches pulmonaires.

- **Thérapeutiques** : traitement médical et chirurgical ainsi que le devenir.

RÉSULTATS

Nous avons enregistré 8 enfants porteurs de tronc artériel commun sur un effectif de 1350 enfants examinés, soit une prévalence de 0,5%.

Données maternelles

L'âge moyen des mères était de 27,5±6,9 ans avec des extrêmes de 22 et 39 ans. Parmi les 8 cas, 2 mariages étaient consanguins. L'accouchement était dystocique dans un cas. Toutes les femmes étaient sans antécédents particuliers avec un statut vaccinal correct.

Données infantiles

Le sexe féminin est le plus représenté avec un sex-ratio à 3, l'âge moyen était de 20,6 mois (tableau I). Les signes cliniques de shunt gauche -droite étaient présents chez tous les enfants. La saturation moyenne était de 89,12±4,54. L'auscultation cardiaque est représentée au tableau I. tous les patients étaient en insuffisance cardiaque.

La radiographie montrait une cardiomégalie et une hypervascularisation pulmonaire chez tous les enfants (fig.1). Le rapport cardiothoracique moyen était à 0,6

L'ECG a montré une hypertrophie ventriculaire gauche dans 6 cas comme indiqué dans le tableau I.

Sur le plan échographique (tableau II et fig.2,3,4), le TAC était de type I(2cas), ou de type II (6 cas). Il nait à cheval sur le septum (6 cas), du ventricule gauche (1 cas) ou du ventricule droit (1 cas).

Le traitement médical associant du Furosémide et du captopril étaient prescrits à tous les enfants.

Sur le plan chirurgical, quatre enfants ont bénéficié de la chirurgie dont trois corrections complètes et un cerclage des artères pulmonaires.

Trois cas de décès furent enregistrés dans un tableau d'insuffisance cardiaque avant la chirurgie.

Tableau I : caractéristiques cliniques et électrocardiographiques

Enfants	Age (mois)	Sexe	Âge de début des symptômes (semaines)	Saturation (%)	Auscultation	ECG
1	2	F	1	89	SS LSG 3/6	HVG
2	7	F	16	80	Pas de souffle	HVG
3	2	F	2	90	SS pulmonaire 2/6	HVD
4	8	M	4	92	SS pulmonaire 2/6	HBV
5	7	F	8	96	SS aortique 2/6	HVG
6	3	M	1	89	SS LSG 2/6	HVG
7	4	F	1	87	SS LSG 3/6	HVD
8	132	F	24	90	SS apexien 2/6	HVG

ECG : électrocardiogramme, SS : souffle systolique. LSG : latéro-sternal gauche, HVD : hypertrophie ventriculaire droite, HVG : hypertrophie ventriculaire gauche, HBV : hypertrophie biventriculaire

Tableau II: données échographiques					
Enfants	Type de TAC	Valve troncale	Fuite valve troncale	Naissance du TAC	Branches pulmonaires
1	I	tricuspide	Oui	A cheval sur le septum	belles
2	II	tricuspide	Non	A cheval sur le septum	belles
3	I	tricuspide	oui	A cheval sur le septum	Sténose APD
4	II	tricuspide	Non	A cheval sur le septum	belles
5	II	tricuspide	Oui	Ventricule gauche	belles
6	II	tricuspide	Non	A cheval sur le septum	belles
7	II	tricuspide	Non	Ventricule droit	Hypoplasie APD
8	II	Quadricuspide	oui	A cheval sur le septum	Belles

TAC : tronc artériel commun. APD : artère pulmonaire droite, APG : artère pulmonaire gauche

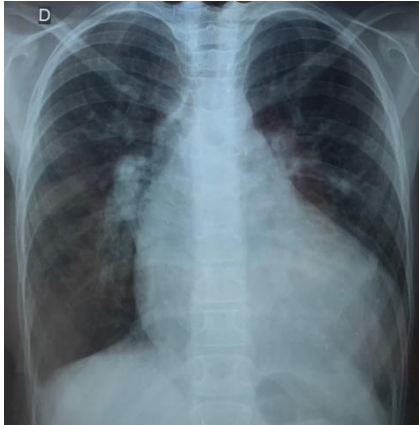


Figure 1 : Radiographie thoracique de face montrant une cardiomégalie avec rapport cardiothoracique à 0,69

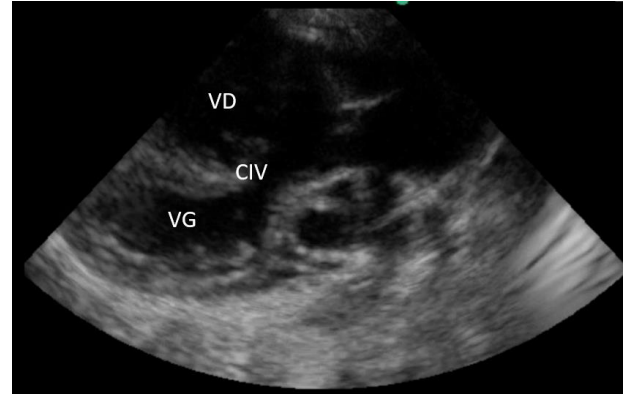


Figure 2 : image échographique, incidence parasternale grand axe montrant une CIV sous artériel et un vaisseau à cheval sur le septum.

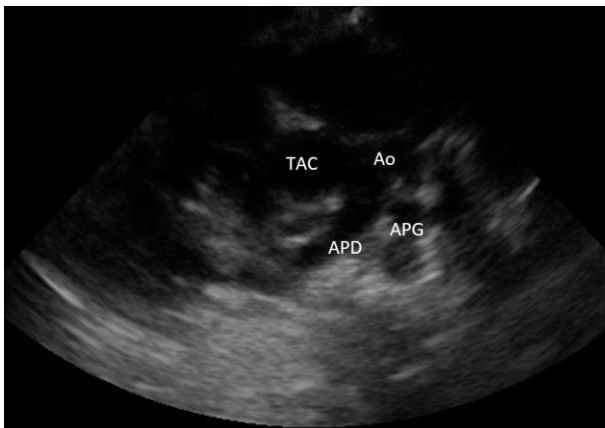


Figure 3 : Image échographique transthoracique, incidence parasternale petit axe montrant un TAC de type 1. TAC : tronc artériel commun, Ao :aorte, APD :artère pulmonaire droite, APG : artère pulmonaire gauche

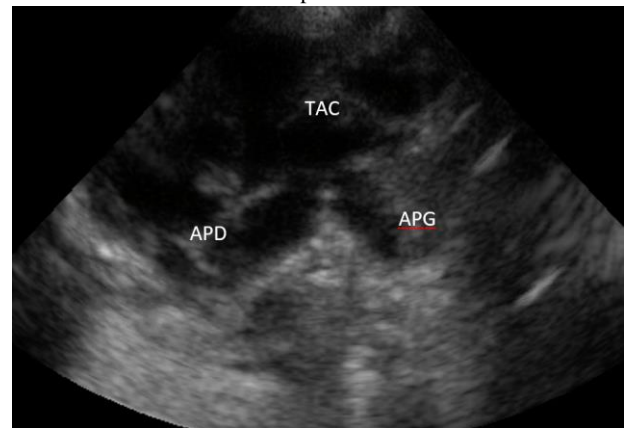


Figure 4 : image échographique, incidence parasternale petit axe montrant un TAC de type 2

DISCUSSION

Les malformations congénitales sont couramment diagnostiquées en Afrique, et le cœur est l'un des organes les plus touchés par les malformations congénitales [4]. Le tronc artériel commun est une cardiopathie congénitale rare. La prévalence du TAC dans notre étude de 0,5% corrobore avec les données de la littérature [2,3,5,6]. Notre résultat était inférieur à celui de Ndongo-Amougou qui rapportait une prévalence de 1,9% dans une étude portant sur 105 cas de cardiopathie congénitale [7]. Le TAC est associé dans 30 à 50% des cas à une anomalie génétique de type microdélétion 22q11 responsable du syndrome de Di Georges. Les malformations conotruncales non syndromiques surviennent généralement de

façon sporadique. Des cas de transmission autosomique récessive ont été décrits dans la littérature[8,9,10]. De même, la consanguinité est connue pour être associée à des malformations conotruncales[11]. Cette relation de consanguinité a été mise en évidence dans deux cas au cours de notre étude.

Le sexe féminin était le plus affecté dans notre étude contrairement aux données de la littérature où les deux sexes sont touchés équitablement.

Le plus souvent la cardiopathie se révèle très tôt : 50 % des cas au cours de la première semaine de vie, 80 % avant 1 mois, et 95 % avant 3 mois [1]. Notre étude confirme ces données.

Les signes révélateurs ont été ceux du shunt gauche-droite à gros débit tels que la dyspnée et la fatigabilité lors des

têtées, accompagnés des autres signes de défaillance cardiaque : sueurs, tirage intercostal, hypotrophie.

Nous avons également noté un certain degré de cyanose ; le plus souvent discret, la saturation moyenne en oxygène de nos patients était de $89,12 \pm 4,54\%$ avec des extrêmes de 87 et 89%.

Il existe un souffle systolique latéro-sternal gauche, maximal aux 3^e et 4^e espaces intercostaux gauches, d'intensité 2 à 3/6, et devenant plus intense et plus long en cas de sténose troncale serrée. Il s'y associe dans un tiers des cas un souffle diastolique de même topographie, suggérant une insuffisance de la valve troncale. Un roulement diastolique apexien lié au débit est fréquent. Un souffle continu peut être exceptionnellement entendu dans les formes avec de petites branches pulmonaires [1]. Dans notre étude, 6 patients sur 8 présentaient un souffle cardiaque.

La classification de Van Praagh décrit 4 types de TAC selon l'origine anatomique et la relation spatiale entre les artères pulmonaires [1, 12].

Ils distinguent le groupe A avec communication interventriculaire, des exceptionnelles formes du groupe B à septum inter-ventriculaire intact.

Quatre types principaux sont décrits : le type A1 où il existe un tronc pulmonaire individualisé d'où naissent les artères pulmonaires droite et gauche ; le type A2 où les deux artères pulmonaires naissent séparément du tronc commun, généralement à sa face postérieure; Le type A3 est très rare car le tronc commun ne donne qu'une branche, généralement la droite ; la vascularisation de l'autre poumon est assurée par le canal artériel, ou des artères naissant de la crosse ou de l'aorte thoracique descendante; Le type A4 est associé à une interruption de l'arche aortique ou une coarctation et un large canal artériel.

Dans les séries pédiatriques, le type 1 est considéré comme le type le plus fréquent avec une prévalence de 47 à 50 %, suivi du type 2 dans 21 % et du type A4 dans seulement 2 à 12% des cas [13 ; 14]. Dans notre étude, six patients avaient le type A2 de Van Praagh et 2 avaient le type A1

Nous avons enregistré trois cas de décès dans un tableau d'insuffisance cardiaque. Ce résultat est conforme aux études antérieures sur l'évolution spontanée du truncus arteriosus qui reste très sombre puisque, malgré le traitement médical symptomatique, plus de la moitié des enfants décèdent avant l'âge de 6 mois et plus des trois quarts avant 1 an, le plus souvent dans un tableau d'insuffisance cardiaque irréductible [1]. Les nourrissons avec des faibles résistances pulmonaires ou une fuite valvulaire troncale importante peuvent évoluer encore plus mal secondairement à une ischémie coronaire ou une entérocolite ulcéronécrosante [15].

Le traitement médical du tronc artériel commun ne peut prétendre qu'à pallier l'insuffisance cardiaque initiale. Mais il ne s'agit là que d'un traitement symptomatique. Le traitement effectif ne pouvant être que chirurgical [1]. La technique consiste à fermer la CIV, à détacher l'artère pulmonaire de l'aorte, puis à reconstituer la voie pulmonaire par l'interposition d'un tube (valvé ou non)

entre le ventricule droit et la confluence des artères pulmonaires[5].

Quatre patients de notre étude ont bénéficié d'une intervention chirurgicale dont 3 corrections complètes et un cas de cerclage des artères pulmonaires.

CONCLUSION

Le tronc artériel commun est une malformation cardiaque congénitale rare et grave. Les manifestations cliniques sont celles des cardiopathies à shunt gauche-droite. L'échographie est d'un apport diagnostique considérable. Le traitement médical ne visant qu'à attendre la chirurgie. Non corrigé, le taux mortalité reste élevé.

RÉFÉRENCES

1. Bassil-Eter R, Acar P, Léobon B. Tronc artériel commun. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). 2007 ; 11 : 940-950.
2. Wen R, Oui Jim L, Kenneth Wei QG et al. Surgical correction of persistent truncus arteriosus on a 33-year-old male with unilateral pulmonary hypertension from migration of pulmonary artery band. *J Cardiothorac Surg.* 2016; 11: 39. doi: 10.1186/s13019-016-0435-x.
3. O'Byrne M L, Mercer-Rosa L, Zhao H et al. Morbidity in children and adolescents after surgical correction of truncus arteriosus communis. *Am Heart J.* 2013 sept ; 166 (3): 512–518. doi: 10.1016/j.ahj.2013.05.023
4. Poaty H, Pelluard F, André G. Truncus arteriosus communis: report of three cases and review of literature. *Afr Health Sci.* 2018 mars ; 18(1): 147–156. doi: 10.4314/ahs.v18i1.19
5. Gouton M, Lucet V, Bical O, Leca F. Late management of truncus arteriosus: 20 years of humanitarian experience. *Cardiology in the Young* (2018), 28, 302–308.
6. Kamdem F, Noukeu D, Jingi AM, et al. Profil Échocardiographique des Cardiopathies Congénitales chez les Nouveau-Nés et les Nourrissons à Douala. *Health Sci. Dis: Vol 21 (2) February 2020 :33-38*
7. Ndongo-Amougou S, Jingi AM, Otseng Abe A et al. Aspects Épidémiologiques, Cliniques et Thérapeutiques des Cardiopathies Congénitales dans Deux Hôpitaux de Yaoundé. *Health Sci. Dis: Vol 23 (1) January 2022 : 52-55*
8. Digilio MC, Marino B, Musolino AM, Giannotti A, Dallapiccola B. Familial Recurrence of Nonsyndromic Interrupted Aortic Arch and Truncus Arteriosus With Atrioventricular Canal. *Teratology* 61:329–331 (2000).
9. Gotsch F, Romero R, Espinosa J et al. Prenatal diagnosis of truncus arteriosus using multiplanar display in 4D ultrasonography. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010 April ; 23(4): 297–307. doi:10.3109/14767050903108206.
10. Ta-Shma A, El-lahham N, Edvardson S, et al. Conotruncal malformations and absent thymus due to a deleterious NKX2-6 mutation. *J Med Genet.* 2014 Apr;51(4):268-70. doi: 10.1136/jmedgenet-2013-102100
11. Stavsky M, Robinson R, Sade MY, et al. Elevated birth prevalence of conotruncal heart defects in a population with high consanguinity rate. *Cardiology in the Young* 2017 ; 27 (1):109–116.
12. Van Praagh R, Van Praagh S. The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications: a study of 57 necropsy cases. *Am J Cardiol* 1965;16:406-425
13. Abel S, Berg C, Geipel A et al. Prenatal diagnosis, associated findings and postnatal outcome of fetuses with truncus arteriosus communis (TAC). *Arch Gynecol Obstet.* 2021 ;304(6) : 1455-1466. doi: 10.1007/s00404-021-06067-x
14. Miyamoto T, Sinzobahamvya N, Kumpikaite D, Asfour B, Photiadis J, Brecher AM, Urban AE. Survival after Surgery with Cardiopulmonary Bypass in Low Weight Patients. *Ann ThoracSurg.* 2005 ;79 :2077–2082.
15. Marcelletti C, McGoon DC, Mair DD. The natural history of truncus arteriosus. *Circulation* 1976 ; 54:108-111.