



## Cas Clinique

### La Fenêtre Aorto-Pulmonaire : Diagnostic et Évolution à Propos d'un Cas

#### Diagnosis and Course of Aorto-Pulmonary Window: A Case Report

Tsague Kengni H N<sup>1, 2, 3, 4</sup>, Mve Mvondo C<sup>1, 2, 4</sup>, Ngo Yon L C<sup>2, 3, 4</sup>, Moyo Tetang Ndiang S<sup>3</sup>, Nga Motaze A C<sup>3</sup>, Tsafack Soefack G C<sup>5</sup>, Kobe Z F<sup>2</sup>, Kamdem F<sup>4, 6</sup>

#### RESUME

La fenêtre aorto-pulmonaire est une cardiopathie congénitale non cyanogène, résultant d'une communication anormale entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire par défaut de septation aorto-pulmonaire. Une fois le diagnostic posé, la chirurgie doit être rapidement réalisée pour éviter l'évolution vers l'artériolite pulmonaire obstructive. Nous rapportons le cas d'un nourrisson âgé de quatre mois, chez qui nous avons fait le diagnostic d'une fenêtre aorto-pulmonaire de type III, et qui est décédé au cours de son évacuation sanitaire dans un tableau d'infection pulmonaire sévère associée à une artériolite pulmonaire. La patiente avait été reçue dans un contexte d'infection pulmonaire à répétitions avec un souffle systolique, d'intensité 4/6, prédominant aux foyers pulmonaire et aortique. L'électrocardiogramme, la radiographie thoracique et l'échocardiographie Doppler transthoracique réalisés ont permis de confirmer le diagnostic. Cette pathologie est rare, mais peut survenir dans notre environnement sanitaire. Afin de réduire son taux de létalité, il est important de sensibiliser le personnel de la santé travers cet article, sur la démarche diagnostique et thérapeutique de cette affection.

#### ABSTRACT

The aortopulmonary window is a non-cyanotic congenital heart defect, resulting from an abnormal communication between the ascending aorta and the pulmonary artery due to a defect in aortopulmonary septation. Once diagnosed, surgery must be quickly performed to prevent progression towards obstructive pulmonary arteriolitis. We report the case of a four-month-old infant, in whom we diagnosed a type III aortopulmonary window, who died during medical evacuation due to severe pulmonary infection associated with pulmonary arteriolitis. The patient had a history of repeated pulmonary infections with a systolic murmur, graded 4/6, predominantly at the pulmonary and aortic areas. Electrocardiogram, chest x-ray and transthoracic Doppler echocardiography confirmed the diagnosis. This condition is rare, but can occur in our healthcare setting. In order to reduce its lethality rate, it is important to raise awareness among healthcare personnel through this article about the diagnostic and therapeutic approach to this condition.

#### Affiliations

1. Hôpital Gynéco-Obstétrique et pédiatrique de Douala, Cameroun
2. Hôpital Général de Yaoundé, Cameroun
3. Centre hospitalier d'Essos, Yaoundé, Cameroun
4. Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutiques, Douala, Cameroun
5. Ecoles des Sciences de la Santé, Université Catholique d'Afrique Centrale, Yaoundé, Cameroun
6. Hôpital Général de Douala, Cameroun

#### Auteur Correspondant

Hermann Nestor Tsague Kengni

Tel : (00237)693475414

Email : [tsaguehermann@gmail.com](mailto:tsaguehermann@gmail.com)

**Mots clés :** fenêtre aorto-pulmonaire; cardiopathie congénitale, Cameroun

**Key words:** aorto-pulmonary window; congenital heart disease, Cameroon.

## INTRODUCTION

La fistule aorto-pulmonaire en cardiologie pédiatrique est une malformation rare, résultant d'une communication anormale entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire par défaut de septation aorto-pulmonaire [1,2]. Décrite sur pièce anatomique par Elliotson en 1830. Elles représentent 0,15 à 0,3 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales [3]. L'orifice de la fistule est situé à une distance variable des sigmoïdes de quelques millimètres à 2 cm. Trois types sont décrits (Figure 1) [4-6] :

– type I : la fistule est juste au-dessus du plancher sigmoïdien aortique ou des sinus de Valsalva ;

– type II : plus distal, il est caractérisé par la naissance aortique de l'artère pulmonaire droite ;

– type III : il intéresse toute la hauteur du tronc pulmonaire, pouvant s'étendre jusqu'à l'origine de l'artère pulmonaire droite. Elle est le plus souvent mal tolérée dès les premières semaines de vie, du fait d'un shunt gauche/droit artériel important [7]. Le diagnostic est fait à l'échographie cardiaque Doppler transthoracique, mais l'exploration hémodynamique reste parfois nécessaire pour évaluer le niveau des résistances pulmonaires, et faire le bilan par angiographie de l'anatomie précise de la fistule et des lésions associées [8,9].

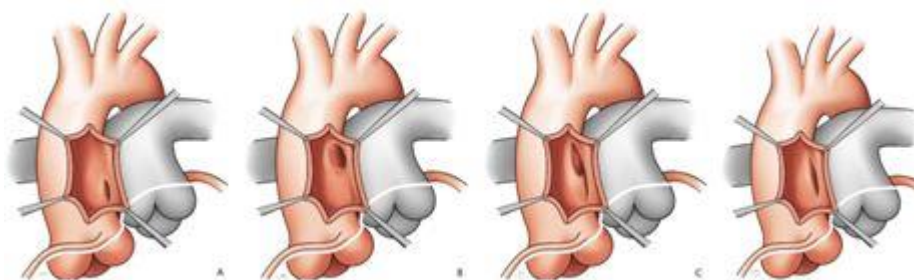


Figure 1. Différents types anatomiques de fistule aortopulmonaire : A (Type I: fistule proximale). B (Type II: fistule distale). C (Type III: fistule totale). D (Type III: fistule intermédiaire)

Le risque évolutif de cette malformation est dominé par le développement précoce d'une artériolite pulmonaire obstructive. Le diagnostic doit conduire à un geste chirurgical rapide sous circulation extracorporelle, de fermeture par voie aortique de la fistule. Le devenir à long terme des patients opérés est excellent [1-3]. Dans notre environnement sanitaire, les retards diagnostiques et thérapeutiques sont récurrents. Il est nécessaire de sensibiliser le personnel de la santé sur les cardiopathies congénitales fréquentes et rares qui peuvent survenir dans notre pays. Afin de réduire le taux de létalité de cette affection en améliorant la démarche diagnostique et thérapeutique, nous rapportons le cas d'un nourrisson âgé de quatre mois, chez qui nous avons fait le diagnostic d'une fenêtre aorto-pulmonaire de type III, et qui est décédé au cours de son évacuation sanitaire dans un tableau d'infection pulmonaire sévère associée à une artériolite pulmonaire.

**OBSERVATION**

**Information patient** : un nourrisson de sexe féminin, de race noire, âgée de trois mois, pesant 2,7 kg et 60 cm de taille, a été référé au centre hospitalier d'Essos depuis un hôpital extérieur avec une forte suspicion de cardiopathie congénitale, dans un contexte d'infection pulmonaire. Ce nourrisson avait comme antécédent personnel, plusieurs infection pulmonaire à répétitions, dès l'âge de deux semaines de vie, associé à un souffle à l'auscultation cardiaque et à un retard staturo-pondéral.

**Résultats cliniques** : Elle a été hospitalisée dans notre service pour fièvre, toux, râles crépitants bilatéraux évoquant une infection pulmonaire et sur un tableau d'insuffisance cardiaque gauche. L'auscultation cardiaque retrouve un souffle systoliques 4/6 prédominant aux foyers pulmonaire et aortique, associé à un retard staturo-pondérale, et une saturation périphérique sans oxygène à 90% aux quatre membres, sans signe de cyanose des lèvres, ni des ongles. Il n'y avait pas d'hépatomégalie, ni d'ictère.

**Bilan diagnostique** : l'électrocardiogramme a montré une tachycardie sinusale régulière à 152 bpm (Figure 2).



Figure 2. L'électrocardiogramme de la Fistule aortopulmonaire

La radiographie thoracique retrouve une cardiomégalie, un syndrome alvéolo-interstitiel bilatéral, prédominant au champ pulmonaire droit et une hyper-vascularisation pulmonaire réalisant un poumon cardiaque stade 3 (figure 3). L'échocardiographie transthoracique Doppler retrouve une dilatation des cavités cardiaques gauches avec un z score à 3,5 ; une insuffisance mitrale minime grade ¼ fonctionnelle, une insuffisance aortique grade

¼ fonctionnelle; un foramen ovale perméable avec shunt gauche droit ; une fenêtre aorto-pulmonaire de 7,9 mm en incidence parasternal petit axe, avec un flux systolique gauche droit à travers la fenêtre en mode Doppler couleur, confirmant ainsi le diagnostic d'une fenêtre aorto-pulmonaire de type III (figure 4). Sur une période de 04 années, allant de 2019 à 2024, nous avons réalisé au moins 300 échocardiographies de patients atteints de cardiopathies

congénitales, et ce cas est l'unique ayant un diagnostic de fenêtre aorto-pulmonaire, soit une prévalence hospitalière de 0,33%.



Figure 3. La radiographie thoracique de la fistule aortopulmonaire

Des examens complémentaires biologiques ont mise en évidence une hyperleucocytose à prédominance neutrophile, un syndrome inflammatoire biologique, une fonction rénale et hépatique conservées, une absence de trouble hydroelectrolitique.

**Interventions thérapeutiques** : un traitement médicamenteux dose/poids, à base d'oxygène à 5 litres par minute, d'imipénème, de vancomycine, d'amikacyne, de lasilix, de captopril, de fer sirop, de spironolactone, et de paracétamol a été administré en continue durant un mois. Une évacuation sanitaire via un avion commercial a été entreprise afin de réaliser une intervention chirurgicale au sein d'une unité de chirurgie cardiaque pédiatrique mieux équipée.

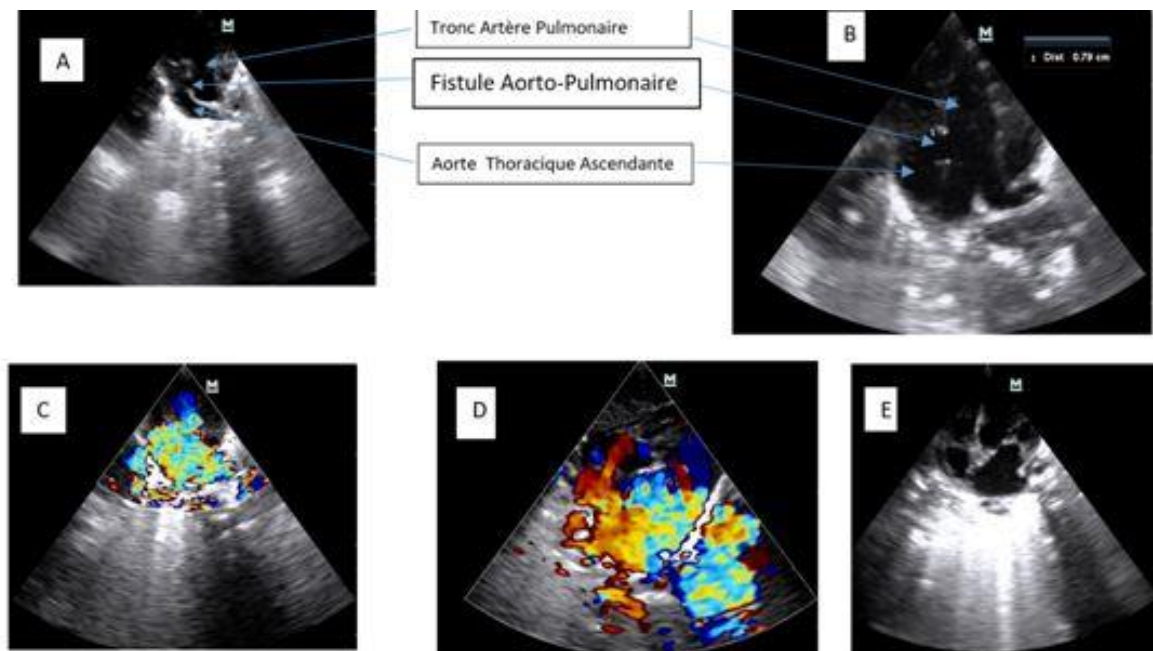


Figure 4. L'échocardiographie transthoracique Doppler de la Fistule aortopulmonaire : A et B (incidence parasternale petit axe en mode bidimensionnel) ; B (incidence parasternale petit axe en mode couleur) ; C (incidence sous costal en mode couleur) ; D (incidence apicale quatre cavités en mode bidimensionnel)

**Suivi et résultat des interventions** : La patiente est décédée en plein vol, trois heures de temps avant l'atterrissage de l'avion.

**Consentement éclairé** : les parents du nourrisson ont fait part de son plein consentement à publier son cas.

#### DISCUSSION

Dans notre cohorte de cardiopathie congénitale au centre hospitalier d'Esso, nous avons retrouvé une prévalence hospitalière de 0,33%. A ce jour, Diop et al [2] n'ont décrit qu'un seul cas au CHU de DAKAR, cette affection est également rare dans la littérature avec une prévalence allant de 0.1% à 0.6% en fonction des études [1,3,7]. Notre patiente présentait une fenêtre aorto-pulmonaire isolée type

III, toutefois il s'agit d'une affection qui peut être associée à d'autres malformations dont les plus fréquentes sont la communication interventriculaire, l'atrésie pulmonaire, l'interruption de l'arche aortique ou la coarctation de l'aorte [7-9]. Le diagnostic anténatal est possible mais parfois difficile en cas d'association à d'autres anomalies cardiovasculaires [2], pour ce nourrisson le diagnostic anténatal n'a pas été réalisé, évoquant la nécessité de réformer le personnel de la santé qui réalisent les échocardiographies obstétricales dans notre système de santé, sur le dépistage de certaines malformations cardiaques en anténatale. La symptomatologie clinique est celle qui est classiquement retrouvée dans les cardiopathies congénitales avec hyperdébit pulmonaire par shunt gauche-droit. Le plus souvent le diagnostic est fait lors de la

découverte d'un souffle lors de la visite post natale effectuée par le pédiatre ou lors de l'exploration d'une insuffisance cardiaque avec polypnée, hypersudation, hypotrophie et difficultés à la tétée durant les premières semaines de vie. L'existence d'une cyanose ou d'autres signes cliniques peuvent être notées dans les formes associées à d'autres anomalies cardiaques [1,2]. L'examen clinique retrouve des signes d'hyperdébit pulmonaire associés à une hyperpulsativité artérielle, avec un cœur hyperkinétique et une déviation du choc de pointe à gauche. Le souffle systolique souvent intense et parfois frémissant est retrouvé au bord gauche du sternum. Le premier bruit est normal, le deuxième bruit accentué s'accompagne d'un roulement diastolique mitral [1,2]. Du point de vue paraclinique la radio montre une cardiomégalie par dilatation des cavités gauches associée à une surcharge vasculaire pulmonaire. L'électrocardiogramme permet de voir une hypertrophie ventriculaire gauche ou biventriculaire. Le diagnostic est fait par l'échographie qui montre une communication anormale entre l'aorte et l'artère pulmonaire sur la face latérale gauche de l'aorte en incidence parasternale petit axe et un défaut pariétal entre la face postérieure de l'aorte et le bord droit de l'artère pulmonaire en incidence suprasternale grand axe. Une dilatation des cavités gauches avec un ventricule gauche hyperkinétique ; deux appareils valvulaires sigmoïdiens artériels distincts. Le diagnostic de fenêtre aortopulmonaire ne peut être affirmé qu'après visualisation au doppler couleur du jet anormal au travers de l'orifice aortopulmonaire. En doppler pulsé, on retrouve en parasternal petit axe un flux diastolique positif se dirigeant du bord latéral gauche de l'aorte vers les sigmoïdes pulmonaires. Le flux en doppler couleur du shunt de la fenêtre aortopulmonaire se distingue du flux du canal artériel par le trajet de ce dernier, qui remonte le long de la paroi supérieure et gauche du tronc pulmonaire, se dirigeant de la bifurcation de façon beaucoup plus distale que dans la fistule aorto-pulmonaire vers les valves. Le flux d'une fistule coronaire-artère pulmonaire est beaucoup plus étroit, ne s'accompagne pas de défaut de la paroi aortique et pulmonaire, et est uniquement diastolique. Dans la majorité des cas l'échographie cardiaque suffit pour faire le diagnostic et donne suffisamment d'informations pour guider le chirurgien et contrôler le résultat post opératoire. Le recours au cathétérisme cardiaque peut s'avérer nécessaire dans les formes larges vues tardivement avec un doute sur une artériolite pulmonaire pour évaluer les résistances pulmonaires avant la chirurgie et dans les formes associées. L'IRM et le scanner permettent d'obtenir des reconstructions en trois dimensions dans les formes anatomiques difficiles ou en cas d'anomalies associées de l'arche aortique [1,2]. Dans notre cas la patiente s'est présentée âgée de trois mois, avec une symptomatologie typique de l'insuffisance cardiaque du nourrisson : tachypnée, diaphorèse, retard pondéral et souffle systolique à l'auscultation avec des infections pulmonaires à répétition. Deux échocardiographies réalisées avant l'admission de la patiente évoquaient un canal artériel persistant. Le retard diagnostique chez cette patiente est due au fait que les confrères n'ont pas demandé une échocardiographie dans un centre spécialisé dans la prise en

charge des cardiopathies congénitales devant la persistance et la sévérité des symptômes cliniques. La chirurgie est le gold standard dans le traitement de la fenêtre aorto-pulmonaire, il s'agit d'une chirurgie à cœur ouvert qui consiste à fermer la communication entre l'aorte et l'artère pulmonaire le plus souvent à l'aide d'un patch, elle doit être réalisée dans les premières semaines ou mois de la vie, plus tôt possible en raison du risque d'évolution vers l'artériolite pulmonaire. Grâce au développement de la cardiologie interventionnelle, la fermeture percutanée des fistules aortopulmonaires est possible dans certains cas sous réserve d'une sélection rigoureuse des patients. Les résultats de la chirurgie réalisée avant l'âge de 6 mois sont excellents avec un taux de décès inférieur à 1% voire même nul dans les centres ayant une grande expertise dans la chirurgie de la fenêtre aorto-pulmonaire. La mortalité est surtout due aux formes opérées tardivement ou en cas de lésions complexes. En l'absence de chirurgie, l'évolution est défavorable avec une mortalité de 40% dans la première année de vie. Les survivants décèdent dans l'enfance le plus souvent en raison des complications de l'insuffisance cardiaque. Dans notre cas, nous avons entrepris les démarches pour une évacuation sanitaire. En effet actuellement le Cameroun dispose de trois centres de chirurgie cardiaque adulte et pédiatrique, mais aucun n'est équipé pour réaliser certaines chirurgies cardiaques complexes. Les démarches administratives ont pris un mois pour son évacuation. Le traitement médicamenteux administré durant cette période n'a malheureusement pas permis de ralentir l'évolution naturelle de la maladie. Il est urgent d'améliorer le plateau technique des centres de chirurgie cardiaque du Cameroun pour le taux de létalité des cardiopathies congénitales complexes.

## CONCLUSION

Dans notre contexte, pour réduire les retards diagnostiques et thérapeutiques des cardiopathies congénitales complexes, nous devons améliorer la qualité des échocardiographies fœtales, améliorer l'examen physique des nouveau-nés dans les maternités, et réaliser systématiquement des échocardiographies Doppler transthoracique chez les nouveau-nés présentant des infections néonatales, et/ou un retard staturo-pondérale, en fin améliorer le plateau technique des centres de chirurgies cardiaques qui existent déjà au Cameroun.

## Conflit d'intérêt

Aucun

## Contributions des auteurs

Prise en charge des patients : Tsague Kengni H N, Mve Mvondo C, Ngo Yon L C, Moyo Tetang Ndiang Suzie, Nga Motaze Annie Carole, Kobe Z F, Kamdem F. Collecte des données : Tsague Kengni H N, Ngo Yon L C, Moyo Tetang Ndiang Suzie, Nga Motaze Annie Carole, TSAFACK SOEFACK G C. Rédaction du manuscrit : Hermann Nestor Tsague Kengni. Révision du manuscrit : Tsague Kengni H N, Mve Mvondo C, Ngo Yon L C, Moyo Tetang Ndiang Suzie, Nga Motaze Annie Carole,



TSAFACK SOEFACK G C, Kobe Z F, Kamdem F. Tous les auteurs ont approuvé la version finale du manuscrit.

## RÉFÉRENCES

1. Magnier S et Richard G. Fistules aortopulmonaires en cardiologie pédiatrique. *Encycl Méd Chir Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, Cardiologie*, 11-940-C-60, 2002, 5 p.
2. Diop I.B, Leye M, Diallo Diagne A, Manga S, Sarr Em, Diene Ll. Fenêtre aorto-pulmonaire, une cause méconnue d'insuffisance cardiaque chez le nourrisson. A propos d'un cas pris en charge à la Clinique Cardiologique du CHU de Dakar. *Cardiologie tropicale* 2013 ;138, Juil-Aout-Sep.
3. Tkebuchava T, Von Segesser LK, Vogt PR, Baauersfeld U, Jenni R, Kunzli A et al. Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997 ; 11 : 293-297.
4. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78 : 21-27.
5. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikana S, Jmay Y. Distal type of aortico-pulmonary window: report of 4 cases. *Br Heart J* 1978 ; 40 : 681-9.
6. Backer C L, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002 May ; 21(5):773-9.
7. Blieden LC, Mollet JH. Aortico pulmonary septal defect: an experience with 17 patients. *Br Heart J* 1974 ; 36 : 630-635.
8. Krishnan P, Airan B, Sambaamurthy, Shrivastava S, Rajani M, Rao IM. Complete transposition of the great arteries with aorto-pulmonary window: surgical treatment and embryologic significance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991 ; 101 : 749-751.
9. Kutsche LM, vanMierop LH. Anatomy and pathogenesis of aortico-pulmonary septal defect. *Am J Cardiol* 1987, 59 : 443-447.



High Quality  
Research with  
Impact on  
Clinical Care

