

## LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX (TGV)

en collaboration avec le Dr Virginie Lambert – Cardiopédiatre – Institut Mutualiste Montsouris  
Relue et validée par le Dr Camille Soulatges, le Dr Solène Prigent,  
le Dr Quentin Hauet, le Pr Laurent Bonnemains et le Pr Damien Bonnet

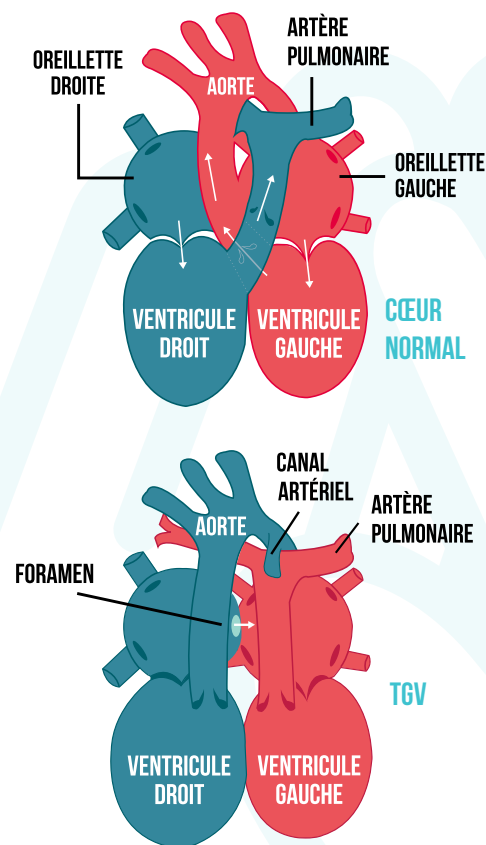
TGV < 8 à 9 %  
des cardiopathies congénitales  
soit 0,7 à 0,8 naissance sur 1 000

### QU'EST-CE QUE LA TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX ?

La transposition des gros vaisseaux est une cardiopathie congénitale caractérisée par la **position inversée, à leur sortie du cœur, des gros vaisseaux que sont l'artère pulmonaire et l'aorte** : l'aorte sort du ventricule droit et l'artère pulmonaire, du ventricule gauche. La circulation pulmonaire et la circulation générale (**systémique**) ne sont pas reliées entre elles, donc le sang n'est quasiment pas oxygéné, et les organes non plus.

La TGV s'accompagne généralement de la **persistance du canal artériel** (canal assurant la communication entre l'artère pulmonaire et l'aorte in utero) et d'un **foramen ovale perméable** (passage entre les 2 oreillettes qui se referme normalement à la naissance).

La transposition peut être isolée ou simple (env. **50%** des cas), associée à d'autres malformations cardiaques (env. **50%** des cas) ou associée à des malformations autres que cardiaques (<**5%** des cas)



### QUELS SONT LES SYMPTÔMES D'UNE TGV ?

Le **dépistage** est très souvent fait en **anténatal**, lors de l'**échographie** de la 22<sup>e</sup> semaine d'aménorrhée, confirmée par l'**échocardiographie** du cardiopédiatre ou cardiologue congénitaliste. Le diagnostic étant établi, l'organisation de la naissance doit prévoir la prise en charge du nouveau-né dans une **structure adaptée**.

Si le **dépistage n'a pas été fait en anténatal** : en présence d'une teinte bleutée de la peau du bébé (**cyanose**) à la naissance, une mesure de la **saturation en oxygène** (quantité d'oxygène dans le sang) est effectuée ainsi qu'une **échocardiographie**.

La TGV est une **urgence médicale** car elle engage le pronostic vital du nouveau-né.

Les symptômes sont différents selon que la TGV est isolée ou associée à une autre malformation cardiaque.

**TGV isolée** : Le cœur et les poumons fonctionnent normalement, mais le sang qui arrive aux organes n'est **pas suffisamment oxygéné** (on parle d'**hypoxémie** ou d'**hypoxie**), d'où la teinte bleutée de la peau du bébé.

**TGV associée à d'autres malformations cardiaques** : Si la TGV est accompagnée d'une **Communication Inter-Ventriculaire**<sup>1</sup> (CIV), qui est une communication entre les 2 ventricules, les symptômes de la TGV sont atténués : la cyanose peut être **plus difficile à détecter**.

La TGV peut également être associée à une **CIV + une sténose pulmonaire**<sup>2</sup> (rétrécissement de la valve entre le ventricule gauche et l'artère pulmonaire) ou très rarement à une **CIV + une coarctation de l'aorte**<sup>3</sup> (rétrécissement de l'aorte thoracique) avec d'autres symptômes.

<sup>1-2-3</sup> Voir nos fiches CIV, Sténose pulmonaire et Coarctation de l'aorte

## COMMENT UNE TGV EST-ELLE PRISE EN CHARGE ?

### Dès la naissance

Le cardiopédiatre va déterminer au cas par cas la meilleure prise en charge pour faciliter au maximum l'**oxygénation du sang** de la circulation générale (maintien d'une communication entre les 2 oreillettes et éventuellement du canal artériel). Différents traitements peuvent être envisagés :

- ♥ **pratique d'une atrioseptostomie (manoeuvre de Rashkind)** sous échocardiographie en couveuse ou en salle de cathétérisme<sup>4</sup> : un petit ballon gonflable est introduit dans une veine à l'aide d'un **cathéter** (petit tube), puis guidé dans l'oreillette droite, passé à travers le foramen ovale et enfin gonflé pour le maintenir ouvert et l'élargir. <sup>4</sup>Voir notre fiche Le cathétérisme cardiaque
- ♥ **traitement médicamenteux** par perfusion intraveineuse: la **prostaglandine (Prostine®)** qui maintient, si nécessaire, le canal artériel ouvert pour permettre le passage du sang entre l'artère pulmonaire et l'aorte.

### Traitement chirurgical définitif

Le "**switch artériel**" est une opération chirurgicale<sup>5</sup> généralement pratiquée dans la première semaine de vie, au moins dans le premier mois, après la prise en charge initiale. Cette opération, qui peut durer plusieurs heures, consiste à :

- ♥ sectionner l'aorte pour la déplacer du ventricule droit vers sa position normale au-dessus du ventricule gauche
- ♥ sectionner l'artère pulmonaire pour la déplacer du ventricule gauche vers sa position normale au-dessus du ventricule droit
- ♥ déplacer dans le même temps les artères coronaires qui sont connectées au début de l'aorte et irriguent le cœur.

En cas de sténose pulmonaire, d'autres approches peuvent être envisagées : **procédure de Rastelli**, **procédure REV** (Réparation à l'Étage Ventriculaire) qui consistent à créer un tunnel entre le ventricule gauche et l'aorte. <sup>5</sup>Voir notre fiche La chirurgie cardiaque

## ET APRÈS ?

Après l'opération, dans la grande majorité des cas, les enfants ne présentent plus aucun symptôme et leur qualité de vie **est similaire à celle de la population générale**.

Le **suivi est nécessaire tout au long de la vie, souvent une fois par an**, par un cardiopédiatre ou un cardiologue congénitaliste.

**Les activités physiques et sportives** sont recommandées tout au long de la vie avec l'aval du cardiologue.

**Les grossesses** ne posent normalement pas de problème, mais il est impératif de consulter son cardiologue avant tout projet.

## TÉMOIGNAGE DE LAURA, MAMAN DE JULES



« Lors de l'échographie du 2<sup>ème</sup> trimestre, le médecin diagnostique chez Jules, l'un de nos jumeaux, une TGV complexe. J'accouche donc à l'hôpital Necker-Enfants malades, notre petit Jules ayant besoin d'arriver dans les meilleures conditions médicales. Soulagement. La césarienne se passe très bien et nous pouvons voir et embrasser nos deux fils. Après examen, Jules n'a pas besoin de soins particuliers. Il va en réa-néonatal pour faire surveiller ses constantes. Le 4<sup>ème</sup> jour, il subit une opération à cœur ouvert de 6h. Tout se passe très bien. Jules reste une semaine en réanimation de chirurgie cardiopédiatrique, où il est au fur et mesure désintubé et sevré des médicaments. Et il finit sa convalescence 3 jours en chirurgie cardiopédiatrique. Nous pouvons même sortir une journée plus tôt car tout va bien ! Nous avons eu de la chance et profitons maintenant un peu plus de la saveur de chaque nouveau jour à 5... »

