

## Double discordance de découverte tardive. A propos d'un patient âgé de 65 ans

## Late discovery of double discrepancy. A case report of a 65-year-old patient

Meriem Drissa, Sana Hélali, Mehdi Mechri, . Kaabachi, Mehdi Cheour, Habiba Drissa

Faculté de médecine de Tunis - Université de Tunis El Manar

### Résumé

Autrefois appelée transposition corrigée des gros vaisseaux (TCGV), La double discordance (DD) est une cardiopathie congénitale rare. Il s'agit d'une discordance auriculo-ventriculaire et ventriculoartérielle. La DD est rarement diagnostiquée en période anténatale et est souvent découverte chez l'adulte lorsque surviennent les complications cardiaques.

Nous rapportons le cas d'un adulte âgé de 65ans symptomatique de dyspnée d'effort. L'examen cardiaque était normal. L'électrocardiogramme montrait un bloc de branche droit. L'échocardiographie et l'imagerie par résonance magnétique confirmaient le diagnostic de double discordance et révélaient une dysfonction ventriculaire droite débutante et des fuites modérées des valves auriculoventriculaires. Le patient a été mis sous traitement médical de l'insuffisance cardiaque. L'indication opératoire n'as pas été retenue. A travers cette observation, nous nous proposons de faire une mise au point sur les caractéristiques cliniques, échocardiographiques et évolutives ainsi que les options thérapeutiques de la double discordance (DD) découverte à un âge adulte.

### Mots-clés

Double discordance, adulte, échocardiographie

### Summary

Congenitally corrected transposition of the great arteries (CCTGA] also called double discordance is a rare form of congenital heart disease, manifested by atrioventricular and ventriculo-arterial discordances. It is rarely diagnosed in the antenatal period and is often found in adults when cardiac complications occur. We report a case of (CCTGA) diagnosed at the age of 65 years, the patient was symptomatic of dyspnea. Physical examination was normal. Electrocardiogram showed a complete right bundle bloc .Echocardiography and cardiac MRI confirmed diagnosis of CCTGA and showed on incipient right heart failure dysfunction with moderate atrioventricular valve regurgitation. Patient was under medical treatment of heart failure, surgery has not been indicated.

Through this clinical observation of CCTG discovery in adulthood, we propose to make a focus on function status, their ultrasound semiology and therapeutic options.

### Keywords

Congenitally corrected transposition of great arteries, Echocardiography, Adult

### Correspondance

Meriem Drissa ;  
Service de Cardiologie Adulte. Hôpital la Rabta.  
drissameriem@yahoo.fr

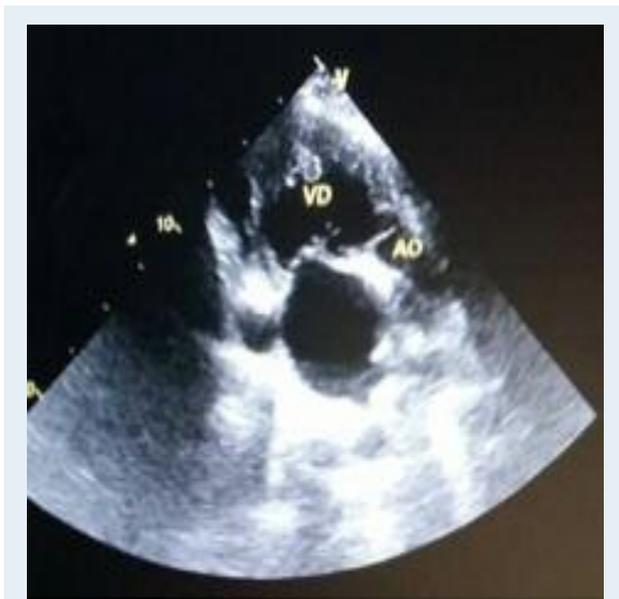
## INTRODUCTION

La double discordance (DD) est une cardiopathie congénitale rare. Elle est en général associée à d'autres malformations cardiaques. Le tableau clinique et l'âge de début dépendent de ces malformations associées. Les circonstances de découverte sont variables. Le diagnostic peut être posé pendant la vie anténatale ou à l'âge adulte.

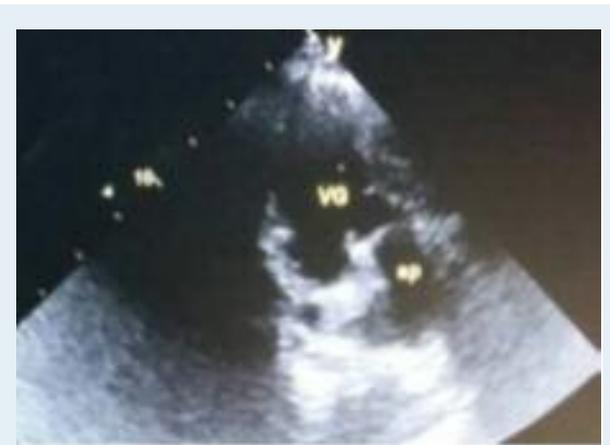
A travers une observation clinique et une revue de la littérature, nous nous proposons d'étudier les caractéristiques cliniques, échocardiographiques, évolutives ainsi que les options thérapeutiques de la (DD) découverte à un âge adulte.

## OBSERVATION

Il s'agit d'un patient, âgé de 51 ans sans antécédents, ayant consulté pour une dyspnée stade III de NYHA. L'examen physique ne montrait pas de signes d'insuffisance cardiaque. L'électrocardiogramme s'inscrivait en un rythme régulier sinusal, avec un bloc de branche droit incomplet. L'échocardiographie transthoracique (ETT) objectivait un situs inversus, une lévocardie et une double discordance auriculo-ventriculaires et ventriculoartérielle (figure 1 et 2).



**Figure 1 :** Echocardiographie : OG connectée à un ventricule de morphologie droite (VD), duquel naît l'aorte (AO)

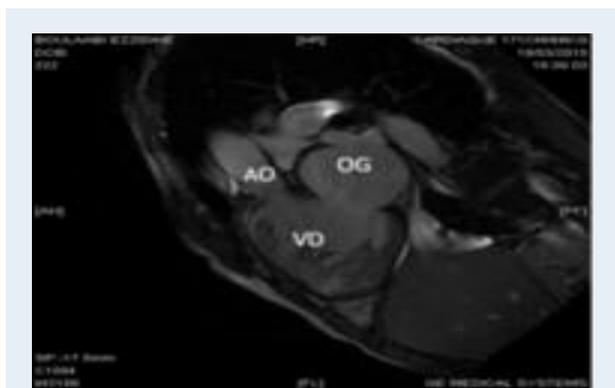


**Figure 2 :** Echocardiographie : ventricule de morphologie gauche (VG) donnant naissance à un vaisseau qui se bifurque (AP).

Le ventricule droit systémique était dilaté et hypertrophié avec une dysfonction ventriculaire droite modérée (une onde S à 9cm /s) et une fuite modérée de la valve auriculoventriculaire systémique (VAV). Le ventricule gauche était involué avec une fuite minimale de la VAV gauche sous pulmonaires. La pression artérielle pulmonaire était à 50 mmHg. Par ailleurs nous n'avons pas objectivé de sténose pulmonaire ou de communication interventriculaire. Le holter rythmique révélait de rares troubles de l'excitabilités auriculaires et ventriculaires. L'imagerie par résonance magnétique avait confirmé les données échocardiographiques (figure 3 ,4). Le patient a été mis sous traitement médical de l'insuffisance cardiaque. L'indication opératoire n'a pas été retenue étant donné que les fuites des VAV étaient modérées. Un suivi régulier a été préconisé. A un an de suivi, le patient persistait paucisymptomatique. Il n'avait pas présenté de signes d'insuffisance cardiaque.



**Figure 3 :** IRM: artère pulmonaire (AP) naissant d'un ventricule gauche (VG) (AP: artère pulmonaire, VG : ventricule gauche)



**Figure 4 :** IRM : double discordance, l'OG fait suite à un VD qui se connecte à un vaisseau décrivant un arche (aorte). AO :aorte, OG : oreillette gauche, VD:ventricule droit

## DISCUSSION

La double discordance est une maladie complexe qui représente 1 % des cardiopathies congénitales [1]. Du point de vue anatomique, DD se caractérise par une connexion aberrante entre une oreille droite (gauche) avec un ventricule de morphologie gauche (droit), donc non trabéculé. Puis, de ce ventricule droit (Vd), antérieur, sort un vaisseau se divisant, l'artère pulmonaire (AP). Du ventricule gauche (Vg), postérieur, de morphologie droite (donc trabéculé), sort un gros vaisseau ne se divisant pas (AO) [2]. Le situs est le plus souvent solitus, , mais le situs peut être in versus comme l'illustre notre cas. La dextrocardie peut être retrouvée dans 20% des cas et représente un motif de découverte chez l'adulte. Il existe dans 90 % des cas de DD des anomalies associées telles qu'une Communication interventriculaire (CIV) (60 %), une sténose pulmonaire valvulaire ou sous valvulaire pulmonaire (50 %), des blocs auriculo-ventriculaires complets (BAVC) (2 %) et des anomalies de la valve tricuspide en position systémique (insuffisance tricuspide, Maladie d'Ebstein) [3]. Dans notre observation, la double discordance était isolée sans anomalies associées.

La découverte est faite le plus souvent pendant l'enfance, devant un souffle secondaire à une malformation associée. Dans les formes associées à une CIV large, le tableau clinique sera dominé par des signes d'insuffisance cardiaque dès le jeune âge. Si une sténose pulmonaire est présente, une cyanose s'installera progressivement. L'absence d'anomalies associées permet une survie prolongée jusqu'à l'âge adulte [4]. Plusieurs cas de DD décrits dans la littérature ont même été découverts chez l'octogénaire [5]. Dans l'étude de Mayo [4], menée sur 44 patients ayant une DD, l'âge moyen des cas était de 44 ans, Les circonstances de

découverte étaient variables. La présentation initiale était une dextrocardie dans 16% des cas, un trouble conducteur était présent dans 32% des cas. Des malformations associées type CIV étaient présentes dans 20% des cas, une sténose pulmonaire sous valvulaire dans 32% des cas et des anomalies des valves auriculo-ventriculaire systémique à type de régurgitation sévère dans 59% des cas [4]. Dans notre observation la maladie était découverte à l'âge de 65 ans et elle était isolée sans malformation associées.

L'électrocardiogramme peut monter au cours d'une DD des blocs de branches droites, ce qui est le cas de notre patient. Les troubles du rythme supra-ventriculaire (Fibrillation, flutter, tachycardie atriale) absents dans notre cas, apparaissent généralement à partir de 50 ans si la DD est isolée [6].

Le diagnostic de la DD repose essentiellement sur l'échocardiographie. L'analyse doit être segmentaire. Selon M Jimnez [7], l'évaluation de la fonction du VD ne repose pas sur la méthode de Simpson, ou sur la détermination de la fraction de raccourcissement mais repose sur la mesure de l'onde S à l'anneau tricuspide en doppler tissulaire. Dans notre cas, il existait une dysfonction modérée du VD. Une insuffisance tricuspidiennne (IT) doit systématiquement être recherchée et quantifiée. L'ETT recherchera aussi des malformations associées absentes dans notre cas telles qu'un rétrécissement pulmonaire, une CIV.

L'imagerie par résonance magnétique n'est pas systématique mais elle permet d'évaluer de façon plus satisfaisante la fonction du VD et confirme le diagnostic. Notre patient a bénéficié d'une IRM cardiaque qui avait confirmé les données échocardiographiques.

Le taux de mortalité est d'environ 20 % chez les sujets de plus de 18 ans avec un âge moyen de décès entre 30 à 35 ans [3,4]. La dysfonction du VD systémique et l'insuffisance cardiaque sont fréquentes dès la troisième décennie et leur survenue dépend des anomalies associées. Ainsi le risque de survenue d'insuffisance cardiaque vers l'âge de 45 ans est de 67 % en cas de DD avec anomalies associées versus 25 % dans les formes isolées. La dysfonction VD apparait le plus souvent dans la quatrième décennie et est estimée d'environ 50 % dans les formes complexes versus 30 % dans les formes isolées [3,4]. Notre patient avait déjà une dysfonction VD modérée.

Si la DD est isolée, la malformation est fonctionnellement normale jusqu'à la quarantaine, classiquement. Mais le pronostic des DD diffère selon les études, en effet sur une série de 121cas, Rutledge et al. ont retrouvé un pronostic favorable avec 92% de survie à cinq ans, 91% à dix ans et 75% à 20ans [8]. Graham et al. ont étudié le pronostic de 182 patients. À 45ans, 67% des individus développent une défaillance cardiaque avec arythmies, avec nécessité d'un PM et d'une plastie tricuspide [9]. Dans notre cas le pronostic était

favorable, en effet il n'existait pas de fuite AV sévère nécessitant le recours à la chirurgie ou de trouble de rythme nécessitant un pacing.

Le traitement des DD comporte un volet médical et chirurgical. Les indications vont dépendre principalement de la fraction d'éjection du ventricule systémique, de la sévérité de l'insuffisance des valves tricuspides en position systémique, des malformations associées ainsi que de leurs sévérités. Le traitement médical est indiqué en cas de dysfonction du VD et s'appuie essentiellement sur les diurétiques, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC), les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (ARA II) et les bêtabloquants (BB). Mais pour certains auteurs, la prescription de ces médicaments n'a pas montré de preuves formelles quant à leurs efficacités dans des études à grande échelle vu la faible prévalence de cette pathologie [7]. Dans notre observations, le patients avait une dysfonction VD modérée et ont été mis sous faibles doses de diurétiques, d'IEC et de bêtabloquants. Le recours à un pacing peut être indiqué en présence de troubles conductifs de haut degré, les études ont prouvé que la stimulation en double chambre (OD et pointe du VG sous pulmonaire) en cas de BAVC peut être délétère à long terme sur le VD. Il semblerait que la stimulation du septum inter ventriculaire du VG sous l'artère pulmonaire serait plus efficace. La resynchronisation en cas de dysfonction VG peut être indiquée mais reste encore du domaine expérimental [10].

Le traitement chirurgical en cas DD n'est pas systématique L'indication dépendra de l'existence ou pas d'une dysfonction du ventricule systémique, de l'existence d'une insuffisance tricuspide importante, de malformations associées et de leurs retentissements hémodynamiques ainsi que du risque opératoire lié au patient. La chirurgie de « double switch », qui consiste à remettre le VG en position systémique par une intervention complexe est de moins en moins indiquée chez l'adulte. La réparation de la valve tricuspide (par plastie ou remplacement valvulaire) est souhaitable avant que la fraction d'éjection systolique du VD ne soit inférieure à 45%, cela reste encore à être conforté [11]. Dans notre cas, le recours à la chirurgie n'était pas justifié étant donné que les fuites des valves auriculoventriculaires étaient modérées et la DD était isolée.

## CONCLUSION

La double discordance peut être découverte à l'âge adulte. La survie peut être longue dans les formes isolées, mais l'évolution n'est pas toujours bénigne surtout dans les formes associées. Elle dépend de la fonction du ventricule droit systémique et des anomalies associées. L'apparition progressive et insidieuse de ces complications impose un suivi cardiologique annuel afin d'indiquer un traitement médical et chirurgical au moment opportun.

## REFERENCES

1. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA Guidelines for management of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2008 ;52 :e1-e121.
2. Fredouille C., Develay-Morice J. Le cœur fœtal pratique Montpellier: Sauramps Medical Éditions (2003).
3. Hornung TS, Calder L. Congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart* 2010;96:1154-61.
4. Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, Ammash NM, Tajik AJ, Danielson GK et al. Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40:285-90.
5. Lieberson AD, Schumacher RR, Childress RH, et al. Corrected transposition of the great arteries in a 73-year-old man. *Circulation* 1969; 39: 96-100.
6. Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, Stone S, Conte MR. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up. *Br Heart J* 1995; 74:57-59.
7. Jimenez M. Double discordance in adults. *Press. médicale* 2011 Jan; 40(7-8):754-7.
8. Rutledge J.M., Nihill M.R., Fraser C.D., O'Brian-Smith E., Mac Mahon C.J. Outcome of 121 patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol* 2002; 137-145.
9. Graham T.P., and al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries *J Am Coll Cardiol* 2000 ; 36 : 255
10. Malecka B, Bednarek J, Tomkiewicz-Pajak L, Klimeczek P, Zabek A, Pasowicz M et al. Resynchronization therapy transvenous approach in dextrocardia and congenitally corrected transposition of great arteries. *Cardiol J* 2010;17:503-8.
11. Bogers AJJC, Head SJ, De Jong PL, Witsenburg M, Kappetein AP. Long term follow-up after surgery in congenitally corrected transposition of the great arteries with a right ventricle in the systemic circulation. *J Cardiothorac Surg* 2010;5:74.