

DIAGNOSTIC PRÉNATAL D'UN B.A.V CONGÉNITAL ASSOCIÉ À UNE TRANSPOSITION CORRIGÉE DES GROS VAISSEAUX EN SITUS INVERSUS : À PROPOS D'UN CAS

KOUAKOU F¹, MELLIER G², AUDRA P³, DARGENT D⁴

1. Maître assistant, Service de Gynécologie Obstétrique - CHU de Treicheville, Abidjan
2. Professeur, chef de Service Pathologies Maternelles – Pavillon K, Hôpital Edouard Herriot (Lyon)
3. Praticien hospitalier, Maternité – Pavillon K, Hôpital Edouard Herriot (Lyon)
4. Professeur, chef de Service de Chirurgie Gynécologique et Cancérologique, Hôpital Edouard Herriot (Lyon)

Correspondance au Dr. Firmin Kouakou : Adresse : 06 BP 1588 Abidjan 06 Côte d'Ivoire
Télécopie : (225) 22 42 30 43

RESUME

Les auteurs rapportent une observation de bradycardie fœtale à 70 battements par minute par bloc auriculo-ventriculaire associé à une malformation cardiaque à type de transposition corrigée des gros vaisseaux en situs inversus.

Les cas décrits jusqu'ici sont très rares. Le dépistage est établi avant la naissance par l'auscultation cardiaque ou par l'analyse du rythme cardiaque fœtal qui montre une bradycardie qui ne doit pas être interprétée comme un signe de souffrance fœtale et conduire à des interventions abusives.

L'échocardiographie est le pilier du diagnostic.

L'article met l'accent sur les difficultés d'un tel diagnostic, passe en revue les différents types de blocs auriculaires associés ou non à une malformation et survenant dans un contexte maternel de collagénose, avec présence d'anticorps anti-RO. Une conduite pratique est proposée.

MOTS CLES : Diagnostic prénatal, cardiopathies, pronostic fœtal, malformations cardiaques, grossesse à risque

Le bloc auriculo ventriculaire (B.A.V.) congénital est une affection rare. Son incidence est estimée à 1 pour 20 000 naissances (8,11,15). C'est l'une des rares cardiopathies dont le dépistage peut être avant la naissance par la simple auscultation cardiaque, ou par l'analyse du tracé du rythme cardiaque fœtal (RCF). L'échocardiographie pourra alors aisément confirmer le trouble conducteur, évaluer sa tolérance hémodynamique, et rechercher les anomalies cardiaques souvent associés.

Outre son accessibilité précoce au diagnostic prénatal, la B.A.V. tire son intérêt dans deux faits nouveaux :

- La mise en évidence très souvent d'un conflit immunologique materno-fœtal à l'origine de 30 à 60 % au moins des B.A.V. congénitaux (15),
- La mise au point de systèmes de stimulation cardiaque artificielle de plus en plus perfectionnés.

À propos d'un cas original de B.A.V. congénital associé à une transposition corrigée des gros vaisseaux en situs inversus observé à la maternité de l'hôpital Edouard Herriot (service du Professeur D. DARGENT), il nous a paru intéressant d'envisager dans ce travail :

- le diagnostic anténatal,
- la démarche étiologique,

SUMMARY

PRENATAL DIAGNOSIS OF CONGENITAL AURICULO-VENTRICULAR HEART BLOCK ASSOCIATED WITH CORRECTED TRANSPOSITION OF THE GREAT BLOOD VESSELS IN SITUS INVERSUS : CONCERNING ONE CASE

The authors report a case of foetal bradycardia of 70 beats/minute due to an auriculo-ventricular block associated with corrected transposition of the blood vessels in situs inversus.

Similar cases reported so far are rare. Antenatal screening by foetus heart auscultation and foetus heart rhythm analysis reveal a bradycardia which should not be interpreted as foetal distress sanctionable by consequential improper surgery. Diagnosis is mainly by echocardiography.

This article highlights the diagnostic difficulties, reviews the different types of auriculo-ventricular blocks associated without a malformation and occurring in a context of maternal collagenosis with the presence of an anti-RO antibody. A practical procedure is proposed.

KEY WORDS : PRENATAL DIAGNOSIS, CARDIOPATHY, FOETAL PROGNOSIS, CARDIAC MALFORMATIONS, RISK PREGNANCY.

- le pronostic,
- et le traitement des B.A.V.
- De cette étude, nous proposons une conduite à tenir pratique aboutissant à la proposition d'un « arbre décisionnel » devant une bradycardie fœtale.

II – L'OBSERVATION

Mme D. primigeste de 34 ans, sans antécédent particulier débute une grossesse le 14.07.1988.

La grossesse est bien suivie et se déroule normalement jusqu'à la 34^{ème} semaine date à laquelle une bradycardie fœtale motive l'admission de la patiente dans le service le 16.03.1989.

À l'examen d'entrée, le statut obstétrical est normal et conforme, à l'aménorrhée, la présentation est céphalique,

-Le RCF confirme la rythmopathie : bradycardie stable, permanente à 70 bpm ; le tracé est peu oscillé mais variable.

Un bilan lupique est effectué : il sera négatif.

Deux examens écho cardiographiques sont successivement pratiqués par un cardiopédiatre (à la 34^{ème} puis la 37^{ème} semaine de grossesse). Ils concluent

* Sur le plan fonctionnel, à un bloc auriculaire complet avec un échappement ventriculaire à 70 bpm, bien toléré, sans signe de défaillance cardiaque.

* Sur le plan morphologique à une transposition corrigée des gros vaisseaux : en effet il existe une double discordance atri-ventriculaire et ventriculo-artérielle.

Travail spontané à 37 semaines. RCF à 70 bpm stable non influencé par les contractions.

Accouchement eutocique. Poids de naissance 2960 g. Taille 49,5 cm, Apgar 9 à 1 minute, 10 à 3 minutes et à 5 minutes.

Le nouveau-né est immédiatement confié au cardiopédiatre. L'examen initial permet les constatations suivantes :

- enfant asymptomatique, cyanose périphérique par refroidissement, sans cyanose péribuccale, à l'auscultation cardiaque : souffle systolique éjectionnel à 2/6.

Le reste de l'examen est normal : tonus segmentaire normal et symétrique, tonus axial normal, pas d'hépatosplénomégalie, les organes génitaux externes sont normaux.

À l'exploration cardiologique, l'électrocardiogramme objective un B.A.V. complet à QRS fins absence d'onde Q en V5 r V6r, et présence d'onde Q en DI VI avec des ondes P négatives dans les mêmes dérivations (figure 1).

L'échocardiographie identifie une transposition corrigée des gros vaisseaux, avec l'immédiat, la sortie est autorisée au 7^{ème} jour.

Une surveillance en milieu cardiologique est instaurée.

III. DISCUSSION

Le diagnostic anténatal

Le dépistage fait appel au monitoring obstétrical et se résume en la constatation d'une bradycardie soutenue sans signes ni contextes de souffrance fœtale (figure 2).

Au cours de la grossesse, le diagnostic de bien être fœtal repose sur un certain nombre de paramètres.

À l'état normal :

Le rythme cardiaque de base est compris 120 et 160 battements par minute.

- La variabilité du RCF est un paramètre fondamental. Elle s'exprime sur le tracé par des oscillations visibles.

- Certaines circonstances physiologiques (sommeil, calme peuvent la modifier). Enfin elle peut être influencée par l'âge gestationnel et certaines drogues.

- Les variations rapides de RCF sont :

- des accélérations contemporaines d'un mouvement, qui sont considérées comme un signe de bien être,

- des décélérations : leur signification est plus complexe et dépend du contexte dans lequel elles surviennent.

En cas de souffrance fœtale, le RCF est modifié :

- la tachycardie est liée soit à une diminution de l'activité du tonus para-sympathique soit par mécanisme réflexe par l'intermédiaire des chémorécepteurs soit par dépression myocardique directe.

L'anoxie fœtale peut entraîner une disparition complète des oscillations (rythme plat).

Enfin certaines décélérations selon le contexte dans lequel elles surviennent peuvent exprimer une souffrance fœtale.

Toutefois, les anomalies du RCF ne signifient pas toujours forcément souffrance fœtale.

Ainsi la constatation sur le tracé du RCF d'une bradycardie stable, soutenue inférieure à 100 bpm voire 30 bpm ayant conservé de petites oscillations mais sans ralentissement indépendant des contractions utérines du travail doit faire évoquer le diagnostic de bloc auriculo-ventriculaire (figure 2 et 3)

Le diagnostic

Il est établi à l'examen échocardiographique, réalisé au mieux, par un cardiopédiatre rompu à cette exploration ; et disposant d'un matériel hautement performant.

La démarche diagnostique sera rigoureuse, stéréotypée et patiente. Il est impossible d'affirmer qu'un cœur fœtal est échographiquement normal tant que les structures cardiovasculaires n'ont pas été identifiées et repérées dans les relations normales les unes par rapport aux autres (9).

L'échocardiographie devant une suspicion de B.A.V. devra en assurer le diagnostic rythmologique (écho TM) et identifier les anomalies morphologiques (écho bidimensionnelle) éventuellement associées au B.A.V. Accessoirement le pronostic (écho doppler) du B.A.V. sera déterminé.

Le diagnostic rythmologique : en étude mécanographique TM, il y a bloc auriculoventriculaire quant on peut attester sur le même enregistrement la plus grande fréquence des accidents auriculaires par rapport aux accidents ventriculaires. On peut en outre évaluer le degré du bloc. Il est dit complet quant il est impossible de lier les activités auriculaires et ventriculaires par quelque couplage que ce soit.

La fréquence ventriculaire est basse et a une valeur pronostic. En dessous de 60 bpm, il y a risque d'asystolie fœtale ou d'arythmie ventriculaire grave (5,6). D'où la nécessité d'une surveillance rigoureuse de ce paramètre. Les modalités de la naissance et la prise en charge du nouveau né seront fonction de son évolution.

Le diagnostic cardiologique, en étude bidimensionnelle, poursuivra deux objectifs : apprécier la tolérance générale du B.A.V. et identifier les cardiopathies associées.

L'enquête étiologique

Elle se fixe deux objectifs : rechercher une malformation associée et établir si possible de la responsabilité de facteurs immunogénétiques maternels dans la genèse de la rythmopathie. L'on parlera de B.A.V. idiopathique qu'après négativité de ce bilan.

Le B.A.V. associé aux malformations cardiaques

Les malformations sont présentes dès la 6^{ème} semaine de vie., période à laquelle la conduction intra cardiaque fœtale est formée et fonctionnelle. Toutes ces anomalies induisent une distorsion des connexions auriculo ventriculaires, ce qui permet d'expliquer le bloc.

Les B.A.V. d'origine malformative sont donc de survenue précoce et peuvent être dépistée avant la 20^{ème} semaine de grossesse.

Les malformations cardiaques sont associées au B.A.V dans près de la moitié des cas

Les cardiopathies les plus fréquemment rencontrées sont l'isomérisme atrial gauche, le canal atrio-ventriculaire et la transposition corrigée des gros vaisseaux (notre observation) (5).

Les B.A.V. isolés

Au moins une fois deux le B.A.V. est isolé c'est à dire sans malformation cardiaque.

L'origine immunologique est alors hautement probable.

Depuis MORQUIO (12) à la fin du 19^{ème} siècle, PLANT (14) en 1945 et MICHAELSON (11) en 1972, des publications plus récentes sont venues confirmer la responsabilité de facteurs immunogénétiques maternels dans la genèse des troubles de la conduction chez le fœtus de l'enfant (16, 10).

C'est SCOTT5 (15) qui en 1983 en apporte la preuve la plus convaincante. Cet auteur met en évidence un anticorps nucléaire appelé Anti-RO ou Anti-SSA chez 83 % des 41 mères ayant mis au monde un enfant atteint de B.A.V. congénital.

Cet anticorps est également retrouvé dans le sérum des enfants pendant les premières semaines de la vie. Les immunoglobulines pathologiques héritées passivement de la mère disparaissent en quelques semaines.

Les mères des enfants atteints de B.A.V. Congénital peuvent présenter des critères biologiques et chimiques de lupus érythémateux systématique (LES) ou de syndrome de GOUGEROT-SJÖGREN (8).

Dans le syndrome de SJÖREN, la grossesse ne pose aucun problème pour la mère et ne doit donc pas être déconseillée. La seule particularité est la possibilité de voir apparaître un bloc auriculo-ventriculaire chez le fœtus des femmes ayant des anticorps anti-SSA. Cependant, ce risque reste faible, 2 % des grossesses chez les femmes ayant des anticorps anti-SSA (10).

La B.A.V. d'origine immunologique est en règle générale isolée. La préminence féminine de ces B.A.V. est controversée.

L'étude de ces B.A.V. montre que la dissociation est complète. Les complexes QRS sont fins attestant

d'une substitution ventriculaire haut situé au dessus du faisceau de HIS.

La lésion anatomopathologique est une myocardite : elle aboutit au B.A.V. et a été abondamment étudiée. CHAMEIDES (4) a étudié le cœur d'un décédé d'insuffisance cardiaque consécutive à un B.A.V. congénital associé à une communication inter auriculaire et une sténose pulmonaire.

La présence d'un anticorps anti-RO implique un risque de B.A.V. compris entre 8 et 20 % (16).

Aussi le B.A.V. doit il être systématiquement recherché chez le fœtus in utero lorsque la mère est porteuse d'anticorps anti-RO. A l'inverse, la constatation d'un B.A.V. au cours de la vie fœtale doit conduire à la recherche d'anomalies auto immunes et notamment d'anticorps anti-RO chez la mère (15) ; ils sont présents dans 70 à 95 % des cas (16).

En pratique, l'investigation biologique comprendra un bilan rénal (réaatinémie, uricémie,protéinurie des 24 heures), un bilan de l'hémostasie (anticoagulant circulant type antiprothrombinase), mais surtout un bilan sérologique qui dépistera les anomalies caractéristique :

* facteurs anti nucléaires,

* anticorps anti-ADN,

- anticorps spécifiques d'antigènes nucléaires soluble (anticorps anti Sm, anticorps anticorps anti la, anti ribonucléoprotéines)
- anticorps non spécifiques d'organe, antipolynucléaires, anti phospholipides (antithrombinases, anticardiolipines, VDRL positif).
 - complexes immuns circulants,
 - hypocomplémentémie.

Le B.A.V. idiopathique que dans les cas où le bilan est négatif.

Le pronostic des B.A.V. est fonction de trois facteurs :

- la tolérance seront systématiquement recherchés les éléments suivants.

La fréquence cardiaque, une diminution de la mobilité fœtale, un œdème du cordon, une anasarque foetoplacentaire, un hydranmics, une ascite, témoins d'une défaillance cardiaque.

GROVES (7) (dans une étude portant sur 36 fœtus) avec B.A.V. isolé montre qu'une bradycardie inférieure à 55 bpm est de sombre pronostic, et qu'en présence d'une anasarque il y'a 83 % de décès. En cas de fréquence cardiaque supérieure à 60 bpm le taux de survie est de 90 %.

- les cardiopathies associées : leur présence aggrave le pronostic des B.A.V., puisque le taux de mortalité atteint et dépasse même 30 % dans certains cas (1,8).

- Parmi les malformations cardiaques souvent associées au B.A.V. les doubles discordances atrio-ventriculaires et ventriculo-artérielles (transposition corrigée des gros vaisseaux) tiennent une place à part, cela pour deux raisons : leur grande fréquence et leur pronostic généralement bon lorsqu'elles sont isolées.

- La qualité de la prise en charge néonatale, de préférence en milieu spécialisé, et impliquant des

compétences multiples (accoucheur, néonatalogiste, cardiopédiatre...)

Le traitement

* En période anténatale

le traitement médical

Si un L.E.S. a été diagnostiqué, un traitement à base de CORTICOIDES est possible. Il sera prescrit jusqu'à 36 semaines à la mère. Cette thérapeutique peut permettre une stabilisation, voire la rémission de la maladie auto-immune (lupus, syndrome de SJÖGREN).

Elle est en revanche parfaitement inopérante sur la rythmopathie fœtale, le trouble de la conduction étant irréversible.

VAUTIER RIT (16) a amélioré partiellement le B.A.V de sa série sous bêta-mimétiques (rythme passant de 68 à 90/mm). Il a même été décrit un cas de pacemaker in utero (2).

Le risque de récurrence d'un B.A.V. lors d'une seconde grossesse serait de 1 sur 4 ; le traitement médical s'impose alors ; ses modalités en revanche, restent à définir (13) :

Corticothérapie par la PREDNISONNE visant à faire baisser le taux de l'anticorps maternel, utilisation de DEXAMETHASONE (3) qui en traversant la barrière placentaire, traitement la myocardiopathie fœtale mais exposant aux inconvénients liés à une corticothérapie fœtale non contrôlée, ou échanges plasmatiques (13).

Le traitement obstétrical

Une césarienne avant terme peut être décidée devant l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque.

• **A terme**

L'accouchement par voie basse nous semble autorisé. La césarienne ne sera effectuée que pour des raisons obstétricales.

• **A la naissance**

Le traitement des B.A.V. congénitaux repose sur l'entraînement électrosystolique permanent.

Dans les formes graves, le traitement est institué dès les premières minutes de vie (insuffisance cardiaque congestive, accident syncopal, bradycardie gravissime).

La qualité de la prise en charge du nouveau né est fonction de la nécessaire coopération et coordination entre l'équipe obstétricale et l'équipe néonatalogique.

Dans les autres cas, une surveillance simple sera instituée. L'installation d'une pace maker sera décidée en cas de mauvaise évolution du B.A.V. les critères d'évaluation de la tolérance du bloc seront dans tous les cas objectifs.

Le problème se complique en cas d'association à une cardiopathie malformative. Hormis les cas de transposition corrigée des gros vaisseaux (notre observation), le pronostic est lié à la correction chirurgicale de la malformation associée.

C.A.T.pratique

L'observation d'une bradycardie fœtus inférieure à 100 bpm au monitoring pendant la surveillance de la grossesse, doit imposer de la part de l'obstétricien une démarche rigoureuse et méthodique. L'analyse fine du tracé oriente le diagnostic.

Une bradycardie irrégulière, une perte des oscillations, un tracé plat, des ralentissements, le contexte clinique, évoquent la souffrance fœtale. Une décision obstétricale urgente peut être prise en fonction de l'âge de la grossesse.

Une bradycardie régulière, stable, un tracé avec de petites oscillations mais sans ralentissement oriente vers une rythmiquement pratiqué se fixe deux objectifs :

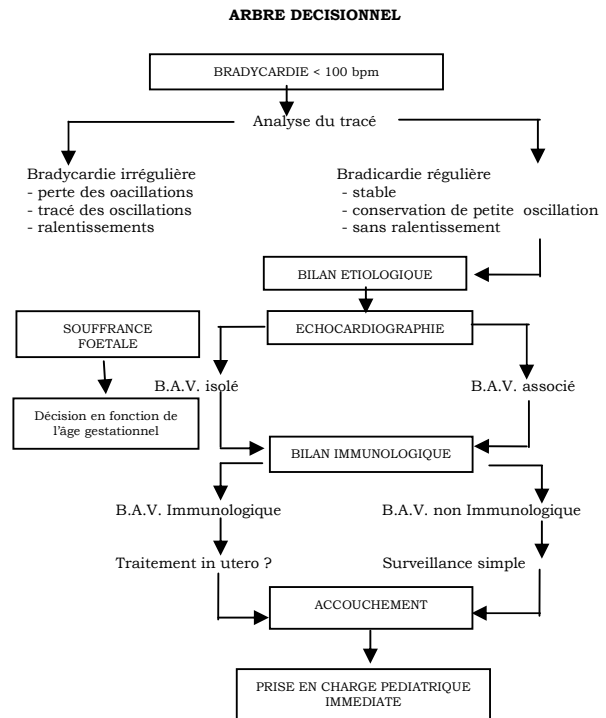
- confirmer le B.A.V.

- rechercher des malformations cardiaques associées, pouvant expliquer le B.A.V.

Un bilan immunologique sera demandé dans tous les cas à la recherche d'un lupus érythémateux disséminé ou d'une autre collagénose (maladie de GOUGEROT-SJÖGREN).

Si une étiologie lupique est retenue, un traitement médicamenteux peut être discuté chez la mère. Cette thérapeutique est inefficace sur les lésions anatomiques du B.A.V.

L'accouchement par voie basse est autorisé sauf en cas d'insuffisance cardiaque ou pour des raisons obstétricales.



IV. CONCLUSION

La constatation en période anténatale d'une fréquence cardiaque lente en permanence pose le diagnostic différentiel entre un trouble conductif grave. Comme un B.A.V. et une bradycardie sinusale par souffrance fœtale. L'aspect du tracé (RCF) permet bien souvent de trancher.

L'échocardiographie, dans les cas de B.A.V. confirme le diagnostic et recherche une anomalie malformative cardiaque.

Le bilan immunologique peut mettre en évidence des troubles sérologiques pathognomoniques (anticorps anti-RO) ou évocateurs (anticorps anti-La, antiprothrombinase, dissociation VDRL/TPHA etc.) d'une collagénite est jugé sur trois facteurs :

- Sa tolérance,
- Son caractère associé ou isolé,
- La qualité de la prise en charge néonatale,

Elle-même fonction de la qualité de coopération entre l'accoucheur et le néonatalogiste.

Enfin, peut-on envisager, concernant les B.A.V. congénitaux, une prévention ?

Il semble possible d'agir sur l'incidence des B.A.V. immunologiques en sélectionnant une population à haut risque (anomalies sérologiques évocatrices de lupus ou d'autres connectivités). Chez les femmes à « haut risque immunologique » une thérapeutique peut être discutée en période péri conceptionnelle.

Quant aux B.A.V. d'origine malformative, leur prévention est celle des malformations cardiaques en général qui tient compte de certains facteurs étiologiques, en particulier d'agents et environnementaux (toxiques, virus).

REFERENCES

1. BATISSE A, DUBEAN P, FERMONT L, KACHANER J - Blocs auriculo-ventriculaires complets congénitaux. Arch Mal. Cœur 1980, 73, 455-462.
2. CARPENTER RI, STRABURGER JF, GARSON AJ, SMITH RT, DETER RL - Fetal ventricular pacing for hydrops secondary to complete atrioventricular block. J Am Coll Cardiol 1986; 8 : 1434-6.
3. CARREIRA P, GUTTIEREZ-LARRAYA F, GOMEZ-REINO JJ - Successful intrauterine therapy with dexamethasone for fetal myocarditis and heart block in a woman with systemic lupus erythematosus. J. RHEUMATOL 1993; 20: 1204-1207.
4. CHAMEIDES L, TRUEZ RC, VETTER V. et AL. ASSO - Citation of maternal systemic erythematosus and congenital complete heart block. N.Engl. J. Med., 1977; 297; 1204-1207.
5. CRAWFORD D, CHAPMAN M, ALLAN L - The assessment of persistent bradycardia in prenatal life. Br J Obstet gynaecol 1985; 92 : 941-4.
6. FERMONT L, KACHANER J, SICRE P, PIECHAUD J.F, VILLAIN E - Diagnostic et traitement des troubles du rythme in utero. In reliair J.P ; Progrès en Néonatalogie (7) - KARGER, BALE, 1987 : 11-23.
7. GROVES AM, ALLAN LD, ROSENTHAL E - Outcome of isolated congenital heart block diagnosed in utero Heart 1996 ; 75 : 190-4.
8. HERREMAN E, FERME I - Bloc auriculo-ventriculaire congénital et maladies systémiques. REV. MED. INTEERNE, 1983 ; 4 ; 307-308.
9. KACHANER et FERMONT L - Dépistage des cardiopathies chez le fœtus : qui, quand, comment, pourquoi ? In RELIER J.P, Progrès en néonatalogie (7) KARGER BALE, 1987 : 1-10.
10. MARIETTE XAVIER - Le syndrome de GOUREROT- SJÖGREN à l'usage des généralistes. Le CONCOURS MEDICAL 2002 tome 124-36 page 2363-2358.
11. MICHAELSON M, ENGLE M.A - Congenital heart block : an international study of natural history. Cardio vascular clin., 1972; 4; 85-10.
12. MORQUIO L - Sur une maladie infantile et familiale caractérisée par des modifications permanentes du pouls, des attaques syncopales et épileptiques, et la mort subite. Arch. Mal. Enf. , 1887; 4; 467.
13. OLAH KS, GEE H - Fetal heart block associated with maternal anti-RO (ss-A) antibody-current management. A review Br J. Obstet Gynecol 1991; 98 : 751-755.
14. PLANT R.K, STEVEN R.A - Complete A-V Block in a foetus; case report. Am. Heart Journal. 1945 ; 30 ; 615-618.
15. SCOTT J.S, MADDISON P.J, TAYLOR P.V et AL - Connective tissue disease antibodies to ribonucleoprotein and congenital heart block. N. Engl. J. Med. 1983 ; 309 ; 209-212.
16. VAUTIER-RIT, P DUFOUR, G VAKSMANN, D SUBTIL, P VAAST, A.S VALAT, J.P, DUBOS, F PUECH - Arytmies foetales : diagnostic, pronostic, traitement; à propos de 33 cas. Gynécologie Obstétrique Fertilité 2000; 28 : 729-37.