



Clinical Case

Ventricule Unique et Situs Inversus chez un Nourrisson : À Propos d'un Cas

Single Ventricle and Inverted Situs in an Infant : A Case Report

Samaké S¹, Poudiougou YN¹, Sanogo A², Dakouo MR³, Kodio A⁴, Sangaré A⁵, Koné K⁶, Sidibé N³, Ba HO³

ABSTRACT

Le ventricule unique désigne un concept physiopathologique où un seul ventricule fonctionnel assure en parallèle à la fois le débit pulmonaire et aortique systémique. De façon générale, cette configuration physiopathologique n'est pas accessible à une réparation biventriculaire ; elle nécessite la conversion en une circulation de type Fontan qui permet, avec un fonctionnement univentriculaire, de séparer les circuits pulmonaire et systémique et de rétablir un système circulatoire « en série ». Globalement, l'incidence est d'environ 1/15 000 avec une composante génétique héréditaire familiale. Nous rapportons le cas d'un nourrisson d'un mois qui nous a été adressé à l'échographie cardiaque pour suspicion de cardiopathie congénitale, détresse respiratoire et crépitation pulmonaire, qui objectiva un ventricule unique avec un situs inversus.

Mots clés : ventricule unique, situs inversus, nourrisson, Mali.

RÉSUMÉ

Single ventricle refers to a pathophysiological concept where a single functional ventricle provides both pulmonary and systemic aortic flow in parallel. Generally, this pathophysiological configuration is not accessible to biventricular repair ; it requires conversion to a Fontan-type circulation which, with univentricular function, allows the pulmonary and systemic circuits to be separated and a circulatory system to be reestablished "in series". Overall, the incidence is approximately 1/15,000 with a familial hereditary genetic component. We report the case of a one-month-old infant who was referred to us for cardiac ultrasound for suspected congenital heart disease, respiratory distress and pulmonary crackles, which demonstrated a single ventricle with situs inversus.

Key words : single ventricle, situs inversus, infant, Mali.

Affiliations

- 1 : CS Réf Commune 6 (Direction Régionale de la Santé du District - Bamako)
- 2 : CS Réf Commune 5
- 3 : CHU Gabriel Touré
- 4 : Hôpital Régional de Ségou
- 5 : CHU Point G
- 6 : Direction Régionale de la Santé - Kidal

Auteur correspondant : Samba Samaké, CS Réf Commune 6 (Direction Régionale de la Santé du District - Bamako), Cardiologie
Tél : (+223) 76 23 14 50 Email : kiscosamb21@vahoo.fr

Article history

Submitted: 03 February 2025
Revisions requested: 19 February 2025

INTRODUCTION

Les cardiopathies qui entraînent une circulation de type univentriculaire sont nombreuses [1, 2]. De façon générale, l'une des deux cavités ventriculaires est significativement hypoplasique et un seul ventricule fonctionnel doit assurer à la fois la circulation pulmonaire et la circulation systémique. Le ventricule à double entrée (« vrai » ventricule unique) où la position des gros vaisseaux peut être soit normale, soit transposée. Dans la forme la plus fréquente, le ventricule principal est de type gauche. L'ensemble du cœur gauche (valve mitrale, VG, valve aortique et aorte ascendante) est hypoplasique et non fonctionnel [3, 4]. D'autres anomalies anatomiques peuvent être associées dans chaque forme, et contribuent à aggraver la complexité de la cardiopathie, ses conséquences hémodynamiques et son pronostic : le retour veineux pulmonaire anormal, l'anomalie de retour des veines systémiques et le syndrome d'hétérotaxie qui désigne un groupe d'anomalies où il existe une inversion totale (situs inversus) ou incomplète (situs ambigu) des organes abdominaux et/ou thoraciques dont l'incidence

est d'environ 1/15 000 avec une composante génétique héréditaire familiale. L'échodoppler cardiaque est l'examen clé, aisément reproductible et non invasif, qui permet de préciser les lésions anatomiques et le fonctionnement physiopathologique, guider les indications thérapeutiques, d'établir le pronostic et suivre l'évolution. Le diagnostic anténatal permet le diagnostic précoce de ces malformations cardiaques majeures, dès la période anténatale. Devant la sévérité du pronostic à long terme de ces cardiopathies, et l'incertitude vis-à-vis des résultats à long terme de la chirurgie de Fontan, l'interruption thérapeutique de grossesse est une option envisageable [5].

OBSERVATION CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un nourrisson âgé d'un mois, né à terme, qui nous a été adressé à l'échographie cardiaque pour suspicion de cardiopathie congénitale, détresse respiratoire et crépitation pulmonaire. L'inspection notait une altération de l'état général, une cyanose des muqueuses, un balancement thoraco-abdominal. La saturation pulmonaire était basse à 86%. La température

était normale. L'auscultation cardiaque retrouvait une tachycardie. L'auscultation pulmonaire notait un crépitant bilatéral. La palpation abdominale était sans particularité. Une radiographie réalisée a objectivé une cardiomégalie avec dextrocardie et une pneumopathie, la poche à air gastrique à droite et le foie à gauche (fig.1). L'échodoppler cardiaque réalisé a mis en évidence un ventricule unique de morphologie gauche recevant deux valves auriculoventriculaires sans interposition septale séparant les structures valvulaires, les gros vaisseaux (aorte et tronc de l'artère pulmonaire) étaient normalement posés. Un situs inversus était associé à la malformation cardiaque (fig2.). Un traitement antibiotique a été administré en pédiatrie pour la prise en charge de la pneumopathie. Pour cette malformation cardiaque dans notre contexte au Mali il n'y a pas de possibilité de chirurgie palliative à cet âge.

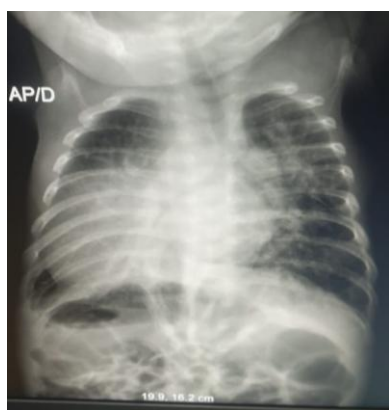


Fig.1. RX thorax face : cardiomégalie avec situs inversus et pneumopathie



Fig.2. ETT incidence apicale : ventricule unique de morphologie gauche

DISCUSSION

Le ventricule unique désigne un concept physiopathologique où un seul ventricule fonctionnel assure en parallèle à la fois le débit pulmonaire et aortique systémique. Celle-ci est de morphologie gauche dans 70 % des cas [6]. Le diagnostic anténatal permet d'anticiper la prise en charge néonatale. Les tableaux cliniques dépendent des lésions anatomiques et du débit pulmonaire (cyanose ou insuffisance cardiaque). Assia B et al avaient décrit une détresse respiratoire et suspicion de thrombose de l'anastomose supérieure sur un ventricule unique, transposition des gros vaisseaux et sténose pulmonaire, opérée par chirurgie de (Fontan) chez une fille de 10 ans [7]. Compte tenu des résultats souvent médiocres à long terme des différentes thérapeutiques des ventricules uniques, les indications sont à discuter cas par cas. Le but est de conserver le plus longtemps possible une voie pulmonaire sans obstacle distal et sans HTAP fixée, des valves auriculo-ventriculaires continentes et une bonne fonction ventriculaire [8]. Laaragne A et al. avaient décrit un cas de phéochromocytome et ventricule gauche unique chez un patient de 18 ans opéré à deux reprises pour un ventricule gauche unique avec atrésie tricuspide à l'âge de 2 ans et 9 ans [9]. Abouhkdir F et al. avaient décrit un ventricule unique avec vaisseaux normoposés associé à une endocardite infectieuse à *Streptococcus sanguinis* traitée par antibiotiques chez une patiente de 50 ans. Elle avait subi à 7 mois un banding de l'artère pulmonaire et à 8 ans une sternotomie pour corriger une CIV. Devant la constatation du ventricule unique les chirurgiens ont repositionné un cerclage sur l'AP [10]. Herrou AF et al. avaient décrit un cas d'hyperthyroïdie à l'amiodarone réfractaire au traitement médical chez un patient de 31 ans avec ventricule unique [11]. Kolie O et al. avaient décrit le profil épidémiologique et évolutif de six cas de ventricule unique chez des enfants âgés de 0 à 2 ans avec deux décès enregistrés [12]. M'Baye Salissou SM et al. avaient décrit un cas de ventricule unique avec transposition des gros vaisseaux sur un total de 62 patients atteints de cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique [13]. Chez notre patient aucune réparation n'a été envisagée.

CONCLUSION

Le ventricule unique est une cardiopathie malformative dont le diagnostic anténatal est possible. La clinique, le traitement et le pronostic dépendent des malformations associées. Il n'y a pas de réparation anatomique possible. Les interventions de type Fontan donnent souvent d'assez bons résultats à moyen terme mais qui se dégradent au cours du temps.

DÉCLARATIONS

Financement

Travail effectué sur fonds propres

Conflits d'intérêt

Aucun

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la rédaction de cet article.

RÉFÉRENCES

1. Walker SG, Stuth EA, Single-ventricle physiology : perioperative implications. *Semin Pediatr Surg* 2004 ; 13:188-202.
2. Jacobs JP, Anderson RH, Weinberg PM, Walters 3rd HL, Tchervenkov CI, Del Duca D, et al. The nomenclature, definition and classification of cardiac structures in the setting of heterotaxy. *Cardiol Young* 2007 ; 17 (suppl2) : 1-28.
3. Bardo DM, Frankel DG, Applegate KE, Murphy DJ, Saneto RP. Hypoplastic left heart syndrome. *Radiographics* 2001 ; 21:705-17.
4. Wernovsky G, Ghanayem N, Ohye RG, Bacha EA, Jacobs JP, Gaynor JW, et al. Hypoplastic left heart syndrome : consensus and controversies in 2007. *Cardiol Young* 2007 ; 17 (suppl2) : 75-86.
5. Tham EB, Wald R, McElhinney DB, Hirji A, Goff D, Del Nido PJ, et al. Outcome of fetuses and infants with double inlet single left ventricle. *Am J Cardiol* 2008 ; 101:1652-6.
6. Batisse A, Fermont L, Levy M, doin *Cardiol Pédiat Pratique Ventricule unique*, 4^e édition 2013 p164-167.
7. Assia B et al., Elsevier Masson SAS Ventricule cardiaque unique : à propos d'une observation clinique Vol 107, no 359, suppl, décembre 2023, 100682.
8. Tweddell JS, Hoffman GM, Fedderly RT, Ghanayem NS, Kampine JM, Berger S, et al. Patients at risk for low systemic oxygen delivery after the Norwood procedure. *Ann Thorac Surg* 2000 ; 69:1893-9.
9. Laaragne A et al., « Phéochromocytome et ventricule gauche unique : une association rare. » *Annales d'Endocrinologie* 77, no.4 (septembre 2016) : 425. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ando.2016.07.958>.
10. Aboukhoudir F et al. « Ventricule unique chez une patiente de 50 ans compliqué d'endocardite infectieuse à évolution favorable. » *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie* 63, no 5 (novembre 2014) : 381-84. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ancard.2014.08.004>.
11. Herrou AF et al. « Hyperthyroïdie à l'amiodarone réfractaire au traitement médical chez un patient de 31 ans atteint d'une cardiopathie congénitale avec ventricule unique. » *Annales d'Endocrinologie* 79, no.4(septembre 2018): 373. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ando.2018.06559>.
12. Kolie O et al., Ventricule unique : Profil épidémiologique, clinique et évolutif, à propos de 6 cas au service de Pédiatrie de l'hôpital national de Donka vol.26 No3 (2024) 10.4314/jrsul.v26i3.11
13. M'Baye Salissou SM et al., Les Cardiopathies Congénitales en Milieu Pédiatrique au Niger : Présentation Clinique, Traitement et Evolution, *Health Res. Afr: Vol 2; (9), September 2024, pp 35-39, http://hsd-fmsb.org/index.php/hra*