

Transposition des gros vaisseaux

Livret d'accueil et d'information

Unité Médico-chirurgicale de Cardiologie Pédiatrique et Congénitale

Centre de Référence des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes
& Maternité

Hôpital Necker-Enfants Malades

149, rue de Sèvres

75015 Paris, France



Qu'est-ce qu'une transposition des gros vaisseaux ?

Dans le cœur normal, le **sang bleu** (désoxygéné) passe dans les cavités droites (oreillette droite et ventricule droit) puis est éjecté dans l'artère pulmonaire, qui achemine le sang jusqu'aux poumons, pour qu'il soit chargé en oxygène. Le **sang rouge** (oxygéné) arrive dans les cavités gauches du cœur (oreillette gauche et ventricule gauche), puis il est éjecté dans l'aorte, qui est le vaisseau qui apporte l'oxygène à nos organes.



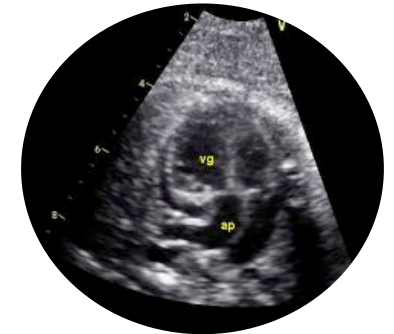
Coeur normal



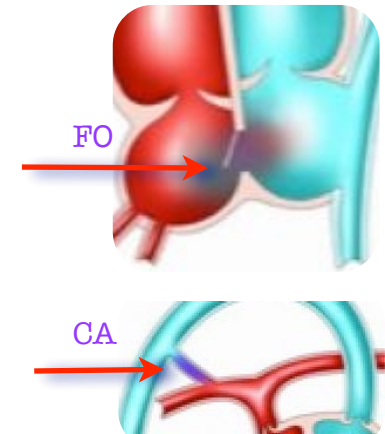
TGV

Dans la transposition des gros vaisseaux (TGV), l'aorte et l'artère pulmonaire sont inversées. Pendant la vie foetale, cette inversion ne pose pas de problème car c'est la future maman qui apporte l'oxygène par le placenta et le sang du fœtus se mélange par le canal artériel (CA) et le foramen ovale (FO).

A la naissance, le changement est immédiat et si le CA et/ou le FO ne restent pas perméables, il n'y a que du **sang bleu dans l'aorte** donc dans les différents organes et le **sang rouge** vient des poumons et y retourne, ce qui ne sert à rien. Le plus souvent, le CA et le FO sont ouverts à la naissance et la vie est possible mais comme leur destin est de se fermer et qu'il est imprévisible, la naissance doit être organisée dans une structure qui permet d'intervenir dès la salle de naissance en particulier pour faire une manoeuvre de Rashkind.



TGV foetale



La naissance

Où ?

Il vous a été proposé d'**accoucher à l'hôpital Necker-Enfants Malades**.
Votre futur enfant et vous serez pris en charge par la maternité pour l'accouchement en lien avec l'Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique.
L'accouchement aura lieu à la maternité de l'hôpital Necker-Enfants Malades.
Votre enfant sera examiné par le pédiatre de maternité et par le cardiopédiatre qui sera présent à la maternité. **Une échocardiographie sera faite en salle de naissance** pour vérifier si le sang bleu et le sang rouge se mélangent correctement.

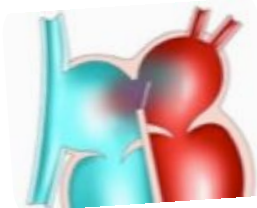


Pourquoi ?

Si ce mélange se fait correctement car le canal artériel et le foramen ovale sont naturellement perméables, vous pourrez avoir votre enfant avec vous pour un moment avant qu'il soit hospitalisé en cardiologie pédiatrique.

Si votre bébé est très cyanosé (**bleu**) ou que la circulation se fait mal, une manoeuvre de Rashkind sera faite en grande urgence. Elle consiste à élargir le trou entre les oreillettes en allant déchirer la cloison avec un ballonnet introduit par une veine.

C'est parce que la TGV menace la vie dès la naissance que cette organisation est indispensable.



Comment ?

La malformation de votre bébé ne justifie pas qu'il naisse différemment d'un autre enfant. C'est donc l'obstétricien qui décidera des modalités de l'accouchement comme dans toutes les grossesses. La différence sera la programmation de l'accouchement qui sera déclenché environ une quinzaine de jours avant le terme théorique. Tout ceci vous sera expliqué lors de vos entretiens à la maternité.



La période néonatale



Votre enfant sera examiné cliniquement et en échographie par un des médecins seniors du service. Le plus souvent, le médecin que vous aurez rencontré avant la naissance viendra vous saluer et examiner votre enfant.

La qualité du mélange des sang bleu et rouge sera vérifiée régulièrement par la surveillance de la saturation en oxygène et par l'échocardiographie.

Certains bébés n'ont besoin de rien et sont opérés après quelques jours.

D'autres ont besoin d'une manoeuvre de Rashkind puis attendrons tranquillement la chirurgie.

Enfin, chez certains bébés les sang bleu et rouge ne se mélangent correctement qu'après une manoeuvre de Rashkind et la mise en place d'une perfusion de prostaglandine (Prostine) pour maintenir ouvert le canal artériel. Cette perfusion crée un inconfort qui sera activement pris en charge.



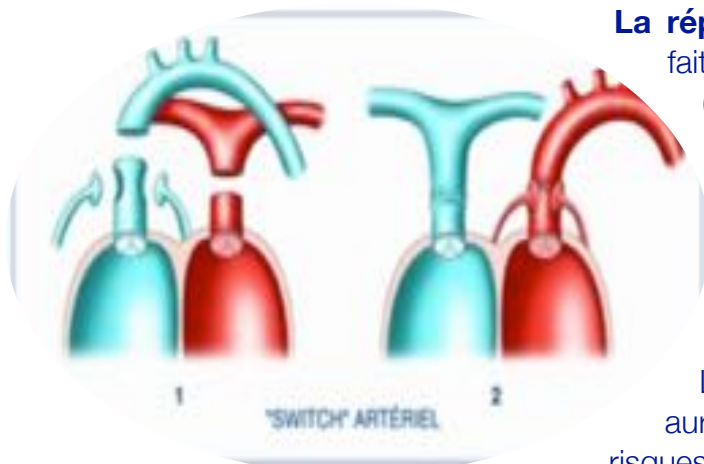
Transposition simple des gros vaisseaux (TGV simple) signifie que la seule anomalie est l'inversion des vaisseaux. Cela ne préjuge pas de l'anatomie des artères coronaires.

Transposition complexe des gros vaisseaux signifie qu'il y a d'autres anomalies intracardiaques comme une communication interventriculaire ou vasculaire comme une coarctation de l'aorte. D'autres anomalies plus rares peuvent coexister (anomalies des valves du coeur). L'association à d'autres anomalies rend le traitement chirurgical plus compliqué et plus risqué.



Prostine

La chirurgie et les suites opératoires



La réparation chirurgicale de la transposition des gros vaisseaux est

faite chez un nouveau-né après quelques jours de vie. La cicatrice est située au milieu du sternum (sternotomie).

L'opération qui s'appelle communément le «**switch artériel**» consiste à inverser les gros vaisseaux pour les mettre en position normale. **La principale difficulté est le déplacement des artères coronaires** qui sont les petits vaisseaux qui alimentent le cœur en sang et oxygène. Ces vaisseaux sont très petits (1 à 2 mm) parfois malformés et s'ils se bouchent, le cœur n'est plus alimenté. Ce sont les anomalies coronaires qui compliquent ce geste. Dans la TGV simple, le risque opératoire reste faible.

La veille de sa chirurgie, votre enfant sera admis dans le service de chirurgie cardiaque. Vous aurez rencontré l'anesthésiste et le chirurgien qui vous auront informés sur l'intervention et ses risques.

L'opération



Après l'intervention, votre enfant séjournera en **réanimation de chirurgie cardiaque**. Avant de rentrer à la maison, nous veillerons à ce que tout aille bien sur le plan cardiaque bien sûr mais aussi pour le reste de la prise en charge pédiatrique. Quand vous serez prêts, vous rentrerez chez vous et un suivi sera organisé auprès de votre cardiopédiatre.

Les fils seront ôtés par une infirmière si ce la n'a pas déjà été fait.

Les numéros de téléphone du service vous seront remis pour vos questions après le retour à la maison.

Nous écrivons un courrier à votre médecin traitant ainsi qu'à tous les médecins que vous souhaiteriez voir informés. Vous recevrez systématiquement une copie de ces courriers à votre domicile.



L'enfance

La vie quotidienne



Une fois la **TGV** réparée, **la vie quotidienne est normale.**

La scolarité se déroule normalement et **les activités sportives** ne sont pas contre-indiquées. La pratique de la compétition nécessite des évaluations à l'effort.

Il n'y a habituellement aucun traitement médicamenteux.

Un suivi cardiologique auprès de votre cardiopédiatre est organisé: plusieurs consultations sont recommandées la première année puis le plus souvent le suivi est annuel.



Le suivi médical



Le suivi se fait avec un examen cardiaque, un ECG et une échocardiographie.

Les complications intéressent les zones de sutures sur l'artère pulmonaire, l'aorte et les coronaires. Les plus fréquentes touchent les coronaires. Si elles sont sérieuses, le diagnostic est souvent fait la 1ère année. Elles sont parfois dépistées lors du contrôle systématique par **scanner ou IRM** proposé à 5 ans. Si le rétrécissement est serré, il faut souvent réopérer. Les résultats de cette réparation sont bons.



Grandir puis devenir adulte avec une transposition des gros vaisseaux opérée

Faut-il continuer à voir un cardiologue spécialisé ?

Oui certainement !

Un suivi spécialisé une fois par an est utile pour vérifier la fonction des ventricules gauche, s'assurer qu'il n'y a pas d'obstacle sur les sutures mais aussi pour vous informer clairement sur les activités physiques, la contraception et la grossesse, l'assurance, etc...

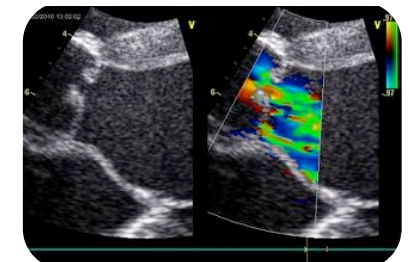


La vie d'adulte

Que peut-il arriver à l'âge adulte ?

La correction de la TGV par le switch date du milieu des années 1980. Les plus âgés ont donc à peine trente ans. Mieux les connaître est un de nos objectifs et c'est pourquoi nous proposons un suivi spécialisé prolongé. Tout laisse aujourd'hui espérer que la vie sera normale mais nous devons nous en assurer dans les années qui viennent.

Les patients opérés d'une TGV dans l'enfance vivent normalement mais le suivi ne doit pas s'interrompre car ils vieillissent comme tout le monde et ont peut être un peu plus de précautions à prendre sur le plan de la prévention cardiovasculaire.



Centre de Référence National-M3C Necker

Malformations Cardiaques Congénitales Complexes

Hôpital Necker-Enfants Malades

149, rue de Sèvres
75015 Paris



Aider le M3C-Necker

Vous pouvez soutenir les programmes de recherche du M3C-NEM en contactant

Mme Sandrine RODE – ARCFA

www.arcfa.fr

contact.arcfa@gmail.com



Ce livret a été conçu par l'équipe du M3C-Necker
Réalisation Pr Damien Bonnet
Copyright ARCFA 2018