

Case report

Ectopia cordis thoracique sporadique: description clinique d'un cas

Toni Kasole Lubala^{1,2,&}, Augustin Mulangu Mutombo¹, Tina Katamea¹, Nina Lubala¹, Arthur Ndundula Munkana¹, Maguy Sangaji Kabuya¹, Joséphine Kalenga Monga¹, Oscar Numbi Luboya¹

¹Faculté de Médecine, Université de Lubumbashi, 1825 Lubumbashi, République Démocratique du Congo, ²Centre Interdisciplinaire de Génétique au Congo, CIGEC, Lubumbashi, République Démocratique du Congo

[&]Corresponding author: Toni Kasole Lubala, Faculté de Médecine, Université de Lubumbashi, 1825 Lubumbashi, République Démocratique du Congo

Key words: Ectopia cordis, malformation cardiaque, coeur, République Démocratique du Congo

Received: 12/10/2012 - Accepted: 30/10/2012 - Published: 21/11/2012

Abstract

Nous décrivons un cas d'ectopia cordis, une malformation cardiaque congénitale extrêmement rare dans laquelle le coeur est partiellement ou complètement situé en dehors des limites de la cage thoracique. Dans le cas que nous décrivons, elle est thoracique et isolée. Ce cas a été diagnostiqué en salle de naissance au Katanga, au sud de la République Démocratique du Congo. Il s'agit du premier cas documenté chez un nouveau-né Congolais.

Pan African Medical Journal. 2012; 13:62

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/13/62/full/>

© Toni Kasole Lubala et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

L'ectopia cordis est une malformation cardiaque congénitale extrêmement rare dans laquelle le coeur est partiellement ou complètement situé en dehors des limites de la cage thoracique. Sa prévalence est estimée à 5.5 à 7.9 pour un million de naissances vivantes [1]. Quatre types ont été décrits : cervical (5%), thoracique (65%), abdominal (10%) et thoracoabdominale (20%) [2]. La forme thoraco-abdominale est généralement associée à la pentalogie de Cantrell ou une de ses variantes qui inclut un sternum bifide, un défaut du diaphragme, de la paroi abdominale antérieure ainsi qu'une malformation intracardiaque [1]. Nous rapportons un cas d'ectopia cordis thoracique isolé. Ce cas a été diagnostiqué en salle de naissance au Katanga, au sud de la République Démocratique du Congo. Il s'agit du premiers cas documenté chez un nouveau-né Congolais.

Patient et observation

Il s'agit d'un nouveau-né vivant et à terme, de sexe masculin. Il est né par voie basse dans un centre de santé de la ville et référé au service de néonatalogie de l'Hôpital Provincial de Référence Jason Sendwe à une heure de vie pour ectopie cardiaque. Il est cadet d'une fratrie de 4. Ses frères et surs ne présentent aucune malformation congénitale visible (Figure 1). Son père est âgé de 38 ans et sa mère de 30 ans. Leur mariage n'est pas consanguin. La mère n'a consommé ni alcool, ni tabac pendant la grossesse et aucune infection n'a été rapportée. La grossesse n'a pas été suivie dans le cadre des consultations prénatales. A l'examen clinique, ses mensurations sont normales (Poids 2600g ; Taille 49cm ; Périmètre crânien : 35 cm) ; le patient est dyspnéique et présente une cyanose centrale. Il n'y a pas de dysmorphie faciale particulière. On observe un large défaut de la paroi thoracique antérieure consécutive à une agénésie du 2/3 inférieur du sternum (Figure 2). A travers ce défaut le coeur, macroscopiquement d'aspect normal, fait irruption (Figure 2). L'apex du coeur est orienté en haut, en direction du menton. Le coeur n'est recouvert ni d'une membrane séreuse ni d'un revêtement cutané. Il n'y a pas d'autre malformation externe visible. Le patient est décédé quelques heures après sa naissance, avant que la moindre chirurgie ne soit réalisée. A l'autopsie, on observe une hernie diaphragmatique antérieure. Aucune malformation intracardiaque n'est objectivée.

Discussion

L'ectopia cordis est une malformation congénitale rare décrite comme une malposition partielle ou complète du coeur à l'extérieur de la cage thoracique. Ce terme a été pour la première fois utilisé par Haller en 1706. Quatre types ont été décrits selon que le coeur fait irruption à travers un défaut cervical, thoracique, thoracoabdominal ou abdominal [2]. Dans le cas que nous décrivons, le défaut à travers lequel le coeur s'extériorise est situé sur la face antérieure du thorax. Il s'agit donc d'une ectopia cordis thoracique. Chez notre patient comme dans la plupart des cas décrits dans la littérature, la malformation était sporadique et aucune récurrence familiale n'a été rapportée [3].

La majorité des patients décrits dans la littérature avaient des malformations cardiaques associées [3]. Il s'agit généralement de défauts du septum inter auriculaire ou inter ventriculaire, voire d'une tétralogie de falot. L'autopsie réalisée chez notre patient n'a révélé aucune malformation intracardiaque associée [3]. S'agissant des malformations extra cardiaques, nous avons observé chez notre premier patient un sternum bifide dans ses 2/3 inférieur ainsi qu'un défaut de la partie antérieure du diaphragme [4].

Bien que la majorité des cas d'ectopia cordis soient isolés, des cas d'association avec un encephalocèle, une fente palatine ou même des trisomies 18 ont été rapportés. Quelques cas associant une ectopia cordis à une malformation réductionnelle d'un membre ont été rapportés dans la littérature. Citons par exemple celui décrit par Chen et al en 2006, qui présentait en plus d'une ectopia cordis, une hypoplasie du membre supérieur droit [5].

La majorité des patients sont mort-nés ou décèdent dans les heures ou jours qui suivent la naissance [1]. Notre patient est décédé à 9 heures de vie. Dans un case report Camerounais, le patient a survécu jusqu'au 7^{ème} mois de vie en dehors de toute chirurgie [2]. Notons que dans ce cas, le revêtement cutané était intact et qu'il n'y avait aucune autre malformation associée. Dans notre cas, le cœur n'est recouvert ni d'une membrane séreuse ni d'un revêtement cutané. Les données de la littérature révèlent que le cœur est totalement découvert chez 41% des patients. Il est recouvert d'une membrane séreuse chez 31% des patients et d'un revêtement cutané dans 27% des cas [6].

Le pronostic dépend du type d'ectopia cordis, de la capacité de la cage thoracique, de l'instabilité hémodynamique due à la compression des gros vaisseaux, de la présence ou de l'absence d'un revêtement cutané ainsi que de la présence ou l'absence de malformations extracardiaques associées. Dans une autre série de 13 cas présentant une ectopia cordis, 5 patients qui n'avaient aucune malformation extracardiaque ont survécu de 3.5 à 9.5 ans après la correction chirurgicale. Une correction chirurgicale définitive est donc possible [7].

Dans les pays en développement, que le diagnostic soit anténatal ou post-natal, le pronostic est presque toujours fatal. Une étude réalisée sur une série de 10 patients ayant bénéficié d'un diagnostic anténatal a montré une issue uniformément fatale en dehors de toute prise en charge [6]. L'absence de service de chirurgie cardiovasculaire explique en grande partie ce pronostic.

Conclusion

L'ectopia cordis est une malformation congénitale extrêmement rare ayant presque toujours un pronostic fatal dans les pays à faible revenu.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont participé à la rédaction du manuscrit et ont lu et approuvés, la version finale.

Figures

Figure 1: Pédigrée du propositus montrant la nature sporadique de son ectopia cordis

Figure 2: Défaut de la paroi thoracique antérieure avec ectopie cardiaque complète

Références

1. Apte AV. Thoraco-Abdominal Ectopia Cordis: A Rare Entity - Case Report and Review of literature. People's Journal of Scientific Research. 2008; 1: 31-33
2. Tanchou Tchoumi, Jacques Cabral et al. Extrathoracic heart in northern Cameroon: a case report. Pan African Medical Journal. 2009; 2(8): 1-5. **This article on PubMed**
3. Ghritlaharey Rajendra K, Budhwani KS et Jyoti Srivastava. Thoracoabdominal Ectopia Cordis:A Report of Two Cases. Journal of Clinical and Diagnostic Research. 2011; 5(3): 631-634
4. Hoorn Jeroen HL van Hoorn et al. Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach. Eur J Pediatr. 2008 Jan;167(1):29-35. **This article on PubMed**
5. Chen CP, Hsu CY, Tzen CY et al. Prenatal diagnosis of pentalogy of Cantrell associated with hypoplasia of the right upper limb and ectrodactyly. Prenat Diagn. 2007 Jan;27(1):86-7. **This article on PubMed**
6. Kumar Basant, Chetan Sharma, Devendra D Sinha et Sumanlata. Ectopia cordis associated with Cantrell's pentalogy. Ann Thorac Med. 2008; 3(4): 152-153. **This article on PubMed**
7. Balram Airan, Harpreet Wasir, Shiv Kumar Choudhary et al. Extrathoracic Heart (Ectopia Cordis). Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2001; 9: 65-67

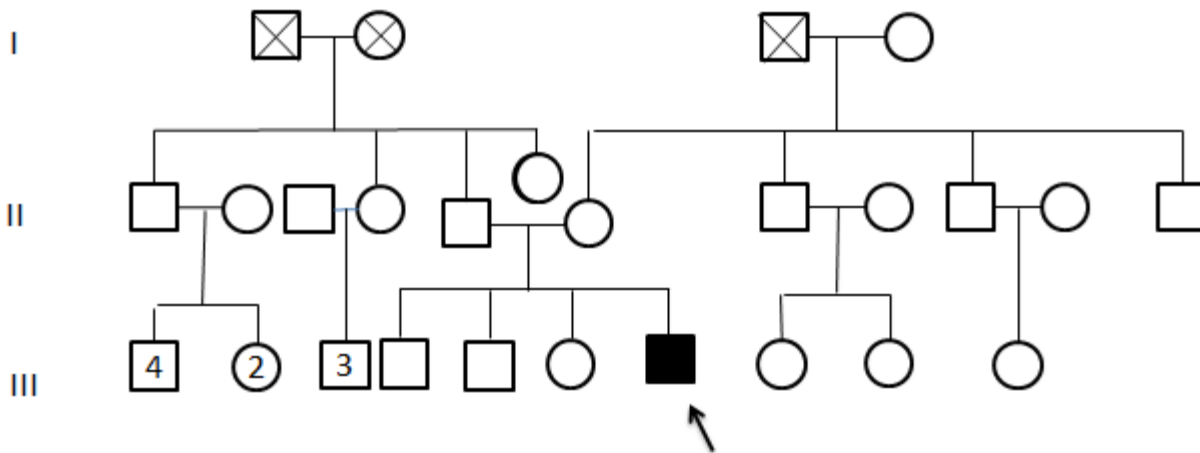


Figure 1: Pédigrée du propositus montrant la nature sporadique de son ectopia cordis



Figure 2: Défect de la paroi thoracique antérieure avec ectopie cardiaque complète