

FISTULE AORTO-PULMONAIRE DECOUVERTE CHEZ UNE FILLETTE DE 9 ANS AU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE YALGADO OUEDRAOGO, OUAGADOUGOU BURKINA FASO

Aorto-pulmonary fistula found in a girl of 9 years in University Hospital Center Yalgado OUEDRAOGO, Ouagadougou Burkina Faso

F Dao¹, C Yonaba¹, A Traore¹, O Traore¹, P Zabsonre², L Kam¹

¹Service de Pédiatrie CHU-YO 03 BP 7022 Ouagadougou 03 Burkina Faso. Adresse: Mr Fousséni DAO Téléphone 00226 70 26 33 46 Email: daoseni@yahoo.fr ; ²Service de cardiologie CHU-YO

RESUME

L'enfant C.S âgée de 9 ans est évacuée d'une formation sanitaire située à 200km de Ouagadougou (capitale du BF) pour cardiopathie décompensée. Cliniquement est noté un syndrome d'insuffisance cardiaque globale. Aucune cause évidente n'est retrouvée en dehors de l'âge avancé des parents (50 ans environ) et des risques potentiels d'infection rubéolique. L'échocardiographie Doppler révèle une fistule aorto-pulmonaire large de 17mm associée à un épanchement péricardique de moyenne abondance circonférentielle et une dilatation du ventricule gauche. La radiographie pulmonaire a noté une volumineuse cardiomégalie et une pleurésie gauche. Cette cardiopathie congénitale de découverte habituelle entre 2 et 4 ans est très rare et de pronostic favorable avec le traitement chirurgical. **Mots-clés:** cardiopathie congénitale/fistule aorto-pulmonaire/ épanchement péricardique/Burkina Faso

SUMMARY

CS Child aged 9 years, is discharged from a health located 200km from Ouagadougou (capital of BF) for decompensated heart. Clinically we noted a syndrome of congestive heart failure. No obvious cause is found outside the advancing age of parents (50 years) and potential risks of rubella infection. Doppler echocardiography revealed a fistula aorto-pulmonary 17mm wide associated with an average abundance and circumferential pericardial effusion and a left ventricular dilation. The chest radiography showed a large cardiomegaly and left pleural effusion. The discovery of congenital heart disease usually between 2 and 4 years is very rare and good prognosis with surgical treatment.

Keywords: congenital heart disease / fistula aorto-pulmonary / pericardial effusion / Burkina Faso

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales dont l'incidence varie entre 7 et 8 pour 1000 naissances soit 1% des nouveau nés vivants [1], posent surtout le problème de leur prise en charge qui reste essentiellement chirurgicale. Les principales causes ;—génétiques dans 8 à 10% à type de trisomies, phacomatoses, mucopolysaccharidoses, maladie de Duchenne[1], embryopathies (rubéole ans 35% des cas), alcoolisme (25% des cas)[1]. Certains médicaments (thalidomide, anti-convulsivant, lithium, acide rétinoïde) et les radiations ionisantes sont aussi responsables de cardiopathies congénitales [1]. Une étiologie n'est retrouvée que dans 15% des cas environ ; on évoque la notion d'**hérédité multifactorielle à seuil** c'est à dire une prédisposition héréditaire sur laquelle surviennent des facteurs environnementaux [1]. La fistule aorto-pulmonaire est une cardiopathie congénitale comportant une communication anormale entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire par défaut de septation aorto-pulmonaire [2]. Elle réalise un shunt [3] gauche→droit [1,2,4,5]. Sa fréquence est rare [2]. Elle est découverte habituellement entre 2 et 4 ans [6], rarement à la période néonatale ou chez le nourrisson. Certaines formes se manifestent d'emblée par de la cyanose, la dyspnée, des infections pulmonaires récidivantes en rapport avec une hypertension artérielle pulmonaire, tandis que d'autres sont découvertes plus rarement entre l'âge de 5 et 10 ans. Le souffle systolique sous

claviculaire gauche continu [1-4,5,6] est constamment retrouvé. Son diagnostic se discute

cliniquement avec la persistance du canal artériel [1,7] et se fait à l'Echocardiographie Doppler ou au Scanner ou à l'IRM [3,4,5,6-8]. La découverte de cette fistule aorto-pulmonaire, cardiopathie congénitale rare, nous offre l'occasion de passer en revue les données de la littérature sur la question et de rapporter notre expérience

OBSERVATION

L'enfant C.S de sexe féminin, âgée de 9 ans, pesant 13 Kg et mesurant 1,17m de taille est admise en urgence en pédiatrie au CHU-YO le 08/04/2005. Elle a été évacuée d'un centre hospitalier régional situé à environ 200 Km de Ouagadougou, pour cardiopathie décompensée. L'interrogatoire révèle un début progressif remontant à 1 mois plus tôt marqué par des douleurs thoraciques associées à une toux sèche, une dyspnée et de la fièvre. La dyspnée a progressivement réduit le périmètre de marche à 200m. Hospitalisée dans une formation sanitaire de la localité pendant 2 semaines pour anémie avec des oedèmes aux membres inférieurs, l'enfant aurait bénéficié d'une transfusion sanguine.

Dans les **antécédents**, nous avons retrouvé une notion d'essoufflement au cours des tétées au plus jeune âge. C.S est 5^{ème} d'une fratrie utérine de 6 enfants tous vivants et bien portants. L'enfant est à jour des vaccinations recommandées pour l'âge. Elle est scolarisée au cours primaire 2^{ème} année. La mère âgée de 50 ans, est femme au foyer, hypertendue connue il y a 3mois (sous contrôle thérapeutique). Le père qui a 55 ans, est cultivateur, en bonne santé apparente, sans tare connue. Aucune particularité n'a été notée pendant la période néonatale en dehors de l'essoufflement lors des

têtées. Il n'y a pas d'antécédent de cas similaire chez les ascendants. Les parents ne sont pas consanguins.

L'examen physique révèle : une température à 37°5, une fréquence cardiaque à 132 battements par minute, un poids à 13kg, une taille à 117cm, une TA à 110/20, une tachypnée (56 cycles/minute) avec orthopnée, une turgescence des veines jugulaires, des œdèmes des membres inférieurs, un choc de pointe abaissé au 6ème EICG, un signe de Hartzler, une hépatomégalie (Flèche Hépatique=15cm sur la ligne mamelonnaire) avec reflux hépato-jugulaire, un souffle systolique continu sous claviculaire gauche et au foyer pulmonaire d'intensité 4/6, un bruit de galop, des signes de lutte respiratoire (battement des ailes du nez, tirage sus sternal, tirage intercostal costal), une splénomégalie type II et des organes génitaux externes de type féminin, normaux. Aucune autre anomalie morphologique n'est notée par ailleurs.

Les examens paracliniques : A la radiographie du thorax de face debout on note une importante cardiomégalie avec un index cardio-thoracique à 0,85, un épanchement pleural gauche d'aspect cloisonné, des épaississements bronchiques et des infiltrats péri bronchiques en faveur d'une décompensation cardiaque. L'ECG montre des troubles diffus de la repolarisation. L'Echocardiographie Doppler note une fistule aorto-pulmonaire de 17mm avec péricardite de moyenne abondance, une dilatation du ventricule gauche. La biologie montre une hyperleucocytose à 19300 leucocytes/mm³ à polynucléaires neutrophiles, une anémie modérée hypochrome microcytaire (Hémoglobine=9,3g/dl), une VS accélérée (H₁ 124mm), des ASLO à 400 UI/ml.

Traitement reçu : Digoxine 0,25mg 1cp/jr, Furosémide 40mg 1cp/jr, Molsidomine 2mg 1/2cp 3X /jr, Chlorure de potassium 600mg 1cp/jr, Fumarate ferreux 2 cmes /jr, Prednisone 20mg 1cp/jr, Antibiothérapie: ceftriaxone + gentamycine puis Pénicillothérapie : Ospen 1cp2/jr en relais. L'enfant s'alimentait au repas familial sans sel.

L'évolution a été marquée par une stabilisation de l'état clinique sous les traitements sus décrits. L'enfant doit bénéficier d'une évacuation sanitaire. Mais la patiente est perdue de vue et les recherches entreprises pour la retrouver sont restées vaines.

COMMENTAIRES

Parmi les cardiopathies congénitales par shunt gauche→droit, donc non cyanogènes, la fistule aorto-pulmonaire est la moins fréquente < 2% des cas [1,6]

La découverte tardive dans notre cas est liée à l'ignorance des parents qui n'ont pas consulté malgré les essoufflements constatés au cours des têtées, signes d'intolérance des premières semaines de vie [8]. Classiquement la survenue de cette cardiopathie serait multifactorielle (**hérédité multifactorielle à seuil**): âge élevé des parents exposant à des risques élevés de malformation, infection rubéolique et autres facteurs environnementaux. Dans notre cas les

parents avaient plus de 40 ans. Le souffle systolique continu est retrouvé dans la plupart des cas [6]. La place de l'imagerie dans le diagnostic est prépondérante [3,8]. En effet c'est grâce à l'échocardiographie Doppler que le diagnostic a été posé dans notre cas. Le traitement des cardiopathies congénitales à son volet chirurgical est illusoire pour l'instant dans notre contexte de travail. Le traitement de la fistule aorto-pulmonaire est chirurgical par fermeture par voie aortique ou rarement par cathétérisme interventionnel pour les petites fistules [2]. Le pronostic est réservé chez notre malade car bien que la cardiopathie soit maîtrisée par le traitement, il faut craindre la survenue d'une artériolite pulmonaire obstructive [2]. Cette complication conduit inéluctablement à une insuffisance pulmonaire à terme.

CONCLUSION

Il ressort de cette étude que parmi les cardiopathies congénitales la fistule aorto-pulmonaire, rare, peut passer inaperçue jusqu'à un âge avancé chez l'enfant, surtout dans les pays sous-équipés comme le notre. Le diagnostic est facile à condition d'y penser devant un souffle continu sous claviculaire gauche. Il faut songer à développer la chirurgie cardiaque dans nos pays, l'intérêt est évident.

REFERENCES

- 1- ALMANGE Pr. Cardiopathies congénitales http://www.med.univ-rennes1.fr/etud/cardio/cardiopathies_congenital_es... Mise à jour le 24/11/1998. Consulté janvier 2011
- 2- MAGNIER S., RICHARD G. Fistules aortopulmonaires en cardiologie pédiatrique Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS.2002 Le clic vers la référence médicale.
- 3- DORGERET S., MALTHETE-CELLIER C., ELMALEH M. Place de l'imagerie dans la stratégie d'exploration des cardiopathies congénitales. <http://www.sfp-radiopediatrie.org/EPUTRO03/DORTO03.HTM> Consulté Février 2011
- 4- LUCET P. Fistules aorto-pulmonaires **E.M.C (2), 1981, 11041 K 70**
- 5- THIBERT P. Fistule aorto-pulmonaire. Précis de cardiologie de l'enfant, **Masson Ed., 1973, PP 226-229 Radiographics 1997, 17: 403-422**
- 6- Aide au Diagnostic Médical (ADM) : La fistule aorto-pulmonaire. <http://www.med.univ-rennes1.fr/cgi-bin/adm/reponse.pl?prg=1&c...> Consulté mars 2010
- 7- BOUVAGNET P. Persistance du canal artériel . Encyclopédie Orphanet Mars 2002. <http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-pca.pdf> Consulté janvier 2011
- 8- CHOYE Y., KIM Y.M, HAN B.K. MR Imaging in the morphologic diagnosis of congenital heart disease. <http://www.emc-consulte.com/articleFrance.jsp?item=11636&filitype=1&cap=1&&it...> Consulté janvier 2011