

## CAS CLINIQUE

# Une double discordance cardiaque complexe décompensée, à propos d'un cas et revue de la littérature

A double cardiac discordance decompensated, about a case and review of the literature

Nabila Soufi TALEB-BENDIAB, Rachid DJAZIRI, Fouad SEKKAL, Nesrine KKEDIM, Abderrahim MEZIANE-TANI

Service de cardiologie, Faculté de médecine de Tlemcen, Université AbouBekr BELKAID

Auteur correspondant: E-mail : sarra13dz@yahoo.fr soumis le 04/07/2022 ; accepté le 22/10/2022 ; publié en ligne le 25/12/2022

**Citation:** Soufi Taleb-Bendiab N, et al. Une double discordance cardiaque complexe décompensée, à propos d'un cas et revue de la littérature (2022) J Fac Med Or 6 (2) : 819-824.

**DOI :** <https://doi.org/10.51782/jfmo.v6i2.176>

### MOTS CLÉS

Cardiopathie congénitale complexe, double discordance, fonction ventriculaire droite, bidimensionnel(2D) strain

### Résumé

La double discordance est une cardiopathie congénitale complexe extrêmement rare, elle se caractérise par une discordance auriculo-ventriculaire suivie d'une autre discordance ventriculo-artérielle. Son diagnostic est posé généralement à l'âge adulte par des examens d'imagerie. Son pronostic dépend essentiellement des autres malformations congénitales cardiaques associées, des arythmies et des troubles de la conduction, ainsi que de la fonction systolique du ventricule droit en position systémique.

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 23 ans, porteur d'une cardiopathie congénitale complexe cyanogène. Il s'agit d'une double discordance associée à une large communication interventriculaire sous aortique avec un shunt inversé et une hypoplasie de l'artère pulmonaire. Ce diagnostic a été confirmé par l'imagerie multimodale. Non opéré, le patient a vu son stade fonctionnel s'aggraver rapidement avec une dyspnée qui est passée d'un stade I à un stade III-IV de la New York Heart Association (NYHA), et apparition de signes hypoxiques et congestifs.

A travers cette observation, nous avons précisé les caractéristiques anatomocliniques de cette cardiopathie congénitale complexe cyanogène, son exploration, ses options thérapeutiques, ainsi que le rôle péjoratif de son association avec d'autres malformations congénitales.

## KEY WORDS

Complex congenital heart disease, double discordance, right ventricular function, two-dimensional (2D) strain

## Abstract

Double discordance is an extremely rare complex congenital heart disease; It is characterized by atrioventricular discordance followed by another ventriculo-arterial discordance. Its diagnosis is usually made in adulthood by imaging examinations. Its prognosis depends mainly on other associated congenital heart defects, arrhythmias and disorders of the conduction, as well as systolic function of the right ventricle in the systemic position.

We report the case of a 23-year-old patient with a complex cyanogen heart disease. It is a double discordance associated to an interventricular communication with reverse shunt and an hypoplasia of the pulmonary artery. This Diagnosis was confirmed in multimodal imaging. Non-operated, the patient saw his functional status worsen rapidly with dyspnea which went from stage I to stage III-IV of the New York Heart Association (NYHA), and appearance of hypoxic and congestive signs.

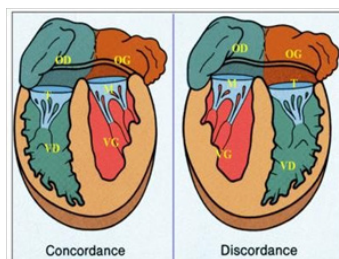
Through this observation, we have clarified the anatomoclinical characteristics of this complex congenital cyanogens heart disease, the necessary explorations and the different therapeutic options, as well as the pejorative role of its association with other congenital malformations.

## Introduction

La double discordance cardiaque, anciennement appelée transposition corrigée des gros vaisseaux est une cardiopathie congénitale rare qui représente 0,5 à 1 % des cardiopathies congénitales [1].

Se caractérisant sur le plan anatomique par un retour veineux systémique et pulmonaire normal vers l'oreillette droite et gauche respectivement. La connexion est anormale entre l'oreillette droite avec un ventricule de morphologie gauche (non trabéculé) via la valve mitrale donnant naissance ensuite à l'artère pulmonaire ; et une oreillette gauche avec un ventricule de morphologie droite (trabéculé) via la valve tricuspide d'où naît l'aorte (Figure 1). Les deux ventricules étant côte à côte dans un cœur en situs solitus (forme la plus fréquente) où le ventricule de morphologie gauche est situé à droite [1].

Figure 1. Schématisation de la double discordance



L'évolution dépendra des malformations associées et surtout de la fonction du ventricule droit en position systémique [2].

Nous rapportons le cas d'une détérioration de la capacité fonctionnelle et l'apparition de signes congestifs chez un patient de 23 ans porteur d'une double discordance cyanogène associée à une communication interventriculaire à shunt inversé, et une hypoplasie pulmonaire. Le patient n'a pas été opéré du fait d'un manque d'accompagnement familial.

## Observation

Il s'agissait du patient D.A âgé de 23 ans qui a consulté à notre niveau, suite à une dégradation de sa capacité fonctionnelle avec une dyspnée stade III-IV de la NYHA.

Dans ses antécédents médicaux on notait la notion d'une cardiopathie congénitale cyanogène type double discordance associée à une communication interventriculaire à shunt inversé et une hypoplasie de l'artère pulmonaire non opérée ; ainsi qu'une tuberculose pulmonaire traitée à l'âge de 17 ans et présumée guérie.

L'histoire de la maladie remontait au bas âge, lors de la découverte d'un souffle cardiaque associé à une cyanose péri-buccale dont l'exploration a révélé cette cardiopathie congénitale complexe.

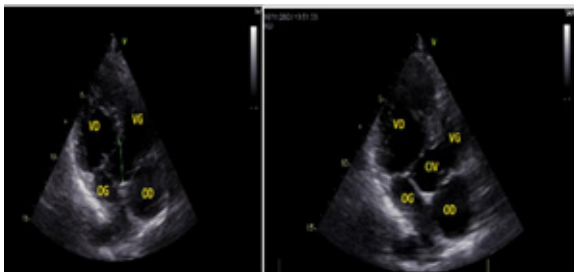
Une indication opératoire a été posée mais refusée par les parents du patient, qui était peu symptomatique à ce stade avec une cyanose péri-buccale légèrement visible du fait d'un teint brun. L'évolution clinique a été marquée par la suite par une aggravation de la cyanose et de la

dyspnée à chaque épisode d'infection otorhinolaryngée ou gastro-intestinale sans suivi cardiologique régulier.

A l'âge de 23 ans, est survenue une aggravation rapidement progressive de la dyspnée avec détérioration de la capacité fonctionnelle. Le patient était en stade III à IV de la NYHA avec aggravation des signes d'hypoxie chronique : cyanose labiale et des extrémités, un hippocratisme digital avec une désaturation artérielle en oxygène à 60% en air ambiant, motivant le patient à reprendre le contact médical. L'examen cardio-vasculaire retrouvait un rythme régulier avec les bruits du cœur B1-B2 bien perçus, avec un souffle holosystolique de 3/6 à large irradiation, et des signes congestifs discrets.

L'électrocardiogramme s'inscrivait en un rythme régulier sinusal avec une fréquence cardiaque à 100 cycles/min, une hypertrophie atriale droite, un bloc de branche droit complet avec des troubles de repolarisation secondaire. L'échocardiographie transthoracique a objectivé : un situs solitus, un aspect de double discordance avec un ventricule de morphologie gauche faisant suite à l'oreillette droite via la valve mitrale et donnant naissance au tronc de l'artère pulmonaire, et un ventricule droit en position systémique, faisant suite à l'oreillette gauche via la valve tricuspide et donnant naissance à l'aorte (**Figure 2**).

Figure 2. double discordance cardiaque : ventricule droit (VD) fait suite à l'oreillette gauche (OG) via la valve tricuspide ; ventricule gauche (VG) fait suite à l'oreillette droite (OD) via la valve mitrale ; associée à une communication inter-ventriculaire mesurant 25.7 mm (CIV)



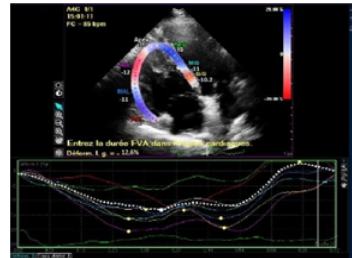
Il a été noté par ailleurs une dysfonction systolique biventriculaire (un strain ventriculaire droit en coupe apicale des quatre cavités à -12.6% (**Figure 3**), une fraction de raccourcissement de surfaces VD à 30%, une onde S' à l'anneau tricuspide en TDI à 8.1 cm/sec et un Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion (TAPSE) à 13mm.

La fraction d'éjection ventriculaire gauche était à 45%; une large communication interventriculaire sous-aortique mesurant 25.7 mm, avec un shunt allant du ventricule gauche en position sous pulmonaire au ventricule droit en position systémique. La voie pulmonaire n'a pas pu être dégagée en transthoracique.

L'angioscanner thoracique a décrit les malformations sus-décrites avec une hypoplasie de l'anneau pulmonaire.

Le patient a été mis sous traitement médical de l'insuffisance cardiaque à base de Carvedilol 12.5 mg deux fois par jour, et Valsartan 80 mg deux fois par jour, furosémide 20 mg deux fois par jour, et un régime hyposodé. Il a également été mis sous oxygénothérapie à domicile.

Figure 3. Strain VD a -12%



## Discussion

La double discordance comprend une discordance atrio-ventriculaire et ventriculo-artérielle, en effet l'oreillette droite rejoint un ventricule de morphologie gauche d'où naît le tronc de l'artère pulmonaire, alors que l'oreillette gauche rejoint un ventricule de morphologie droite d'où naît l'aorte.

Les patients présentant une double discordance isolée sont habituellement asymptomatiques à un âge jeune, mais du fait d'un ventricule droit systémique, des symptômes d'insuffisance cardiaque surviennent souvent durant la 4<sup>ème</sup> ou 5<sup>ème</sup> décennie de vie. Néanmoins, 80 à 90% des cas de double discordance sont associés à d'autres malformations : communication interventriculaire, sténose pulmonaire, anomalie d'Epstein, insuffisance tricuspide, troubles conductifs ; avec des symptômes plus précoces durant l'enfance [3].

Tel est le cas de notre patient dont le diagnostic a été porté à l'âge de 3 ans suite à la découverte d'un souffle cardiaque révélant une communication interventriculaire (CIV) et une double discordance, longtemps après une hypoplasie de l'anneau de l'artère pulmonaire a été découverte suite à la réalisation d'un angioscanner pulmonaire dans le cadre d'un bilan de sa tuberculose pulmonaire, puis un bloc de branche droit complet a été objectivé.

Ce n'est cependant pas une présentation clinique uniforme de dysfonction ventriculaire droite en position systémique précoce, ainsi de nombreux phénotypes sont observés, et des cas de survie jusqu'à la 7<sup>ème</sup> ou 8<sup>ème</sup> décennie ont été rapportés [4].

Chez notre patient, la dysfonction systolique du ventricule droit systémique est survenue à un âge précoce durant la 2<sup>ème</sup> décennie.

Le ventricule droit systémique est rencontré dans 10 à 12% de toutes les cardiopathies congénitales dont la double discordance [5-7].

Ainsi, la fonction systolique du ventricule droit constitue un paramètre clef dans l'évolution de la double discordance. En effet, la dysfonction systolique du ventricule droit marque un tournant évolutif de la pathologie avec l'apparition des symptômes qui peuvent être méconnus jusque-là, avec un impact direct sur la qualité de vie et la survie. Ce fut le cas de notre patient dont la chirurgie n'a pas été réalisée durant l'enfance, en effet, une aggravation rapidement progressive de son stade NYHA a été notée faisant révéler la dysfonction systolique de son ventricule droit en position systémique.

La dysfonction du ventricule droit systémique peut aussi être due à un dispositif de stimulation cardiaque souvent requis dans cette pathologie, du fait d'une prédisposition particulière aux blocs auriculo-ventriculaires complets; du fait de l'asynchronisme qu'il induit, comme il a été rapporté par Hofferberth et al dans la L-transposition des gros vaisseaux [8] ; ceci peut être prévenu par une stimulation bi-ventriculaire.

Chez notre patient, la stimulation cardiaque n'a pas été nécessaire jusque-là. En effet, le holter ECG n'a pas révélé de passages en bloc auriculo-ventriculaire ou des périodes de pause, néanmoins, il présente comme trouble conducteur, un bloc de branche droit complet. D'autre part, Prieto et al. estiment que la survie après 20 ans chez les patients connus pour double discordance et ayant une insuffisance tricuspide sévère, était de 49%, alors qu'elle était de 93% chez les patients sans insuffisance tricuspide sévère, de même la survie en post-opératoire était influencée péjorativement par la présence d'une insuffisance tricuspide [9].

Chez notre patient, on n'a pas objectivé une insuffisance tricuspide sévère. Le véritable challenge est l'évaluation de la fonction systolique du ventricule droit et la sévérité d'une insuffisance tricuspide associée [10].

Ewa Kowalik et al estiment que le paramètre échocardiographique ayant la meilleure sensibilité (77.3%) avec une faible spécificité (72.7%) pour distinguer entre une fraction d'éjection du ventricule droit (FEVD)  $\geq 45\%$  et  $<45\%$  évaluée en IRM cardiaque était le strain global longitudinal (GLS $< -16.3\%$ ). Ils suggèrent de préférer ce paramètre pour l'évaluation de la fonction systolique du ventricule droit systémique dans la double discordance. D'autre part, la fraction de raccourcissement de surface du ventricule droit est aussi un paramètre bien corrélé à la fraction d'éjection du ventricule droit évaluée en IRM [11].

Tjitske Zandstra et al confirment eux aussi que le strain global longitudinal est le paramètre le plus robuste et reproductible pour l'évaluation de la fonction systolique du ventricule droit avec une bonne corrélation avec la FEVD en IRM ; la fraction de raccourcissement circonférentiel du ventricule droit peut être utilisée ; dans le cas où ses deux paramètres ne peuvent pas être étudiés.

Sur le plan thérapeutique, plusieurs interventions chirurgicales ou percutanées seront indispensables dans la double discordance, vu les nombreuses anomalies associées, tel un remplacement valvulaire tricuspide lors d'une insuffisance tricuspide significative associée ou non à une anomalie d'Epstein [13] ; un double switch associé à un cerclage de l'artère pulmonaire parfois en palliatif chez certains sujets sélectionnés souvent à un jeune âge ; fermeture d'une communication interventriculaire ; réparation d'une atrésie pulmonaire malgré que ces deux dernières soient compatibles avec une longue survie à condition de ne pas avoir une carence martiale entravant l'érythrocytose secondaire, comme c'est le cas de notre patient qui a survécu jusque-là, malgré une communication interventriculaire de 25.7 mm et une hypoplasie de l'anneau pulmonaire compensée par une polyglobulie (Hémoglobine 18g/dl et hémocrite à 53%). Une stimulation cardiaque lors d'un trouble de conduction ; l'ablation d'une arythmie ; l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable DAI en prévention secondaire ou primaire après une évaluation soigneuse du risque de mort subite où l'IRM se révèlent incontournables ; une thérapie de resynchronisation dans certains cas [7].

Par ailleurs, l'extrapolation des recommandations concernant le traitement médical de l'insuffisance cardiaque où le ventricule gauche est systémique au cas de la double discordance est non justifiée du fait du manque de données [7, 13].

Les inhibiteurs du système rénine-angiotensine-aldostérone ne semblent pas avoir un rôle bénéfique pour la fonction du ventricule droit systémique, ni la capacité d'exercice, inversement, ils peuvent avoir un rôle délétère de même que les vasodilatateurs en réduisant la post charge et le retour veineux induisant une baisse du débit cardiaque [7, 13].

Les bêtabloquants par contre peuvent avoir un rôle préventif sur le remodelage ventriculaire droit systémique, ainsi qu'une amélioration du statut fonctionnel et du stade NYHA dans la transposition des gros vaisseaux avec une dysfonction systolique du ventricule droit systémique, contrastant avec une aggravation possible de la susceptibilité aux troubles de conductions [7]. La décompensation aigue ainsi que les signes congestifs sont eux gérés de la même façon que dans le ventricule gauche systémique par les diurétiques et les inotropes positifs [7, 13].

Les troubles de conductions étant la règle dans la double discordance, avec un risque de bloc auriculo-ventriculaire complet qui augmente avec l'âge (3% par an), le recours à une stimulation cardiaque étant souvent nécessaire. Il faudrait préférer une stimulation bi-ventriculaire dans cette indication afin de prévenir un asynchronisme et une dysfonction du ventricule droit systémique quand les conditions logistiques et anatomiques le permettent [7]. Chez notre patient, seul un bloc de branche droit complet est rencontré, non aggravé par le traitement beta bloquant.

Les arythmies supra-ventriculaires sont fréquentes et l'ablation constitue la thérapie la plus importante de préférence dans un centre de référence. Les médicaments bradycardisants doivent être utilisés avec prudence car les bradycardies voire les troubles de conduction ou une dysfonction sinusale sont fréquents surtout après une chirurgie [13]. En effet, ces arythmies supra-ventriculaires peuvent dégénérer en arythmies ventriculaires secondaires, induisant une ischémie par la suite qui aggrave une tachycardie ventriculaire voire une fibrillation ventriculaire. Ces arythmies peuvent aussi être dues à une dysfonction du ventricule droit systémique [7, 13].

Aucun épisode d'arythmie supra-ventriculaire ou ventriculaire n'a été objectivé sur un holter ECG de courte durée chez notre patient. Le risque de mort subite étant présent dans cette cardiopathie, le défibrillateur automatique implantable DAI est la principale thérapeutique dans la prévention secondaire de la mort subite associée à un traitement pharmacologique empirique où la Cordarone avec les bêtabloquants semblent être les plus efficaces. Par ailleurs, le défibrillateur automatique implantable DAI en prévention primaire peut être envisagé en présence d'un ventricule droit systémique si la fraction d'éjection FE <35% est associée à d'autres facteurs : NYHA II - III, syncope, arythmie ventriculaire complexe incluant une tachycardie ventriculaire non soutenue, QRS  $\geq$  140 ms, régurgitation sévère de la valve atrio-ventriculaire [7, 13]. Chez notre patient, l'indication d'un défibrillateur automatique implantable DAI en prévention primaire n'a pas été retenue.

## Conclusion

Le pronostic des patients ayant une double discordance est relativement sévère. Il est directement lié aux malformations cardiaques associées, et à la dysfonction systolique du ventricule droit systémique. En effet, 25% des patients sans malformation cardiaque associée et 67% des patients avec une malformation cardiaque associée développent des signes d'insuffisance cardiaque vers l'âge de 45 ans. Cependant, d'autres facteurs pourraient jouer un rôle dans l'accélération de cette décompensation, telles les infections pulmonaires.

De là ressort l'intérêt primordial d'un suivi régulier de ces patients afin de poser l'indication opératoire au moment opportun et ne pas arriver au stade d'irréversibilité. Aussi, un diagnostic précoce permet une identification rapide des nourrissons, ce qui minimise la morbidité et la mortalité liées au diagnostic tardif.

## Conflits d'intérêt

les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts.

## Références bibliographiques

- [1] Hornung T.S et Calder L. « Congenitally corrected transposition of the great arteries », *Heart*,2010; 96: 1154-61.
- [2] Jimenez M et al. « Double discordance chez l'adulte », *La Presse Médicale*, 2011 ; 40 : 754-57.
- [3] Filippov A.A, Del Nido P.J, et Vasilyev N.V. « Management of Systemic Right Ventricular Failure in Patients With Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries », *Circulation*,2016; 134(17):1293-02.
- [4] Warnes C.A et al. « Adult congenital heart disease importance of the right ventricle », *J Am Coll Cardiol*, 2009 ; 54(21): 1903-10.
- [5] Šamánek M, Slavík Z, Zbořilová B, Hroboňová V, Voříšková M, et Škovránek J, « Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: A prospective analysis of 91,823 live-born children », *Pediatr Cardiol*,1989; 10(4): 205-11.
- [6] Spadotto V, Frescura C, Ho S.Y, et Thiene G, « The concept of double inlet-double outlet right ventricle: a distinct congenital heart disease », *Cardiovasc Pathol*, 2017; 26: 39-44.
- [7] Brida M, Diller G.P, et Gatzoulis M.A. « Systemic Right Ventricle in Adults With Congenital Heart Disease: Anatomic and Phenotypic Spectrum and Current Approach to Management », *Circulation*, 2018; 37(5): 508-18.
- [8] Hofferberth S.C, Alexander M.E, Mah D.Y, Bautista-Hernandez V, del Nido P.J, et Fynn-Thompson F. « Impact of pacing on systemic ventricular function in L-transposition of the great arteries », *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016; 1(1):131-38.
- [9] Prieto L.R, Hordof A.J, Secic M, Rosenbaum M.S, et Gersony W.M, « Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries », *Circulation*, 1998; 98(10): 997-05.
- [10] Mongeon F.P, Connolly H.M, Dearani J.A, Li Z, et Warnes C.A. « Congenitally corrected transposition of the great arteries ventricular function at the time of systemic atrioventricular valve replacement predicts long-term ventricular function », *J Am Coll Cardiol*, 2011; 57(20):2008-17.
- [11] Kowalik E, Mazurkiewicz L, Kowalski M, Klisiewicz A, Marczak M, et Hoffmann P. « Echocardiography vs magnetic resonance imaging in assessing ventricular function and systemic atrioventricular valve status in adults with congenitally corrected transposition of the great arteries », *Echocardiography*, 2016; 33(11):1697-702.

[12] Zandstra T.E et al., « Validation and Feasibility of Echocardiographic Assessment of Systemic Right Ventricular Function: Serial Correlation With MRI », *Front Cardiovasc Med*, 2021; 8: 644.

[13] Baumgartner H et al., « 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD) », *European Heart Journal*, 2021; 42(6):563-645.