



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2017

Thèse N° 126/17

**LA CHIRURGIE DES COEURS UNIVENTRICULAIRES CHEZ L'ENFANT
EXPERIENCE DE L'UNITE MEDICO-CHIRURGICALE DE
CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE CHU DE FES
(A propos de 26 cas)**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 01/06/2017

PAR

Mme. BEDRAOUI MARIAM

Née le 23 Janvier 1991 à Meknès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Coeur univentriculaire - Cardiopathie congénitale - Chirurgie

JURY

M. HARANDOU MUSTAPHA	PRESIDENT
Professeur d'Anesthésie réanimation	
M. EL KOUACHE MUSTAPHA.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé d'Anatomie	
M. LABIB SMAEL	} JUGES
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
M. BERDAI MOHAMED ADNANE.....	
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	

Liste des abréviations

AT	: Atrésie tricuspide
AV	: Auriculo ventriculaire
CEC	: Circulation extracorporelle
CIV	: Communication interventriculaire
DCBP	: Dérivation cavobipulmonaire
DCPP	: Dérivation cavopulmonaire partielle
DCPT	: Dérivation cavopulmonaire totale
ECG	: Electrocardiogramme
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
HVD	: Hypertrophie ventriculaire droite
HVG	: Hypertrophie ventriculaire gauche
OD	: Oreillette droite
OG	: Oreillette gauche
PCA	: Persistance du canal artériel
RVPA	: Retour veineux pulmonaire anormale
SP	: Sténose pulmonaire
TGVX	: Transposition des gros vaisseaux
VCSG	: Veine cave supérieur gauche
VD	: Ventricule droit
VDDI	: Ventricule droit à double issu
VG	: Ventricule gauche
VU	: Ventricule unique

PLAN

PARTIE THEORIQUE	6
INTRODUCTION	7
ANATOMIE	8
A.CARDIOPATHIES UNIVENTRICULAIRES A CONNEXION AV DE TYPE UNIVENTRICULAIRE ...	9
1. Ventricule unique à double entrée	9
2. Atrésie d'une valve auriculo-ventriculaire	10
3. Position des gros vaisseaux.....	11
4. présence d'un obstacle sur la voie d'éjection droite	11
5. présence d'un obstacle sur la voie d'éjection gauche	12
B.CARDIOPATHIES UNIVENTRICULAIRES A CONNEXION AV DE TYPE BIVENTRICULAIRE	12
C.CAS PARTICULIER DES HYPOPLASIES DU CŒUR GAUCHE	13
D.LES ANOMALIES ASSOCIEES	14
PHYSIOPATHOLOGIE DES CŒURS UNIVENTRICULAIRES.....	15
A. CIRCULATION NORMAL	15
B. CIRCULATION UNIVENTRICULAIRE.....	15
1. Principes généraux.....	15
2. Equilibre optimale	16
3. physiopathologie	16
4. Paramètres d'évaluation de la fonction circulatoire uni ventriculaire.....	17
5 .Modulation de débits	17
6. Objectifs principaux d'équilibre de la circulation de Fontan	18
ETUDE CLINIQUE	19
ETUDE PARACLINIQUE	20
PEC THERAPEUTIQUE	24
A.PRINCIPES GENERAUX.....	24
B.CHIRURGIE PALLIATIVE PRECOCE	25
C.ABSTENTION THERAPEUTIQUE EN PHASE PRECOCE.....	28
D .PRINCIPES DE L'OPERATION DE FONTAN.....	28

D.1 premier temps de la dérivation cavopulmonaire : dérivation cavopulmonaire partielle	29
D.2. second temps ou procédure de FONTAN	30
E. Evolution et le pronostic après la procédure de FONTAN.....	31
1 .Devenir et pronostic à court terme	31
a .premier temps de la procédure : Anastomose de Gleen	31
b.second temps de la procédure : Opération de Fontan.....	32
c .épanchement chyleux	32
2. Devenir et pronostic à long terme	33
a.la survie	33
b .complications à long terme	33
PARTIE PRATIQUE : MATERIEL ET METHODES.....	37
I.MATERIEL	38
II.METHODES.....	38
FICHE D'EXPLOITATION	39
PRESENTATION DE L'UNITE: MEDICOCHIRURGICALE CARDIOPEDIATRIQUE.....	42
RÉSULTATS: ETUDE DESCRIPTIVE.....	46
I.Epidémiologie.....	48
A. Caractéristiques épidémiologiques générales	48
1. Répartition géographique	48
2. Répartition des cas selon les années.....	48
3. Répartition selon le sexe.	49
4. Facteurs étiologiques	49
II. Etude clinique.....	50
A. Age d'apparition des symptômes.....	50
B. Circonstances de découverte.	51
C. Examen clinique.....	52
III. Examens complémentaires.....	53
A. Radiographie pulmonaire.....	53

B. Echocardiographie Transthoracique	54
1. Formes anatomiques du cœur uni ventriculaire	54
2. Dilatation des cavités cardiaques.	55
3. Présences de l'HTAP.....	55
4. Présence de sténose pulmonaire	56
5. Les lésions associées	56
IV. Prise en charge thérapeutique	57
A. Age de la prise en charge chirurgicale.	57
B. Poids à l'intervention.....	58
C. Traitement chirurgical	58
D. Réanimation.....	60
E. Complications postopératoires	61
F. Traitement médical post opératoire	62
V.Mortalité.....	63
DISCUSSION.....	64
I.EPIDEMIOLOGIE	65
1. Fréquence.....	65
2. le sexe.....	65
3 .Facteurs étiologiques	66
4. Signes fonctionnels	67
5. Examen clinique.....	67
6. Formes anatomiques.....	68
II.TRAITEMENT	69
III.RESULTATS	71
CONCLUSION.....	72
RESUMES	74
BIBLIOGRAPHIE	78

PARTIE

THEORIQUE

I .INTRODUCTION

Parmi les cardiopathies congénitales, les « cardiopathies uni ventriculaires » désignent Celles qui comportent un seul ventricule fonctionnel. Ce ventricule peut être unique sur le Plan anatomique avec la présence d'un ventricule de morphologie normale et un autre ventricule hypoplasique ou atrétique.

Dans les cardiopathie uni ventriculaires, sont comprises aussi les pathologies Biventriculaires avec des malformations intracardiaques complexes ne permettant pas de réaliser une correction biventriculaire.

Le diagnostic anténatal permet d'anticiper la prise en charge néonatal, les tableaux cliniques dépendent des lésions anatomiques et du débit pulmonaire.

Une chirurgie palliative néonatale peut être nécessaire soit pour réduire le débit Pulmonaire (cerclage de l'artère pulmonaire), soit pour l'augmenter (anastomose Systémico pulmonaire), soit pour palier un obstacle majeur à l'éjection aortique (procédure de Norwood).

La dérivation cavopulmonaire est réalisée en deux temps (anastomose entre la veine cave supérieur et l'artère pulmonaire, puis dérivation totale entre la veine cave inférieur et l'artère pulmonaire).

La normalité des pressions pulmonaire et de la contractilité myocardique, l'absence de fuite auriculo ventriculaire, et le bon développement anatomique des artères pulmonaires sont les conditions nécessaires à la réalisation et au bon fonctionnement de la dérivation cavopulmonaire.

L'objectif de cette étude rétrospective portant sur 26 cas de cœur uni ventriculaire est de mener une étude épidémiologique des ventricules uniques au sein de l'UMCCP du CHU HASSAN II FES, d'étudier les circonstances de découverte de celle-ci, d'analyser les problèmes que pose la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces patients dans notre contexte marocain en évaluant la place diagnostique de l'échocardiographie doppler et enfin d'évaluer l'évolution de ces enfants opérés.

II. ANATOMIE

Les cardiopathies qui entraînent une circulation de type uni ventriculaire sont nombreuses (1,2).

De façon générale, l'une des deux cavités ventriculaires est significativement hypoplasique et un seul ventricule fonctionnel doit assurer à la fois la circulation pulmonaire et la circulation systémique.

La définition du VU peut être anatomique. On parle alors de ventricule à double entrée, les deux jonctions atrio-ventriculaires (AV) étant connectées à un seul ventricule. Les valves AV peuvent être toutes deux perméables, équilibrées ou non, ou l'une d'elles peut être atrétique, ou réduite à une valve AV commune.

La définition du VU peut être fonctionnelle ou physiologique. Elle concerne toutes les malformations non réparables à deux ventricules. Ce groupe comprend deux grandes catégories en fonction du type de connexion AV et du ventricule dominant.

A. Cardiopathies univentriculaires à connexion AV de type univentriculaire

Ce sont les ventricules à double entrée et les atrésies tricuspide et mitrale qui ont des similitudes et des différences.

1. Ventricule à double entrée (« vrai » ventricule unique)

Les deux valves auriculo-ventriculaires communiquent avec une cavité ventriculaire principale unique qui admet donc le flux veineux systémique de l'oreillette droite et le flux veineux pulmonaire de l'oreillette gauche. La cavité ventriculaire principale communique avec une cavité accessoire par un foramen bulbo ventriculaire (figure 1). La cavité accessoire n'a donc pas d'admission. Le ventricule unique peut être de type droit ou de type gauche. L'éjection ventriculo-artérielle se fait selon différentes variantes anatomiques.

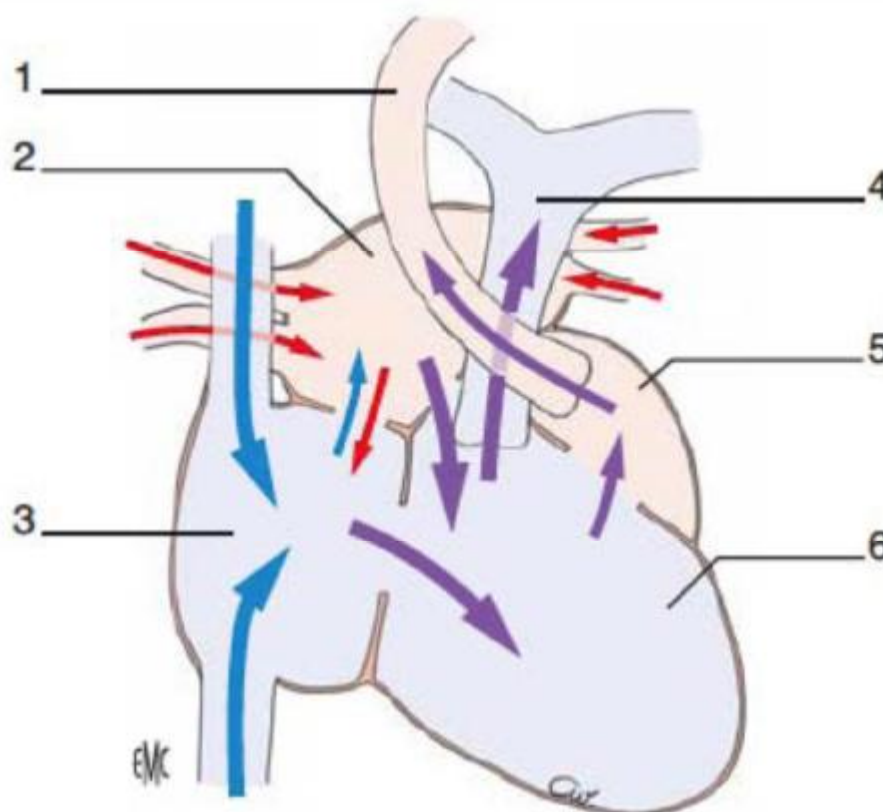


Figure 1 :VU a double entrée :1. Aorte ;2. OG ;3.OD ; 4.artère pulmonaire ; 5.cavité accessoire ;6.ventricule principal

2. Atrésie d'une valve auriculoventriculaire

L'une des deux valves auriculo-ventriculaires est atrétique, c'est-à-dire absente et non fonctionnelle. Il peut s'agir :

- Soit d'une atrésie tricuspide avec hypoplasie du ventricule droit (figure2) et association possible à une atrésie ou un rétrécissement pulmonaire: le sang veineux cave qui se draine dans l'oreillette droite, ne peut être admis dans les cavités droites. Il est dévié vers l'oreillette gauche et le ventricule gauche à travers une communication Inter auriculaire. Le ventricule unique fonctionnel est représenté par le ventricule gauche.

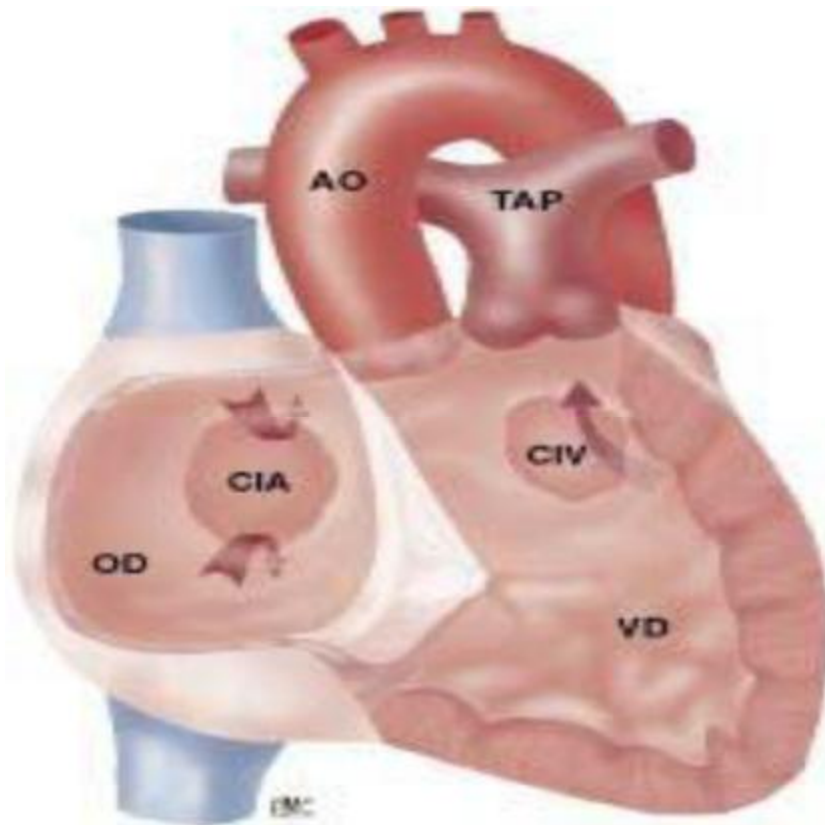


Figure2 : Atrésie tricuspide (AO : aorte ; CIA : communication interauriculaire ; CIV : communication interventriculaire ; VD : ventricule droit ; OD : oreillette droite ; TAP : tronc artériel pulmonaire)

- Soit d'une atrésie de la valve mitrale, qui s'accompagne souvent d'un obstacle également sur la voie d'éjection aortique.

3. Position des gros vaisseaux

Elle est soit normale, soit en transposition. Dans la forme la plus fréquente, le ventricule principal est de type gauche, les gros vaisseaux sont en position de L-transposition avec l'artère pulmonaire postérieure issue de la cavité principale et l'aorte antérieure issue de la cavité accessoire. Dans ces conditions, le flux d'éjection dans l'aorte doit passer par le foramen bulbo-ventriculaire ; si celui-ci est restrictif, il crée un obstacle sous-aortique à l'éjection ventriculaire. Si cet obstacle existe, il s'accompagne souvent d'une hypoplasie de l'arche aortique avec sténose associée de l'isthme aortique (l'obstacle anatomique sous valvulaire aortique entraîne un défaut de perfusion aortique en Période anténatale et en conséquence un développement insuffisant de l'aorte).

4. Présence d'un obstacle sur la voie d'éjection droite

Il peut s'agir d'une sténose valvulaire avec hypoplasie de l'anneau pulmonaire et/ou d'un obstacle sous-valvulaire pulmonaire. Il peut aussi s'agir d'une atrésie complète de la valve pulmonaire avec absence de perfusion antérograde entre le ventricule unique et la voie pulmonaire.

L'importance de l'obstacle détermine en partie le débit pulmonaire. La perfusion de la voie pulmonaire dépend de la perméabilité du canal artériel en période néonatale pour les formes avec atrésie pulmonaire complète. Enfin, dans certains cas, tout ou partie du débit pulmonaire peut provenir d'artères systémiques, naissant de l'aorte ou d'une de ses branches. Le terme de collatérales est alors souvent employé.

5. Présence d'un obstacle sur la voie d'éjection gauche

Il peut s'agir d'une sténose aortique valvulaire, sous-valvulaire, ou d'une sténose de l'isthme aortique.

B. Cardiopathies univentriculaires à connexion AV de type biventriculaire

Dans ces pathologies, le cœur possède deux cavités ventriculaires de taille parfois normale et de morphologie droite et gauche. Les deux ventricules possèdent une chambre d'admission et une voie de sortie. La connexion atrio-ventriculaire est telle que le ventricule gauche et le ventricule droit (VD) sont sous des valves de morphologie mitrale et tricuspide.

En revanche, les malformations associées rendent ces pathologies fonctionnellement univentriculaires du fait de l'impossibilité de réparation biventriculaire. Cette grande catégorie comprend les CIV extrêmement larges, les hypoplasies du cœur gauche, les VDDI avec une CIV loin des vaisseaux interdisant la septation chirurgicale, les hypoplasies sévères du VD telles que les atrésies pulmonaires avec septum interventriculaire intact, les straddling d'une valve AV et les CAV déséquilibrés.

C.Cas particulier des hypoplasies du coeur gauche

L'ensemble du cœur gauche (valve mitrale, ventricule gauche, valve aortique et aorte ascendante) est hypoplasique et non fonctionnel. Le sang veineux pulmonaire ne peut être admis dans les cavités gauches hypoplasiques. Il est dévié vers l'oreillette droite à travers une communication inter auriculaire, puis vers le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Le débit aortique est assuré par un shunt entre l'artère pulmonaire et l'arche aortique (canal artériel ou shunt systémico pulmonaire créé par voie chirurgicale). Le seul ventricule fonctionnel est donc représenté par le ventricule droit (figure3).

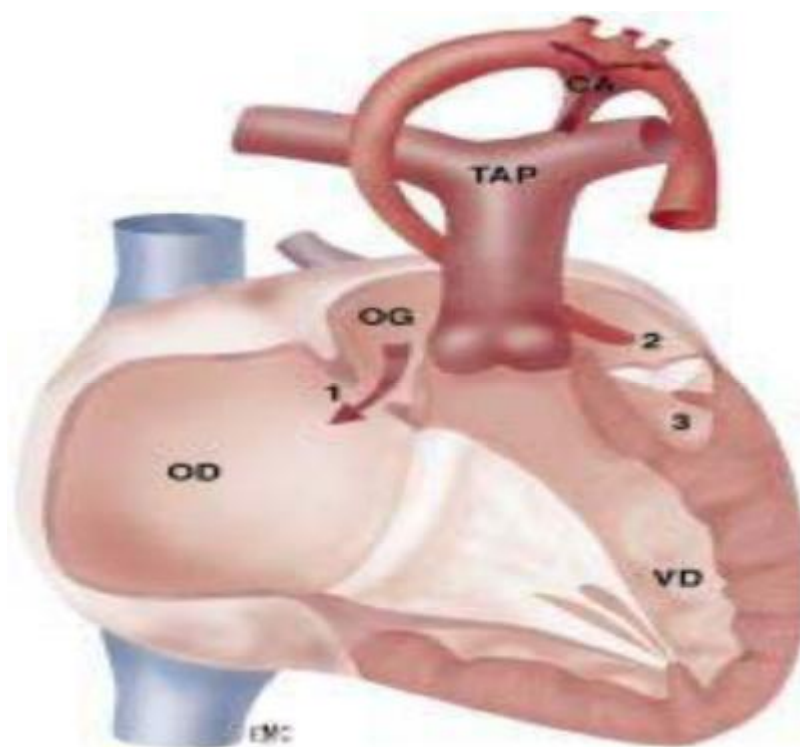


Figure 3 : Hypoplasie du coeur gauche (VD : ventricule droit ; OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche ; CA : canal artériel ; TAP : tronc artériel pulmonaire). 1. Shunt G-D atrial ; 2.Atrésie aortique ; 3. Atrésie mitrale et cavité VG rudimentaire

D. Les Anomalies complexes associées

D'autres anomalies anatomiques peuvent être associées dans chaque forme, et contribuent à aggraver la complexité de la cardiopathie, ses conséquences hémodynamiques et son pronostic.

- Le retour veineux pulmonaire anormal: une ou plusieurs veines pulmonaires se drainent dans la circulation veineuse systémique (au niveau des veines caves ou de l'oreillette). Cet élément anatomique est important à considérer s'il s'agit d'augmenter un débit pulmonaire réduit.
- L'anomalie de retour des veines systémiques. Il peut s'agir de l'absence de retour cave inférieur remplacé par un retour veineux azygos dans la veine cave supérieure, ou de la présence d'une veine cave supérieure gauche et une veine cave supérieure droite sans tronc veineux innominé. Ces variantes anatomiques peuvent interférer sur les possibilités techniques de réalisation de l'anastomose cavopulmonaire.
- Le syndrome d'hétérotaxie : il désigne un groupe d'anomalies où il existe une inversion totale (situs inversus) ou incomplète (situs ambigu) des organes abdominaux et/ou thoraciques. Le syndrome d'hétérotaxie s'accompagne habituellement d'un isomérisme droit (les deux oreillettes sont de type droit et la segmentation bronchique est trilobaire), ou gauche (les deux oreillettes sont de type gauche et la segmentation bronchique est bilobaire). L'asplénie est plus fréquente en cas d'isomérisme droit et la polysplénie en cas d'isomérisme gauche. Le syndrome d'Ivemark correspond à une hétérotaxie avec asplénie et isomérisme droit. La malformation cardiaque associée est souvent complexe de type univentriculaire, en dextrocardie, lévocardie ou mésocardie. Plusieurs gènes ont été identifiés dans les syndromes d'hétérotaxie.

III. Physiopathologie du coeur univentriculaire

A. La Circulation normale

À l'état normal, les circulations pulmonaire et systémique sont situées en série l'une par rapport à l'autre. Le circuit pulmonaire est le siège de résistances et pressions basses et reçoit le sang veineux désaturé amené par les veines caves dans l'oreillette droite (OD), puis le ventricule droit (VD). Le débit pulmonaire est établi par la fonction pulsatile du ventricule droit. Le circuit artériel aortique systémique fonctionne avec des résistances et des pressions élevées et reçoit le sang veineux oxygéné ramené du poumon par les veines pulmonaires vers l'oreillette gauche (OG) et le ventricule gauche (VG). La pression artérielle pulmonaire (PAP) moyenne normale est inférieure à 20 mm Hg et les résistances vasculaires pulmonaires (RVP) inférieures à 1.1 Unité Wood. Le rapport du débit pulmonaire (QP) sur le débit systémique(QS) ou QP/QS est égal à 1.

B.La Circulation univentriculaire

1. Principes généraux

Un seul ventricule assure les débits systémique et pulmonaire. Les deux circuits fonctionnent en parallèle. La répartition entre les débits pulmonaire et systémique dépend donc du niveau respectif des résistances et des pressions dans chaque Système. Les veines caves qui transportent le sang désaturé et les veines pulmonaires qui ramènent le sang oxygéné par le poumon se drainent respectivement dans les oreillettes droite et gauche. L'ensemble du débit cave et du débit pulmonaire est admis dans le seul ventricule unique qui est donc le siège d'une surcharge de volume. Le mélange des deux circulations dans ce seul ventricule conduit à une désaturation obligatoire du flux sanguin systémique

(aortique) ; le taux de saturation en oxygène du sang systémique dépend du débit pulmonaire(QP) effectif (c'est-à-dire du débit sanguin effectivement oxygéné dans le poumon) et du rapport entre débit pulmonaire et débit systémique (QP/QS).

2.Équilibre optimal

Les conditions, pour que l'équilibre de cette circulation univentriculaire soit optimal, sont :

- Maintenir un débit pulmonaire suffisant pour assurer une oxygénation correcte.
- D'éviter l'hyperdébit pulmonaire responsable d'une surcharge volumétrique du ventricule unique et d'une élévation des pressions pulmonaires
- Eviter tout obstacle sur la voie d'éjection systémique aortique
- Eviter tout obstacle interauriculaire en cas de restriction ou d'atrésie d'une valve Auriculo ventriculaire.

En pratique l'équilibre est obtenu avec un rapport QP /QS compris entre 1 et 1,5.

3. Physiopathologie

Les complications évolutives dépendent évidemment des caractéristiques anatomiques du cœur univentriculaire. Les plus fréquentes sont :

1. Fermeture progressive de la communication interventriculaire avec obstruction de la voie d'éjection du vaisseau qui la surplombe, aorte ou artère pulmonaire
2. Insuffisance de la ou des valves atrioventriculaires
3. Hypertrophie du ventricule unique avec dysfonction diastolique puis systolique à long terme
4. Troubles progressifs de la conduction atrioventriculaire
5. Maladie vasculaire obstructive pulmonaire en l'absence d'obstacle sur la voie pulmonaire.

4. Paramètres d'évaluation de la fonction circulatoire univentriculaire

L'extraction en oxygène (O₂) du sang périphérique est un témoin de la fonction circulatoire assurée par le ventricule unique. Un reflet de ce paramètre est représenté par la saturation en O₂ du sang veineux mêlé cave supérieur (SvO₂). Des études ont montré l'augmentation de la SvO₂ jusqu'à un QP/QS de 2 puis sa diminution au-delà, témoignant de l'effet délétère de l'hyperdébit pulmonaire sur la fonction circulatoire. Les paramètres permettant d'apprécier au mieux l'état hémodynamique dans cette physiopathologie univentriculaire sont : la saturation en O₂ du sang veineux central ou SvO₂, la différence artérioveineuse (DAV) : saturation artérielle en O₂ - saturation veineuse en O₂, et l'indice oméga d'extraction en O₂: saturation artérielle en O₂ / (saturation artérielle en O₂ - saturation veineuse en O₂).

5. Modulation des débits

Différents moyens permettent de moduler les résistances vasculaires pulmonaires (RVP) et les résistances vasculaires systémiques (RVS) et de faire varier les débits respectifs.

- Hypoxie et hypoventilation contribuent à augmenter les RVP et à limiter le débit pulmonaire, inversement O₂ et hyperventilation diminuent les RVP et augmentent le débit pulmonaire. L'administration d'O₂ chez ces patients doit donc se faire de façon contrôlée.
- Les agents hypertenseurs vasoconstricteurs artériels (adrénaline, dopamine) contribuent à augmenter les RVS et le QP, alors que les vasodilatateurs artériels ont l'effet inverse.

6. Objectifs principaux d'équilibre de la circulation univentriculaire

Il est important d'atteindre au mieux les objectifs principaux qui permettent d'obtenir un équilibre optimal entre les débits pulmonaire et systémique, tout en préservant la fonction contractile du ventricule.

En pratique, ces objectifs sont :

- Assurer un débit pulmonaire suffisant et non excessif, tel que QP/QS soit compris entre 1 et 2, pour une saturation cutanée en oxygène (SpO₂) comprise entre 75 % et 85 %.
- Préserver l'intégrité anatomique des branches pulmonaires.
- Préserver la fonction systolique du ventricule unique en :
 - Evitant tout obstacle sur la voie aortique.
 - Evitant l'hyperdébit pulmonaire.
 - Préservant la perfusion coronaire.

À titre indicatif, la formule qui permet le calcul du rapport QP/QS est la suivante :

$QP/QS = (SaO_2 - SvO_2) / (SvpO_2 - SaO_2)$ (avec SaO₂: saturation artérielle en oxygène ; SvO₂: saturation veineuse centrale en oxygène ; SvpO₂: saturation en oxygène des veines pulmonaires).

IV.ETUDE CLINIQUE

Les lésions anatomiques de la cardiopathie conditionnent la répartition des flux pulmonaires et systémiques et donc la symptomatologie clinique.

Si le débit pulmonaire est réduit, la symptomatologie est celle d'une hypoxie réfractaire d'autant plus sévère que l'obstacle est important sur la voie pulmonaire. En cas d'atrésie complète le débit pulmonaire est assuré totalement par le canal artériel dont la fermeture post natale entraîne une hypoxie aigue majeur et létale.

En l'absence d'obstacle à l'éjection pulmonaire, la baisse des RVP après la naissance entraîne la majoration de débit pulmonaire et l'apparition progressive en quelque jours de signes de défaillances cardiaques cliniques, cela d'autant plus rapidement qu'il existe un obstacle à l'éjection aortique.

En cas d'hypoplasie su cœur gauche, le débit aortique est assuré totalement par le canal artériel dont la fermeture post natale entraîne une insuffisance circulatoire aigue majeur et létale.

V.ETUDE PARACLINIQUE

A .RADIOGRAPHIE DU THORAX

Permet d'évaluer la silhouette cardiaque, de rechercher des signes d'hyper débit pulmonaire et d'insuffisance cardiaque. Elle servira de référence pour la suite de la prise en charge.

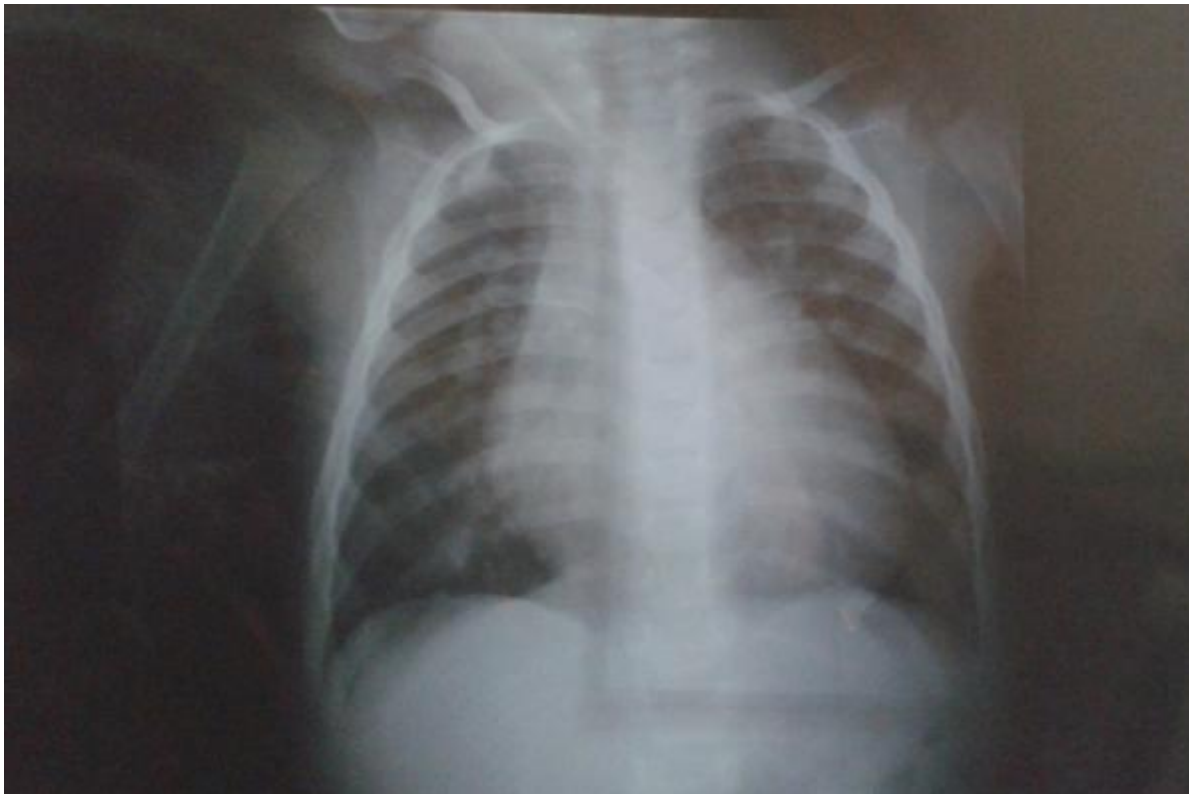


Figure 4 : Radiographie thoracique de face d'un malade porteur d'un VU à double entrée : photo prise au service de pédiatrie au CHU HASSAN II FES.

B.ECHOGRAPHIE CARDIAQUE

L'écho doppler cardiaque est l'examen clé, aisément reproductible et non invasif, qui permet :

- Un diagnostic précis des lésions anatomiques et du fonctionnement physiopathologique ;
- Guider les indications thérapeutiques
- Etablir le pronostic
- Suivre l'évolution

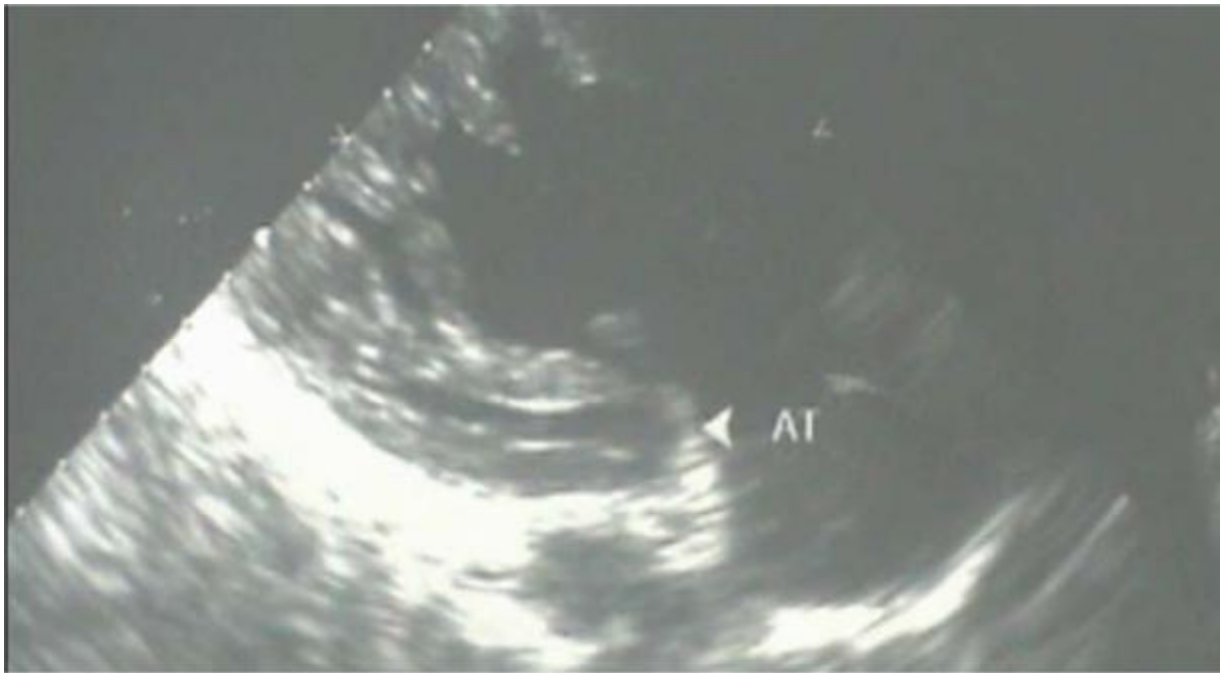


Figure5 : Echocardiographie transthoracique montrant une atrésie tricuspide, avec situs inversus et dilatation aortique

C. ECG

Rechercher une anomalie de la fréquence cardiaque, du rythme, une hypertrophie auriculaire ou ventriculaire, un bloc de branche etc.

D. SCANNER THORACIQUE

Le scanner spiralé multicoupes est une technique très performante qui peut être réalisées chez l'enfant à tout âge en complément de l'écho doppler.

E. CATHETERISME – ANGIOGRAPHIE CARDIAQUE

Les indications concernent essentiellement la mesure précise du niveau des pressions et des résistances pulmonaires, avant la chirurgie de FONTAN.

F. BILAN BIOLOGIQUE

Au cours du bilan biologique, on évalue les conséquences de la cyanose à la Recherche d'une polyglobulie.

VI. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

A. Les principes généraux

En pratique, la prise en charge médicochirurgicale néonatale doit :

- Assurer un débit pulmonaire suffisant pour l'oxygénation.
- Assurer un débit systémique sans obstruction.
- Eviter l'hyperdébit pulmonaire.

Les formes avec ductodépendance nécessitent le maintien de la perméabilité du canal artériel pendant les premiers jours de vie, dans l'attente d'une intervention chirurgicale. Cela est réalisable avec apport de prostaglandines en perfusion intraveineuse continue. De façon générale, le cœur univentriculaire n'est pas compatible avec une correction anatomique biventriculaire. Le fonctionnement en parallèle des circulations pulmonaire et systémique est délétère à long terme pour la fonction du ventricule unique en raison de la surcharge volumétrique obligatoire qu'il induit. Il s'agira donc de séparer les deux circuits selon un fonctionnement « en série » tout en conservant un seul ventricule fonctionnel. C'est le but de la dérivation cavopulmonaire de type Fontan : dans ce montage, les veines caves sont reliées directement aux artères pulmonaires dans un système circulatoire non pulsé (circulation cavopulmonaire passive), dont le bon fonctionnement suppose l'absence d'obstacle sur la voie pulmonaire et des pressions et résistances pulmonaires strictement basses (du niveau ou inférieures aux pressions dans les veines caves).

B. chirurgie palliative précoce

Les pressions et résistances pulmonaires étant élevées en période néonatale, la dérivation cavopulmonaire n'est pas réalisable en précoce. Il est donc nécessaire chez le nouveau-né de réaliser une intervention chirurgicale palliative, dont le but principal est de permettre un débit pulmonaire suffisant sans être excessif, tout en préservant à la fois le lit vasculaire pulmonaire et la fonction du ventricule unique. Cette intervention palliative dépend de l'anatomie et de la physiopathologie du cœur univentriculaire. Il s'agira selon le cas :

- D'un cerclage de l'artère pulmonaire (figure 6), réalisé au premier mois de vie : cette intervention est réalisée dans les formes anatomiques qui entraînent un hyperdébit pulmonaire (ventricule unique sans obstacle droit). Le cerclage de l'artère pulmonaire peut être associé à la réparation d'un isthme aortique sténosé (opération de Crafoord), si la voie d'éjection sous valvulaire aortique n'est pas obstructive ;
- D'une anastomose systémicopulmonaire par tube de Goretex® (figure6) qui établit un shunt entre l'aorte et l'artère pulmonaire. Cette intervention est réalisée dans les formes anatomiques qui entraînent un hypodébit pulmonaire (ventricule unique avec obstacle droit ou atrésie pulmonaire) ;

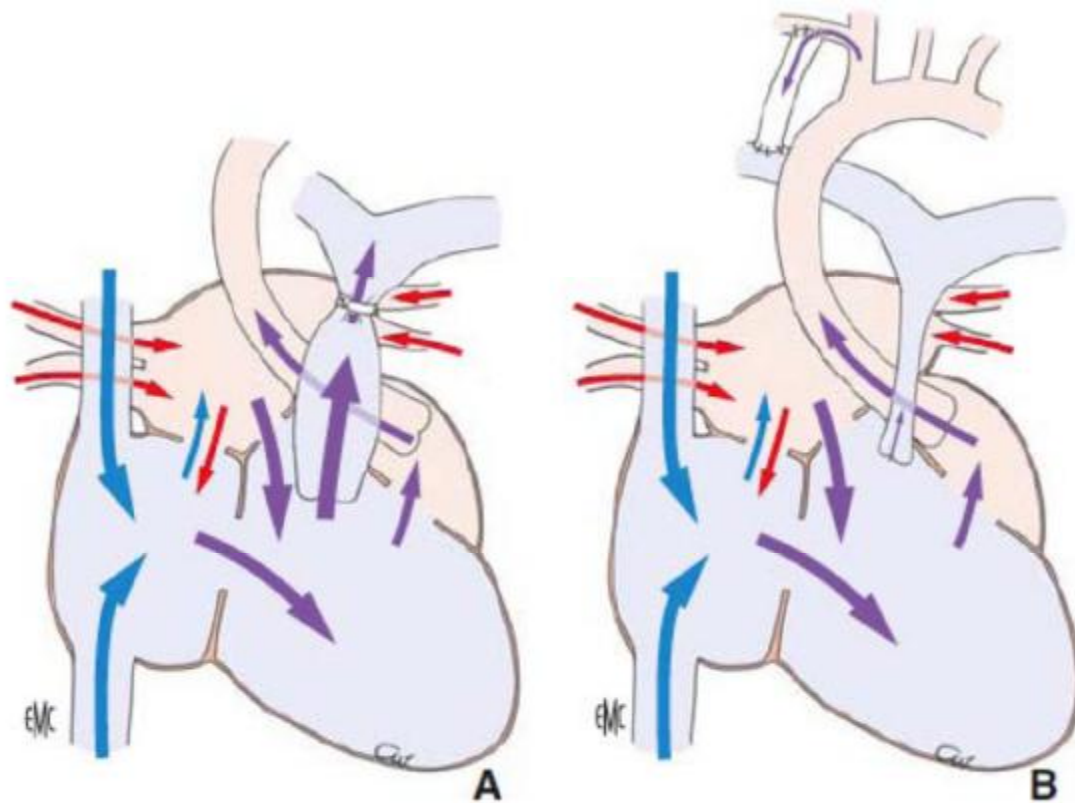


Figure6 :

A.cerclage de l'artère pulmonaire

B.anastomose systémicopulmonaire

Du premier temps de la chirurgie de Norwood en cas d'hypoplasie du cœur gauche ou d'obstacle majeur à l'éjection aortique (figure7).

Cette intervention est réalisée en période néonatale sous circulation extracorporelle et consiste à créer une néoaorte avec le tronc de l'artère pulmonaire et établir le débit pulmonaire par un shunt systémicopulmonaire entre l'artère sous-clavière droite et l'artère pulmonaire droite.

La chirurgie palliative néonatale doit en priorité protéger le lit vasculaire pulmonaire de la vasculopathie pulmonaire et assurer une oxygénation minimale suffisante à la croissance de l'enfant.

La saturation en oxygène est habituellement comprise entre 75 % et 85 % pour obtenir une hémodynamique optimale pour le ventricule unique.

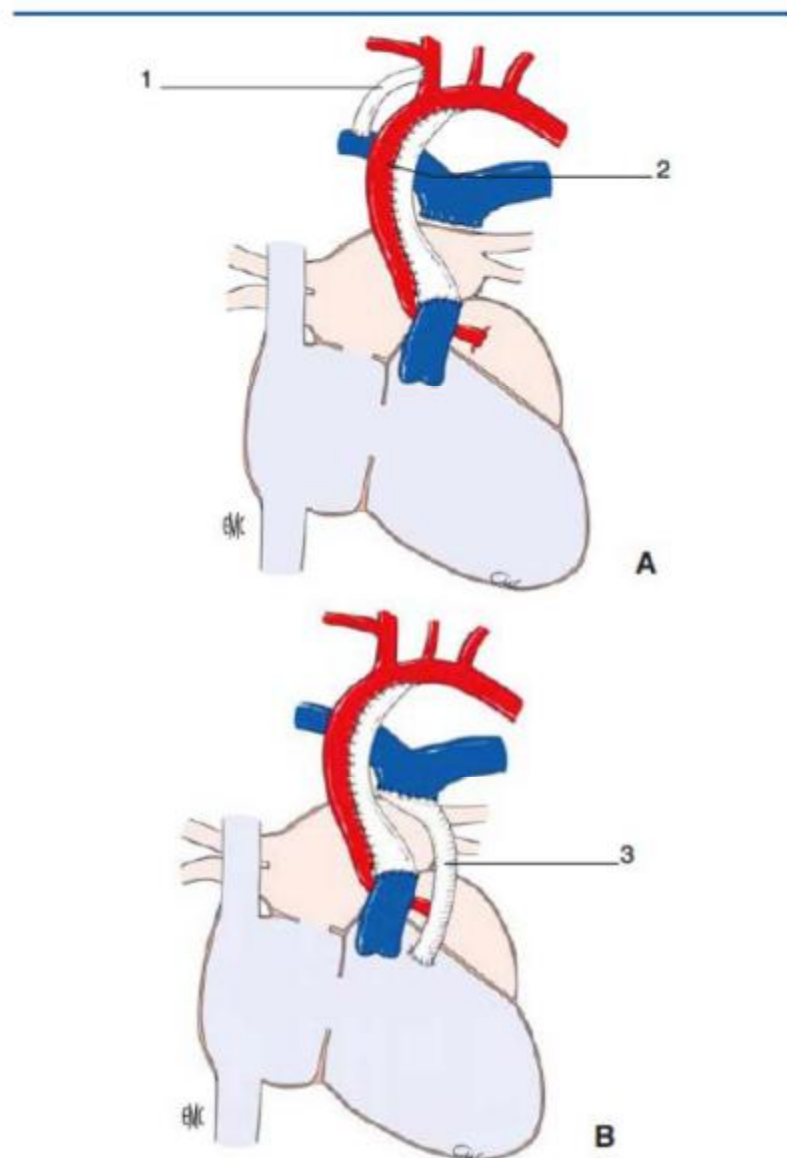


Figure7 : procédure de Norwood .Norwood 1 : reconstruction de l'aorte ascendante avec le tronc de l'artère pulmonaire et établissement du flux pulmonaire par un shunt aortopulmonaire (Norwood classique) ou un conduit ventriculopulmonaire (technique de sano)

1. anastomose aortopulmonaire
2. neoaorte
3. conduit ventriculopulmonaire

C. Abstention thérapeutique en phase précoce :

Certains cas ont une anatomie permettant une évolution favorable en période néonatale sans nécessité d'une intervention palliative. Ces patients bénéficient d'une protection « naturelle » par une sténose pulmonaire native suffisante à limiter le débit pulmonaire, tout en autorisant une oxygénation satisfaisante

D. Les principes de l'opération de FONTAN :

L'opération de FONTAN a été proposée initialement dans l'atrésie tricuspide et consistait en une anastomose directe entre l'OD et l'artère pulmonaire, ou entre l'OD et VD.

Actuellement la dérivation cavopulmonaire par anastomose directe entre les veines caves supérieur et inférieur et l'artère pulmonaire est la technique utilisée pour la correction physiopathologique des cœurs univentriculaires.

La dérivation cavopulmonaire totale de type circulation de Fontan, option chirurgicale finale, est réalisée le plus souvent en deux temps chirurgicaux successifs pour permettre au ventricule unique de s'adapter aux modifications des conditions de charge qu'elle va induire, en particulier à la baisse de la précharge (par suppression du retour cave et diminution du retour veineux pulmonaire). Dans la circulation de Fontan, le retour veineux cave est connecté directement aux artères pulmonaires sans interposition d'un ventricule, et suppose un écoulement sanguin non pulsé vers le lit vasculaire pulmonaire.

Le bon fonctionnement d'un tel circuit nécessite donc des pressions pulmonaires strictement basses (la pression pulmonaire moyenne doit être inférieure à 20 mmHg) avec une pression auriculaire gauche basse (donc l'absence d'obstacle gauche ou de dysfonction du ventricule unique ou de fuite sur la valve auriculoventriculaire), un gradient transpulmonaire bas (qui conditionne le passage

sanguin à travers le poumon vers l'oreillette gauche) et des branches pulmonaires anatomiquement non hypoplasiques et non sténosées. Dans ce montage, le débit cardiaque dépend du retour veineux pulmonaire et donc des résistances vasculaires pulmonaires.

D.1.Premier temps de la dérivation cavopulmonaire : dérivation cavopulmonaire partielle

Le premier temps de la dérivation cavopulmonaire, ou chirurgie de Glenn bidirectionnel, réalise une anastomose entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire droite associée à la suppression de la palliation initiale (figure 8). Cette intervention est réalisée entre 4 et 6 mois de vie. Elle permet de dériver environ la moitié du débit sanguin désaturé vers le poumon : les artères pulmonaires étant confluentes, le sang cave supérieur se répartit entre les deux poumons. La saturation cutanée augmente à 85-90 %. Un traitement antiagrégant plaquettaire par acide acétylsalicylique est suffisant pour prévenir la thrombose de l'anastomose.

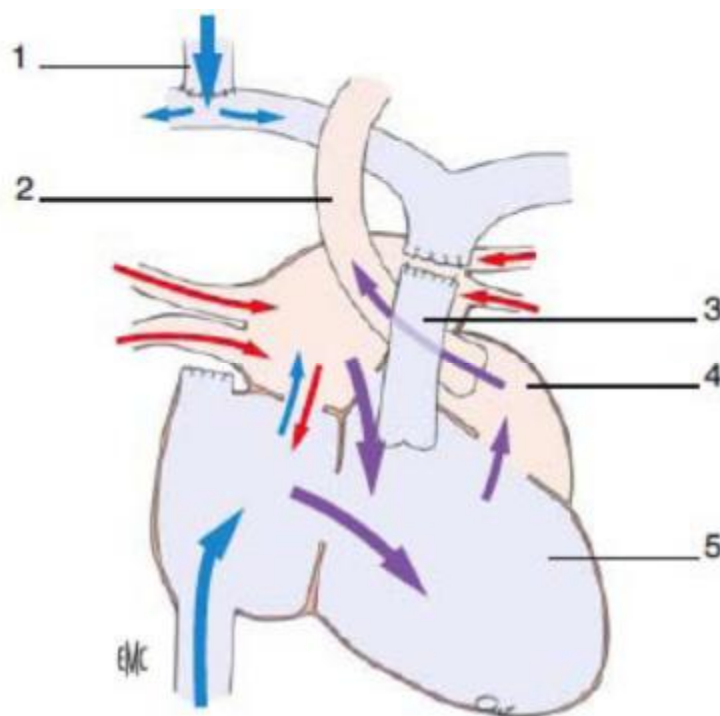


Figure8 : anastomose cavobipulmonaire de Glenn bidirectionnel 1.veine cave supérieure ;2aorte ;3artère pulmonaire ;4.cavité accessoire ;5.ventricule principal

D.2.Second temps ou procédure de FONTAN

L'intervention est réalisée à l'âge compris entre 2 et 4 ans et totalise la dérivation

cavopulmonaire par un tube externe (ou par une tunnellation intra-atriale) reliant la veine cave inférieure et l'artère pulmonaire (figure9). La dérivation cavopulmonaire totale supprime tout shunt intracardiaque, la saturation en O₂ est normale. Un traitement anticoagulant par antivitamine K est instauré pour une durée variable en fonction des équipes afin d'éviter une thrombose du tube prothétique (en maintenant un INR entre 2 et 3).

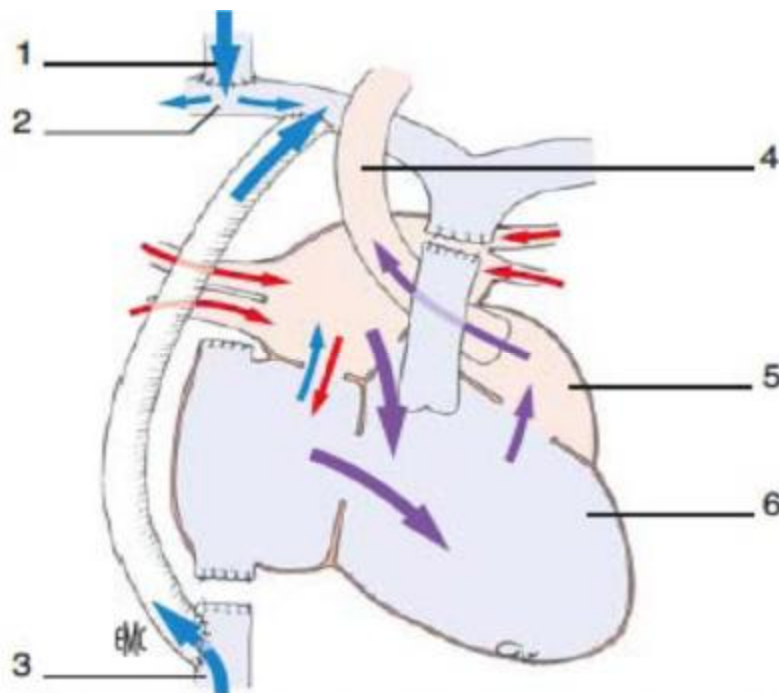


Figure9 :dérivation cavopulmonaire totale.1.veine cave supérieure ;2artère pulmonaire ;3veine cave inférieure ;4.aorte ;5.cavité accessoire ; 6.ventricule principal.

L'indication opératoire ne peut être retenue qu'au terme d'une évaluation préopératoire précise et complète par écho-doppler cardiaque, scanner thoracique et cathétérisme angiographique. Ce bilan doit vérifier que l'ensemble des conditions soient réunies pour autoriser la réalisation du second temps de la procédure de

Fontan : pression pulmonaire basse, branches pulmonaires normales, fonction ventriculaire normale, valve(s) auriculo ventriculaire(s) continente(s) (ou fuite minime à modérée).

Le bon fonctionnement du circuit cavopulmonaire non pulsé suppose l'intégrité anatomique du lit vasculaire pulmonaire et la normalité des pressions pulmonaires.

Toute dysfonction myocardique, régurgitation tricuspide ou obstacle aortique sont facteurs d'élévation post capillaire des pressions pulmonaires et donc de dysfonctionnement du circuit cavopulmonaire. Ce dysfonctionnement se traduit par un débit pulmonaire insuffisant et donc par la chute du débit cardiaque.

On peut pallier ce phénomène, au prix d'une désaturation persistante, par une fenestration du circuit réalisant une communication entre le système cave inférieur et l'oreillette veineuse pulmonaire, permettant de diminuer les pressions dans le système cave et d'amener directement du flux dans le circuit systémique (sans passer par le poumon) pour prévenir l'hypodébit cardiaque

E. Evolution et le pronostic après la procédure de FONTAN

1 .Devenir et pronostic à court terme

a. Premier temps de la procédure : Anastomose de Glenn :

Après l'anastomose de Glenn, les éléments de surveillance sont:

- Degré de cyanose et saturation cutanée à l'oxymètre de pouls;
- Comportement alimentaire et croissance staturo-pondérale;
- Dyspnée, œdèmes périphériques ;
- Palpation des pouls et prise de la tension artérielle aux membres supérieurs et inférieurs.

Le risque d'embolie systémique et d'abcès cérébral existe tant que persiste le shunt droit gauche intracardiaque, c'est-à-dire avant la totalisation de la dérivation cavopulmonaire.

Il faut insister sur la gravité des infections respiratoires qui sont un facteur de majoration de la cyanose et de décompensation cardiaque.

b.second temps de la procédure : Opération de FONTAN

Après dérivation cavopulmonaire totale, la saturation cutanée est normale (> 95 %), il n'y a plus de shunt droit-gauche intracardiaque. Bien qu'aucun consensus formel n'existe sur la nécessité formelle d'une anticoagulation à long terme, la présence d'un tube prothétique cave inférieur et surtout la circulation cavopulmonaire non pulsée avec des pressions pulmonaires souvent à la limite supérieure de la normale sont des éléments en faveur d'un traitement anti thrombotique par anti vitamine K

c.Epanchement chyleux :

La survenue d'épanchement pleureux et ou péricardiques prolongées est un évènement non rare après la chirurgie de FONTAN. Cette complication est favorisée par des pressions pulmonaires a la limite supérieure des chiffres admis pour le bon fonctionnement de la dérivation .Ainsi la pression dans le système cave est plus élevé que la normale ; ce qui génère une gêne au retour lymphatique dans le système veineux cave.

2. Devenir et pronostic à long terme

a. La survie :

Le pronostic à long terme après chirurgie de Fontan dépend de la cardiopathie sous-jacente (ventricule de type droit ou gauche) et des antécédents et résultats des chirurgies itératives

Les éléments de pronostic fonctionnel et vital défavorable sont :

- La dysfonction myocardique ;
- La fuite auriculo-ventriculaire ;
- Le niveau des pressions pulmonaires ;
- La présence d'un obstacle sur la voie d'éjection aortique ;
- La survenue d'arythmies

b. Complication a long terme

b.1. Troubles du rythme à type d'arythmies supra ventriculaires

Ils sont plus fréquents dans l'intervention de Fontan classique que dans les montages utilisant un tube. Il s'agit le plus souvent de flutter ou de fibrillation avec perte de la systole auriculaire et donc d'anomalies rythmiques mal tolérées sur le plan fonctionnel et hémodynamique (décompensation cardiaque, syncopes).

b.2. Dégradation de la fonction myocardique

La dysfonction systolique du ventricule unique est un facteur pronostique particulièrement péjoratif. En effet, la bonne contractilité ventriculaire est une condition majeure de bon fonctionnement du circuit cavopulmonaire. Toute élévation des pressions de remplissage ventriculaire retentit directement sur le débit pulmonaire. Cet effet est d'autant plus important que la dysfonction ventriculaire s'accompagne d'une insuffisance valvulaire auriculoventriculaire.

b.3. fuite auriculo ventriculaire

Elle peut être précipitée par une greffe endocarditique, ou par la dilatation de l'anneau secondaire à l'altération de la fonction systolique du ventricule unique. Le caractère dysplasique des valves auriculo ventriculaires soumises à un régime de pression systémique est propice à leur dégradation progressive au cours du temps, en dehors même de tout facteur surajouté. L'insuffisance de la (ou des) valve(s) auriculo ventriculaire(s) est responsable de l'élévation post capillaire des pressions pulmonaires, cause de dysfonction de la circulation cavopulmonaire (car la pression pulmonaire moyenne devient supérieure à la pression veineuse cave).

b.4. Thromboses du circuit cavopulmonaire

La circulation cavopulmonaire se fait dans un circuit non pulsé à basse pression. Par ailleurs, la connexion cave inférieure est assurée par un tube prothétique (le plus souvent extracardiaque). Ces deux conditions, associées à l'hyperviscosité, exposent donc à un risque significatif de thrombose du circuit (en particulier cave inférieur), risque d'autant plus important que les pressions caves (et pulmonaires) sont plus élevées, ou s'il existe un état de bas débit. Le risque embolique est celui d'une embolie pulmonaire, ou même d'une embolie systémique paradoxale si le tube cave inférieur comporte une fenestration dans l'oreillette. En conséquence l'anticoagulation au long cours par antivitamine K est largement conseillée chez ces patients. Elle est formellement indiquée en cas de dysfonctionnement partiel du montage par pression pulmonaire au niveau limite supérieur, en cas d'antécédent thrombotique, de fenestration, d'arythmie ou de dysfonction myocardique.

b.5. Entéropathie exsudative

Elle représente une complication grave de la chirurgie uni ventriculaire par dérivation

Cavopulmonaire. Elle doit être suspectée devant l'apparition de signes digestifs (diarrhée) avec hypoprotidémie et hypoalbuminémie. L'entéropathie exsudative est favorisée par l'élévation des pressions dans le circuit cave. Elle se traduit par une malabsorption digestive avec déperdition protidique majeure entraînant des carences multiples. Elle survient dans 10 % des cas. Son traitement est très difficile et aléatoire. Fenestration du circuit, traitement corticoïde au long cours, héparinothérapie par héparine non fractionnée sont des moyens thérapeutiques souvent décevants. Le pronostic de cette complication est sévère et peut justifier la transplantation cardiaque, celle-ci ne permettant la régression de l'entéropathie exsudative que dans la moitié des cas seulement.

b.6. Hypoxie et cyanose

La réapparition d'une hypoxie après dérivation cavopulmonaire totale (sans fenestration) peut être le témoin d'une dégradation de la fonction myocardique, ou du développement de collatérales veineuses (due à l'hyperpression veineuse cave) se vidant dans l'OG, ou bien de la présence de fistules artério veineuses intra pulmonaires

b.7. Endocardite infectieuse

La prévention de l'endocardite infectieuse est appliquée à vie. Le risque dépend des lésions anatomiques intracardiaques (en particulier valvulaires) ; la présence d'un tube prothétique (cave inférieur) est également un élément à risque de greffe bactérienne. Ces cas se situent dans la catégorie des cardiopathies à risque modéré.

b.8. Adaptation socioprofessionnelle

L'aptitude sportive reste limitée aux activités modérées, le système cavopulmonaire non pulsé n'autorisant pas une adaptation cardiocirculatoire optimale à l'exercice intensif. Les activités et l'orientation professionnelle doivent tenir compte de cette limitation fonctionnelle. Le développement psychomoteur et intellectuel de ces enfants dépend de leur environnement socio familial et peut-être des chirurgies cardiaques itératives .

b.9. Transplantation cardiaque

Elle reste une alternative possible à tout âge, indiquée si la dysfonction myocardique ou la fuite auriculoventriculaire interdisent la totalisation de la procédure ou entraînent ultérieurement son dysfonctionnement et son incidence est de l'ordre de 2% à 12 ans. Elle peut être proposée à chaque étape de la procédure de Fontan, si les données hémodynamiques ne sont pas favorables à l'étape suivante, et si le patient est symptomatique.

Elle peut être nécessaire à plus ou moins long terme après l'opération de Fontan en cas de dysfonctionnement et insuffisance cardiaque non contrôlables.

PARTIE

PRATIQUE

1) Materiel:

Le travail consiste en une étude rétrospective portant sur 26 cas ayant bénéficié d'une chirurgie du ventricule unique suivies a l'unité médico-chirurgicale cardio-pédiatrique au CHU HASSAN II DE FES, durant une période de 5ans allant du janvier 2011 jusqu'au décembre 2016.

Les malades concernés sont de deux sexes et d'âge différents.

Tous nos malades ont bénéficiés d'un examen clinique et d'une échocardiographie pour confirmation diagnostic.

2) Méthode:

Etude rétrospective qui s'est intéressé aux malades porteurs de ventricule unique sur une période de 5 ans.

La collection des données cliniques et opératoires des malades opérés est faite à partir :

- Du registre informatisé des cardiopathies pédiatriques.
- Du système informatisé intégré hosix.
- Des registres du service de réanimation mère- enfant (RME)
- Archive des comptes rendus opératoires.

Nous avons collectés 26 malades porteurs de ventricule unique.

L'exploitation des renseignements cliniques ; paraclinique et thérapeutiques à l'aide d'une méthodologie statistique au sein du laboratoire de bio statistiques de faculté de médecine et de pharmacie des Fès, en utilisant les deux logiciels :

Excel 2013

SPSS09

Fiche d'exploitation :

I / IDENTITE :

- | | |
|----------------------|-------------------|
| -Nom, prénom : | -IP : |
| -Date de naissance : | -Date d'entrée : |
| -Adresse : | -Date de sortie : |
| -Age de la mère : | -Age du père : |

II / ANTECEDANTS :

Ø Néonataux :

- | | | |
|---|--------------|---------------------------|
| -Grossesse : Suivie | Non suivie | |
| -Sérologie : Rubéole | Toxoplasmose | Autres : |
| -Dépistage anténatale de cardiopathie : | | |
| Oui | Non | Age gestationnel :.....SA |

Ø Personnels :

• Médicaux :

- | | | |
|---|-------------|---------|
| -Accouchement : -VB | -Césarienne | -PN |
| -Allaitement : Sein | Artificiel | Mixte |
| -Développement psychomoteur : Normal | | Retardé |
| -Infection respiratoires à répétition : Oui Non | | |

• Chirurgicaux :.....

Ø Familiaux :

- | | | |
|--------------------------------------|------------------|-------------|
| -consanguinité :- Non | -Oui | -Degré..... |
| -Cardiopathie dans la famille : -Non | | -Oui |
| -ATCD maternels : -Diabète sucré | -Phénylcétonurie | |

15

- | | | |
|---|---------------|-----------|
| -Prise de médicament : -Anticonvulsivants | -Barbiturique | - Lithium |
|---|---------------|-----------|

III / MOTIF D'HOSPITALISATION/CONSULTATION :

.....

IV / HISTOIRE DE LA MALADIE :

- | | | |
|---|-------------------------|-----------------------|
| -âge d'apparition des symptômes :..... | | |
| -Signes d'insuffisance cardiaque : -Dyspnée | | -Sueurs a l'effort |
| -Malaise | -Difficulté alimentaire | -Stagnation pondérale |
| -Syncope | -Palpitation | -Signes respiratoires |

V / EXAMEN CLINIQUE :

Ø Général :

- | | | | |
|-----------------------------|-------------|-------------|----------------|
| -Poids : | -Taille : | -PC : | -Température : |
| -TA | -FC | -FR : | |
| -SAO2 : à l'aire ambiante : | | - sousO2 : | |
| -Dysmorphie : | -Trisomie21 | -Trisomie18 | |

Ø Examen cardiovasculaire :

-Pouls périphériques :

-Signes d'insuffisance cardiaque : -Tachycardie -Hépatomégalie

-OMI -RHJ

-Souffle : -Oui -Non

-Eclat de B2 : -Oui -Non

-Bruit de galop : -Oui -Non

Ø Examen pleur pulmonaire :

-MV : -VV : -Râles : -Matité :

Ø Examen abdominale :

-CVC -HMG -SMG

Ø Examen neurologique :

Ø Examen osteoarticulaire :

Ø Examen ORL :

VI / EXAMEN COMPLEMENTAIRES :

Ø Radiologie :

-Radio thoracique : -ICT :

-Vascularisation pulmonaire :

-Arc moyen gauche :

-Echographie cardiaque :

§ Cavité dilatée : VG VD OG OD

§ Cardiopathie : CIV CIA CAV PCA

§ Type :

§ Taille :mm

§ HTAP : -Oui -Non -Vélocité :mm Hg

§ Gradient VG_VD :mm Hg

§ Fuite : -mitrale -aortique

§ Sténose pulmonaire :

§ Autres :

-Echographie abdominales :

-Autres :

Ø ECG :

-PR : -HVG -HVD -HAG -HAD

-Axe : Droit Gauche -BBD -BBG

Ø Biologie :

-HB -GB -PLQ

-Urée -Créatinine -Calcémie -Natrémie

-CRP

§ Autres :.....

17

VII / DIAGNOSTIC FINAL :

.....

VIII / PRISE EN CHARGE :

Ø Médicale :

-Oxygénothérapie : -Transfusion : -Digoxine :

-IEC : -Diurétique : -Drogues :

-Antibiotique -antiagrégant -anticoagulants :

Ø Chirurgicale :

-Indiqué : -Oui -Non:

-Cerclage : -blalock -DCPP -DCPT

IX / EVOLUTION :

-Sous traitement :

-Sans traitement :

-Post opératoire :

X / COMPLICATIONS :

.....
.....
.....

Présentation de l'unité médicochirurgicale cardiopédiatrique

L'unité médicochirurgicale est fonctionnelle entre :

§ service de pédiatrie : cardiologie pédiatrique

§ service de réanimation mère enfant

§ service de chirurgie pédiatrique

§ service de radiologie

Infrastructure hospitalière cardiopédiatrique

§ Exploration cardiologique : ETT, ETO, holter ECG, Holter TA

§ 8 lits d'hospitalisations cardiopediatrie préopératoire

§ une salle opératoire : 2 pompes de CEC

§ 8 lits de réanimations + pompe ECMO + ECHOGRAPHE

§ 8 lits d'hospitalisation postopératoires chirurgicale

§ une salle de cathétérisme cardiaque

Activité annuelle de l'unité cardiopédiatrique 2015

§ 2243 consultations cardiopédiatrique par an

§ 1857 explorations echocardiographique par an

§ 248 hospitalisations en cardiologie pédiatrique par an

§ 105 malades opérés en chirurgie cardiaque pédiatrique par an

§ 48 cathétérismes diagnostiques et interventionnels par an

§ 5 missions étrangères de chirurgie cardiopédiatrique

§ 3 missions étrangères de cathétérisme cardiopédiatrique

§ 2missions internes de chirurgie cardiopédiatrique.



Services Hospitaliers	
Service de Pédiatrie Hôpital Mère-Enfant, CHU Hassan II Fès	Pr Mustapha HIDA : Chef de service
	Pr Samir ATMANI : Cardiologue pédiatre
Service d'anesthésie -Réanimation Hôpital Mère-Enfant, CHU Hassan II Fès	Pr Mustapha HARANDOU : Chef de service
	Pr Ismail LABIB : Anesthésiste-réanimateur
	Pr Adnane BERDAI Anesthésiste-réanimateur
Service de Chirurgie Pédiatrique Hôpital Mère-Enfant, CHU Hassan II Fès	Pr Youssef ABOUABDILAH : Chef de Service
	Pr Mustapha EL KOUACHE : Chirurgie cardiovasculaire
Service de radiologie (salle de cathétérisme cardiaque)	Pr Mustapha EL Maaroufi : chef de service
	Pr Meryem Boubou : Chef de service

Partenariat national

unité cardiopédiatrique : partenaires



Partenariat international

partenaires	Missions	nombre des patients
 Hôpitaux de Lyon	✓ 21/04/2012	✓ 10
	CHU Lyon	patients CEC
	France	✓ 10patients CEC ✓ 09patients CEC
 bambini cardiopatici nel mondo	✓ 13/07/2013	05patients CEC
	CHU Milan Italie	
	✓ 12/03/2014	✓ 13 patients CEC
	CHU RIAD Arabie saoudite	✓ 27 Cathé cardiaque pédiatrique
 قطر الخيرية Qatar Charity	✓ 13/06/2015	✓ 10 patients CEC
	CHU Douha Qatar	✓ 25 Cathé cardiaque pédiatrique
 République tchèque Ministère de la Santé	✓ 09/2016	✓ 13 patients CEC
	Motol University Hospital PRAGUE	

RÉSULTATS

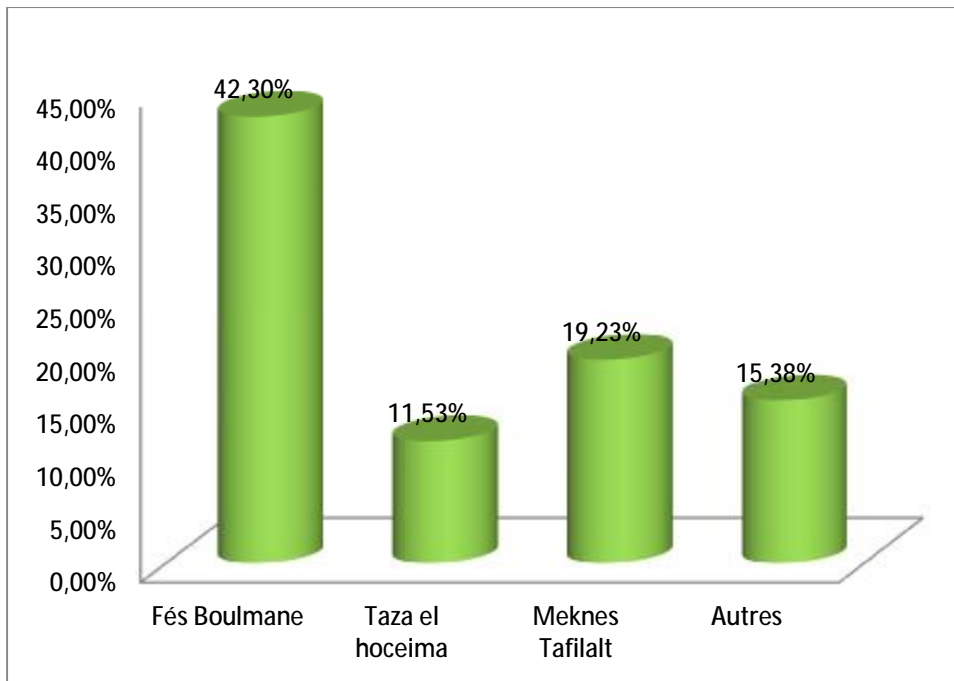
Tableau Récapulatif

		Effectif	Pourcentage
Identité			
	Sexe : féminin	12	46,2%
	Sexe : masculin	14	53,8%
	consanguinité	6	23,1%
	Age	-	43,96mois
	poids	-	12,8kg
Symptômes cliniques			
	cyanose	19	73,1%
	dyspnée	12	46,2%
	Difficultés alimentaire	11	46%
	Infection respiratoire à répétition	8	30,8%
Echocardiographie			
	AT	13	50%
	CAV déséquilibrée	1	3.84%
	VU à double entrée	5	19,23%
	VDDI	2	7,69%
	CIV large	5	19,23%
	HTAP	7	28%
	SP	14	53,8%
	Lésions associées	15	57,69%
Traitement chirurgical			
	CEC	17	65.38%
	cerclage	7	26,92%
	Blalock	1	3.80%
	DCBP	16	61,50%
	DCPT	1	3,80%
TTT médical spécifique			
	ATB TTT	12	46,15%
	Corotrope	7	26,92%
	Sildénafil	2	7,69%
	Transfusion	4	15,38%
	Adrénaline	3	11,53%
Mortalité		3	11,53%

I. Epidémiologie:

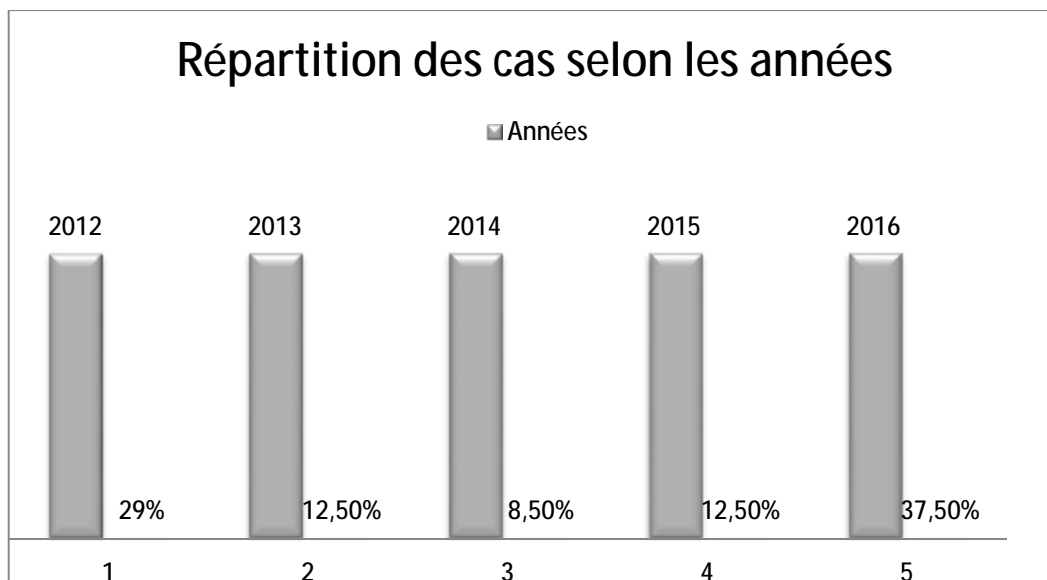
A. Caractéristiques épidémiologiques générales:

1. Répartition géographique



Graphique 1: Répartition Géographique Des Patients

2. Répartition des cas selon les années



Graphique 2: Répartition des cas selon les années

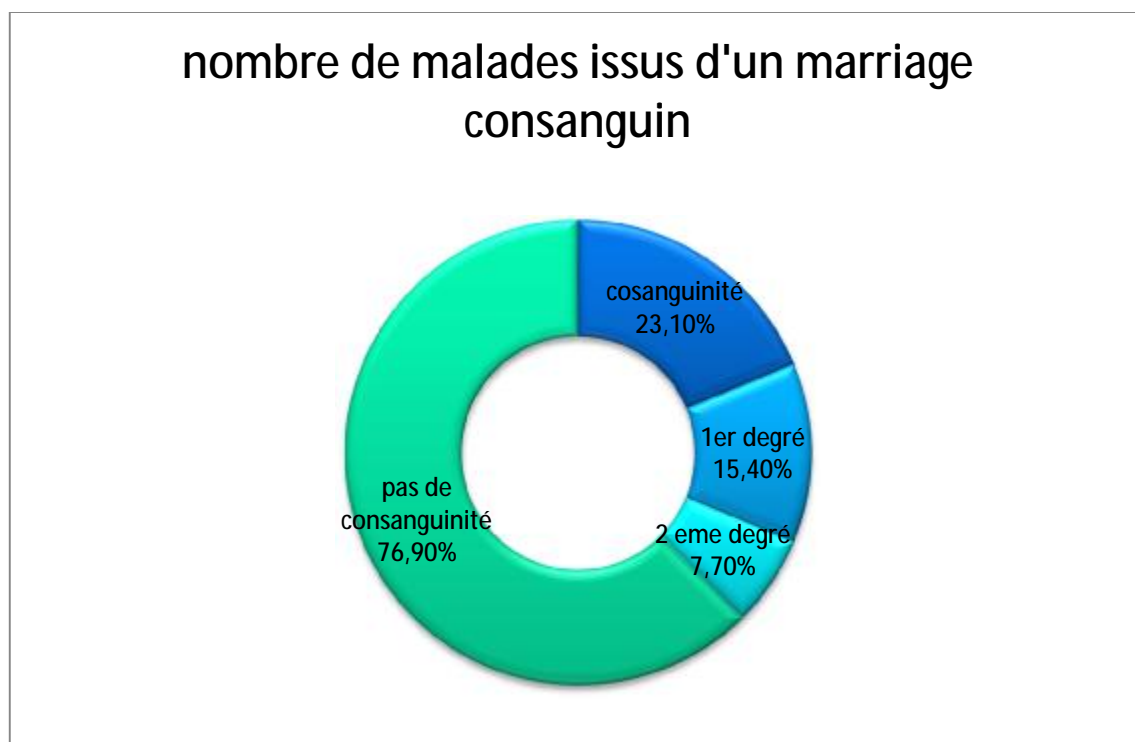
3. Répartition selon le sexe :

Dans notre série les patients se répartissent en 12 filles soit un taux de 46,2% et 14 garçon soit un taux de 53,8%, le sexe ratio est de 1,16.

4. Facteurs étiologiques :

4.1. Consanguinité :

Sur 26 malades 6 ont été issus d'un mariage consanguin soit un taux de 23,1% dont 4 avaient une consanguinité de 1^{er} degré soit un taux de 15,4%.



Graphique 3: Nombre de malades issus d'un mariage consanguin

4.2. Age de la mère

L'âge moyen est de 33 ans, les extrêmes sont de 20 et 50 ans.

4. 3. Age du père

L'âge moyen est de 41 ans, les extrêmes sont de 29 et 65 ans.

4.4. Les maladies maternelles

Un cas d'HTA maternelle

Un cas de DIABETE maternelle

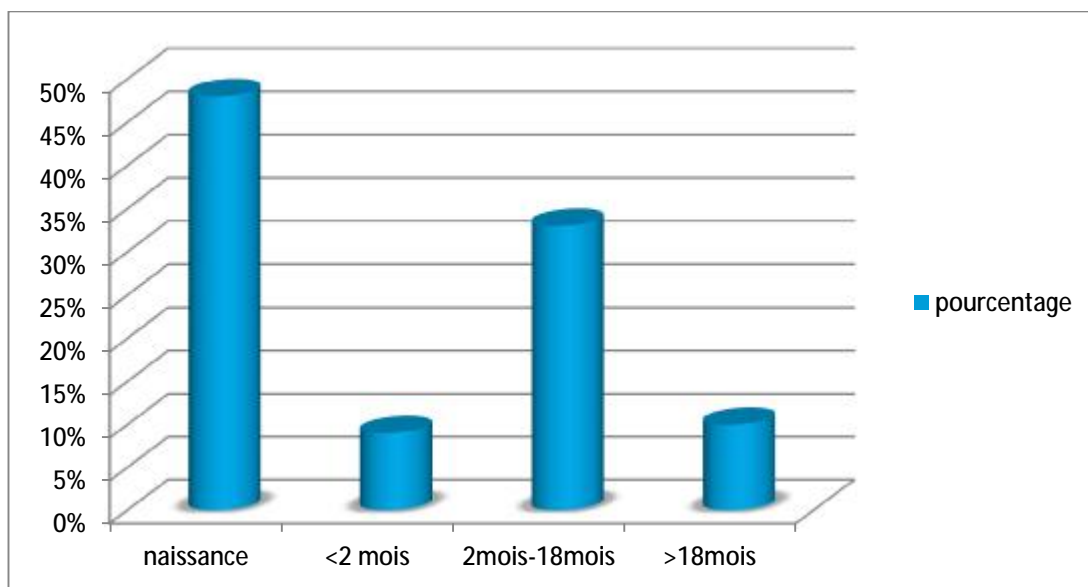
4.5. Antécédents familiaux

Un cas de CIV familial.

II .ETUDE CLINIQUE :

A .Age d'apparition des symptômes :

Dans notre série l'âge de début des symptômes de la maladie s'étalent de la naissance à l'âge de 24 mois ; avec un âge moyen qui s'élève à 3 mois.



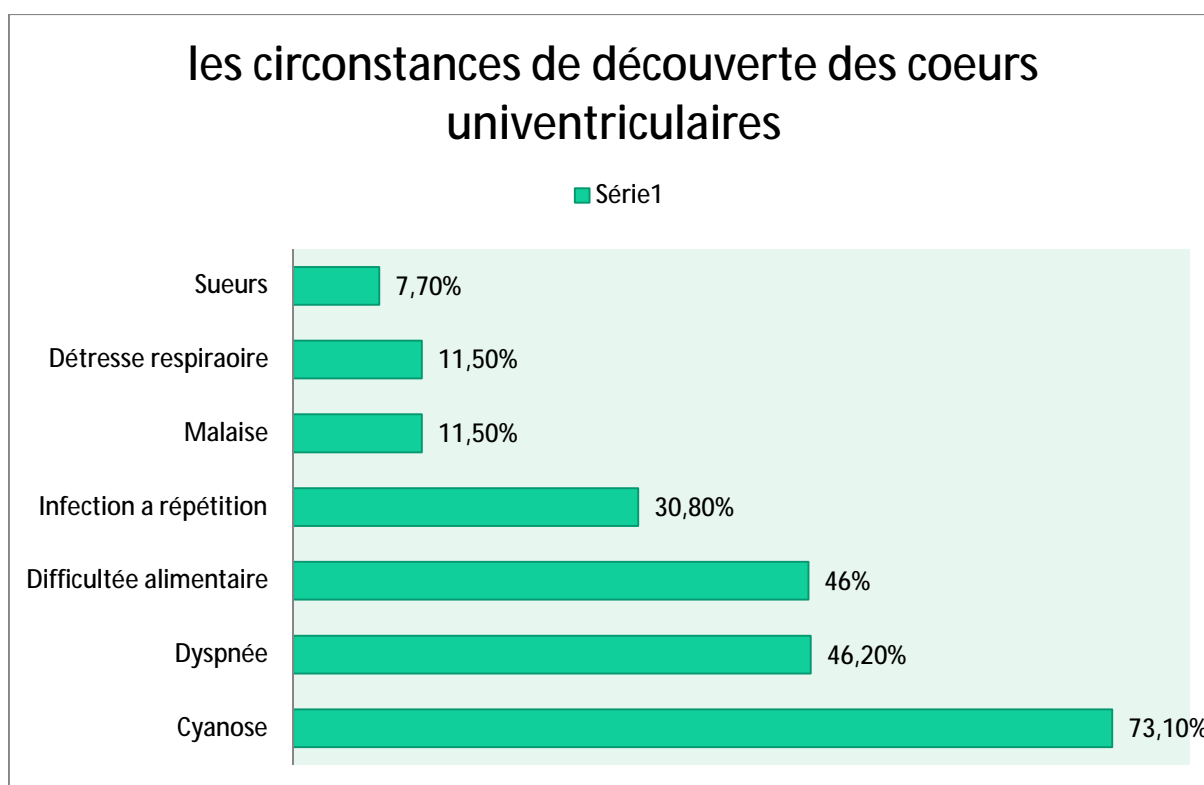
Graphique 4:l'age d'apparition des symptômes

B .circonstances de découverte :

La découverte du cœur uni ventriculaire était en anténatal chez un seul malade soit 3.84%.

Les symptômes fonctionnels sont dominées par :

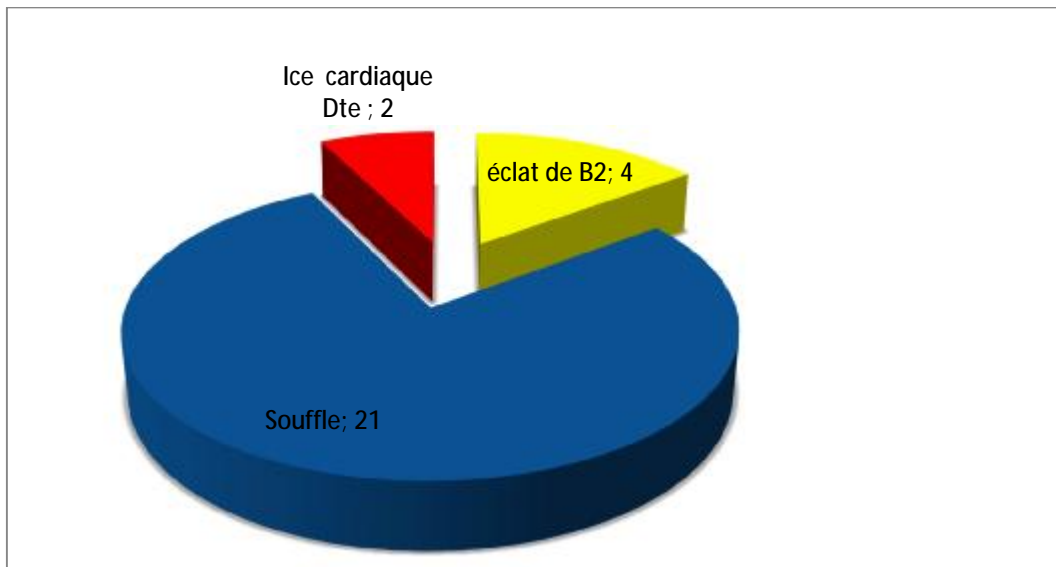
- 1 .La cyanose 73,1%
2. dyspnée 46,2%
3. difficultés alimentaires 46%
4. infections respiratoire à répétition 30,8%



Graphique 5:Les circonstances de découverte du cœur univentriculaire

C. Examen clinique:

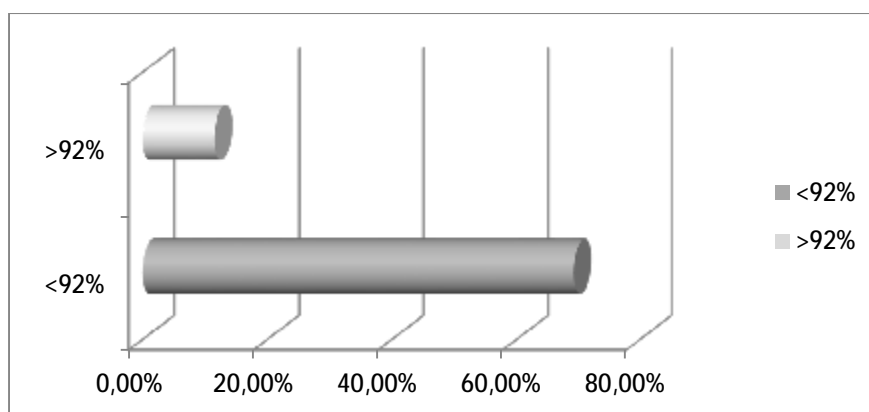
A l'examen clinique des patients on note la présence d'un souffle à l'auscultation cardiaque chez 21 cas soit 80,8%, un éclat de B2 chez 4 cas soit 15,4%, et 2 cas d'ice cardiaque dte soit un taux de 7,6%.



Graphique 6 : Données de l'examen clinique

La saturation artérielle en O2 à l'air ambiant a varié entre 40 et 99%.

Elle est inférieure à 92 chez 18 cas soit un taux de 69,23%.



Graphique 7 : Répartition des cas selon la SaO_2

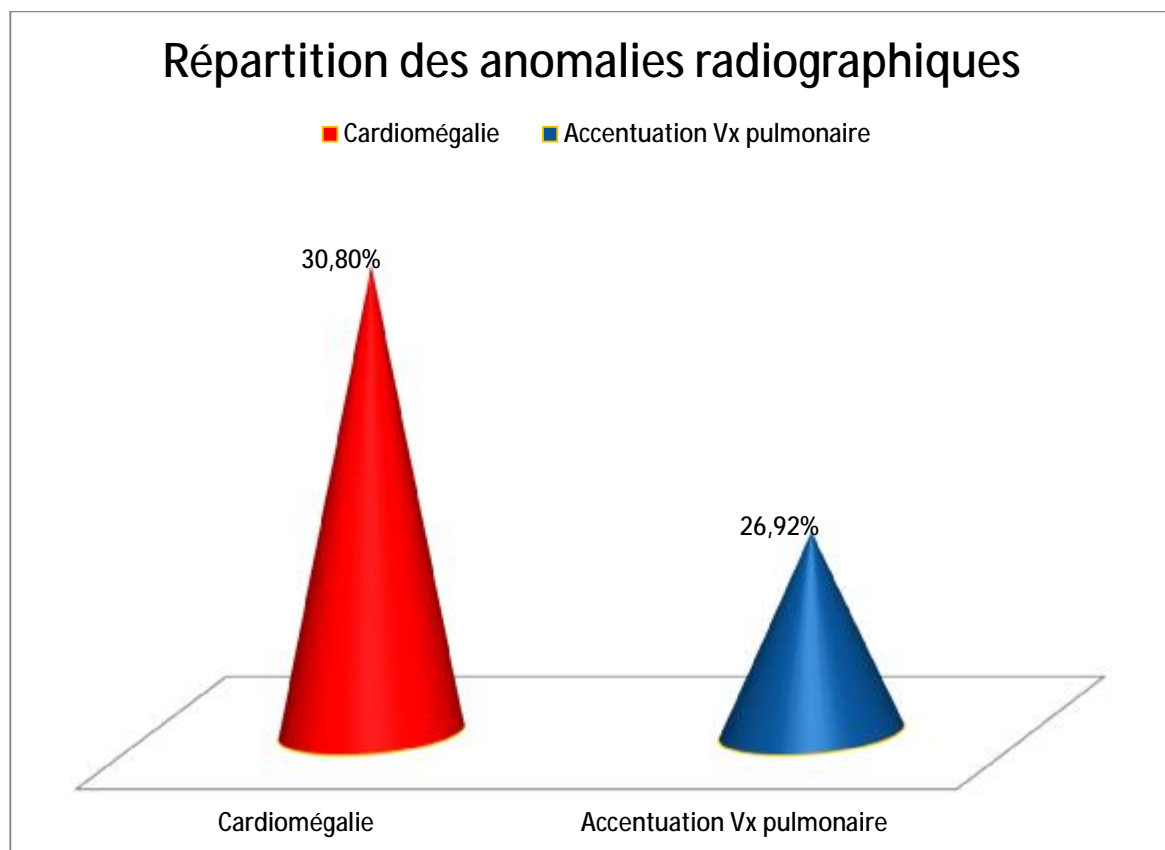
Le reste de l'examen somatique :

Note la présence d'un retard staturo-pondéral chez 7 malades soit un taux de 26,92%, et un hippocratisme digital chez 8 malades soit un taux de 30,76%.

III .EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

A .RADIOGRAPHIE PULMONAIRE :

Dans notre série on note la présence d'une cardiomégalie a la radiographie thoracique chez 8 cas soit un taux de 30,8%, et une accentuation de la vascularisation pulmonaire chez 7 cas soit un taux de 26,92%.

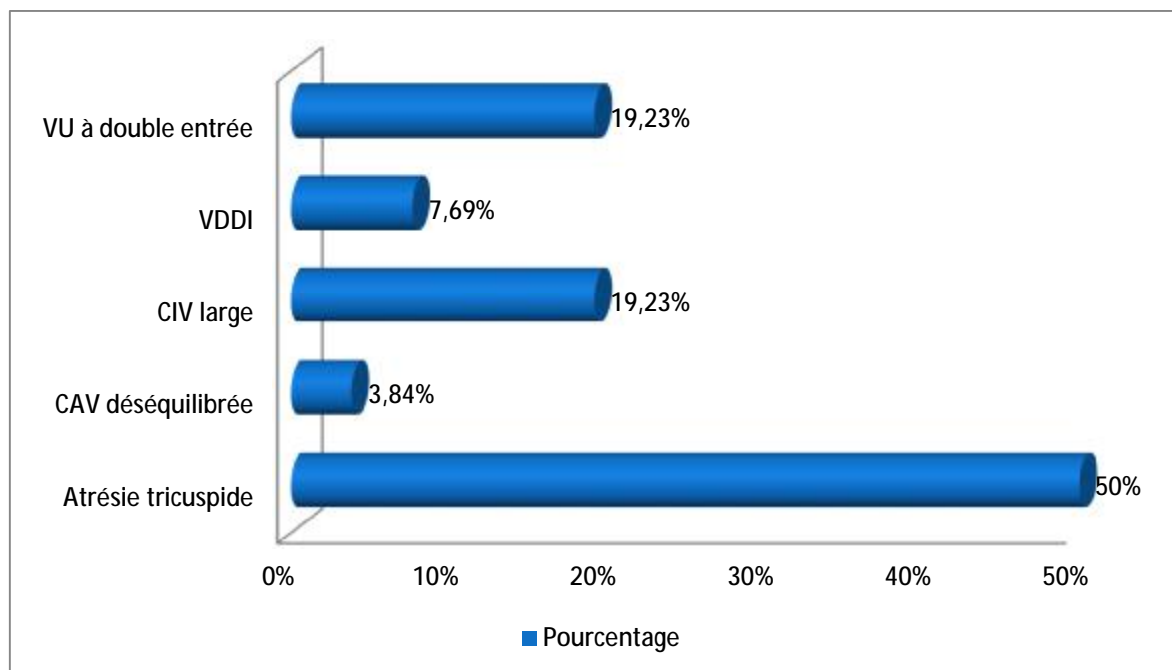


B.ECHOCARDIOGRAPHIE TRANSTHORACIQUE :

1 .formes anatomiques du cœur uni ventriculaire :

Les malades de notre série ont tous bénéficiés d'une ETT qui a confirmé le diagnostic, préciser le type du VU et la sévérité de ces pathologies ainsi que la recherche d'une éventuelle lésion associée.

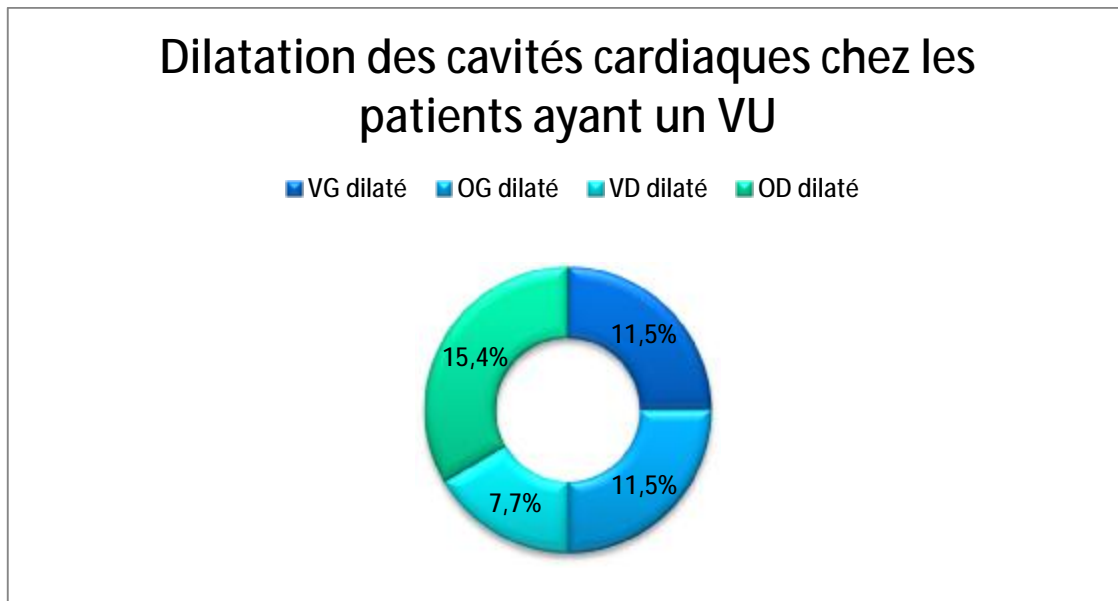
Tous les malades avaient une bonne fonction ventriculaire



Graphique 8: Les formes anatomiques du cœur uni ventriculaire

2. Dilatation des cavités cardiaques :

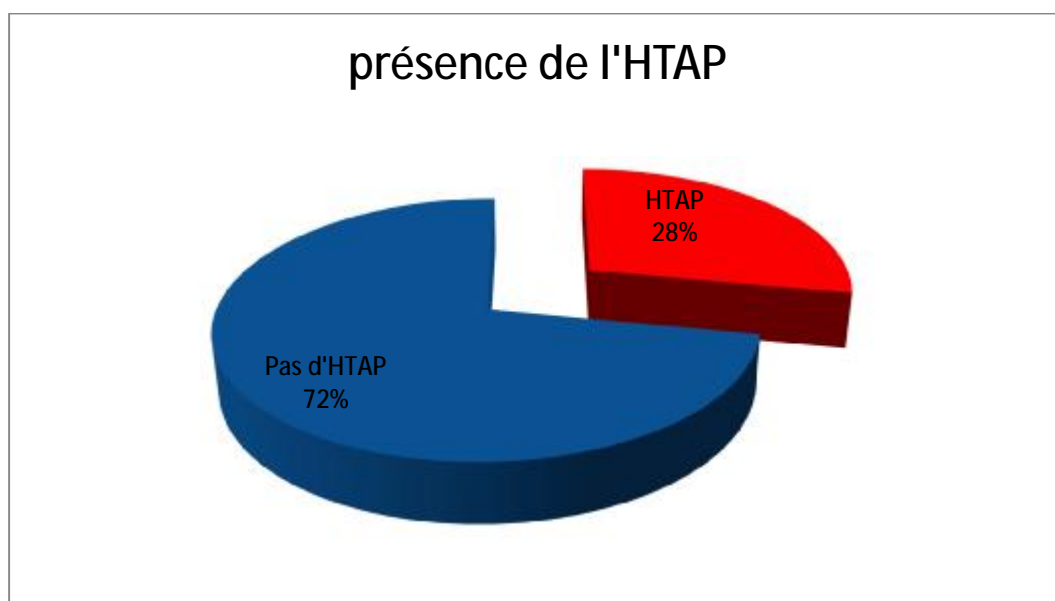
Dans notre série on constate que 3malades avaient un VG dilaté soit un taux de 11,5%, 3 malades avaient une OG dilaté soit un taux de 11,5%, 2 malades avaient un VD dilaté soit un taux de 7,7%, et4 malades avaient un OD dilaté soit un taux de 15,4%.



Graphique 9 : Dilatation des cavités cardiaques chez les patients ayant un VU

3. présence d'une HTAP :

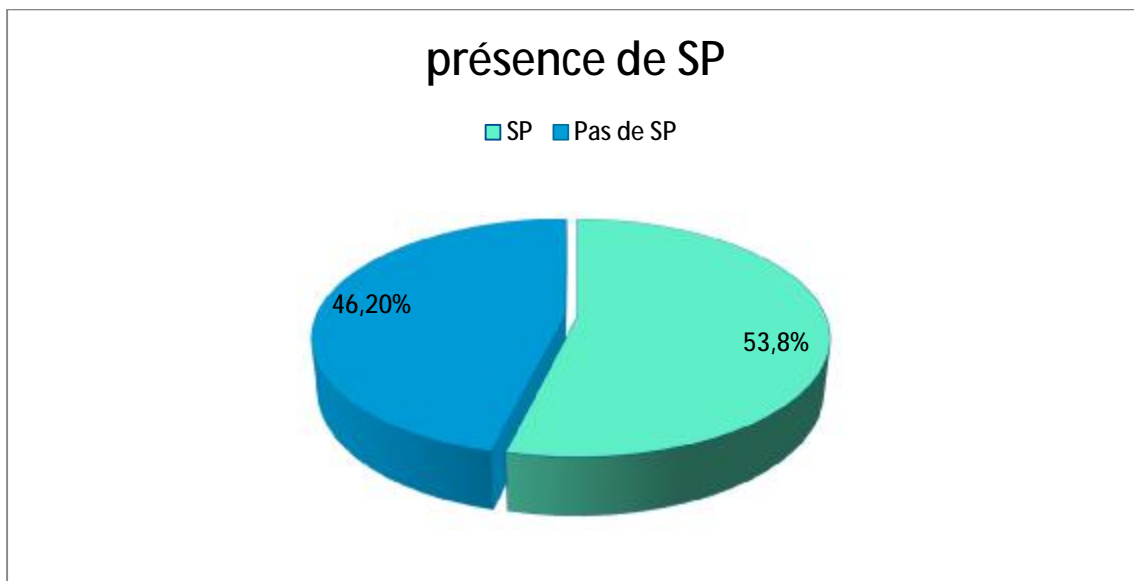
Elle était présente chez 7 malades soit un taux de 28%.



Graphique 10 : présence de HTAP

4. présence d'une sténose pulmonaire :

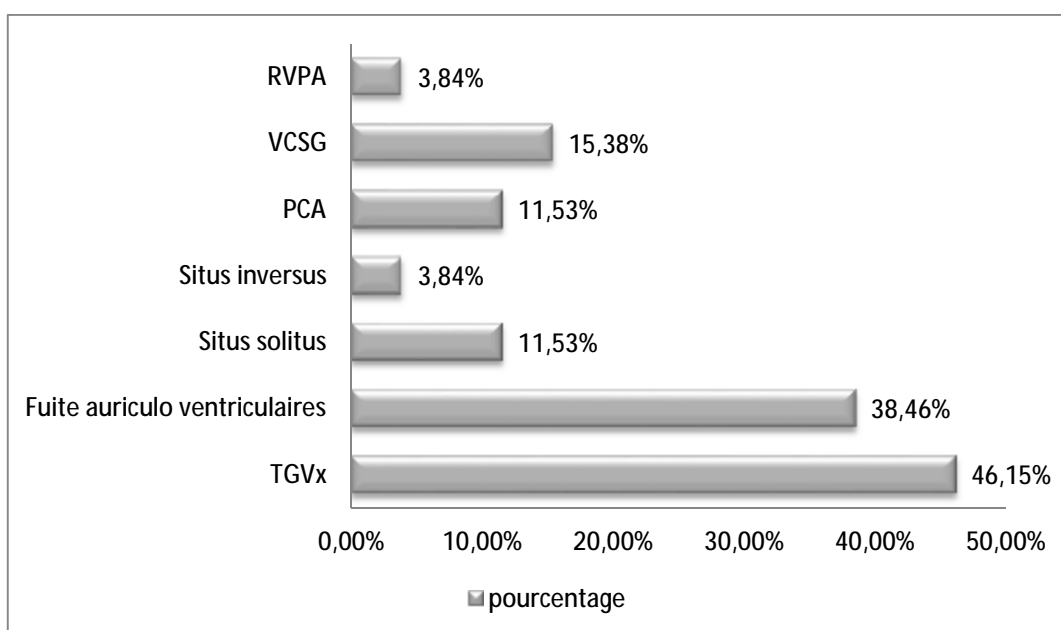
Elle était présente chez 14 malades soit un taux de 53,8%.



Graphique 11 : présence de SP

5. Les lésions associées :

Sont retrouvés chez 15 patients soit un taux de 57,69%. Elle se répartissent comme suivant :



Graphique 12: Les lésions associées

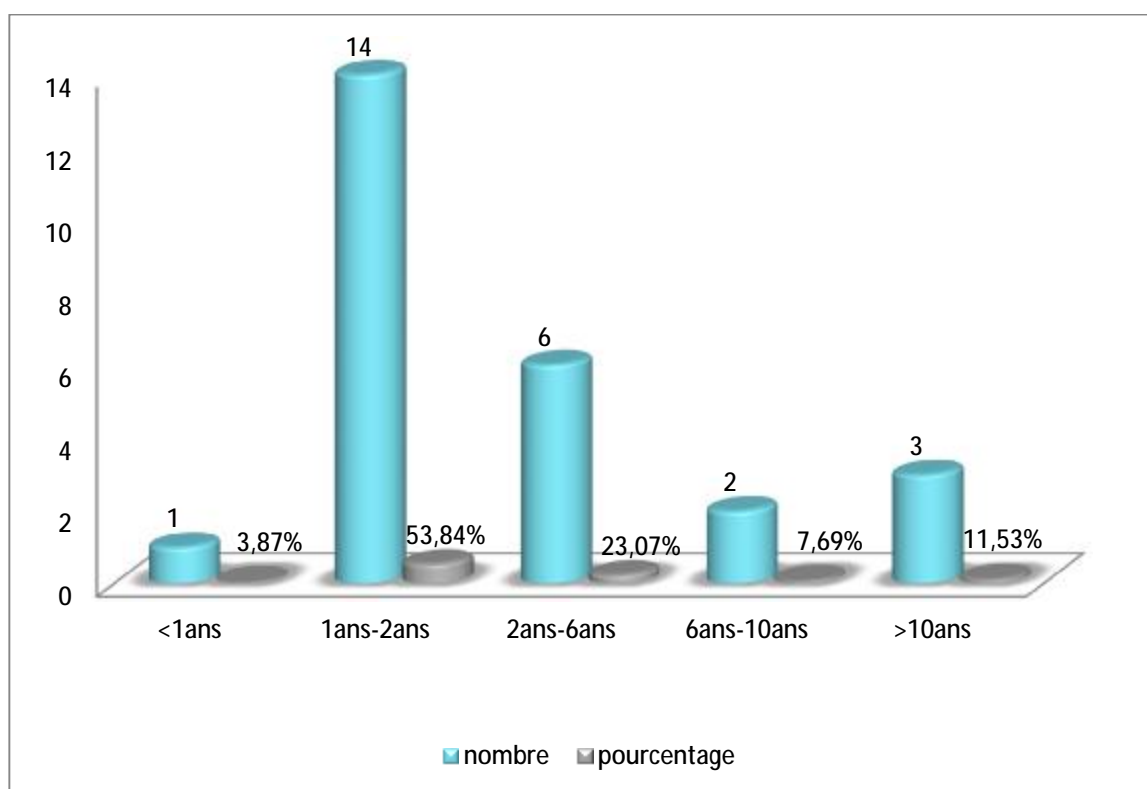
IV. PEC THERAPEUTIQUE :

A.Age de la prise en charge chirurgical :

La moyenne d'âge de prise en charge chirurgical est de 43,96 mois, avec des extrêmes entre 8 mois et 13 ans.

Tableau I : l'âge de la prise en charge chirurgical

	Nombre	Pourcentage
<1ans	1	3,87%
1ans-2ans	14	53,84%
2ans-6ans	6	23,07%
6ans-10ans	2	7,69%
>10ans	3	11,53%



Graphique 13 : Age de la prise en charge chirurgical

B. Poids à l'intervention :

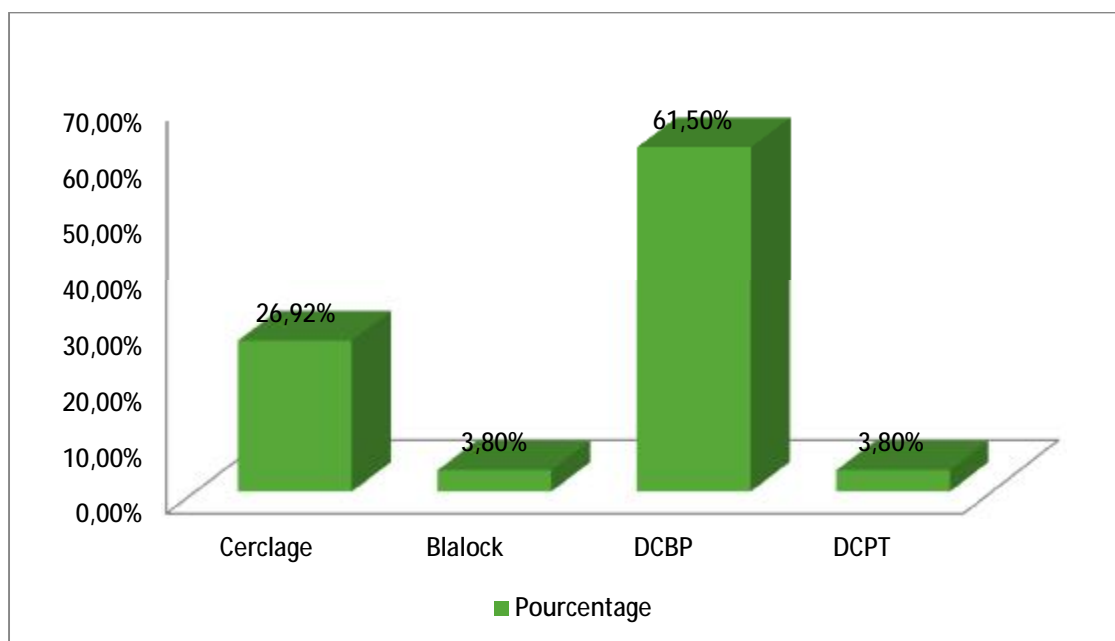
Le poids moyen à l'intervention était de 12, 18kg avec des extrêmes de 5,5 à 26 kg.

C. Traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical était indiqué chez tous les malades de notre série. Parmi eux 7 ont bénéficiées d'un cerclage de l'artère pulmonaire soit un taux de 26,92%, 1 malade à bénéficie d'un blalock ,soit un taux de 3,8%, 16 malades ont bénéficiées d'une DCBP soit un taux de 61,5%, 1 patient a bénéficié d'une DCPT soit un taux de 3,8%. Les gestes associés était un élargissement de CIV réalisé chez un seul patient soit un taux de 3,8%, un élargissement de la CIA chez un seul malade soit un taux de 3,8%, et 2 ligatures du canal artériel soit un taux de 7,7%. La durée moyenne du CEC était de 65min.

Tableau II : Traitement chirurgical du VU

	Nombre	pourcentage
Cerclage	7	26,92%
Blalock	1	3,8%
DCBP	16	61,5%
DCPT	1	3,8%

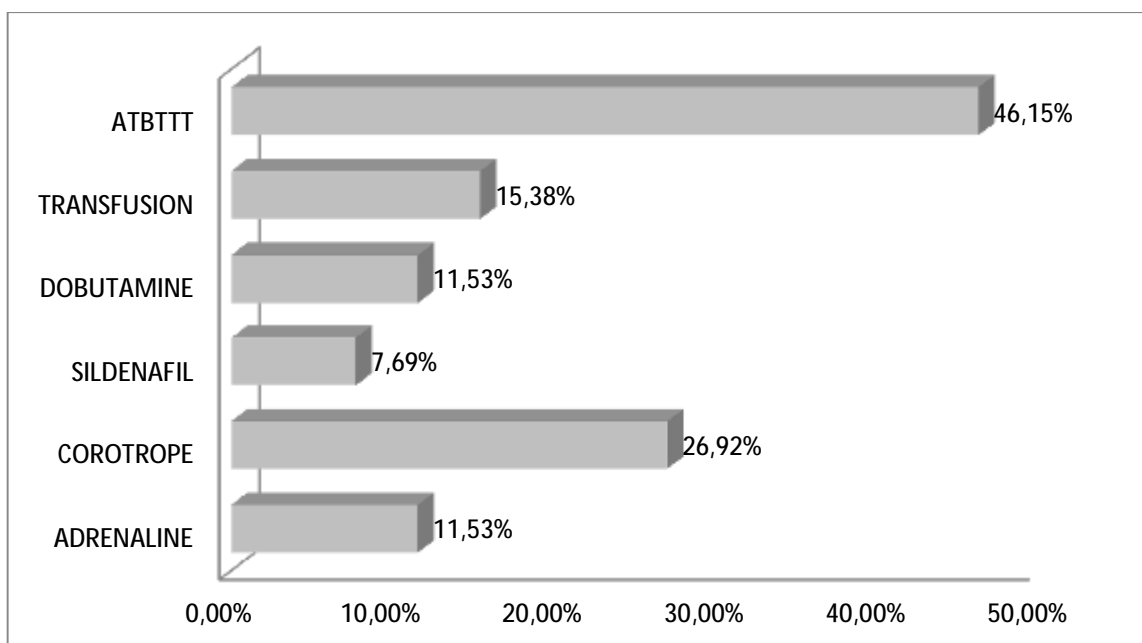


Graphique 14: Traitement chirurgical du cœur uni ventriculaire

D. REANIMATION :

Tous les malades ont séjournés au service de RME dont la moyenne de séjour était de 4 ,95j.

Durant leur séjour en RME 3 malades ont reçus de l'adrénaline soit un taux de 11,53%, 7 ont reçus de corotrope soit un taux de 26,92%, 2 malades ont reçus de sildénafil soit un taux de 7,69%,3 malades ont reçus de la dobutamine soit un taux de 11,53% ; 2 malades étaient transfusées soit un taux de 15,38%% et 12 malades ont bénéficiées d'une antibiothérapie curative soit un taux de 46,15%.

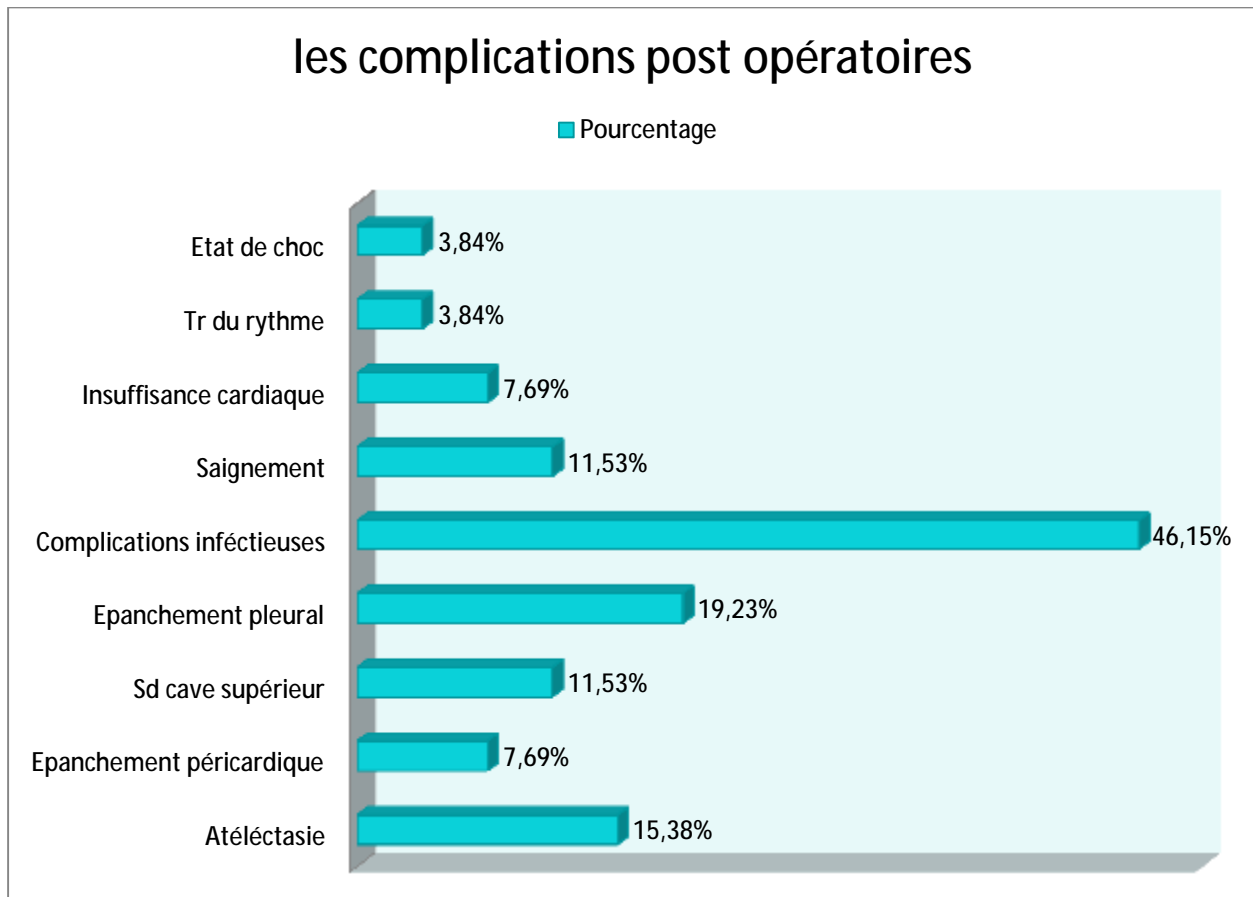


Graphique 15 : Réanimation post opératoire des ventricules uniques

E. les complications post opératoires :

Les complications post opératoires étaient constatées chez 14 malades soit un taux de 53,8%.

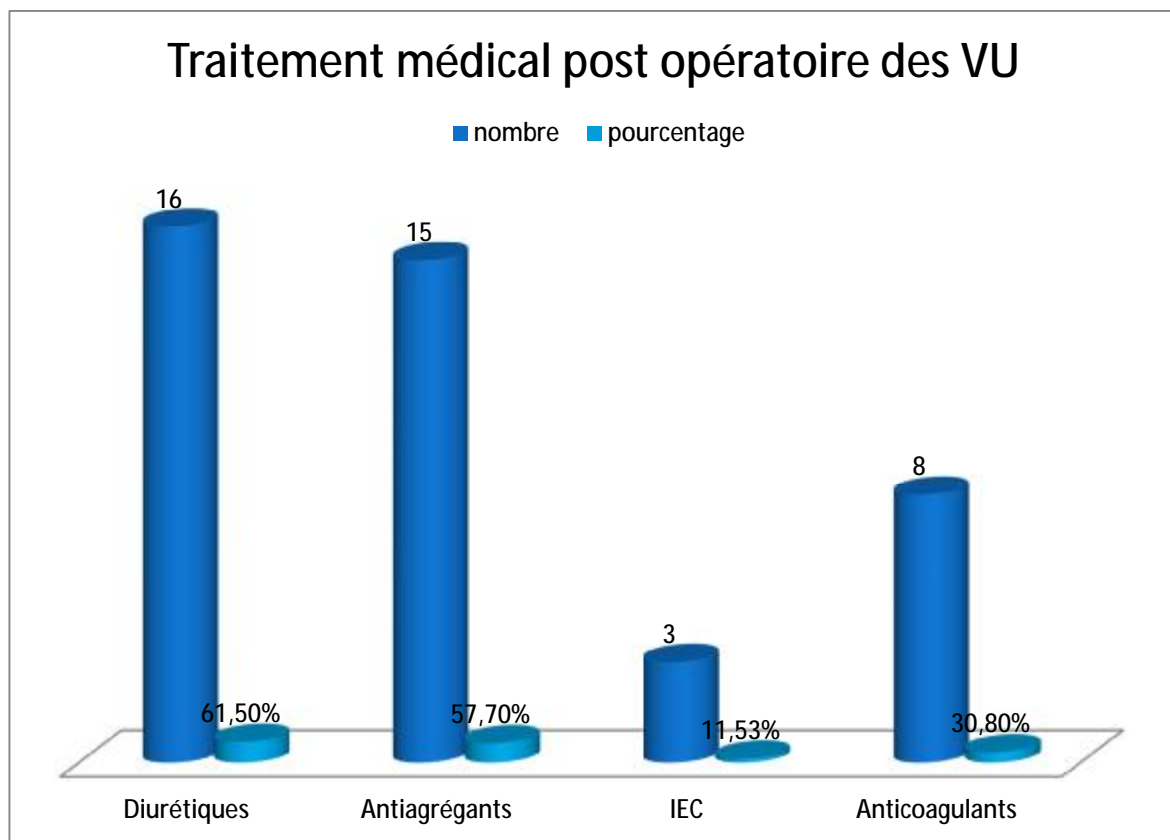
Leur répartition est comme suivant:



Graphique16 : Répartition des complications post opératoires

F. TRAITEMENT MEDICAL POST OPERATOIRE :

4 classes de traitements médicales ont été prescrits chez nos malades ; ils se répartissent comme suivant :les diurétiques ont été utilisés chez 16 malades soit un taux de 61,5%,les antiagrégants chez 15 malades soit un taux de 57,7%,IEC chez 3 malades soit un taux de 11,5%,les anticoagulants chez 8malades soit un taux de 30,8%.



Graphique17 : Traitement médical post opératoires

V .Mortalité :

Parmi tous les malades opérés de notre série, 3 parmi eux ont été décédés soit un pourcentage de 11,53%.

Tableau III : la mortalité

	Age (mois)	Poids (Kg)	Type de pathologie	TTT chirurgical indiqué	Délai du DC	Cause du DC
1	15	12	AT	DCBP	J15	Infection respiratoire
2	12	8,5	VU à double entrée	DCBP	J2	Dysfonction de la DCBP
3	22	11	CAV Déséquilibrée	DCBP	J2	Paralysie phrénique

DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE :

1 .la fréquence du cœur uni ventriculaires :

Dans notre série on peut estimer la fréquence du cœur uni ventriculaires à 6,46 %, ce pourcentage est variable selon les auteurs, Abdillahi 10%, Akkar11, 30%, z.saliba 4%, G.Kinda 1,83%.

Tableau VI: pourcentage du VU parmi les cardiopathies congénitales ; données de la littérature.

	Année d'étude	Nombre de CC	VU %
Notre série	2012-2016	402	6,46%
Abdillahi N(35)	2008-2010	249	10%
Akkar (34)	2007-2009	427	11,30%
z.saliba(26)	2008-2013	389	4%
G.kind(33)	2009-2011	109	1,83%

2 .le sexe :

Dans notre série on note une prédominance masculine, avec un sexe ratio G/F de 1,16. Ces résultats rejoignent les données de la littérature.

Tableau V : sexe ratio du cœur univentriculaire (Revue de la littérature)

	Garçon	Fille	Sexe ratio (G/F)
Notre série	14	12	1,16
Mohamed alyamani(31)	69	50	1,38
T.Kalfat(28)	12	9	1,33
R.Henaine(27)	41	24	1,70
A.Metras(32)	36	27	1,33

3. Facteurs étiologiques :

a. La consanguinité :

23,10% est le taux de consanguinité dans notre série ; Une autre étude Libanaise qui a été faite par Z. Saliba (26) a montré une prévalence plus élevée dans les mariages consanguins pour l'ensemble des cardiopathies congénitales avec un taux de consanguinité plus élevé dans le ventricule unique(38,8%)et la communication inter auriculaire.

b. L'âge de la mère:

Dans notre série l'âge maternelle moyen est de 33 ans, les extrêmes sont de 20 ans et 50 ans, 7 mères sont âgées de plus de 30 ans soit % 26,92%.

Certains auteurs comme Briard(36) qui ne trouve pas de corrélation entre L'âge maternel et la survenue de malformation cardiaque, et à l'opposé, celui de Buchon(37) qui trouve que le risque est accru lorsque l'âge maternel est supérieur à 30 ans.

c. Les maladies maternelles :

Le diabète augmente le risque de cardiopathies congénitales(38).

Une étude réalisée à Boston (39) a montré que la prévalence des cardiopathies congénitales est 5 fois plus importante chez les nouveaux nés de mères diabétiques, ce qui est similaire à une étude récente en Iran (40).

Dans notre étude les maladies maternelles étaient trouvés dans 2 cas soit 7,69 % des cas, le diabète maternelle est trouvé chez 1 femme soit 3,84 % , l'HTA également est trouvé chez 1 femme soit 3,84 %.

4. les signes fonctionnels

Dans notre série 1 cas de cœur univentriculaire a été découvert en anténatal à l'aide d'une échocardiographie du troisième trimestre.

Les symptômes fonctionnels sont dominées par : La cyanose 73,1% dyspnée 46,2% difficultés alimentaires 46% infections respiratoire à répétition 30,8%.

Ces signes n'amènent les parents à consulter que lorsqu'ils deviennent patents ; Ainsi dans notre série ; l'âge moyen de consultation est de 1ans et 5 mois qui est nettement avancé par rapport à l'âge moyen d'apparition des symptômes qui est de 3 mois.

5. l'examen clinique

Nous disposons de deux études évaluant la relation entre les cardiopathies Congénitales et leur retentissement sur la nutrition et la croissance des enfants. La Première étude a été faite à Ankara (4 1) a évalué la prévalence de la malnutrition et du retard de croissance chez 89 enfants (âgés de 1 à 45 mois) porteurs de cardiopathies congénitales et répartis en CCC avec ou sans HTAP et en CCNC avec ou sans HTAP ; La deuxième est faite en France [42] qui étudie l'état nutritionnel de 125 enfants selon la présence ou non de la cyanose et/ou d'HTAP. La conclusion de ces études était que les enfants porteurs de CC étaient plus sujet à avoir des troubles nutritionnels et des retards de croissance, et que l'HTAP avait un effet additif néfaste sur la nutrition et la croissance de ces enfants porteurs de cardiopathies congénitales d'où l'intérêt d'un enrichissement de l'alimentation.

Dans notre série, nous notons 7 cas de RSP (soit 26,92%) dont 3 enfants sont porteurs d'une HTAP soit 11,53%.

6 .formes anatomiques

Les malformations cardiaques qui résultent en une circulation de type univentriculaires sont nombreuses et diverses.

Dans notre série la forme anatomique la plus fréquente du cœur univentriculaire est l'atrésie tricuspide retrouvée chez 13 patients soit un pourcentage de 50%.

Tableau VI : les formes anatomiques du cœur univentriculaire.

Les auteurs	AT	CAV déséquilibrée	CIV large	VDDI	VU à double entrée
Notre série	13	1	5	2	5
K.LAAMACHI(8)	10	-	-	8	2
O.AKKAR(34)	2	-	-	4	1
T.KALFAT(28)	8	-	-	1	11
A.METRAS(32)	52	12	-	8	23
R.HENAINE(27)	32	-	-	7	17
MOHAMMED EL YAMANI(31)	34	5	-	6	19

II. TRAITEMENT

Dans notre série 7 patients avaient un cœur univentriculaire en HTAP, et 14 avaient un cœur univentriculaire associé à une sténose pulmonaire.

La majorité de nos patients (61.50%) ont bénéficiées d'une dérivation cavo bi pulmonaire partielle première a un âge moyen de 38,2 mois, pour 9 cas d AT, 4cas de CIV large,1 cas de VDDI,1 cas de CAV déséquilibré et un cas de VU à double entree,4 patients avaient une dérivation bicavobipulmonaire.la durée du CEC moyenne était de 65,94 min les gestes associes a la dérivation cavo bipulmonaire était un élargissement de la CIV ,la saturation artérielle en oxygène en préopératoire a variée entre 60 - 88% et entre 86-96 % en post opératoire ,donc la saturation artérielle en O2 s' améliore grâce à la DCBP ce qu' on cherche avec cette procedure,2 malades sont proposés actuellement pour la totalisation.

Le deuxième traitement palliatif est le cerclage de l'artère pulmonaire qui a été indiqué chez 7 malades (26,92%) devant un cœur uni ventriculaire en HTAP a un âge moyen de 35mois, dont un a bénéficié secondairement d'une dérivation cavo bi pulmonaire. par contre un malade a bénéficié d'une dérivation cavopulmonaire total .

Les gestes associés au cerclage étaient 2 ligatures du canal artériel.

La dérivation cavopulmonaire totale avec tube extracardiaque a été indiquée, pour une atrésie tricuspide chez un enfant âgé de 10 ans, le geste associé était un élargissement de CIA.

La saturation artérielle en O2 en préopératoire était de 72% alors qu'elle est de 95% en post opératoire, donc on remarque une amélioration de la saturation en O2 après l'opération de FONTAN.

On remarque que l'âge de la DCPT est élevé.En effet la tendance dans la littérature est de réaliser la DCPT vers l'âge de 3 ou 4 ans ; l'objectif étant de réduire

la surcharge du VU le plus tôt possible ;le rationnel de cette stratégie est que la surcharge chronique du VU est délétère à long terme pour sa fonction .le fait de retarder la DCPT est une stratégie visant à retarder les complications tardives de cette dernière .

Pour le shunt de blalock : il a été réalisé chez 1 malade avec un hypodébit pulmonaire, pour une atrésie tricuspide associée CIV restrictive équivalent à une sténose pulmonaire, âgé de 17 mois.

Dans une étude réalisée au CHU de Marrakech(8) :

Le cerclage de l'artère pulmonaire a été indiqué chez 10 malades à un âge moyen de 5 mois pour un cœur univentriculaire en hyperdébit pulmonaire.

Le shunt de Blalock-Taussig a été réalisé chez 1 malade avec un hypodébit pulmonaire, pour une atrésie tricuspide associée à une sténose pulmonaire, âgés de 4 mois.

Le Glenn shunt a été confectionné chez 8malades ayant dépassés l'âge (âge moyen était 18 mois) de la palliation initiale, pour 7 cas d'atrésie tricuspide, un cas VDDI.

L'intervention de FONTAN était intracardiaque indiquée chez 2 malades, pour une atrésie tricuspide chez un enfant âgé de 26 mois et un cœur univentriculaire avec une transposition des gros vaisseaux chez une patiente âgée de 24 ans, qui avait un antécédent de cerclage de l'artère pulmonaire.

Dans une expérience faite au CHU vaudois(29) :

Le cerclage de l'artère pulmonaire et le shunt de blalock sont indiqués a un âge moyen de 13 mois ; la dérivation cavopulmonaire partielle a été indiqué à un âge moyen de 3 ans ; La saturation en oxygène préopératoire est de $77\% \pm 7$, alors que la saturation postopératoire est de $83\% \pm 7$. Pour l'opération de FONTAN la majorité des patients ont eu une opération de Fontan modifiée avec un tunnel

extracardiaque. L'âge moyen au Fontan était de 9 ans ; La saturation en oxygène préopératoire s'élève à $82\% \pm 7$, alors que la saturation postopératoire s'élève à $92\% \pm 6$.

DONC :

Le cerclage de l'artère pulmonaire trouve sa place devant un cœur univentriculaire en HTAP.

La DCPD et DCPT permettent d'améliorer la SaO₂.

III .LES RESULTATS :

1. Les complications:

Dans notre série l'évolution post opératoires était bonne ; les complications post opératoires sont dominées par l'épanchement pleural, le saignement post opératoire et les complications infectieuses.

Dans une expérience faite au CHU vaudois(29), les complications post opératoires sont dominées par l'épanchement pleural.

Donc l'épanchement pleural est une complication fréquente de la chirurgie des cœurs univentriculaires.

2. La mortalité

Dans notre série :

La mortalité postopératoire est de 11.53 %, il s'agissait de 3 malades ayant tous bénéficiés d'une dérivation cavo bi pulmonaire première, les causes de décès étaient essentiellement un cas d'infection respiratoire sur épanchement pleural récidivant. Un cas de dysfonction de la dérivation cavo bi pulmonaire, il avait des petites branches pulmonaire, et des troubles de l'hémostase. et enfin un cas de paralysie phrénique compliquée de détresse respiratoire aiguë.

CONCLUSION

Le cœur uni ventriculaire est une cardiopathie congénitale peu fréquente.

d'après notre étude rétrospective, le cœur uni ventriculaire représente 6.46 % des cardiopathies opérées à l'UMCCP de chu Hassan II Fès.

La majorité de nos patients (61.50%) ont bénéficiées d'une dérivation cavo bi pulmonaire partielle première avec un recul moyen de 3 ans, 2 malades sont proposées actuellement pour la totalisation. Le cerclage de l'artère pulmonaire a été indiqué chez 7 malades (26,92 %) devant un cœur uni ventriculaire en HTAP, dont un a bénéficié secondairement d'une dérivation cavo bi pulmonaire. par contre un malade a bénéficié d'une dérivation cavopulmonaire total avec bon pronostic.

Les résultats et les complications post opératoires sont dominés par l'épanchement pleural, le saignement postopératoire et les complications infectieuses. La mortalité postopératoire est de 11.53 %, il s'agissait de 3 malades ayant tous bénéficiées d'une dérivation cavo bi pulmonaire première, les causes de décès étaient essentiellement un cas d'infection respiratoire sur épanchement pleural récidivant. Un cas de dysfonction de la dérivation cavo bi pulmonaire, il avait des petites branches pulmonaire, et des troubles de l'hémostase. et enfin un cas de paralysie phrénique compliquée de détresse respiratoire aiguë.

Au total, la chirurgie des cœurs univentriculaire est dominée dans notre contexte par la dérivation cavopulmonaire partielle, qui peut être considérée comme une palliation définitive avec une bonne qualité de vie fonctionnelle et bon résultats opératoires. La totalisation extracardiaque est préférable dans notre structure mais elle est moins pratiquée vue les complications qui sont bien reconnue de cette chirurgie, et en l'absence d'un programme de transplantation cardiaque qui est considéré comme la quatrième alternative opératoire en cas de dysfonction du Fontan extracardiaque ou celle du ventricule unique.

RESUMES

RESUME

Le cœur univentriculaire est une cardiopathie congénitale peu fréquente, elle représente environ 6.46% des cardiopathies opérées au CHU HASSAN II FES.

Nous avons réalisé une étude rétrospective à l'unité médico-chirurgicale cardiopédiatrique CHU Hassan II Fès, sur une durée de 5ans allant du Janvier 2012 jusqu'au novembre 2016, et porte sur 26 malades, dont l'âge varie de 8mois à 13ans, les filles sont au nombre de 12, les garçons sont au nombre de 14. Plusieurs circonstances de découverte ont été mises en évidence, les plus retrouvées sont : la cyanose chez 19 malades, dyspnée chez 12 malades et les difficultés alimentaires chez 12 malades.

L'HTAP était présente chez 28% des malades, la SP chez 53,8%.

Tous les malades de notre série ont été opérés dont 26,92% ont bénéficié d'un cerclage, 3.80% ont bénéficié d'un blalock, 61.50% ont bénéficié d'une DCPP et 3.80% ont bénéficié d'une DCPT.

Dans notre série, 11.53% était le taux de mortalité de nos malades.

L'objectif de cette étude rétrospective est de mener une étude épidémiologique du cœur univentriculaire, d'étudier les circonstances de découverte de celle-ci, d'analyser les problèmes que pose la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces patients dans notre contexte marocain en évaluant la place diagnostique de l'échocardiographie doppler et enfin d'évaluer l'évolution de ces enfants opérés.

Abstract

The univentricular heart is a congenital heart disease infrequent; it represents approximately 6.46% of the cardiopathies operated at CHU HASSAN II FES.

We carried out a retrospective study of the CHU Hassan II Fès medical and surgical unit over a 5-year period from January 2012 to November 2016, and covered 26 patients, whose age ranged from 8 months to 13 years, the number of girls is 12, the number of boys is 14. Several circumstances have been discovered, the most common being cyanosis in 19 patients, dyspnea in 12 patients and dietary difficulties in 12 patients.

Arterial pulmonary hypertension was present in 28% of patients, pulmonary stenosis in 53.8%.

All the patients in our series were operated with 26,92% strapping, 3.80% benefited from a blalock, 61.50% received a DCBP and 3.80% benefited from a DCPT.

In our series, 11.53% was the mortality rate of our patients.

The objective of this retrospective study is to carry out an epidemiological study of the univentricular heart, to study the circumstances of its discovery, to analyze the problems posed by the diagnostic and therapeutic management of these patients in our Moroccan context evaluating the diagnostic role of Doppler echocardiography and evaluating the evolution of these operated children.

مطى

تعتوأ موطن القبل الشوهية مسؤولة عن البطين الوحيد من الأ موطن الخلقية لناهرة حيث مآله ذه الأخرة الوالي
6.46% موجد مل أ موطن القبل التي خضعت إلى علاج و احبي مسش في الحسنا لثاني بفل.

أجريناو اساستعادية فيوحد لاجر احالةقلبية لأط فال فيا ل فوة ما بين يناو 2012 و نونو 2016 - 26 حالة من
أ موطن القبل الشوهية مسؤولة عن البطين الأحادي الذين تتو ل و أع مره م ما بين 8 لدير و 13 سذة.

12 كان هو عدد الإنكأ ماعددال ذكر قد كان 14.

لقد تم العثر على كثر من العلا مات السوية التي أدت إلى شخيص ال موز من بينها ذكرا لإزر قاق الذي وجد عند
19 حالة صعوبة التنفس لى 12 موطنأ ما طعوبة فيل تغذية فقدت عدد 12 حالة.

رتفاع ضغط لادم الووي وجد لى 28% من ال موزى أ ما تضيق الثريان الووي فقد وجد لى 53.8%

ج ميع ال موزى خضوا ل علاج و احبي

خلالو استنلااستعادية و جدنا أن نسبة لو فيات في ص فوال موزى كانت بنسبة 11.53%.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Walker SG, Stuth EA. Single-ventricle physiology: perioperative implications. *Semin PediatrSurg* 2004; 13:188-202.
- [2] Jacobs JP, Anderson RH, Weinberg PM, Walters 3rd HL, Tchervenkov CI, Del Duca D, et al. The nomenclature, definition and classification of cardiac structures in the setting of heterotaxy. *Cardiol Young* 2007; 17(suppl2):1-28.
- [3] XXXVe Séminaire de Cardiologie Pédiatrique Paris, 6 & 7 mars 2014
Cœurs univentriculaires
- [4] Di Filippo S. Ventricule unique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Cardiologie, 11-940-E-60, 2010.
- [5] Chauvaud S. Atrésie tricuspide. Intervention de Fontan et dérivations cavopulmonaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques Chirurgicales Thorax, 42-820, 2004.
- [6] Bardo DM, Frankel DG, Applegate KE, Murphy DJ, Saneto RP. Hypoplastic left hearts syndrome. *Radiographics* 2001; 21:705-17.
- [7] Wernovsky G, Ghanayem N, Ohye RG, Bacha EA, Jacobs JP, Gaynor JW, et al. Hypoplastic left heart syndrome: consensus and controversies in 2007. *Cardiol Young* 2007; 17:75-86.
- [8] THESE Mme. KHADIJA LAAMACHI, LA CHIRURGIE PALIATIVE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES, CHU MED VI MARRAKECH.
- [9] Blasco V, Leone M, Textoris J, Visintini P, Albanèse J, Martin C. Oxygénémie veineuse: physiologie et implications thérapeutiques. *Ann Fr Anesth Reanim* 2008; 27:74-82.
- [10] Rossi AF, Sommer RJ, Lotvin A, Gross RP, Steinberg LG, Kipel G, et al. Usefulness of intermittent monitoring of mixed venous oxygen saturation after stage I palliation for hypoplastic left heart syndrome. *AmJ Cardiol* 1994; 73:1118-23.

- [11] Tweddell JS, Hoffman GM, Fedderly RT, Ghanayem NS, Kampine JM, Berger S, et al. Patients at risk for low systemic oxygen delivery after the Norwood procedure. *Ann Thorac Surg* 2000; 69:1893-9.
- [12] Keidan I, Mishaly D, Berkenstadt H, Perel A. Combining low inspired oxygen and carbon dioxide during mechanical ventilation for the Norwood procedure. *Paediatr Anaesth* 2003; 13:58-62.
- [13] Nakano T, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K, Nishimura Y, Miyamoto K, et al. The low resistance strategy for the perioperative management of the Norwood procedure. *Ann Thorac Surg* 2004; 77:908-12.
- [14] Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga PJ, Danielson GK. Five to fifteen year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992; 85:469-96
- [15] Driscoll J. Long-term results of the Fontan operation. *Pediatr Cardiol* 2007; 28:438-42.
- [16] Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115:1063-1073.
- [17] Ricci M, Lombardi P, Galindo A, Schultz S, Vasquez A, Rosenkranz E. Effects of single ventricle physiology with aortopulmonary shunt on regional myocardial blood flow in a piglet model. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132:252-9.
- [18] Mertens L, Hagler D, Somerville J, Sauer U, Gewillig M. Protein losing enteropathy after the Fontan operation : an international multicenter evaluation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115:1063-73.
- [19] Brancaccio G, Carotti A, D'Argenio P, Michielon G, Parisi F. Protein-losing enteropathy after Fontan surgery! Resolution after cardiac transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2003; 22:484-6

- [20] Wernovsky G, Stiles KM, Gauvreau K, Gentles TL, DuPlessis AJ, Bellinger DC, et al. Cognitive development after the Fontan operation. *Circulation* 2000; 102:883-9.
- [21] Atz AM, Cohen MS, Sleeper LA, McCrindle BW, Lu M, Prakash A, et al. Investigators of the Pediatric Heart Network.. Functional state of patients with heterotaxy syndrome following the Fontan operation. *Cardiol Young* 2007; 17(suppl2):44-53.
- [22] Brancaccio G, Carotti A, D'Argenio P, Michielon G, Parisi F. Protein-losing enteropathy after Fontan surgery! Resolution after cardiac transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2003; 22:484-6.
- [23] Gamba A, Merlo M, Fiocchi R, Terzi A, Mammana C, Sebastiani R, et al. Heart transplantation in patients with previous Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127:555-62.
- [24] Bernstein D, Naftel D, Addonizio CLJ, Gamberg P, Blume ED, Hsu D, et al. Pediatric Heart Transplant Study. Outcome of listing for cardiac transplantation for failed Fontan: a multi-institutional study. *Circulation* 2006; 114:273-80.
- [25] Heitz F. Cardiopathies congénitales. EMC AkOS Encyclopédie pratique de médecine 1998;8:1-14
- [26] Z. Saliba, G. Chehab, L. El Rassi. Consanguinité et cardiopathies congénitales au Liban. P 208.
- [27] Henaine R, Raisky O, Chavanis N, Aubert S, Di Filippo S, Ninet J. Evolution of the Fontan operation and results in patients with single ventricles or mixed congenital malformations *Arch Mal Coeur Vaiss*. 2005 Jan;98(1):13-9.
- [28] T. Kalfat, F. Ghedira, M. Hakim, J. Ziedi, B. Garali, S. Sahraoui, S. Mleyhi, I. Meddeb Z. Chaabene, S. Ben Omrane, R. Denguir, A. Khayati La dérivation cavo-pulmonaire totale *Service de Chirurgie Cardio-vasculaire, Hôpital La Rabta, tunis*

- [29] Mémoire de M. Ludivine Roch Complications à moyen et long terme des opérations de Fontan pour les cœurs univentriculaires. CHU VAUDOIS.
- [30] MEMOIRE Dr. Imane ELALJ ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES (A propos de 445 cas), CHU HASSAN II FES.
- [31] Mohammed Al Yamani
DÉRIVATION CAVOPULMONAIRE TOTALE (EXTRACARDIAQUE) AVEC CONSERVATION D'UN FLUX ANTÉROGRADE service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire de l'hôpital de la Timone Enfants à Marseille.
- [32] Alexandre Metras¹, Résultats à moyen terme de la dérivation cavopulmonaire totale avec conduit extracardiaque réalisée au cours de la deuxième décennie de vie.
- [33] Georges Kinda.,
Les cardiopathies congénitales : aspects épidémiologiques et échocardiographiques (A propos de 109 cas) au CHU pédiatrique Charles de Gaulle (CHUP-CDG).
- [34] THESE de Mlle. AKKAR OUAFAE PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET ETIOLOGIQUE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES (Etude rétrospective à propos de 427 cas). CHU de FES.
- [35] ABDIRAHMANE, Abdillahi Nour, Aspects épidémiologique des cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique au CHNEAR (A propos de 249 cas).
- [36] DUPUIS.C ; REY.C Evolution générale et complication des cardiopathies Congénitales. MC, Paris-France) cœur et vaisseaux. 1041B10, 12-1984, 10P.
- [37] BA Oumar. Contribution à l'étude des malformations congénitales à propos de 60 cas à l'unité de réanimation du service de Pédiatrie au CHU Gabriel Touré-Bamako université du mali FMPOS.

[38] Frenz C. Rubing JD. Mc Carter RJ. Clark EB.

Maternal diabetes and cardiovascular malformations, predominance of double Outlet right ventricle and truncus arteriosus. *Teratology* 1990; 41; 319_326.

[39] Rowland T, Hubbell JP, Nadas AS. Congenital heart disease in infants of diabetic mothers. *The Journal of Pediatrics* 1973; 83(5):815-20

[40] Mohammad Naghavi-Behzad, Mahasti Alizadeh Saber Azami Shirin Foroughifar Khazar Ghasempour-Dabbagh Nazila Karzad Hamid-Reza Ahadi Ali Naghavi-Behzad. Risk Factors of Congenital Heart Diseases: A Case-Control Study in Northwest Iran. 2013, 5(1), 5-9

[41] YILMAZ G., TOKEL K., VARAN B.

Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. *Arch Dis Child* 1999, 81 (1) : 49-52.

[42] A. BLASQUEZ, JB. MOUTON, J.B. THANBOUT, M. FAYON

Prise en charge nutritionnelle des cardiopathies congénitales : état des lieux au CHU de Bordeaux. *Archives de pédiatrie* 2009 ; 16 :1-127