

ANNEE: 2012

THESE N°: 266

CHIRURGIE DU DIAPHRAGME SOUS AORTIQUE
(EXPERIENCE DE L'HÔPITAL MILITAIRE D'INSTRUCTION MOHAMMED V)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr. Younes AMCHICH

Né le 15 Février 1987 à Bouizakarn Guelmim

De L'Ecole Royale du Service de Santé Militaire - Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Diaphragme sous aortique – Chirurgie – Récidive.

JURY

Mr. M. LAAROUSSI
Professeur de Chirurgie Cardio-vasculaire
Mr. A. BOULAHYA
Professeur de Chirurgie Cardio-vasculaire
Mr. Y. EL BAKKALI
Professeur de Chirurgie Cardio-vasculaire
Mr. M. DRISSI
Professeur d'Anesthésie Réanimation
Mr. M. AIT HOUSSA
Professeur de Chirurgie Cardio-vasculaire

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية 32

صِدْقَةُ اللَّهِ الْعَظِيمَةِ



**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ

1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH

1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK

1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI

1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI

1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines

Professeur Mohammed JIDDANE

Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Ali BENOMAR

Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Yahia CHERRAH

Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mars, Avril et Septembre 1980

1. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam Neurochirurgie

Mai et Octobre 1981

2. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie
3. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
4. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

5. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie
6. Pr. BENOMAR M'hammed Chirurgie-Cardio-Vasculaire
7. Pr. BENSOUHA Mohamed Anatomie
8. Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique
9. Pr. LAHBABI Naïma ép. AMRANI Physiologie

Novembre 1983

10. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* Pneumo-physiologie
11. Pr. BELLAKHDAR Fouad Neurochirurgie
12. Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI Rhumatologie

Décembre 1984

13. Pr. BOUCETTA Mohamed* Neurochirurgie
14. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil Radiothérapie
15. Pr. MAAOUNI Abdelaziz Médecine Interne
16. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi Anesthésie -Réanimation

17. Pr. NAJI M'Barek *	Immuno-Hématologie
18. Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie
<u>Novembre et Décembre 1985</u>	
19. Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
20. Pr. BENSALD Younes	Pathologie Chirurgicale
21. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie
22. Pr. IHRAI Hssain *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
23. Pr. IRAQI Ghali	Pneumo-phtisiologie
<u>Janvier, Février et Décembre 1987</u>	
24. Pr. AJANA Ali	Radiologie
25. Pr. AMMAR Fanid	Pathologie Chirurgicale
26. Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép.TAOBANE	Gastro-Entérologie
27. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq	Pneumo-phtisiologie
28. Pr. EL HAITEM Naïma	Cardiologie
29. Pr. EL MANSOURI Abdellah*	Chimie-Toxicologie Expertise
30. Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie
31. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
32. Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie
<u>Décembre 1988</u>	
34. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
35. Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
36. Pr. FAIK Mohamed	Urologie
37. Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
38. Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne
<u>Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990</u>	
39. Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
40. Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
41. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
42. Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
43. Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
44. Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
45. Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
46. Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
47. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
48. Pr. SEDRATI Omar*	Dermatologie
49. Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation
<u>Février Avril Juillet et Décembre 1991</u>	
50. Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
51. Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
52. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
53. Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
54. Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie

55.	Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
56.	Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
57.	Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
58.	Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
59.	Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
60.	Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
61.	Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
62.	Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
63.	Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
64.	Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
65.	Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
66.	Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH	Pharmacologie
67.	Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

68.	Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
69.	Pr. BENOUDA Amina	Microbiologie
70.	Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
71.	Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
72.	Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
73.	Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
74.	Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
75.	Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
76.	Pr. EL HADDOURY Mohamed	Anesthésie Réanimation
77.	Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
78.	Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
79.	Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
80.	Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
81.	Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
82.	Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
83.	Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

Mars 1994

84.	Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
85.	Pr. AL BAROUDI Saad	Chirurgie Générale
86.	Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
87.	Pr. BENJAAFAR Nouredine	Radiothérapie
88.	Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale
89.	Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
90.	Pr. CAOUI Malika	Biophysique
91.	Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
92.	Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
93.	Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie

94. Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
95. Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
96. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
97. Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
98. Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
99. Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
100. Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
101. Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
102. Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
103. Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
104. Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
105. Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
106. Pr. OULBACHA Said	Chirurgie Générale
107. Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
108. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie
109. Pr. SLAOUI Anas	Chirurgie Cardio-Vasculaire
<u>Mars 1994</u>	
110. Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
111. Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
112. Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
113. Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
114. Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
115. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
116. Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
117. Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
118. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
119. Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
120. Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
121. Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
122. Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
123. Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie
<u>Mars 1995</u>	
124. Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
125. Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
126. Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
127. Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
128. Pr. BEDDOUCHE Amoqrane*	Urologie
129. Pr. BENAZZOUC Mustapha	Gastro-Entérologie
130. Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
131. Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
132. Pr. DRISSE KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
133. Pr. EL MESNAOUI Abbas	Chirurgie Générale

- | | |
|--------------------------------------|--|
| 134. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 135. Pr. FERHATI Driss | Gynécologie Obstétrique |
| 136. Pr. HASSOUNI Fadil | Médecine Préventive, Santé Publique et |
| Hygiène | |
| 137. Pr. HDA Abdelhamid* | Cardiologie |
| 138. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed | Urologie |
| 139. Pr. IBRAHIMY Wafaa | Ophtalmologie |
| 140. Pr. MANSOURI Aziz | Radiothérapie |
| 141. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia | Ophtalmologie |
| 142. Pr. SEFIANI Abdelaziz | Génétique |
| 143. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali | Réanimation Médicale |

Décembre 1996

- | | |
|--|--------------------------|
| 144. Pr. AMIL Touriya* | Radiologie |
| 145. Pr. BELKACEM Rachid | Chirurgie Pédiatrie |
| 146. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim | Ophtalmologie |
| 147. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan | Chirurgie Générale |
| 148. Pr. EL MELLOUKI Ouafae* | Parasitologie |
| 149. Pr. GAOUZI Ahmed | Pédiatrie |
| 150. Pr. MAHFOUDI M'barek* | Radiologie |
| 151. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid | Chirurgie Générale |
| 152. Pr. MOHAMMADI Mohamed | Médecine Interne |
| 153. Pr. MOULINE Soumaya | Pneumo-phtisiologie |
| 154. Pr. OUADGHIRI Mohamed | Traumatologie-Orthopédie |
| 155. Pr. OUZEDDOUN Naima | Néphrologie |
| 156. Pr. ZBIR EL Mehdi* | Cardiologie |

Novembre 1997

- | | |
|--------------------------------|-------------------------|
| 157. Pr. ALAMI Mohamed Hassan | Gynécologie-Obstétrique |
| 158. Pr. BEN AMAR Abdesselem | Chirurgie Générale |
| 159. Pr. BEN SLIMANE Lounis | Urologie |
| 160. Pr. BIROUK Nazha | Neurologie |
| 161. Pr. CHAOUIR Souad* | Radiologie |
| 162. Pr. DERRAZ Said | Neurochirurgie |
| 163. Pr. ERREIMI Naima | Pédiatrie |
| 164. Pr. FELLAT Nadia | Cardiologie |
| 165. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra | Radiologie |
| 166. Pr. HAIMEUR Charki* | Anesthésie Réanimation |
| 167. Pr. KADDOURI Nouredine | Chirurgie Pédiatrique |
| 168. Pr. KANOUNI NAWAL | Physiologie |
| 169. Pr. KOUTANI Abdellatif | Urologie |
| 170. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid | Chirurgie Générale |
| 171. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ | Pédiatrie |
| 172. Pr. NAZI M'barek* | Cardiologie |

173. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
174. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique
<u>Novembre 1998</u>	
176. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
177. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-ptisiologie
178. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
179. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
180. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
181. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
182. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
183. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
184. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie
<u>Novembre 1998</u>	
185. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
186. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
187. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique
<u>Janvier 2000</u>	
188. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
189. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
190. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
191. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
192. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-ptisiologie
193. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
194. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
195. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
196. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-ptisiologie
197. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
198. Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
199. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
200. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
201. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
202. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
203. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
204. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
205. Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
206. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne
<u>Novembre 2000</u>	
207. Pr. AIDI Saadia	Neurologie
208. Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
209. Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
210. Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale

211. Pr. BENCHEKROUN Nabiha	Ophtalmologie
212. Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
213. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
214. Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
215. Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
216. Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
217. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
218. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
219. Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
220. Pr. LACHKAR Azzouz	Urologie
221. Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
222. Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
223. Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
224. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
225. Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
226. Pr. ROUIMI Abdelhadi	Neurologie

Décembre 2001

227. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
228. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
229. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
230. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
231. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
232. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-ptisiologie
233. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
234. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
235. Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
236. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
237. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
238. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
239. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
240. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
241. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
242. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
243. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
244. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
245. Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
246. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
247. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
248. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
249. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
250. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
251. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie

252. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
253. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
254. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
255. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
256. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
257. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
258. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
259. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
260. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
261. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
262. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
263. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
264. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
265. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
266. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
267. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

268. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
269. Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
270. Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
271. Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
272. Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
273. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
274. Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
275. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
276. Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
277. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
278. Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
279. Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
280. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
281. Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
282. Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
283. Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
284. Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
285. Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
286. Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
287. Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
288. Pr. IKEN Ali	Urologie
289. Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
290. Pr. JAAFAR Abdeloiihab*	Traumatologie Orthopédie
291. Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
292. Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie

293. Pr. MABROUK Hfid*
 294. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 295. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 296. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 297. Pr. OUJILAL Abdelilah
 298. Pr. RACHID Khalid *
 299. Pr. RAISS Mohamed
 300. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 301. Pr. RHOU Hakima
 302. Pr. SIAH Samir *
 303. Pr. THIMOU Amal
 304. Pr. ZENTAR Aziz*

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

305. Pr. ABDELLAH El Hassan
 306. Pr. AMRANI Mariam
 307. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 308. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 309. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 310. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 311. Pr. BOULAADAS Malik
 312. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 313. Pr. CHAGAR Belkacem*
 314. Pr. CHERRADI Nadia
 315. Pr. EL FENNI Jamal*
 316. Pr. EL HANCHI ZAKI
 317. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 318. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 319. Pr. HACHI Hafid
 320. Pr. JABOUIRIK Fatima
 321. Pr. KARMANE Abdelouahed
 322. Pr. KHABOUZE Samira
 323. Pr. KHARMAZ Mohamed
 324. Pr. LEZREK Mohammed*
 325. Pr. MOUGHIL Said
 326. Pr. NAOUMI Asmae*
 327. Pr. SASSENOU ISMAIL*
 328. Pr. TARIB Abdelilah*
 329. Pr. TIJAMI Fouad
 330. Pr. ZARZUR Jamila

Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

331. Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
332. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
333. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
334. Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
335. Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
336. Pr. AZIZ Noureddine*	Radiologie
337. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
338. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
339. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
340. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
341. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
342. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
343. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
344. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
345. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
346. Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
347. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
348. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
349. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
350. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
351. Pr. KENDOUSSEI Mohamed*	Cardiologie
352. Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
353. Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
354. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
355. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
356. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
357. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
358. Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

400. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
401. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
402. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
403. Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
404. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
405 Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
406. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
450. Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
451. Pr. NAZIH Naoual	O.R.L
452. Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453. Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
431. Pr. SEFIANI Sana	Anatomie Pathologique
432. Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
434. Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
435. Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

436. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
437. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
438. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
439. Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
440. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie

441. Pr. OUZZIF Ez zohra *	Biochimie
442. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
443. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
450. Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique
451. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
452. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhousain *	Microbiologie
459. Pr. MRANI Saad *	Virologie
460. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
461. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
470. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
471. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
478. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
479. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
480. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
481. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
482. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
483. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Décembre 2008

484. Pr TAHIRI My El Hassan*
485. Pr ZOUBIR Mohamed*

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation

Mars 2009

486. Pr. BJIJOU Younes
487. Pr. AZENDOUR Hicham *
488. Pr. BELYAMANI Lahcen *
489. Pr. BOUHSAIN Sanae *
490. Pr. OUKERRAJ Latifa
491. Pr. LAMSAOURI Jamal *
492. Pr. MARMADE Lahcen
493. Pr. AMAHZOUNE Brahim *
494. Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
495. Pr. BOUNAIM Ahmed *
496. Pr. EL MALKI Hadj Omar
497. Pr. MSSROURI Rahal
498. Pr. CHTATA Hassan Toufik *
499. Pr. BOUI Mohammed *
500. Pr. KABBAJ Nawal
501. Pr. FATHI Khalid
502. Pr. MESSAOUDI Nezha *
503. Pr. CHAKOUR Mohammed *
504. Pr. DOGHMI Kamal *
505. Pr. ABOUZAHIR Ali *
506. Pr. ENNIBI Khalid *
507. Pr. EL OUENNASS Mostapha
508. Pr. ZOUHAIR Said*
509. Pr. L'kassimi Hachemi*
510. Pr. AKHADDAR Ali *
511. Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
512. Pr. AGADR Aomar *
513. Pr. KARBOUBI Lamya
514. Pr. MESKINI Toufik
515. Pr. KABIRI Meryem
516. Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
517. Pr. BASSOU Driss *
518. Pr. ALLALI Nazik
519. Pr. NASSAR Ittimade
520. Pr. HASSIKOU Hasna *
521. Pr. AMINE Bouchra
522. Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
523. Pr. KADI Said *

Anatomie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Biochimie
Cardiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Chirurgie Cardio-vasculaire
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Dermatologie
Gastro-entérologie
Gynécologie obstétrique
Hématologie biologique
Hématologie biologique
Hématologie clinique
Médecine interne
Médecine interne
Microbiologie
Microbiologie
Microbiologie
Neuro-chirurgie
Neurologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Rhumatologie
Rhumatologie
Traumatologie orthopédique
Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

524. Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
525. Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
526. Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
527 Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
528. Pr. KANOUNI Lamy	Radiothérapie
529. Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
530. Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
531. Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
532. Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
533. Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérologique
534. Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
535. Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
536. Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
537. Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
538. Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
539. Pr. LEZREK Mounir	Ophtalmologie
540. Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
541. Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
542 .Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique
543. Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
544 .Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
545. Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie

*** *Enseignants Militaires***

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

- | | | |
|-----|--|--|
| 1. | Pr. ABOUDRAR Saadia | Physiologie |
| 2. | Pr. ALAMI OUHABI Naima | Biochimie |
| 3. | Pr. ALAOUI KATIM | Pharmacologie |
| 4. | Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma | Histologie-Embryologie |
| 5. | Pr. ANSAR M'hammed | Chimie Organique et Pharmacie Chimique |
| 6. | Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz | Applications Pharmaceutiques |
| 7. | Pr. BOUHOUCHE Ahmed | Génétique Humaine |
| 8. | Pr. BOURJOUANE Mohamed | Microbiologie |
| 9. | Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia | Biochimie |
| 10. | Pr. DAKKA Taoufiq | Physiologie |
| 11. | Pr. DRAOUI Mustapha | Chimie Analytique |
| 12. | Pr. EL GUESSABI Lahcen | Pharmacognosie |
| 13. | Pr. ETTAIB Abdelkader | Zootéchnie |
| 14. | Pr. FAOUZI Moulay El Abbès | Pharmacologie |
| 15. | Pr. HMAMOUCHE Mohamed | Chimie Organique |
| 16. | Pr. IBRAHIMI Azeddine | Biotechnologie |
| 17. | Pr. KABBAJ Ouafae | Biochimie |
| 18. | Pr. KHANFRI Jamal Eddine | Biologie |
| 19. | Pr. REDHA Ahlam | Biochimie |
| 20. | Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE M ^{ed} | Chimie Organique |
| 21. | Pr. TOUATI Driss | Pharmacognosie |
| 22. | Pr. ZAHIDI Ahmed | Pharmacologie |
| 23. | Pr. ZELLOU Amina | Chimie Organique |



Dédicaces



A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenu

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

A

FEU SA MAJESTE LE ROI

HASSAN II



Que Dieu ait son âme dans son Saint Paradis

A

SA MAJESTÉ LE ROI

MOHAMED VI



*Chef Suprême et Chef d'Etat Major Général
des Forces Armées Royales.*

Que Dieu le glorifie et préserve son Royaume.

A

SON ALTESSE ROYALE LE PRINCE HÉRITIÉR

MOULAY EL HASSAN



Que Dieu le garde.

A TOUTE LA FAMILLE ROYALE



*A Monsieur le Médecin Général de Brigade
ALI ABROUQ:*

Professeur d'oto-rhino-laryngologie.

Inspecteur du Service de Santé des Forces Armées Royales.

*En témoignage de notre grand respect
et notre profonde considération.*

*A Monsieur le Médecin Colonel Major
MOHAMMED HACHIM:*

Professeur de médecine interne.

Directeur de l'HMIMV – Rabat.

*En témoignage de notre grand respect
et notre profonde considération*

*A Monsieur le Médecin Colonel Major
KHALID LAZRAK:*

Professeur de Traumatologie Orthopédie.

Directeur de L'Hôpital Militaire de Meknès.

*En témoignage de notre grand respect
et notre profonde considération.*

A Monsieur le Médecin Colonel Major
MOHAMMED JANATI IDRISSE :

Professeur de Chirurgie viscérale.

Directeur de L'Hôpital Militaire de Marrakech.

En témoignage de notre grand respect
et notre profonde considération.

A Monsieur le Médecin Colonel Major
HDA ABDELHAMID:

Professeur de Cardiologie.

Directeur de l'E.R.S.S.M et de L'E.R.M.I.M.

En témoignage de notre grand respect
et notre profonde considération

A ceux qui me sont les plus chers
A ceux qui ont toujours cru en moi
A ceux qui m'ont toujours encouragée

Je dédie cette thèse

A Mon père Fatmi AMCHICH

Le grand militant, qui a toujours été un exemple pour ses enfants, qui m'a toujours poussé à me surpasser dans tout ce que j'entreprends, qui m'a transmis cette rage de vaincre et la faim de savoir.

Celui qui a été ma source de motivation, le moteur de mes ambitions, qui m'a appris que le savoir est une richesse que nul ne peut voler.

Je te serai cher père reconnaissant toute ma vie, pour tout le mal que tu t'es donné pour moi à chaque étape de ma vie, pour ta patience et ton amour.

J'espère être l'homme et le fils que tu as voulu que je sois, et je m'efforcerai d'être digne de ce que tu aurais souhaité que je sois. Ce titre de Docteur en Médecine je le porterai fièrement et je te le dédie tout particulièrement.

A Ma chère mère Malika HADDOU

Votre patience, votre bienveillance, votre dévouement et votre courage sont admirables.

Vous étiez toujours présente pour nous écouter, nous reconforter et nous montrer le droit chemin.

Vous avez déployé énormément d'efforts pour que nous ne manquions de rien.

Aucun mot, aucune phrase ne peut exprimer mes sentiments profonds d'amour, de respect et de reconnaissance.

Que ce modeste travail soit un début de mes récompenses envers toi.

Vous êtes une mère formidable.

Je t'aime et je te souhaite longue vie dans la bonne santé et le bonheur.

A mes sœurs Imane et lamyae,

En témoignage de l'immense affection et des profonds sentiments fraternels que je vous porte et de l'attachement qui nous unit, je vous dédie ce travail et vous souhaite tout le bonheur du monde

A mes frères Aiman, Youssef et Hamza

L'amour que je vous porte est sans égal, vos encouragements ont été pour moi d'un grand réconfort.

Veillez trouver dans ce travail, le témoignage de mon profond amour et de mon dévouement les plus sincères.

Que Dieu vous assiste et vous réserve une vie pleine de succès et de bonheur.

A tous mes cousins

Adil et Yassine

Veillez tous, trouver dans ce travail l'expression de ma reconnaissance, ma gratitude et mon respect le plus profond, en réponse de votre sympathie, gentillesse, votre aide et l'aimabilité avec laquelle vous m'avez entourés.

Puisse Dieu vous garder en bonne santé, et vous prêter longue vie pleine de bonheur et de succès.

A mes amis et mes collègues

Médecins lieutenants Abdellah, Mehdi et Ilyass

Nous avons partagé des souvenirs agréables.

Que dieu préserve notre amitié pour qu'elle ne se dénoue jamais.

En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, où vous avez toujours fait preuve d'une vraie amitié et d'un amour propre, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur

A mes amis Médecins lieutenants

*Ali, Yassine, Khalid, Taoufique, Aziz,
Abdelkader et toute la promotion 2005*

Nous voilà arrivés à la fin d'un long et difficile parcours.

*Que vous trouvez ici, l'expression de mon grand respect et vif
attachement.*

Avec tous mes souhaits pour une vie prospère.

*A mes très chers amis : Aziz, Amine, Mohammed,
Basma, Fatima Zahra, Maryam, Manal,*

*Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude
pour votre encouragement et affection.*

J'espère que vous retrouvez dans la dédicace de ce travail,

*le témoignage de mes sentiments sincères et de mes vœux
de santé et de bonheur.*

*À tous mes maîtres de l'enseignement primaire,
de l'enseignement secondaire,
et de l'enseignement supérieur,*

*En témoignage de mon affection et respect
Tous ceux ou celles qui me sont chers
et que j'ai omis involontairement de citer.*

À

*Tous ceux qui ont participé de près
ou de loin à la réalisation de ce travail.*



Remerciements



A notre maître, Président de Jury :
Monsieur le Professeur M.LAAROUSSI
Professeur de Chirurgie Cardiovasculaire
Chef de Service de Chirurgie Cardiovasculaire
A l'hôpital Avicenne-RABAT

Je suis très touchée par l'extrême courtoisie de votre accueil et par l'honneur que vous me faites en acceptant de présider le jury de ma thèse.

Veillez trouver ici, cher Maître, le témoignage de mon respect et de ma profonde gratitude.

*A notre maitre et Rapporteur de thèse :
Monsieur le Professeur A. BOULAHYA
Professeur de Chirurgie CardioVasculaire
Chef de Service de Chirurgie Cardiovasculaire
A l'HMIMV-RABAT.*

Prof: Merci Vous m'avez fait l'honneur de me confier ce travail; Vous avez toujours su me guider avec clarté, simplicité et gentillesse.

Merci pour votre compétence qui n'a d'égale que votre gentillesse.

Merci pour profond humanisme.

Merci pour votre disponibilité.

Que ce travail soit l'expression de mon profond respect et ma parfaite reconnaissance.

A notre maitre et Jury de thèse :
Monsieur le Professeur Y.EL BAKKALI
Professeur de Chirurgie Cardio Vasculaire
A l'HMIMV-RABAT.

*Je suis très touchée par la spontanéité avec laquelle vous avez
accepté de juger mon travail.*

*C'est un grand honneur pour moi de vous voir parmi mon jury
de thèse.*

*Veillez trouver ici, cher Maître le témoignage de ma sincère
reconnaissance.*

*A notre maitre et Jury de thèse :
Monsieur le Professeur M. DRISSI
Professeur d'Anesthésie-Réanimation
A l'HMIMV-RABAT.*

Vous me faites un grand bonheur en acceptant de juger mon travail.

Vous m'avez reçue avec beaucoup d'aimabilité, j'en ai été très touchée...

Veillez trouver ici, cher Maître l'expression de mes remerciements les plus sincères.

*A Notre Maître et Juge de Thèse
Monsieur M.AITHOUSSA
Professeur de Chirurgie CardioVasculaire
A l'HMIMV-RABAT.*

*Nous vous remercions pour la spontanéité avec laquelle vous
avez accepté de juger cette thèse.*

*Vous nous faites un très bon exemple à suivre par vos
compétences et vos qualités morales.*

*Nous vous prions de recevoir ici l'expression de nos respects
les plus considérables.*

*A Mr le Docteur Younes .Moutaki ALLAH
Chirurgien CardioVasculaire
A l'HMIMV-RABAT.*

Nous tenons vivement, à travers cette dédicace, à vous transmettre notre vive reconnaissance envers tout le soutien intellectuel et moral que vous nous avez apportées.

Nous vous remercions pour votre disponibilité, et pour tous vos conseils favorables qui ont été notre référence utile lors de la préparation de cette thèse.

Merci pour profond humanisme.

Merci d'être le Chirurgien MOUTAKI ALLAH

Nous vous prions d'agréer l'expression de nos respects les plus profonds.

Sommaire

Introduction	1
Historique	3
Epidémiologie	5
Embryologie	7
Anatomie	10
I. Le ventricule gauche (VG)	11
II. Le culot aortique	11
Anatomie pathologique	15
Classifications	16
1. Classification de VOGT	16
2. Classification de BLOCH	17
Physiologie	19
Physiopathologie	21
Clinique	24
Symptomatologie	25
A. Circonstances de découverte	25
B. Signes fonctionnels	25
C. Examen physique	25
D. Formes cliniques	26
1. La forme du nouveau né et du nourrisson	26
2. La forme avec lésions associées	26
Paraclinique	27
A. Electrocardiogramme (ECG)	28
B. Radiographie thoracique	28

C. Echocardiographie : examen de référence.....	28
1. Echocardiographie transthoracique (ETT)	28
2. Examen Doppler	29
3. Echocardiographie trans-œsophagienne (ETO)	31
D. Echographie tridimensionnelle	32
E. Exploration hémodynamique et angiographie	33
F. TDM - IRM cardiaque	33
Evolution spontanée	35
Traitement.....	37
I. But	38
II. Moyens thérapeutiques :	38
A. Traitement médical :	38
B. Traitement chirurgical :	39
-Préparation à la chirurgie	39
-Installation du malade :	39
-Protocole opératoire :	40
- Techniques chirurgicales :	41
Résultats.....	52
Partie pratique	55
I. Introduction	56
II. Objectifs	56
III. Patients.....	59
A. Age	59
B. Sexe	60
C. Antécédents pathologiques	60

D. Clinique	61
E. Electrocardiogramme	63
F. La radiographie thoracique	63
G. Echocardiographie transthoracique	63
H. Biologie	67
VI. Methodes	69
V. Resultats	74
Discussion.....	Erreur ! Signet non défini.
Conclusion	95
Résumés	97
Références.....	101



Introduction



Le diaphragme sous aortique (DSA) est une entité pathologique caractérisé par la présence d'une membrane semi-lunaire située à moins d'un centimètre sous les valves aortiques s'insérant à la fois sur la paroi septale du ventricule gauche (VG) et sur la base ou la partie adjacente de la face ventriculaire de la valve mitrale antérieure (VMA)[2]. Le DSA est souvent associé à d'autres malformations cardiaques notamment la coarctation de l'aorte, la communication inter-ventriculaire (CIV), le canal artériel persistant (CAP), la bicuspidie aortique, le canal atrio-ventriculaire (CAV) ou la veine cave supérieure (VCS) gauche persistante[3].

Le DSA rentre dans le cadre nosologique des obstacles à l'éjection aortique et sur le plan anatomique, les obstacles sous aortiques sont classés en sténoses localisées en diaphragme et en sténoses diffuses comportant les formes bourrelet fibro-musculaire et les tunnels sous aortiques.

L'évolution spontanée du DSA se fait vers l'aggravation du gradient et vers l'apparition de complications ce qui impose sa résection. Actuellement, la chirurgie est codifiée et relativement simple dans les formes limitées et isolées et peut devenir plus complexe dans les formes étendues sévères ou avec lésions associées. La résection s'accompagne de plus en plus souvent d'une myectomie du septum inter-ventriculaire (SIV)[10,11].

Notre travail consiste en une étude rétrospective descriptive rapportant une série de 18 patients consécutifs porteurs d'un DSA opérés et suivis au service de Chirurgie Cardio-vasculaire de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V de Rabat. Le but principal de notre travail est d'évaluer les résultats opératoires ; nous envisageons également à travers cette série et une revue de la littérature de discuter les différentes controverses et problématiques que pose cette pathologie.



Historique



La première description du DSA est attribuée à Chevers en 1842[4]. En 1956, Brock et Fleming de « Guys Hospital » de Londres a publié un premier rapport concernant le diagnostic du RA sous-valvulaire (RASV) en utilisant la ponction trans-ventriculaire pour mesurer la pression ventriculaire gauche. Le cathéter est ensuite avancé dans le ventricule gauche (VG) vers la valve aortique ce qui a permis de déterminer le niveau d'obstruction VG.

En 1959, Brock a fait état de résultats de la dilatation trans-ventriculaire comme technique thérapeutique. Spencer et ses collègues ont publié le premier rapport substantiel de traitement chirurgical sous circulation extra-corporelle (CEC) en 1960. Cette technique a été clairement illustrée par un papier publié concernant des patients opérés à la « Mayo Clinic » entre 1956 et 1960.

La forme tunnel fibreux sous aortique a été décrite par Spencer et plus tard a été réaffirmée par Reis et Morrow. Sa cure radicale et efficace a été rendue possible par l'avènement de l'aorto-ventriculoplastie par Rastan et Koncz et indépendamment par Konno et ses collègues en 1975.

La résection du RASV, sans sacrifice de la valve aortique (VA) est devenue possible avec l'introduction de l'intervention de Konno modifiée décrite en 1978. L'approche aorto-septale a été introduite par Vouhé et ses collègues en 1984. En même temps, le conduit VG – Aorte a été développé comme alternative thérapeutique.



Epidémiologie



Le rétrécissement aortique (RA) congénital est largement dominé par le RA valvulaire qui représente environ les $\frac{3}{4}$ des RA congénital et 5% de toutes les cardiopathies congénitales. Le RASV représente un peu moins d'un $\frac{1}{4}$ du RA congénital alors que l'infime reste est représenté par le RA supra-valvulaire. 10% des RA valvulaires s'accompagnent de RASV.

Le RASV représente environ 1% de toutes les malformations cardiaques congénitales (8 à 10.000 naissances) et 15 – 20% de toutes les lésions obstructives de la voie d'éjection du VG.

Le DSA concerne environ 10% des cas de RA congénital et constitue la forme la plus fréquente des RASV. Le DSA est présent chez 8 à 30% des patients présentant un RASV d'origine congénital. Elle se produit 2 fois plus fréquemment chez les garçons que chez les filles.

Ainsi, le Sex-ratio hommes femmes du RASV est de 2/1 à 3/1. Les distinctions dans l'histoire naturelle et l'évolution post-opératoire du RASV entre les patients masculins et féminins n'ont pas été clairement définis. Cependant, la nécessité de ré-intervention chirurgicale est plus importante chez les hommes que chez les femmes.

Le RASV isolé est rarement vu à la naissance ou pendant l'enfance. Cependant, il peut être plus fréquemment rencontré dans la petite enfance en cas de lésions associées telles que le syndrome de Shone, l'interruption de l'arche aortique, la coarctation aortique, la communication inter-ventriculaire (CIV), le canal atrio-ventriculaire (CAV), la sténose mitrale, le ventricule droit à double issue (VDDI) et le cœur uni-ventriculaire.

Le RASV peut se développer chez certains patients après la réparation des malformations cardiaques congénitales associées comme la CIV et le CAV, le plus souvent vers l'âge de 2 ans.



Embryologie



L'ensemble de l'appareil cardio-vasculaire, cœur et vaisseaux sanguins, ainsi que les éléments figurés du sang, provient du mésoblaste. Les tubes cardiaques initialement au nombre de deux, droit et gauche, fusionnent au 22^e jour pour former un tube cardiaque unique, légèrement infléchi. Entre la 4^e et la 7^e semaine, le cœur se divise en quatre cavités (Fig. 1). Le cloisonnement du cœur est dû au développement des bourrelets endocardiques dans le canal auriculo-ventriculaire (bourrelets auriculo-ventriculaires) et dans la région du tronc et du cône artériels (bourrelets du tronc et du cône). La cloison ventriculaire est composée d'une épaisse portion musculaire et d'une mince portion membraneuse, formée par un bourrelet endo-cardiaque auriculo-ventriculaire inférieur, le bourrelet aortico-pulmonaire droit, et le bourrelet aortico-pulmonaire gauche (Fig. 2). Durant son cloisonnement, le bulbe se divise en tronc artériel : aorte et tronc de l'artère pulmonaire (AP), cône artériel (région infundibulaire), et portion musculaire du ventricule droit (VD). La zone du tronc artériel est divisée par le septum spiral ou aortico-pulmonaire en aorte et AP. Les bourrelets aortico-pulmonaires du cône séparent les infundibulums aortique et pulmonaire et obturent la cloison inter-ventriculaire. La 8^e semaine voit apparaître le développement de l'appareil sous valvulaire mitrale avec disparition de certaines trabéculations et individualisation des feuillets mitraux, à cette étape le VG commence à s'individualiser en chambre de remplissage (inlet) et chambre de chasse (outlet) avec épaissement du myocarde (Fig. 3).

Le RASV résulterait d'un défaut d'incorporation de la partie gauche du bulbis cordis dans le futur VG. Cette incorporation se faisant de façon incomplète, il se constitue une chambre intermédiaire sous-artérielle séparée du reste de la cavité ventriculaire par un obstacle plus ou moins sténosant.

Les théories les plus récentes mettent en cause une possible anomalie de certaines voies de signalisations à l'origine d'une anomalie de migration des cellules de la crête neurale qui sont impliquées dans la formation de la chambre de chasse VG, des sigmoïdes aortiques, de la media de l'aorte thoracique ascendante, de l'arche aortique et de ces branches.

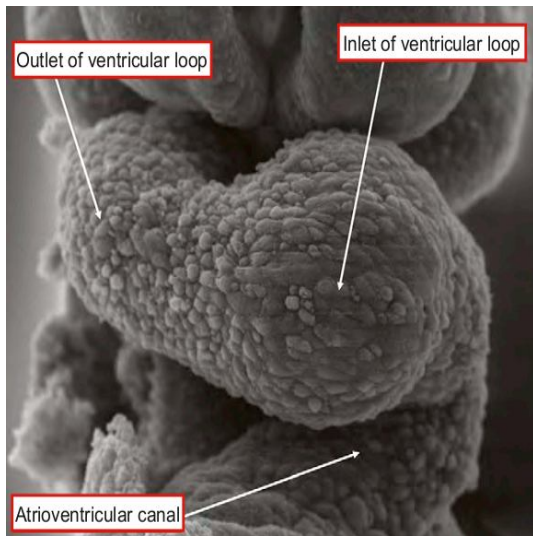


Fig. 1 : La formation de la boucle cardiaque montrant l'inlet et l'outlet du Ventricule chez le rat vue au microscope électronique (d'après Pediatric cardiology d'Anderson)

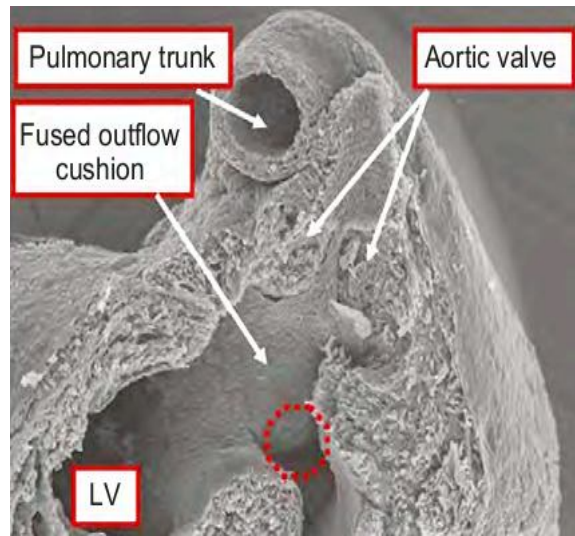


Fig. 2 : vue au microscope électronique de cœur de rat montrant l'outlet du VG et la fermeture du canal auriculo-ventriculaire (d'après Pediatric cardiology d'Anderson)

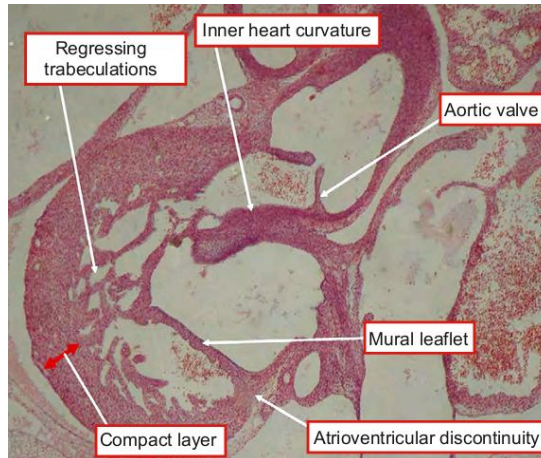


Fig. 3 : coupe grand axe du VG d'un embryon humain à 8 semaine montrant l'épaississement du myocarde, régression des trabéculations pour former l'appareil sous valvulaire mitral dans la l'inlet et développement des valves mitrale et aortique (d'après Pediatric cardiology d'Anderson)



Anatomie



I. LE VENTRICULE GAUCHE (VG) : (Fig. 4)

Principale cavité du cœur, et qui joue le rôle d'une pompe puissante et efficace assurant l'éjection du sang oxygéné reçu des poumons via l'atrium gauche (AG) vers l'aorte sous haute pression assurant l'ensemble de la vascularisation artérielle de l'organisme. Sa paroi est d'une épaisseur double ou triple de celle du VD. De point de vue fonctionnel, le VG peut être divisé en deux compartiments ou chambres délimités par le plan de la valve mitrale antérieure (VMA) :

La chambre d'admission ou chambre de remplissage (inlet) qui est limitée par la valve mitrale (VM) et son appareil sous valvulaire et principalement l'insertion de ses deux piliers antéro-latéral et postéro-médian.

La chambre de chasse (outlet) est la portion du VG qui supporte la valve aortique (VA) avec une partie musculaire et une autre fibreuse plus courte. C'est à ce niveau où se situe le DSA. Elle constitue une sorte de gouttière verticale entre la VMA et le septum inter-ventriculaire (SIV) (Fig. 5).

II. LE CULOT AORTIQUE : (Fig. 6)

La racine ou le culot aortique comprend :

L'orifice aortique : il est circulaire, d'un diamètre de 1,5cm, orienté en haut en avant et à droite. Situé en avant et à droite de l'orifice mitral et derrière l'orifice pulmonaire. Comme ce dernier, il est muni de 3 valvules : la sigmoïde coronaire droite (SCD), la sigmoïde coronaire gauche (SCG) et la sigmoïde non coronaire (SNC) ; leurs bords libres sont renforcés par un nodule fibreux ou nodule d'Arantius.

L'aorte ascendante : Elle est composée d'une partie initiale qui présente trois petites dilatations placées en regard des sigmoïdes (les Sinus de Valsalva) d'où naissent les artères coronaires et d'une partie distale, tubulaire. La jonction sino-tubulaire représente la limite entre ces deux segments.

La branche gauche du tissu de conduction passe dans la chambre de chasse VG en arrière du septum membraneux et immédiatement au dessous de la commissure postéro-droite entre la SCD et la SNC, plonge dans le SIV pour se diviser en section antérieure, septale et postérieure. Le tissu de conduction présente un rapport très étroit avec le DSA qui doit être bien connu et identifié avant la résection (Fig. 7).

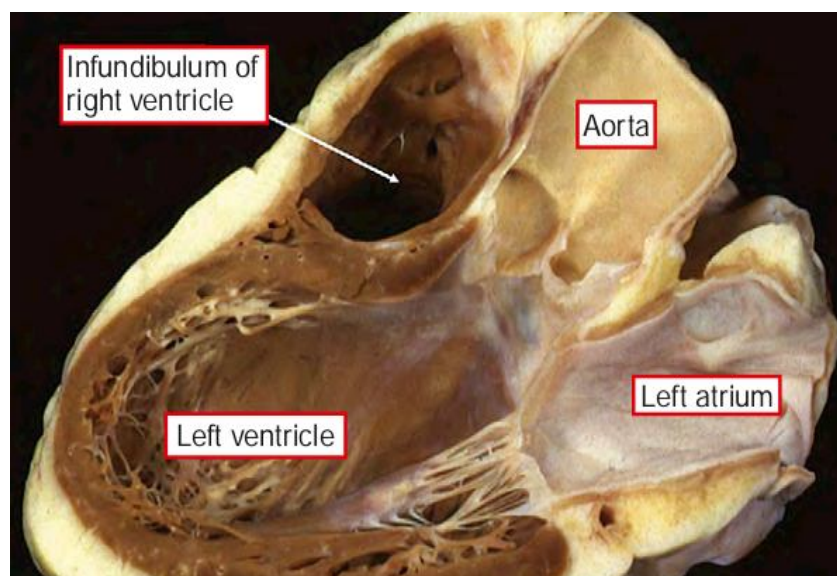


Fig. 4 : coupe grand axe de cœur humain montrant l'inlet et l'outlet du VG, l'appareil valvulaire mitral, la valve aortique, le SIV et l'atrium gauche (d'après Pediatric cardiology d'Anderson)

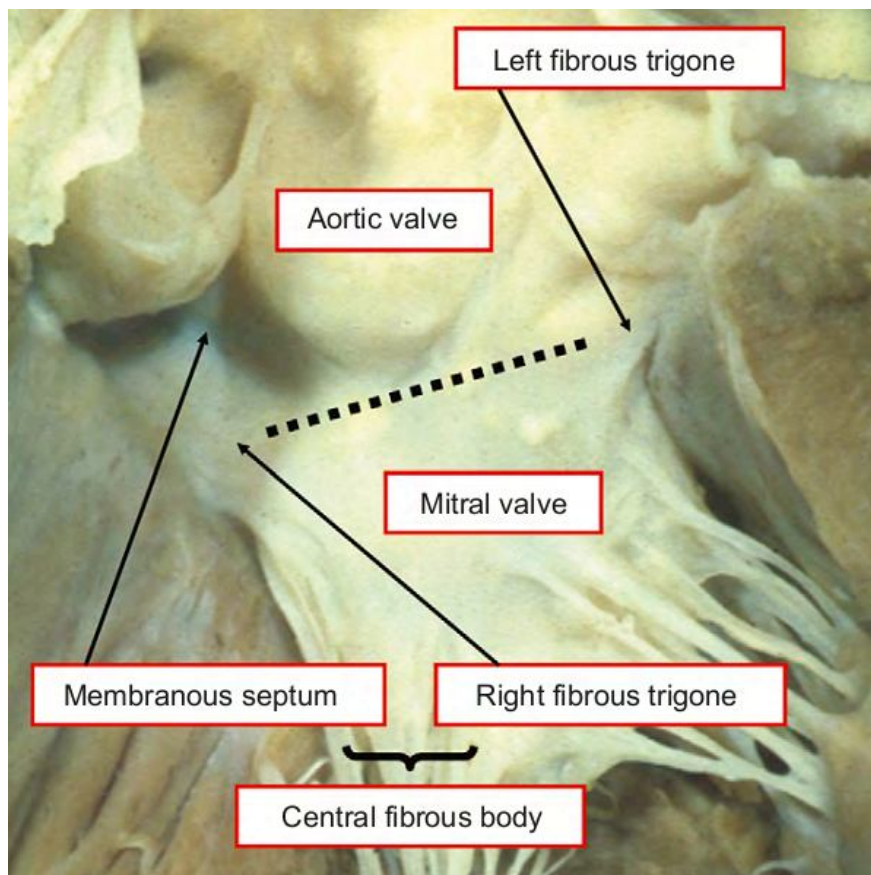


Fig. 5 : section frontale du VG montrant les rapports entre les sigmoïdes aortiques et la VMA, le septum membraneux (d'après Pediatric cardiology d'Anderson)

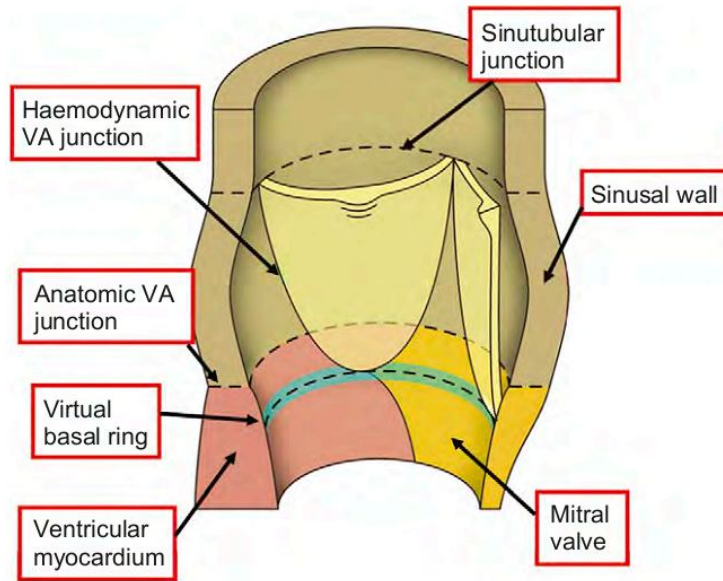


Fig. 6 : schéma montrant la disposition de la valve aortique et la région sous valvulaire et ses rapports avec la mitrale et le SIV (d'après Pediatric cardiology d'Anderson)

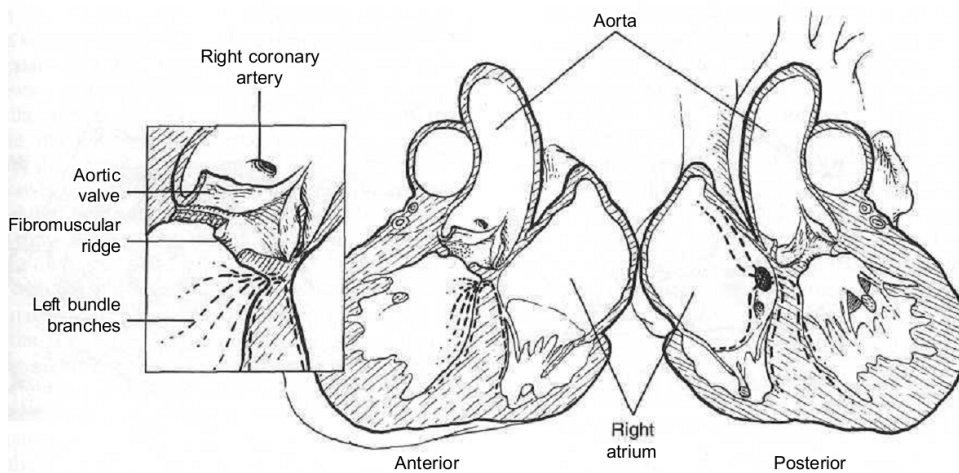


Fig. 7 : Les relations anatomiques de la voie d'éjection VG dans le RASV. Dans cette coupe le cœur est divisé montrant le rapport du RASV et la branche gauche qui descend dans la surface du SIV. Le nadir de la SCD marque la limite du système de conduction. Une incision profonde du SIV est possible à gauche de la SCD. (D'après Kirklin cardiac surgery)



Anatomie pathologique



Les Obstacles de la voie aortique peuvent siéger à trois niveaux différents :

- ✧ Les sténoses supra-valvaires : au-dessus de la valve aortique (VA).
- ✧ Les sténoses valvaires : au niveau de l'appareil valvulaire lui-même.
- ✧ Les sténoses sous-valvaires : en dessous de la VA, au niveau de la chambre de chasse du VG. Elles peuvent être localisées ou diffuses, fibreuses ou musculaires, et font parfois intervenir une malformation de la valve mitrale (VM).

CLASSIFICATIONS : (Fig. 8)

1. Classification de VOGT :[26]

- ✧ **Type 1** : le plus fréquent, il correspond à une sténose en diaphragme membraneux, épais de quelques mm siégeant immédiatement sous l'anneau aortique, mais qui peut en être distant de 2cm. Il s'insère sur tout le pourtour du chenal aortique comportant le SIV, la paroi libre du VG et la VMA (Fig. 9). Parfois, il n'occupe qu'une portion de la circonférence respectant alors souvent la VMA.
- ✧ **Type 2** : correspond à une bande fibreuse annulaire relativement épaisse et plus distante des valves aortiques.
- ✧ **Type 3** : il s'agit d'une sténose fibro-musculaire non annulaire correspondant à de petites masses musculaires polypoïdes et à des crêtes fibreuses irrégulières faisant obstruction dans la chambre de chasse.
- ✧ **Type 4** : la sténose tunnellulaire qui correspond à un rétrécissement étendu, irrégulier et fixe de toute la chambre de chasse du VG.

2. Classification de BLOCH : [28]

✧ Sténose discrète :

- Type 1 : membraneuse.
- Type 2 : Fibro-musculaire.

✧ Sténose hypertrophique.

- Type 1 : hypertrophie sélective ou localisée.
- Type 2 : hypertrophie généralisée.

✧ Sténose liée à une anomalie de la VM.

Les anomalies de la VM pouvant être liées aux RASV touchent 2 à 4% des RA. On distingue les anomalies de position mitrale soit par rotation de la valve amenant la commissure antérieure dans la voie sous-aortique soit par antéposition de tout de l'appareil sous-valvulaire, réduisant le calibre de la voie sous aortique ; et les anomalies d'insertion du muscle papillaire soit par insertion anormale d'un muscle papillaire sur la VM, soit par insertion anormale d'un muscle papillaire sur le SIV, soit par « muscularisation » de la portion sous-aortique de la VM qui devient recouverte par du tissu fibreux, soit par attaches anormales sur la VM par un cordage émanant de la VMA ou par insertion directe de la VM sans cordage sur la voie d'éjection, soit par prolifération locale d'un tissu accessoire de la VMA.

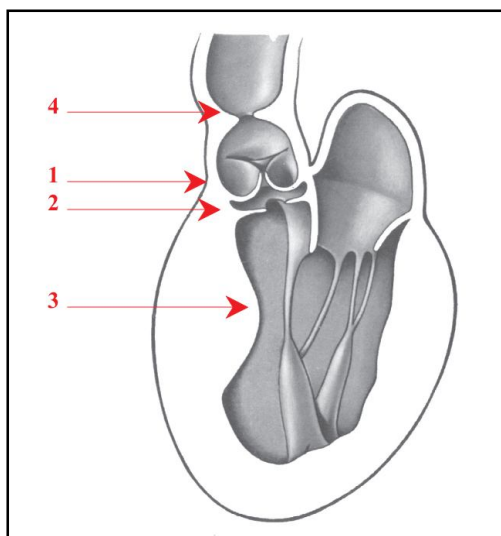


Fig. 8 : schéma montrant les différents types du RA :

1. Sténose valvulaire.
2. Sténose sous valvulaire en diaphragme.
3. Sténose sous valvulaire en tunnel.
4. Sténose supra-valvulaire.

(d'après les principales cardiopathies congénitales et leur traitement chirurgical de Hamladji)

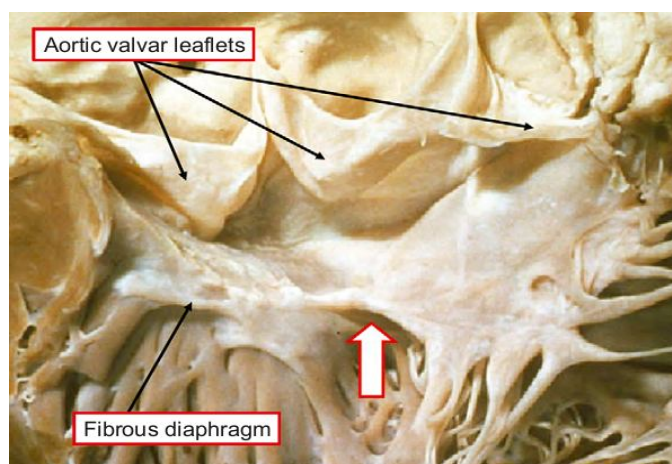


Fig. 9 : La voie d'éjection aortique est ouverte pour révéler un diaphragme sous aortique fibreux. Noter l'attache de la lésion sur la valve mitrale (flèche). La valve aortique est normale (d'après Pediatric cardiology d'Anderson).



Physiologie



Pendant la systole la VM se ferme et le sang s'engage violemment, de bas en haut et d'avant en arrière. Le courant sanguin glisse avec une forte pression sur la face pariétale de la GVM qui est lisse, n'ayant que des cordons tendineux de 3^e ordre se fixant sur son bord libre.

Durant la phase de contraction iso-volumétrique, la VM et la VA sont fermées. Etant une cavité close, le volume du VG ne change pas, mais sous l'effet de la contraction, la pression intra-VG augmente tout en restant inférieure à la pression aortique.

Il s'ensuit la phase d'éjection ventriculaire, durant laquelle la pression intra-VG devient supérieure à la pression aortique ce qui entraîne une ouverture de la VA, le sang traverse l'aorte augmentant la pression aortique du fait de l'éjection systolique, également la pression intra-ventriculaire continue à augmenter. Durant l'éjection ventriculaire gauche, l'écoulement du sang ne rencontre aucun obstacle ce qui permet au VG de convertir toute son énergie contractile en une énergie cinétique qui permet de transmettre toute la pression intra-VG à l'aorte.

A la phase de relaxation iso-volumétrique, la pression aortique dépasse la pression intra-VG, la VM et la VA sont de nouveau fermées et le VG redevient une cavité close.

Durant la phase de remplissage ventriculaire, le VG se relâche brutalement et revient à son volume de repos. La pression atriale gauche dépasse celle du VG, la VM s'ouvre et le sang atrial s'écoule vers le VG sous l'effet du gradient de pression et secondairement sous l'effet de la systole atriale qui représente 25% du débit de remplissage VG.

Le cycle cardiaque se reproduit à nouveau avec les 4 phases perpétuelles.



Physiopathologie



Le RASV a des conséquences communes à tous les RA et d'autres qui lui sont propres. Les conséquences communes sont dominées par le degré d'hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) et le retentissement sur la circulation coronaire qui fait toute la gravité de ces sténoses. L'obstacle à l'éjection VG provoque un gradient de pression entre le VG et l'aorte. Le VG, pour s'adapter, active des mécanismes compensateurs ; Il s'hypertrophie de façon concentrique par réplication des sarcomères selon la loi de Laplace, réduisant ainsi la cavité VG qui devient virtuelle, et augmentant sa masse et de ce fait ses besoins en O₂. Parallèlement, en particulier en cas de sténose serrée, la pression systolique dans l'aorte ne s'élève que modestement, alors qu'en amont, la pression du VG augmente considérablement. Il y a donc une élévation du gradient de pression tandis que l'augmentation du débit cardiaque est faible. Ce phénomène s'accroît à l'effort où la fréquence cardiaque (FC) [24], pour compenser cette insuffisance de débit systolique, va s'élever davantage pour un même degré d'effort en situation normale. Or, la perfusion coronaire se fait surtout en diastole que la tachycardie réduit la durée et retentit sur la perfusion du myocarde au moment où les besoins en O₂ sont très importants. Ce déséquilibre entre les apports et les besoins en O₂ réalisé par le RA serré, l'HVG et l'effort entraîne une ischémie myocardique qui est à l'origine des syncopes et à l'extrême de la mort subite par fibrillation ventriculaire. L'HVG entraîne également une altération de la compliance et de la fonction diastolique du VG gênant le remplissage VG. La systole atriale joue alors un rôle important pour compenser cette baisse de compliance. Ceci reflète la gravité de la perte du rythme sinusal lors de passage en fibrillation atriale.

Dans les formes très serrées du nouveau-né ou du nourrisson, ces réactions d'adaptation peuvent ne pas se produire. Très rapidement apparaît une dysfonction VG avec diminution de la contractilité, absence d'HVG réactionnelle des parois et dilatation de la cavité avec installation de signes d'insuffisance cardiaque (IC). En l'absence de levée rapide de l'obstacle, le pronostic est très sombre. [25]

Le DSA provoque des lésions du jet sur la VA créant à la longue une insuffisance aortique (IA) souvent minime à modérée, mais qui peut quand elle devient importante entraîner une surcharge volumétrique qui s'ajoute à la surcharge barométrique du VG en plus de la baisse de la perfusion coronaire ce qui aggrave la cardiopathie et précipite la déchéance myocardique. En plus ces lésions du jet peuvent faire le lit de greffe oslérienne.



Clinique



SYMPTOMATOLOGIE :

A. Circonstances de découverte :

Découverte fortuite de souffle cardiaque lors des consultations médicales, de visite scolaire ou d'aptitude au sport pour les formes asymptomatiques qui ne sont pas rares ; ou lors de bilan de cardiopathie congénitale ou acquise associée. La découverte peut également être faite au stade de symptômes surtout à l'effort ou au stade de complications : endocardite infectieuse (EI), troubles du rythme...

B. Signes fonctionnels :

Dyspnée d'effort : Appréciée par la classification de la New York Heart Association (NYHA). Elle le plus souvent minime à modérée car la période de tolérance de la cardiopathie est en principe relativement longue.

Angor d'effort : signe d'ischémie myocardique peut être typique ou atypique.

Syncopes : spectaculaire et doit faire précipiter le bilan et la prise en charge.

Malaises lipothymiques : moins spectaculaires que les syncopes mais sa signification sémiologique est aussi forte.

C. Examen physique :

Inspection : elle doit faire rechercher les anomalies dysmorphiques signant un syndrome poly-malformatif, les déformations thoraciques à type surtout de voussure de l'hémi-thorax gauche en région apicale.

Palpation : peut détecter un thrill systolique peut être présent à la base et au creux supra-sternal et un soulèvement apical en cas d'obstruction sévère.

Auscultation : l'étape la plus importante, elle permet de détecter :

Souffle de sténose aortique méso-systolique, respectant B1, se terminant avant B2, maximal au deuxième espace inter-costal droit, de timbres rude, râpeux, irradiant vers les vaisseaux du cou, et parfois le long du bord gauche du sternum, le plus souvent intense, mais parfois discret, exceptionnellement absent dans les sténoses serrés avec bas débit cardiaque. Spécialement, pour les obstacles sous aortiques, le souffle systolique est plus bas situé sans clic proto-systolique.

Parfois on peut détecter un souffle diastolique d'IA qui est encore plus fréquent que dans les autres formes de RA.

Examen vasculaire : doit apprécier surtout la présence des pouls fémoraux et la différence de pression artérielle (PA) entre membres supérieurs et inférieurs.

Examen pulmonaire : complète l'examen clinique à la recherche de râles crépitants.

D. Formes cliniques :

La forme du grand enfant et de l'adolescent :

C'est la plus fréquente, elle insidieuse avec une évolution lente et progressive et une symptomatologie qui devient de plus en plus parlante au fil des années.

1. La forme du nouveau né et du nourrisson :

Chez le nouveau né, le RA peut se traduire d'emblée par une insuffisance cardiaque (IC), avec un souffle systolique moins intense et une cardiomégalie. Dans la période néo-natale, l'obstacle peut s'accroître et entraîner une défaillance VG. Le tableau est celui d'une IC. En absence de traitement, l'évolution est rapidement mortelle. Mais cette forme est rarissime sauf en cas d'association à un RA valvulaire.

2. La forme avec lésions associées :

Le devant de la scène est occupé par des signes d'autres cardiopathies tels que la cyanose ou les bronchites à répétition.... L'évolution est plus rapide et la symptomatologie plus bruyante.



Paraclinique



A. Electrocardiogramme (ECG) :

Il peut être normal, le rythme est le plus souvent régulier sinusal (RRS) alors que la fibrillation atriale est tardive et mal supportée. Il peut montrer une HVG systolique et plus rarement une hypertrophie atriale gauche (HAG). Les troubles conductifs peuvent être observés à type de bloc atrio-ventriculaire (BAV) du 1^{er} degré ou bloc de branche gauche (BBG) sans rapport avec la sévérité de la sténose.

B. Radiographie thoracique :

Le plus souvent ne montre pas de cardiomégalie, elle peut révéler un apex arrondi, une congestion pulmonaire ou un bouton aortique proéminent.

C. Echocardiographie : examen de référence

1. Echocardiographie transthoracique (ETT) : (Fig. 10 – 11)

L'échocardiographie couplée au doppler est l'examen clé ; C'est elle qui pose le diagnostic de RA, révèle son caractère sous valvulaire, quantifie sa sévérité et son étendue et apprécie le degré de la sténose. En plus, elle apprécie le retentissement sur le VG (dimensions et fonctions VG) et surtout fait le bilan des lésions associées qui assez souvent peuvent conditionner le traitement et le pronostic. La VA et la VM sont bien examinées ainsi que les pressions pulmonaires. Cet examen est le plus souvent suffisant pour poser l'indication d'une cure chirurgicale. L'examen recherche également la bicuspidie, évalue la surface de l'orifice aortique et précise le degré d'HVG. L'échocardiographie (2D) surestime fréquemment le degré de sténose. Par contre, l'HVG est évaluée avec précision. L'examen se fait par coupe para-sternale long axe. L'examen met en évidence différents aspects : La sténose localisée typique du DSA avec ses insertions sur le SIV et sur la VMA. La forme plus diffuse du bourrelet gros et épais sur le SIV obstruant la chambre de chasse du VG. Forme en tunnel avec aspect tubulaire étendu et fixe de la chambre de chasse.

Siggrusson a suggéré que l'angle défini par le SIV et l'aorte (angle aorto-septal) peut avoir une valeur pronostique chez les patients présentant un RASV discret. Il a constaté que l'angle aorto-septal a été plus forte chez les patients présentant un RASV par rapport aux sujets normaux et a suggéré cette fonction anatomique peut être causal dans le développement de cette affection.

2. Examen Doppler : (Fig. 10 – 11)

Le doppler permet d'évaluer le gradient de pression de part et d'autre de l'obstacle grâce à la mesure de la vitesse du flux aortique au doppler continu à l'aide de l'équation de Bernouilli, ce qui permet d'établir la sévérité du RA. On recherche au doppler une IA associée et une autre valvulopathie, notamment mitrale. Enfin, l'échodoppler est le meilleur examen de surveillance des patients qui ne justifient pas une intervention d'emblée.

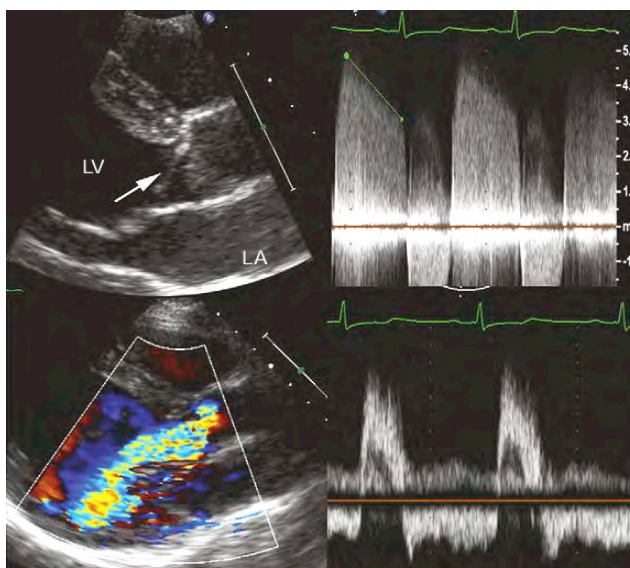


Fig. 10 : ce groupe d'images est réalisé chez un patient porteur de DSA associé à un RA valvaire et à une IA significative prouvée au doppler (vena contracta, PISA et PHT). LA : Left atrium, LV : Left ventricle. (d'après Pediatric cardiology d'Anderson).

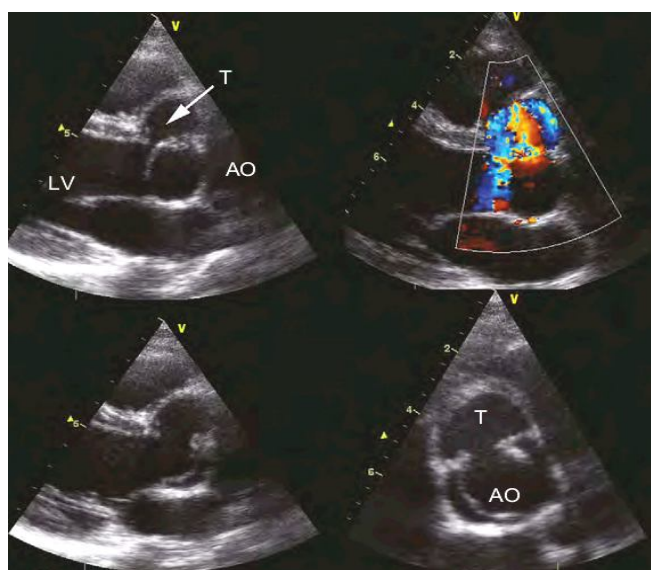


Fig. 11 : ces images échocardiographiques montrent un tunnel sous aortique étendu avec une IA significative. Ao : Aorte, T : Tunnel, LV : Left ventricle. (d'après Pediatric cardiology d'Anderson).

3. Echocardiographie trans-œsophagienne (ETO) : (Fig. 12 – 13)

Est rarement indiquée dans le RASV qui est en général bien évaluée par voie transthoracique. Elle est réalisée en cas d'ETT difficile ou incomplète ou en cas de doute sur la VM et/ou la VA.

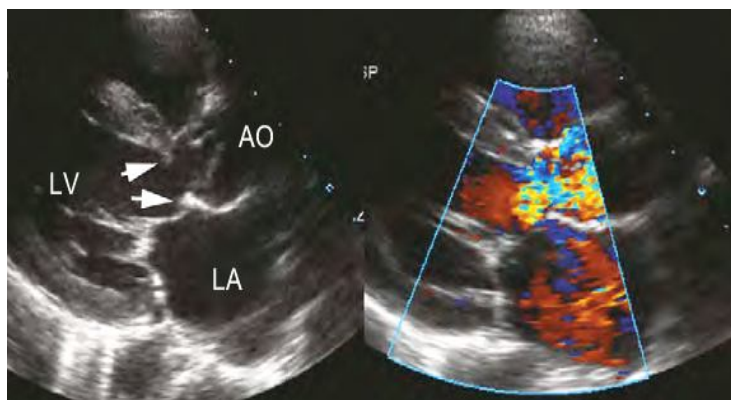


Fig. 13 : coupe ETO montrant un RASV produite par une anomalie d'insertion de tissu valvulaire accessoire dérivé de la valve mitrale (flèches). Ao : Aorte, LA : Left atrium, LV : Left ventricle, RV : Right ventricle. (d'après Pediatric cardiology d'Anderson).



Fig. 12 : coupe ETT montrant un RASV fibro-musculaire (flèches). Noter la distance du diaphragme des sigmoïdes aortiques. Il y a une participation de la VMA dans l'obstruction. Le doppler couleur montre les turbulences qui débute au niveau de la sténose sous aortique. Ao : Aorte, LA : Left

D. Echographie tridimensionnelle : (Fig. 14)

C'est une méthode qui est en train de s'imposer comme nouvelle modalité de l'échographie surtout depuis l'avènement de l'imagerie en temps réel. Les trois principales applications sont l'étude de la VM, les cardiopathies congénitales et les mesures de volume, de masse et de fraction d'éjection (FE) du VG.

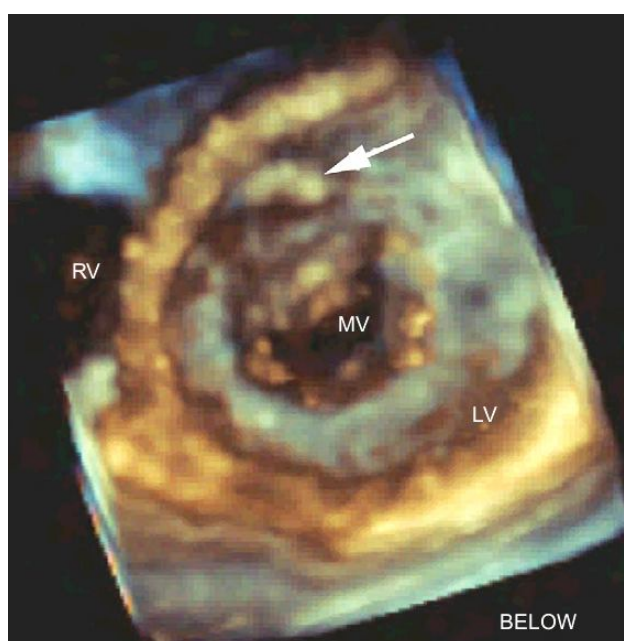


Fig. 14 : Echocardiographie 3D montrant un DSA fibro-musculaire (flèche), vu de dessous de la voie d'éjection VG. Noter que la reconstruction 3D montre toute l'étendue de l'obstruction. LV : Left ventricle, MV : Mitral valve, RV : Right ventricle. (D'après Pediatric cardiology d'Anderson).

E. Exploration hémodynamique et angiographie : (Fig. 15)

C'est un examen qui n'est pas toujours indispensable. Le cathétérisme va déterminer le gradient « pic à pic » de part et d'autre de l'obstacle. Ce gradient est généralement inférieur au gradient instantané maximal évalué à la doppler. L'angiographie va enfin dépister une éventuelle IA et préciser l'anatomie coronaire et le type anatomique de l'obstacle où on peut distinguer la membrane du bourrelet plus épais et la forme en tunnel étroit et rigide. Elle permet également le calcul de la surface aortique, l'évaluation des lésions associées et la mesure des pressions pulmonaires et des pressions télé-diastoliques du VG. Elle est indiquée si l'échocardiographie Doppler est douteuse ou incomplète ou discordante avec la clinique, avant un geste chirurgical, en cas de valvulopathie mitrale associée.

F. TDM - IRM cardiaque : (Fig. 16)

L'utilisation de ces deux techniques d'imagerie a apporté de la valeur ajoutée à la cardiologie en général et leur utilisation dans les cardiopathies congénitales est en plein essor mais restent des examens de 2^e choix après l'incontournable échocardiographie. Elles nécessitent la coopération du patient qui ne peut être obtenue aisément avec les enfants ce qui nécessite un geste de sédation, en plus de la nécessité d'injection de produit de contraste et un niveau d'irradiation non négligeable. Elles requièrent également une certaine expérience des radiologues qui doivent être des spécialistes des cardiopathies congénitales ce qui impose une certaine courbe d'apprentissage. Elles renseignent sur le type de l'obstacle, sa situation, son étendu, ses rapports avec la VA et la VM ainsi que les anomalies associées. Elles peuvent également participer dans la décision thérapeutique en cas d'échocardiographie discordante ou bien pour le contrôle de certains cas difficiles. L'IRM renseigne en plus sur la fonction VG et sa contractilité et même sur la présence d'IA ou d'IM.

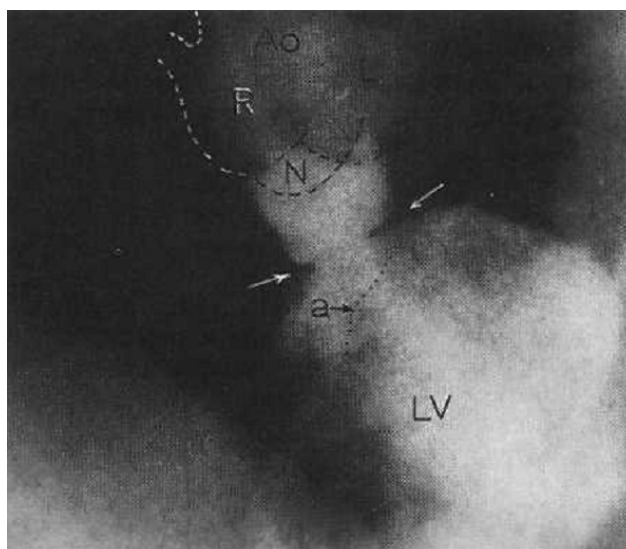


Fig. 15 : Ventriculographie montrant le RASV en forme de DSA circonférentiel (flèches). LV : Left ventricle, Ao : Aorte, N : non coronary leaflet, R : Right, L : Left. (D'après Kirklin Cardiac surgery).

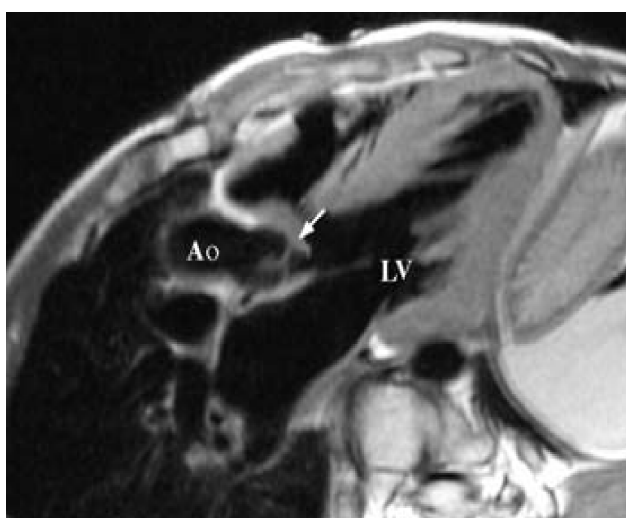


Fig. 16 : IRM montrant un DSA fibreux (flèche) en forme de spéculaire sous aortique. Noter les rapports avec la valve aortique, la participation de la valve mitrale et l'HVG réactionnelle. LV : Left ventricle, Ao : Aorte. (D'après Pediatric cardiology d'Anderson).



Evolution spontanée



La rareté frappante des cures chirurgicales du RASV au cours de la 1^{ère} année de vie marque la différence dans l'histoire naturelle entre le RASV et le RA valvulaire.

Le DSA est rarement une cause d'obstruction majeure dans la petite enfance. Ainsi, l'obstruction souvent absente en début de vie devient évidente et de plus en plus grave dans l'enfance ou l'âge adulte. Cependant, la lésion apparaît rarement au-delà de l'âge de 30 ans, ce qui suggère que la survie au-delà de cette période est rare sans chirurgie.

C'est ainsi que l'obstruction va s'aggraver avec le temps et avec l'accroissement du gradient surtout dans les périodes de croissance d'où l'apparition des signes de mauvaise tolérance à l'effort puis au repos (angor d'effort, malaises et syncopes). L'évolution est dominée surtout par le risque de mort subite, l'apparition et l'aggravation d'une IA qui est plus fréquente avec le DSA qu'avec le RA valvulaire.

Parmi les autres complications qui guettent les patient, l'EI, les troubles de conduction à type de BAV et de BBG, les troubles du rythme supra-ventriculaires comme la fibrillation atriale et les trouble du rythme ventriculaires tel que les extrasystoles ventriculaires. Le stade ultime de l'évolution est l'installation d'une insuffisance cardiaque (IC) congestive gauche puis droite qui est certes tardive mais de pronostic péjoratif.

C'est la surveillance annuelle qui permettra de poser l'indication chirurgicale en temps opportun. Cette décision repose sur les éléments suivants :

- ✧ Apparition des signes cliniques de mauvaise tolérance.
- ✧ Troubles de la repolarisation à l'ECG de repos ou d'effort.
- ✧ Niveau du gradient à l'écho-doppler ≥ 50 mmHg.
- ✧ Signes d'ischémie à l'épreuve d'effort.



Traitement



I. BUT :

- ✧ Enlever l'obstacle.
- ✧ Eviter les complications.
- ✧ Eviter l'installation d'une IA.
- ✧ Eviter les récurrences.

II. MOYENS THERAPEUTIQUES :

A. Traitement médical :

Il ne peut être qu'un adjuvant au vrai traitement qui reste chirurgical. Il peut faire appel selon les cas aux diurétiques, inhibiteurs de l'enzyme de conversion, β bloquants, digitaliques. Ces thérapeutiques sont difficiles à gérer parfois même peuvent être dangereux en favorisant les troubles du rythme.

➤ Traitement instrumental :

La dilatation par ballon a été surtout développée pour le traitement des RA valvulaires critiques en IC comme geste de sauvetage et qui ultérieurement sera suivi par une chirurgie à cœur ouvert avec le plus souvent un remplacement valvulaire aortique (RVA), intervention de Ross ou Ross-Konno. Son indication et sa pratique pour le RASV reste modeste avec des résultats moins éloquentes à cause du caractère fibro-musculaire du RA qui se prête mal à la dilatation, son siège souvent étendu dans le VG et surtout la réaction hypertrophique du myocarde qui ne peut être enlevée par cette méthode et qui participe d'une façon ou d'une autre à l'obstruction.

B. Traitement chirurgical :

❖ Préparation à la chirurgie

La consultation d'anesthésie permet d'évaluer la cardiopathie et son retentissement et de rechercher les comorbidités et gérer les traitements médicaux. Elle permettra également de stratifier le risque opératoire selon l'euro-score. Un bilan préopératoire est nécessaire, il inclut un ionogramme sanguin complet avec urée et créatinine, glycémie à jeun, une numération formule sanguine, un bilan d'hémostase (TP, INR, TCA et fibrinogène), un groupe ABO rhesus et recherche des agglutinines irrégulières (RAI) et une demande de sang. La recherche d'éventuels foyers infectieux est nécessaire au niveau ORL, dentaire, urinaire et gynécologique.

La préparation du malade à l'intervention se fait la veille par une douche bétadinée et une prémédication à base d'Hydroxizine (Atarax) sans dépasser 1mg/Kg/j ou de benzodiazépine. Si nécessaire, il faut réaliser un rasage atraumatique du tronc et des cuisses suivi d'une douche à la Bétadine savonneuse.

❖ Installation du malade :

Le patient est installé en décubitus dorsal avec un billot sous les épaules. Le monitoring inclut un scope ECG, une PA invasive radiale souvent gauche, deux voies veineuses périphériques, une saturation artérielle en O₂, un sondage vésical, une température rectale et œsophagienne, une voie veineuse centrale et un monitoring de l'activité neurologique par BIS ou NIRS. L'induction anesthésique doit être douce évitant les changements brusques de la fréquence cardiaque et de la PA. L'anesthésie générale est maintenue par un narcotique, un morphinique et un curare et une antibioprophylaxie à base de Céphalosporines de 2^e génération.

❖ **Protocole opératoire :**

La voie d'abord est une sternotomie médiane verticale avec exposition du cœur qui est inspecté et notamment le VG, l'aorte ascendante, la racine aortique et le réseau coronaire. Après héparinisation générale (300 – 400UI/Kg) et contrôle des veines caves, la CEC est installée entre une canule aortique, deux canules veineuses caves et une décharge VG par l'apex ou par la veine pulmonaire supérieure droite. La CEC est conduite le plus souvent en hémodilution partielle et hypothermie modérée à 32°C. L'espace aorto-pulmonaire est disséqué pour préparer le clampage aortique et l'aortotomie et pour rechercher un éventuel CAP qui sera disséqué contrôlé et ligaturé. La CEC est démarrée, le cœur vidé, l'aorte est clampée puis la cardioplégie est injectée dans la racine aortique ou directement dans les ostia coronaires en cas d'IA significative ; elle est récupérée au besoin après une atriectomie droite. On procède par une aortotomie transversale en crosse de Hockey. Après inspection de la VA, les sigmoïdes sont réclinées avec précaution et la chambre de chasse est vérifiée, le DSA bien identifié ainsi que ses rapports, son étendue et l'état du myocarde et les éventuelles anomalies de l'appareil sous valvulaire mitral. La résection du DSA est réalisée minutieusement ; la technique de résection est détaillée dans un prochain chapitre. En cas d'anomalies cardiaques associées, elles sont réparées après le geste opératoire principal. Ainsi, des techniques de plastie sont privilégiées chaque fois que possible en cas d'IA. La fermeture des CIV est réalisée à l'aide de patch péricardique ou synthétique en Dacron ou en PTFE.

L'aortotomie est fermée par deux hémisurjets de fil de polypropylène 5 ou 4/0 après purge gazeuse des cavités gauches. L'aorte est déclampée et le cœur défibrillé spontanément ou par choc électrique. L'hémostase vérifiée et après réchauffement, la CEC est arrêtée progressivement au fur et à mesure que le cœur assure une bonne efficacité hémodynamique. Dans le cas contraire, une assistance par drogues inotropes est requise. A état hémodynamique stable et contractilité cardiaque satisfaisante ainsi qu'une parfaite hémostase, le sternum est fermé par des fils d'acier sur des électrodes épicaudiques et des drains thoraciques. Le patient est ensuite transféré sous monitoring de la SaO₂, de la PA et de la fréquence cardiaque vers la réanimation où il sera surveillé sous monitoring invasif. A état hémodynamique, respiratoire et neurologique stable, en absence de saignement et après réveil total, le patient est extubé. Les drains thoraciques en absence de saignement sont enlevés après 48 heures, les électrodes de stimulation cardiaque à J+5 en absence de bradycardie, de troubles du rythme ou de conduction.

❖ **Techniques chirurgicales :**

➤ *La résection simple du diaphragme : (Fig. 17)*

Elle s'adresse aux RASV à type de DSA fibreux ou fibro-musculaire. Ce dernier est plus difficile à réséquer quand il touche les sigmoïdes aortiques. Le DSA apparaît sous forme de membrane fibreuse, blanchâtre dans le chenal sous-aortique. Un point de traction peut être passé dans l'épaisseur du DSA dans la zone située sous la commissure antérieure réunissant la SCG et la SCD ou directement sous le nadir de la SCD. C'est à ce niveau que la résection débute selon deux façons :

- **La 1^{ère} technique** consiste en la réalisation, par un bistouri très fin, d'une incision verticale à travers le DSA et dans le muscle sous-jacent, avec une profondeur de l'incision proportionnelle à l'épaisseur estimée du SIV ; puis une 2^e incision parallèle à la 1^{ère}, est faite sous la commissure antérieure ; et l'excision du DSA se fait par une incision verticale circonférentielle entre les incisions parallèles, en enlevant le tissu fibreux et le myocarde adjacent, jusqu'au voisinage de l'appareil mitral à l'extrémité gauche de la voie d'éjection VG.
- **La 2^e technique** est un peu différente, on réalise d'emblée une exérèse en incisant la jonction entre le DSA et le SIV. Cette incision a pour but de mettre en évidence le plan de clivage entre la membrane et le SIV, et non d'en exciser une partie. Une fois le plan mis en évidence sous la commissure, le clivage se poursuit par une spatule de Rob dans le sens horaire sous la SCD, puis sous la SCG jusqu'au contact de la VMA, permettant ainsi une énucléation complète en une seule pièce de l'ensemble de la membrane, qui se présente alors comme un anneau complet.

On prend soin de ne pas créer une CIV en perçant le SIV. Avec la progression de la dissection du DSA vers le bas sur la VMA, seule l'obstacle fibreux est enlevé en le rasant de la VMA et de l'anulus mitro-aortique par le bistouri fin ou la spatule. La résection est menée vers la droite aussi loin que s'étend la VM et l'anulus mitro-aortique. De retour en avant, seule la crête fibreuse est rasée du septum musculaire à droite du nadir de la SCD. L'excision de la crête est dirigée vers la droite sur le septum membraneux. Cette technique préserve l'intégrité du faisceau de His et enlève

l'ensemble du DSA en une seule masse. Lorsque le DSA est collé à une ou plusieurs sigmoïdes, il est soigneusement réséqué. La résection n'est considérée comme complète que si une généreuse portion de muscle est enlevée à gauche du nadir de la SCD. Si seul le composant fibreux a été énucléé, une tranche assez profonde de muscle est coupée du SIV antérieur sous la commissure antérieure. Cette étape est d'une valeur inestimable, même lorsque la crête fibreuse est immédiatement sous-valvulaire, car le SIV est toujours hypertrophié. L'incision de l'anneau fibreux se prolonge latéralement au siège des trigones fibreux gauche et droit pour exciser le tissu fibreux présent dans la continuité de l'anneau obstructif. La résection au niveau du trigone fibreux gauche comporte le risque de perforer le SIV ou la VMA, et une lésion du système de conduction peut se produire lors de la résection au niveau du trigone fibreux droit. Après avoir vérifié que l'intégrité du SIV et de la VA, l'aortotomie est fermée et le reste de la procédure accomplie comme décrit précédemment. La mesure du gradient VG – Aorte peut être faite en fin de procédure par ponction du VG et de l'aorte.

Certaines équipes ont plutôt proposé une myotomie consistant à réaliser des incisions dans le myocarde sans exérèse musculaire pour éviter le risque de CIV iatrogène, de lésions du tissu de conduction ou de la valve aortique. Cependant, les résultats de cette technique sont moins remarquables que ceux de la résection musculaire lors de la myectomie. Malgré le risque bien réel de lésions iatrogènes qui peuvent être moins fréquentes en cas d'application des précautions déjà décrites.

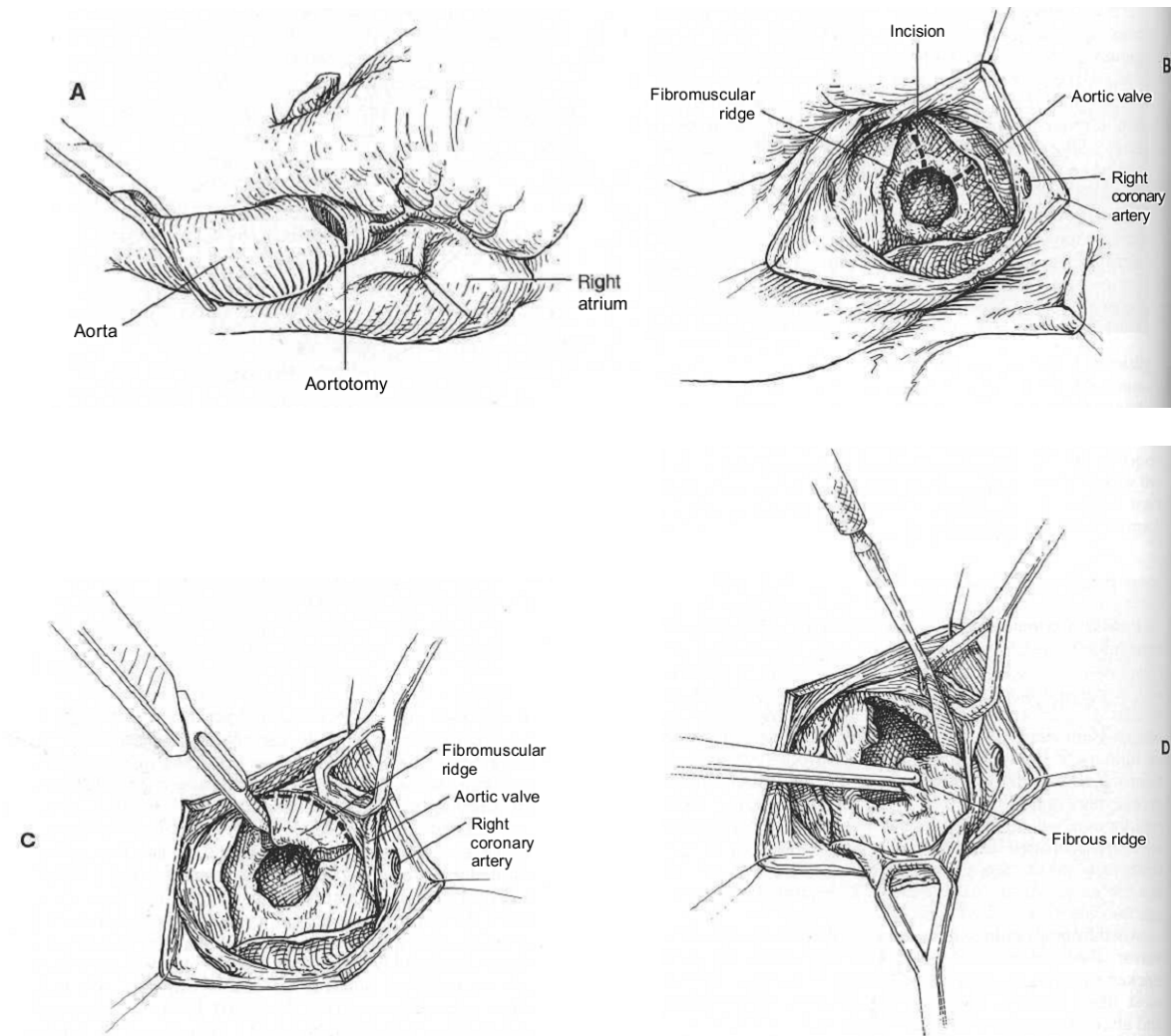


Fig. 17 : Résection de DSA fibro-musculaire. A : aortotomie transverse. B : le DSA est exposé par rétraction de la SCD, les lignes indiquent les points d'incision. C : le bistouri est utilisé pour réaliser deux incisions dans le DSA fibro-musculaire une sous la commissure antérieure et l'autre parallèle à la 1ère et sous le nadir de la SCD ; le myocarde est profondément réséqué entre les deux incisions. D : l'anneau fibreux est disséqué du SIV à droite et au-dessus de la VMA utilisant une spatule. (D'après Kirklin cardiac surgery).

➤ *L'aorto-ventriculoplastie antérieure de Konno : (Fig. 18)*

En cas de tunnel sous aortique qui co-existe avec une atteinte de la VA, l'aorto-ventriculoplastie antérieure de Konno et les techniques Konno modifiées sont des procédures raisonnables. Elle consiste à élargir en avant la chambre de chasse du VG, l'anneau aortique et la racine de l'aorte par un patch de péricarde autologue. Ce procédé permet d'implanter une prothèse aortique de taille suffisante et d'éviter les mauvais résultats liés aux prothèses de petit calibre implantées en position aortique. L'élargissement de l'anneau aortique est réalisable également dans sa portion postérieure (techniques de Nickcs ou de Manougian).

Avant d'installer la CEC, la position de la coronaire droite (CD) est repérée par un point en soie placé à sa gauche pour mieux indiquer le lieu d'incision du VD. Une aortotomie verticale est réalisée, elle débute à 10 mm au-dessus et à gauche de la CD et poursuivie sur le VD à la jonction des portions contiguës de la SCD et la SCG.

On procède d'abord par une ventriculotomie droite qui permettra de visualiser les sigmoïdes pulmonaires qui vont indiquer l'incision du VD qui après son ouverture, des ciseaux sont mis à travers l'aortotomie dans le VG qui orientera l'incision du SIV en passant à travers l'anneau aortique à gauche du nadir de la SCD. L'incision est prolongée aussi loin dans les deux ventricules que s'étend la zone rétrécie. L'anneau nouvellement créé et agrandi va recevoir une prothèse mécanique de taille appropriée selon la surface corporelle du patient. Un patch en Dacron est façonné en forme ovale et cousu en commençant à l'angle inférieure de l'incision du SIV et en parcourant chaque berge de l'incision jusqu'à arriver au contact de l'anneau aortique. Un 2^e patch triangulaire est fixé au futur anneau aortique et sert d'amarre à la prothèse valvulaire qui sera insérée par des points patchés en U. les sutures sur l'aorte sont continuées puis le patch de fermeture du VD est totalement cousu aux berges de l'incision. Le patch doit être suffisamment large pour agrandir la voie d'éjection VD pour « compenser » l'élargissement de la voie d'éjection VG au dépens de celle du VD. Un soin particulier doit être apporté à bien amarré le patch de jonction VD – aorte afin d'assurer une hémostase parfaite à ce niveau.

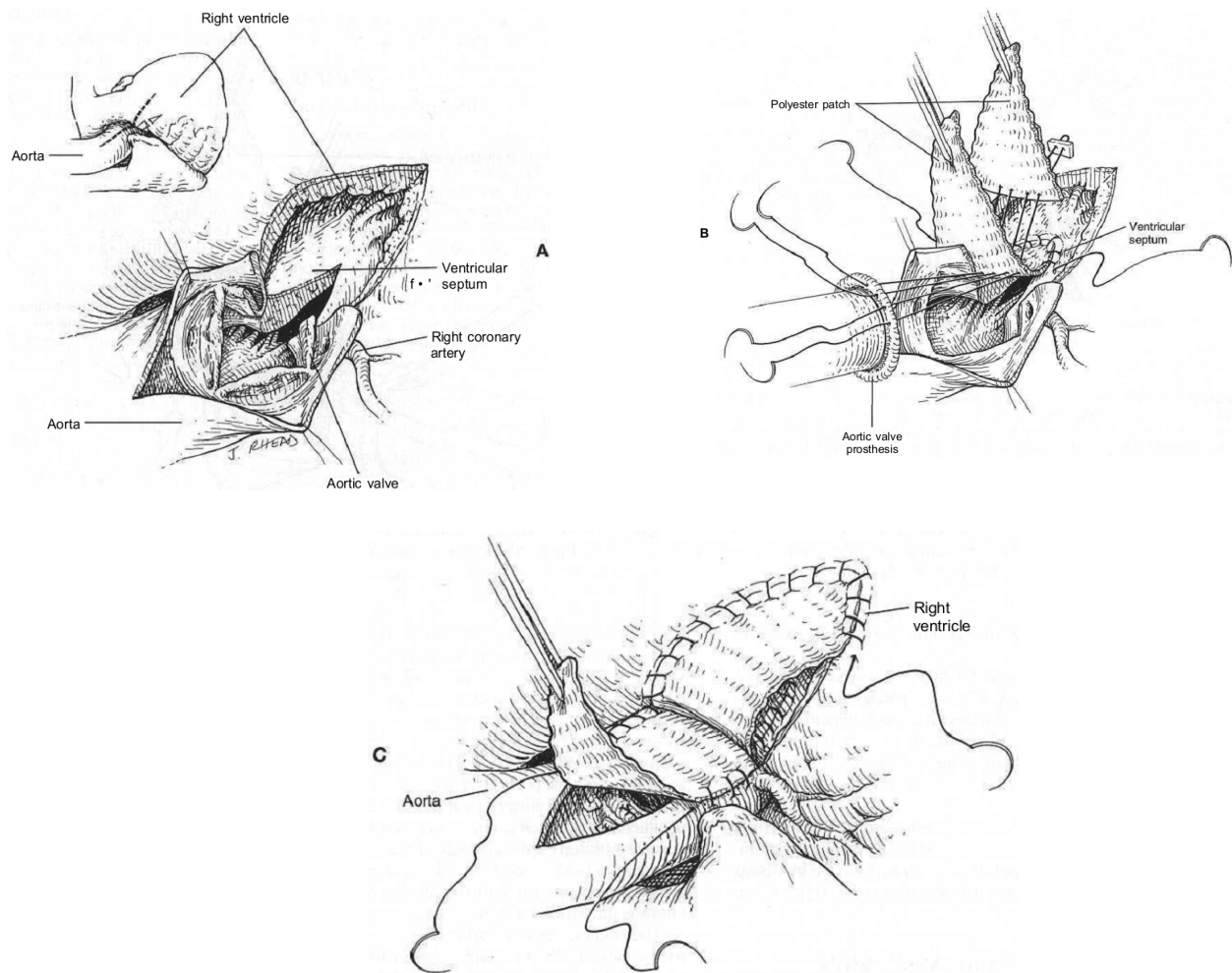


Fig. 18 : Aorto-ventriculoplastie de Konno avec RVA. L'aortotomie Verticale est dirigée légèrement vers la droite de la commissure antérieure. Après repérage de l'orifice de la CD, l'incision est dirigée bien à gauche de la coronaire et le VD est ouvert par une incision oblique, la valve pulmonaire est bien repérée, et les deux incisions sont reliées. Après exérèse de la valve aortique, une incision est pratiquée à partir du côté gauche du nadir de la SCD et prolongée dans le SIV vers l'apex du VG à gauche du tissu de conduction. B, un patch en Dacron est découpé en forme de losange et fixée au SIV. Un 2e patch de forme triangulaire est façonné pour la fermeture de la chambre de chasse du VD. Ce patch et une prothèse valvulaire sont fixés à la pièce principale au niveau de l'anneau aortique. C : le 1er patch est fixé aux bords de l'aortotomie pour fermer l'aorte. Le 2e patch est fixé aux bords de la ventriculotomie droite de façon que le VD soit fermé sans entrave sur sa voie de sortie. (D'après

➤ *Intervention de Konno modifiée : (Fig. 19)*

Elle est proposée en cas de RASV localisée complexe ou de tunnel sous aortique avec une VA normale. Un dissecteur à angle droit est passé de l'aortotomie à travers la VA dans la partie gauche de la voie d'éjection du VG et positionné au moins à 1cm au dessous de la VA. La pointe de la pince est palpée à travers le SIV pour servir de repère à une incision du SIV qui est étendue verticalement et vers le haut tout en évitant de trop s'approcher de la VA. Une partie du myocarde est réséqué du septum hypertrophié, ainsi le SIV est aminci et l'obstruction est corrigée. Comme pour le Konno, un patch ovale est inséré de manière à agrandir la voie d'éjection VG.

➤ *Intervention de Ross – Konno : (Fig. 20)*

Permet de réaliser à la fois un RVA et une cure de RASV chez des patients chez qui co-existe un obstacle aussi bien valvaire et sous valvaire ou en cas de RASV qui a entraîné une IA importante. L'aorte ascendante est sectionnée puis la VA ; Les orifices coronaires sont mobilisés avec une petite collerette aortique et le sinus de Valsalva non coronaire est réséqué. Le tronc de l'AP est prélevé de la voie d'éjection VD de la même manière qu'un Ross classique mais en le prolongeant légèrement sous la valve pulmonaire pour s'étendre un peu sur la voie d'éjection VD. Une courte incision est réalisée à travers le tissu fibreux de l'attache de la VA au nadir du sinus coronaire droite dans le SIV, comme dans la procédure de Konno. Cette incision est moins profonde dans le SIV que dans la procédure de Konno et ne doit pas s'étendre au-delà du muscle papillaire médian de la valve tricuspide pour éviter de léser la 1^{ère} branche septale de l'IVA. La crête sous aortique est excisée et le myocarde septal est rasé du côté gauche afin de réduire l'épaisseur du SIV hypertrophié et élargir la voie d'éjection du VG. L'autogreffe pulmonaire est alors mise en place dans la voie d'éjection VG en insérant la languette d'allongement prélevée de la voie d'éjection VD dans la profondeur de l'incision dans le SIV. Les collerettes coronaires sont remises en place sur l'autogreffe pulmonaire et l'autogreffe est anastomosée à l'aorte ascendante. Une homogreffe pulmonaire est insérée dans la voie d'éjection VD. Le reste de la procédure est classique.

➤ *Tube valvé VG – Aorte :*

Il s'agit d'une intervention palliative qui consiste à mettre en place un tube valvé entre le VG et l'aorte descendante. Elle est indiquée en cas de sténose fibromusculaire en tunnel, avec hypoplasie de l'anneau aortique

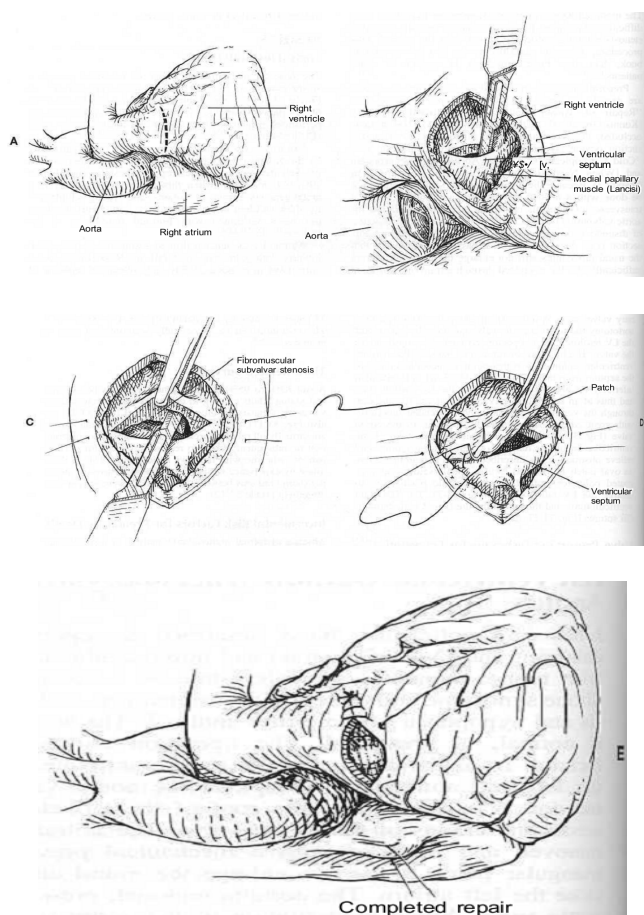


Fig. 19 : Intervention de Konno modifiée. A : L'aorte est ouverte par une petite incision transversale pour inspecter la valve et guider l'incision dans le SIV ; puis une incision transversale est faite dans infundibulum du VD. B : une incision est alors faite dans le SIV parallèle à la direction de la voie d'éjection VG, elle doit être strictement gardée en antérieur et à gauche du muscle de Lancisi pour éviter la lésion de la branche droite ou du faisceau de His. Généralement un doigt ou un instrument est passé à travers la valve aortique à la protéger durant l'incision. C : le diaphragme fibro-musculaire est excisé autant que possible. L'incision est réalisée 1 à 2mm de l'anneau aortique. D : La chambre de chasse du VG est élargie par un patch. E : la ventriculotomie et l'aortotomie sont refermées avec des sutures continues.

(D'après Kirklin cardiac surgery).

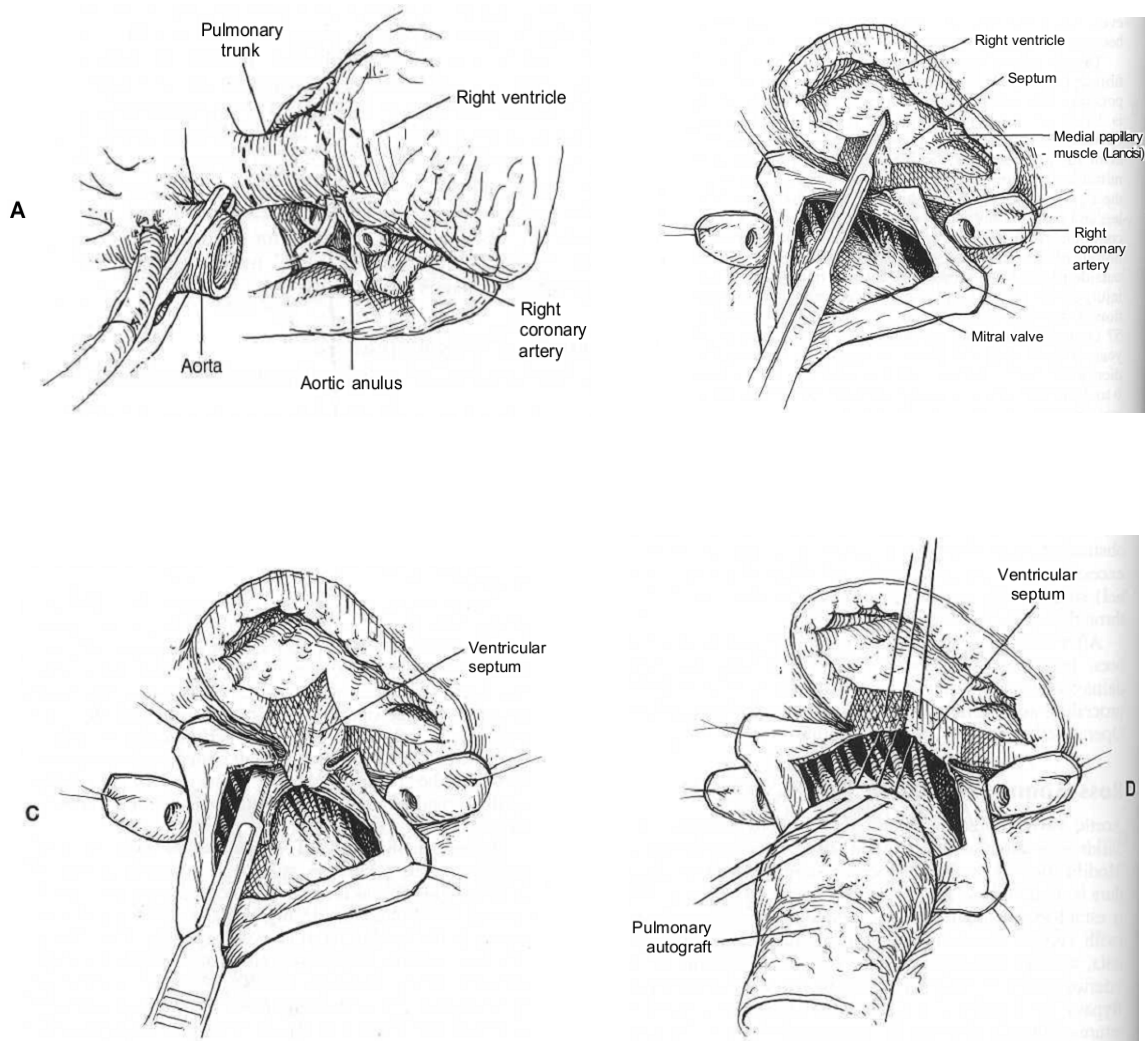


Fig. 20 : Intervention de Ross-Konno pour réparation de RASV complexe en remplaçant la valve aortique par une autogreffe pulmonaire. A : exérèse de la racine aortique et de la VA, mobilisation des artères coronaires en bouton, prélèvement de l'autogreffe pulmonaire avec une extension de la voie d'éjection VD. B : procédure de Konno avec incision du VD et du SIV à partir du milieu de la SCD et qui se prolonge mois dans le SIV que dans le Konno classique pour éviter la lésion de la 1er branche septale de l'IVA et du pilier médian de la tricuspide. C : l'obstruction sous aortique est réséquée du SIV ainsi que le myocarde hypertrophié pour compléter la désobstruction de la voie de sortie du VG. D : insertion de l'autogreffe pulmonaire dans la voie d'éjection VG par points simples séparés de polypropylène en profitant de l'extension de l'autogreffe pulmonaire pour combler l'incision d'élargissement de la vois d'éjection VG. (D'après Kirklin cardiac surgery).

Elle fait appel à diverses techniques dont les réparations sont largement préférables sans pour autant exclure définitivement l'option de remplacement valvulaire radical. Ainsi, les anomalies de position mitrale ne sont réparables chirurgicalement que par un remplacement valvulaire alors que les autres anomalies font appel à d'autres méthodes. Les anomalies d'insertion du muscle papillaire sur la VM ou sur le SIV sont réparées par une simple résection du muscle anormal, après avoir vérifié que le bord libre de la VMA est normalement sous-tendu par les cordages de 1^{er} ordre. Le traitement de la muscularisation de la portion sous aortique de la VM consiste à élargir le feuillet antérieur par un patch de péricarde autologue. Les attaches anormales de la VM sont simplement sectionnées si elles ne sont pas nécessaires à la continence valvulaire sinon des néo-cordages peuvent être utilisés. Les excès de tissu valvulaire mitral sont tout simplement réséqués. Il faut souligner l'importance de l'ETO peropératoire pour s'assurer de l'étanchéité mitrale.

✓ **Indications :**

En dehors de la forme critique du nouveau né et du nourrisson qui est plutôt une forme où coexiste le RA valvaire et sous valvaire, l'indication opératoire est rarement urgente. La chirurgie est indiquée en présence de signes cliniques à type d'angor, de malaises ou de syncopes d'effort, en cas de signes d'ischémie à l'ECG de base ou à l'effort, en cas d'épreuve d'effort positive, en cas d'IA évolutive ou d'EI et en cas de lésion associée nécessitant une chirurgie à cœur ouvert. Cependant, le principal élément décisif, reste le gradient moyen. Pour plusieurs auteurs, un gradient dépassant 100mmHg est une indication d'une chirurgie urgente, et le gradient seuil pour la chirurgie est de 50mmHg chez la majorité des auteurs, cependant, certains auteurs avancent le chiffre de 30mmHg pour un meilleur résultat opératoire à court et à long terme.

Quant au choix de la technique à utiliser, les études ont montré que la résection simple est réservée pour le DSA localisé et qu'elle doit être associée le plus souvent pour ne pas dire toujours à une myectomie. Cependant pour les formes étendues comme le tunnel sous aortique, c'est l'intervention de Konno modifiée en cas de VA normale, sinon c'est le Ross – Konno pour les enfants et le Konno pour les adultes.



Résultats



Ils dépendent de l'âge et du type anatomique, la forme localisée est aisément curable par résection du DSA, alors que, la forme diffuse est de traitement difficile et souvent décevant. Son pronostic a été amélioré par l'intervention de Konno et le Ross-Konno dont les résultats sont bons à moyen terme. Les résultats à long terme dépendent du comportement de la valve pulmonaire en position aortique.

La mortalité hospitalière de la chirurgie du RASV localisé est faible, mais n'est pas tout à fait proche de zéro. D'anciennes séries ont estimé la mortalité à 4,8%. Les opérations complexes telles que le Konno, ont une mortalité plus élevée. Schaffer rapporte une mortalité hospitalière de 19% lorsque cette procédure a été utilisée dans un groupe de nourrissons et de jeunes enfants. Chez les enfants plus âgés et les jeunes adultes, la mortalité hospitalière est de 5 à 15%.

Les complications : elles sont rares avec les techniques récentes. On cite le BAV complet, la CIV iatrogène, le saignement et la lésion de la VM ou de la VA.

Statut hémodynamique : La plupart des patients, y compris ceux avec des formes moins sévères de tunnel sous aortique, ont à long terme un excellent résultat hémodynamique (10ans). L'opération se solde généralement par une réduction immédiate et spectaculaire du gradient, qui est maintenue ou améliorée au cours des 10 années suivantes. Chez quelques patients, le gradient est légèrement augmenté à 5 – 10 ans après l'intervention.

Les résultats de la résection simple sont moins bons chez les patients avec sténose sévère en tunnel avec une faible réduction du gradient en postopératoire par rapport aux forme localisée du DSA. Les avantages de la procédure Konno dans ce type de lésions étendues et sévères sont bien clairs.

La récurrence : le risque de récurrence du RA est bien présent et constitue plutôt le principal souci postopératoire pour le chirurgien, il est d'autant plus important en cas de lésion diffuse et sévère, en cas de résection sans myectomie, en cas de myotomie en comparaison avec la myectomie, en cas de persistance de gradient en postopératoire immédiat et en cas de coarctation associée.

L'IA : elle peut évoluer pour son propre compte en postopératoire mais généralement reste modérée sauf en cas d'EI.



Partie pratique



I. INTRODUCTION :

La chirurgie des sténoses aortiques congénitales et essentiellement le diaphragme sous aortique est bien codifiée malgré le caractère peu commun de cette entité. Les résultats chirurgicaux sont presque garantis mais au péril d'un réel risque de récurrence.

Nous avons colligé durant une période de 17 ans allant d'Avril 1994 à Mars 2011, 18 patients tous porteurs d'un rétrécissement aortique congénital de type de diaphragme sous aortique et qui ont été opérés par la même équipe chirurgicale et selon le même protocole opératoire. A travers ce travail, nous tenons à exposer notre expérience et contribuons à améliorer la prise en charge de ces patients.

II. OBJECTIFS :

Le but de ce travail est de présenter les résultats à court et à long terme de la chirurgie d'exérèse du DSA chez 18 patients. Nous comparerons nos résultats avec la littérature et nous essayerons de déterminer les facteurs prédictifs de morbi-mortalité et surtout la récurrence.

I. METHODOLOGIE DE TRAVAIL :

Sur étude des dossiers médicaux des patients, nous avons rempli des fiches individuelles contenant les informations cliniques et péri-opératoires des patients.

L'analyse statistique a été faite par le logiciel Software Package of Social Science (SPSS 11.5, Chicago, Illinois, USA). Les données sont exprimées en moyenne \pm écart-type (extrêmes) ou en médiane si l'échantillon est hétéroclite.

Critères d'inclusion : Nous avons inclus dans cette étude tous les patients opérés pour diaphragme sous aortique. Les patients qui ont été également opérés pour d'autres anomalies durant la même procédure n'ont pas été exclus de l'étude.

Critères d'exclusion : Nous avons exclu de cette étude les patients porteurs d'autres anomalies de la voie sous aortique autre que le DSA à type de tunnel sous aortique ou d'anomalies de la VM ; et l'association du DSA avec les autres types de RA qu'ils soient valvaires ou sous valvaires ne sont pas exclue de cette étude.

FICHES D'EXPLOITATION :

Nom, Prénom :	N° dossier :		
Sexe :	Age :	motif de consultation :	
Antécédents: sans avec :			
HDM : début : asymptotique ; asthénie ; dyspnée : I II III IV ; angor d'effort ; Lipothymie ; syncope ; insuffisance cardiaque			
Examen cardiaque : Auscultation: normale ; souffle systolique : 1/6 2/6 3/6 4/6 5/6 6/6 Souffle diastolique Autre :			
Rx pulmonaire : normale Index cardiothoracique : Autre :			
ECG : normal trouble de repolarisation HVG autre			
ETT : obstacle : lésions mitrales associés :			
Malformation associées : sans avec :			
HVG : IA Gradient: moyen : maximal : Autre :			
ETO : non oui :			
Epreuve d'effort : non oui :			
Cathétérisme cardiaque: non oui :			
Traitement : date : Description du diaphragme :			
Résection du diaphragme sans avec myotomie myectomie			
Chirurgie des obstacles d'origine mitrale			
Malformation associé			
CEC : durée clampage aortique sortie CEC			
Post-op: suite simple non :			
Complication chirurgical : décès : troubles de conduction : autre :			
Echo post-op : gradient moyen : maximal : IA : Autre			
Séjour			

III. PATIENTS :

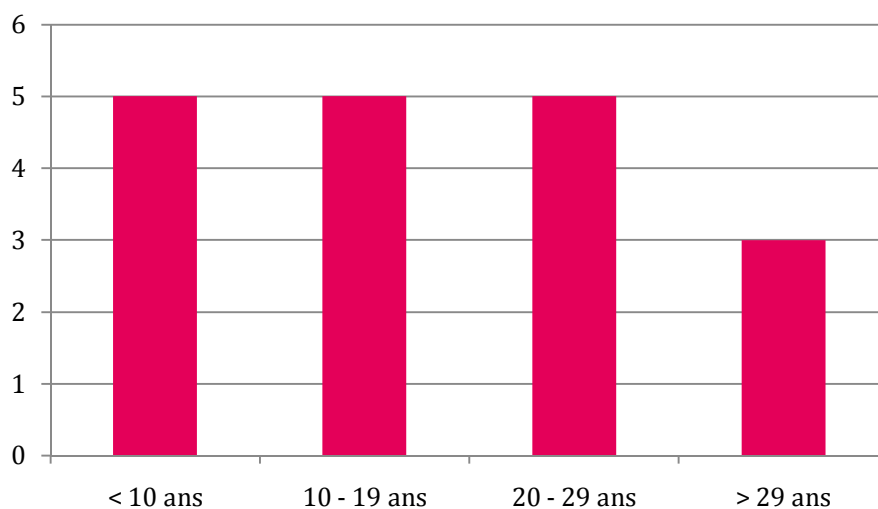
A. Age :

L'âge moyen de nos patients est de $18,1 \pm 9,7$ ans (5-37ans) avec plus de la moitié des patients âgés de moins de 20 ans.

Tranches d'âge :

- ✧ Tranche A < 10 ans : 5 patients soit 27,8%.
- ✧ Tranche B entre 10 et 19 ans : 5 patients soit 27,8%.
- ✧ Tranche C entre 20 et 29 ans : 5 patients soit 27,8%.
- ✧ Tranche D > 29 ans : 3 patients soit 16,7%.

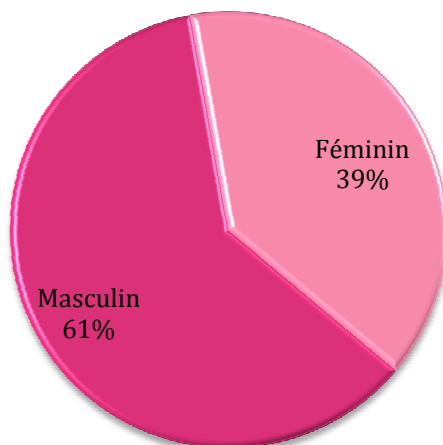
Répartition des patients en fonction de l'âge



B. Sexe :

La population contient 11 patients de sexe masculin et 7 patients de sexe féminin donnant un sex-ratio (H/F) de 1,57.

Répartition des patients en fonction du sexe



C. Antécédents pathologiques :

- ✧ Notion consanguinité parentale : 2 patients (11,11%).
- ✧ Prise médicamenteuse durant la grossesse : 2 patients (11,11%).
- ✧ Grossesse gémellaire : 2 patients (11,11%).
- ✧ Prématurité : 1 patient (5,56%).
- ✧ Syndrome de Shone : 1 patient (5,56%).
- ✧ Retard psycho-moteur : 1 patient (5,56%).
- ✧ Strabisme : 1 patient (5,56%).
- ✧ Maladie de Von-Willebrand : 1 patient (5,56%).

D. Clinique :

Dans la grande majorité des cas, la découverte était fortuite lors de consultation de routine ou lors de bilan d'autre cardiopathie congénitale. Cependant, 94,4% des patients présentent une dyspnée d'effort classe II de la New York Heart Association (NYHA). Sur le plan fonctionnel, les patients rapportaient divers symptômes à savoir, l'angor, la syncope, la lipothymie, les palpitations.

Le poids moyen des patients était de $47,5 \pm 19,3$ Kg (15 – 80 Kg) pour une taille moyenne de $149,7 \pm 26,7$ cm (102 – 180 cm). La pression artérielle systolique est en moyenne de $104,06 \pm 11,98$ mmHg (73 – 137 mmHg) et la pression artérielle diastolique est $58,76 \pm 8,15$ mmHg (33 – 72 mmHg).

A l'examen cardiovasculaire, on a noté la présence d'un thrill à l'aire cardiaque chez 3 patients (16,7%), un souffle éjectionnel de RA chez 17 patients (94,4%), un souffle d'insuffisance aortique chez 8 patients (44,4%). Aucun signe d'insuffisance cardiaque droite ou gauche n'a été détecté. L'examen La recherche systématique des pouls périphériques a montré l'absence des pouls fémoraux chez un seul patient.

Tableau 1 : Les données cliniques de la population

Variable	n = 18
Age (années)	18,1±9,7 ans (5-37 ans)
Sex-ratio (male / femelle)	1,57 (11H / 7F)
consanguinité parentale	2 (11,1%)
Prise médicamenteuse	2 (11,1%)
Syndrome de Shone	1 (5,6%)
NYHA	1,9±0,2 (1 – 2)
Angor	1 (5,6%)
Syncope	1 (5,6%)
Lipothymie	4 (22,2%)
Palpitations	7 (38,9%)
Poids (Kg)	47,5±19,3 Kg (15 – 80 Kg)
Taille (cm)	149,7±26,7 cm (102 – 180 cm)

E. Electrocardiogramme :

Tous nos patients, étaient en RRS (100%) avec une fréquence cardiaque moyenne de $83,7 \pm 20,9$ cpm (60 – 133 cpm). Une HVG a été détectée chez 15 patients (83,3%) avec de troubles secondaires de la repolarisation chez 5 patients (27,8%). Une HAG était présente chez un malade (5,6%).

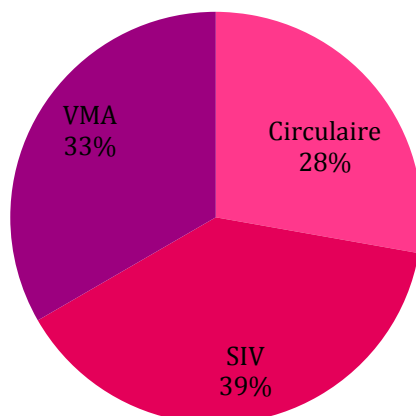
F. La radiographie thoracique :

Le RCT moyen était de $0,52 \pm 0,05$ (0,43 - 0,65). La cardiomégalie était présente chez 7 patients (38,9%). L'analyse du parenchyme pulmonaire a trouvé une surcharge hilare vasculaire avec redistribution de la vascularisation vers les sommets chez 8 patients (44,4%).

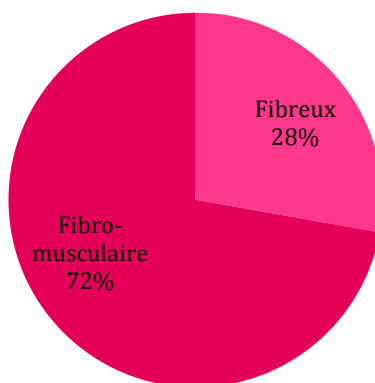
G. Echocardiographie transthoracique

C'est l'examen de référence en posant le diagnostic de RA, le reliant à son caractère sous aortique en forme de diaphragme, appréciant le retentissement ventriculaire et en identifiant les anomalies associées. Réalisée chez tous les patients, elle a montré la présence de DSA chez tous les patients dont le siège était au niveau du SIV uniquement chez 7 patients (38,9%) étendu à la VMA chez 6 patients (33,3%). Le DSA était de nature fibreuse chez 13 patients (72,2%) et fibro-musculaire chez 5 patients (27,8%).

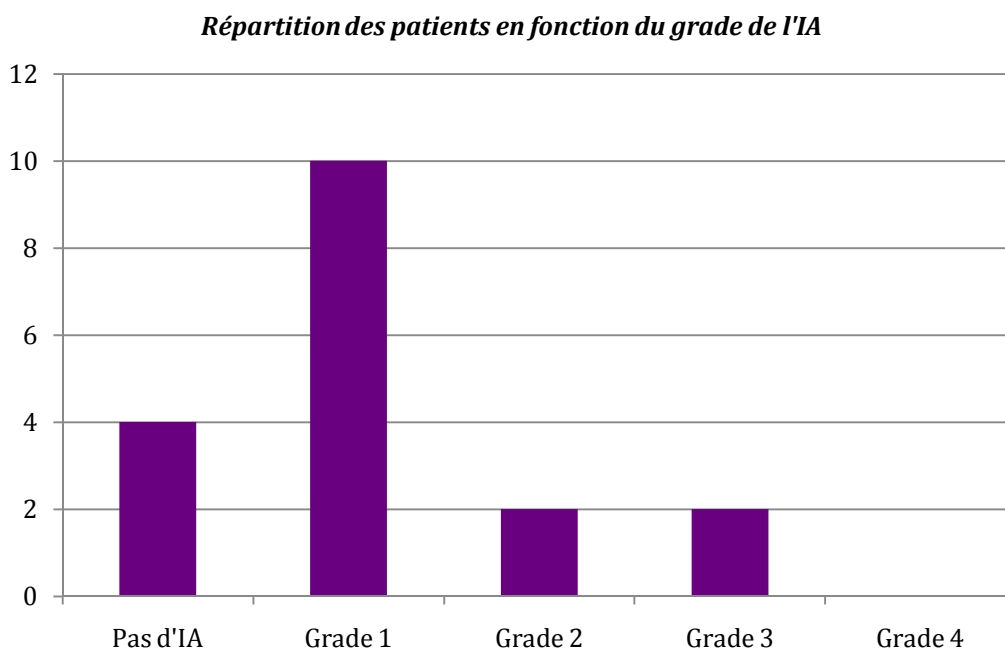
Forme du DSA



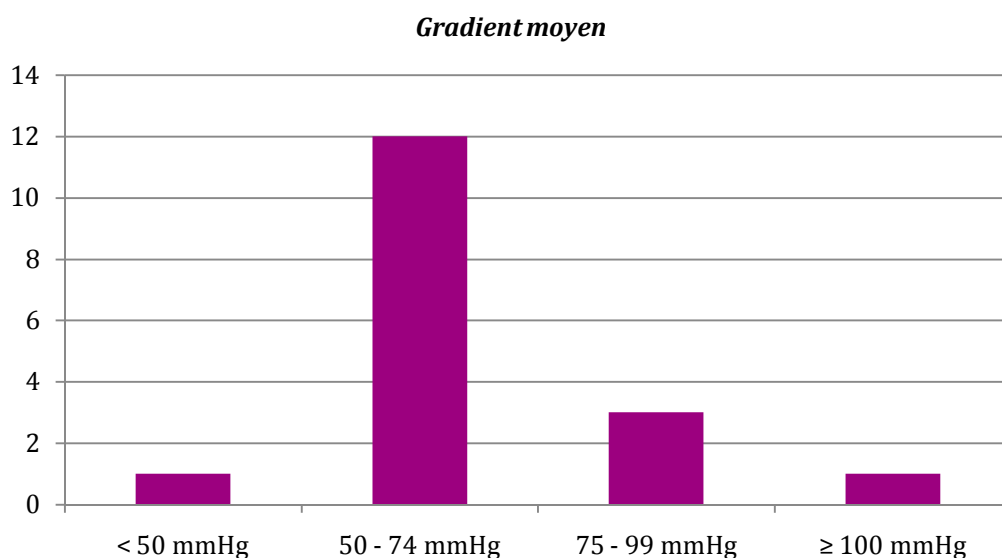
Type du DSA



Les sigmoïdes aortiques étaient fines chez 7 patients (38,9%) et remaniées chez 11 patients (61,1%) ; un patient présentait une bicuspidie aortique (5,6%). L'IA était en moyenne de $1,1 \pm 0,9$ (0 – 3) et 4 patients (22,2%) présentaient une IA grade 2 à 3.



L'aorte ascendante initiale était dilatée chez 2 patients dépassant 32mm de diamètre, elle mesurait en moyenne $26,3 \pm 7,2$ mm (19 – 39mm). On n'a détecté aucun cas de RA supra-aortique. En moyenne, l'anneau aortique mesurait $18,9 \pm 7,03$ mm (17 – 22mm), le gradient trans-aortique maximal était de $113,2 \pm 27,8$ mmHg (73 – 200mmHg) et le gradient moyen de $68,4 \pm 13,7$ mmHg (45 – 100mmHg). La moitié des patients avaient un gradient trans-aortique moyen qui dépassait 70mmHg.



Le VG présentait une HVG concentrique chez 15 patients (83,3%) avec en moyenne une épaisseur de la paroi postérieure en diastole de $11,9 \pm 3,6$ mm (6 – 19 mm) et une épaisseur du SIV en diastole de $12,2 \pm 3,9$ mm (6 – 17 mm). Il n’y avait pas de retentissement décelable sur la fonction diastolique du VG qui était normale chez tous les patients. La chambre de chasse VG était rétréci chez 4 patients (22,2%) avec un cas de tunnel sous aortique et un cas de « systolic anterior motion » (SAM).

En moyenne, le diamètre télédiastolique du VG (DTDVG) était de $44,5 \pm 4,7$ mm (36 – 72 mm), le diamètre télésystolique du VG (DTSVG) de $26,2 \pm 4,2$ mm (18 – 43 mm), la fraction d’éjection (FE) de $71 \pm 4,7\%$ (45 – 84%) et la fraction de raccourcissement (FR) de $45 \pm 10\%$ (30 – 62%). Ainsi, deux patients présentaient une dilatation du VG et un seul patient avait une discrète dysfonction VG (FE = 45%).

La pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS) mesurait en moyenne $41,4 \pm 13,1$ mmHg (25 – 78 mmHg) ; 4 patients présentaient une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) avec une PAPS qui dépasse 40 mmHg.

L'ETT a montré la présence respective de CIV péri-membraneuse et de CAP chez 2 patients. L'analyse de la VM a révélé un cas de remaniement valvaire et un cas d'anomalies d'insertion de cordages de la VMA. Un seul patient avait une IM grade 2 et deux patients avaient une IT grade 2.

H. Biologie :

Le bilan biologique préopératoire a été systématique chez tous les patients incluant un ionogramme sanguin avec urée et créatinine, une numération formule sanguine, TP, INR, TCA, Fg et un groupage ABO rhesus. Le bilan réalisé n'a montré aucune anomalie particulière. L'Euro-score moyen était de $2,1 \pm 1,7\%$ (0,7–6,2%).

La grande majorité des patients n'était pas sous traitement médical. Cependant, deux patients sont sous β Bloquants.

Tableau 2 : Les données préopératoires de la population

Variable	n = 18
RCT	0,52±0,05 (0,43 - 0,65)
RRS	18 (100%)
DTDVG (mm)	44,5±4,7 mm (36 – 72 mm)
DTSVG (mm)	26,2±4,2 mm (18 – 43 mm)
FE (%)	71±4,7% (45 – 84%)
Gradient trans-aortique moyen (mmHg)	68,4±13,7 mmHg (45 – 100 mmHg)
IA grade 2 – 3	4 (22,2%)
Epaisseur paroi post en diastole (mm)	11,9±3,6 mm (6 – 19 mm)
Epaisseur du SIV en diastole (mm)	12,2±3,9 mm (6 – 17 mm)
Créatininémie (mg/l)	6,5±1,6 mg/l (4 – 10 mg/l)
Euro-score (%)	2,15±1,72% (0,69 – 6,18%)

VI. METHODES :

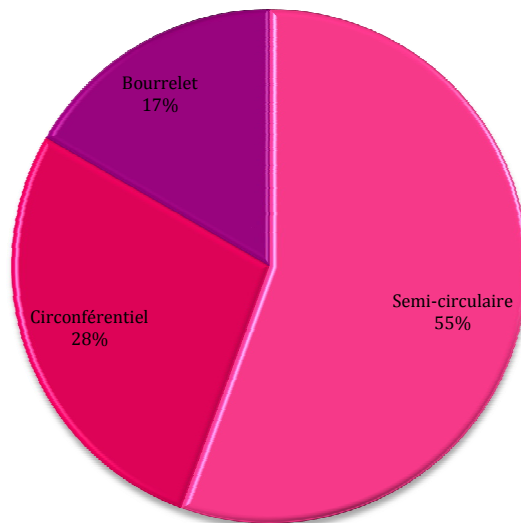
Tous les patients ont été opérés par la même équipe chirurgicale et selon le même protocole décrit précédemment dans le chapitre traitement de la partie théorique. Tous nos patients ont été opérés sous CEC installée entre une canule aortique et une canule veineuse double courant avec clampage aortique après abord sternal (sternotomie). La protection myocardique a été assurée par une cardioplégie cristalloïde froide antérograde directement par les ostias coronaires (intervalle de 30mn). La CEC a été conduite en hémodilution partielle chez la moitié des patients et en hémodilution totale chez l'autre moitié.

La majorité des patients (88,9%) a été opérée de façon élective et programmée (au delà de 48h de l'admission) contre seulement 2 patients (11,1%) opérés en urgence différée (< 48h). L'induction anesthésique a été simple et sans incidents chez tous les patients sans recours à aucune assistance.

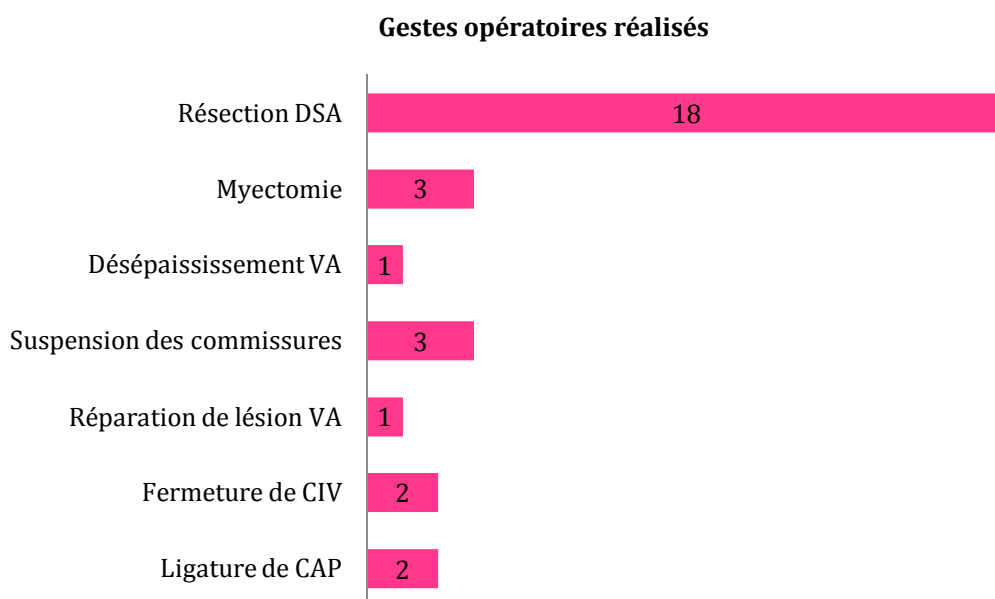
La voie d'abord utilisée était une sternotomie médiane verticale chez tous les patients. L'abord cardiaque a été réalisé par une aortotomie transversale en crosse de Hockey chez tous les patients et il a été associé à une atriotomie droite parallèle au sillon atrio-ventriculaire droit chez deux patients (11,1%) pour fermeture de CIV.

L'inspection de la voie aortique a mis en évidence un DSA semi-circulaire intéressant le SIV et une partie de la VMA chez 10 patients (55,6%) et circonférentiel occupant tout le pourtour de la voie sous aortique chez 5 patients (27,8%) et sous forme de bourrelet localisé en éperon au niveau du SIV chez 3 patients (16,7%). La chambre de chasse est étroite chez 3 patients (16,7%) et normale chez le reste. L'analyse de la VA a trouvé un cas de bicuspidie non sténosante et non fuyante, des sigmoïdes remaniées chez 4 patients (22,2%) et fines chez 14 patients (77,8%).

Répartition en fonction du type du DSA

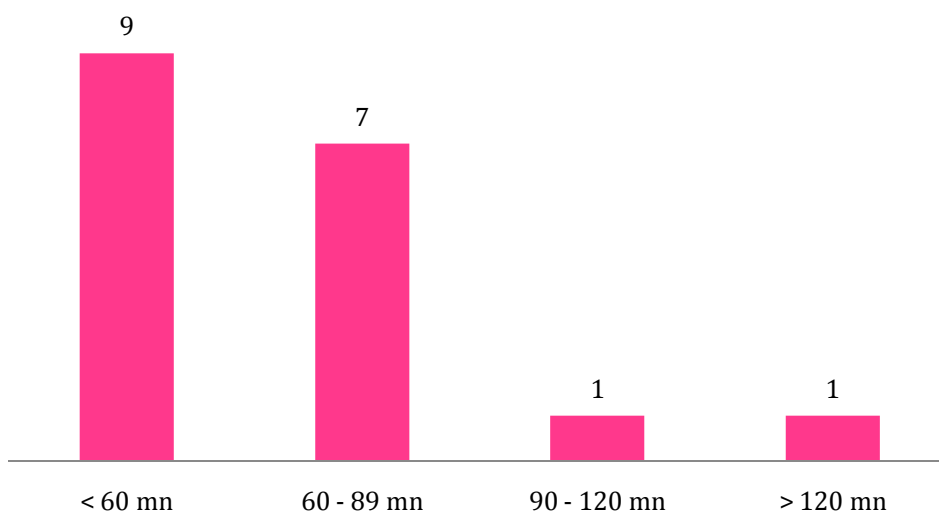


Le DSA a été réséqué chez tous les patients alors que la myectomie a été réalisée chez 3 patients (16,7%), la VA avait nécessité un geste de désépaississement chez un patient (5,6%), une suspension commissurale chez 3 patients (16,7%) et une réparation d'une lésion d'une sigmoïde aortique accidentelle par un minuscule patch péricardique (5,6%). Les gestes associés ont été une fermeture de CIV chez 2 patients (11,1%), une ligature de CAP chez 2 patients (11,1%).



La durée moyenne de la CEC est de $61,1 \pm 23,9$ mn (32 – 128 mn) et la durée moyenne du clampage aortique est de $39,5 \pm 22,3$ mn (17 – 110 mn). La sortie de la CEC a nécessité l'usage des drogues inotropes positives chez 5 patients (27,8%).

Durée CEC



Durée Clampage Aortique

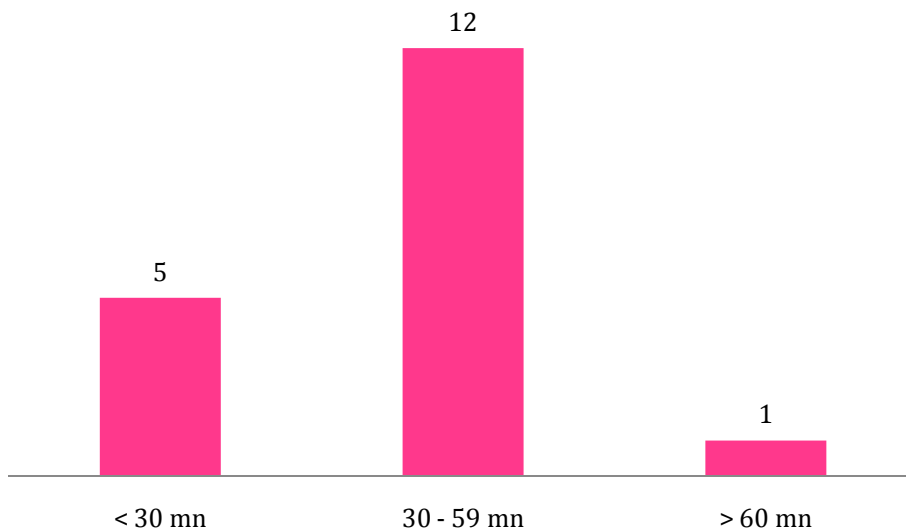


Tableau 3 : Les données opératoires de la population

Variable	n = 18
Intervention électorive	16 (88,9%)
Hémodilution totale	9 (50%)
Hémodilution partielle	9 (50%)
Bicuspidie aortique	1 (5,6%)
Sigmoïdes aortiques remaniées	4 (22,2%)
Chambre de chasse étroite	3 (16,8%)
Résection du DSA	18 (100%)
Myectomie	3 (16,8%)
Plastie aortique	5 (27,8%)
Fermeture de CIV	2 (11,1%)
Ligature de CAP	2 (11,1%)
Durée de CEC	61,1±23,9 mn (32 – 128 mn)
Durée de CA	39,5±22,3 mn (17 – 110 mn)
Inotropes positives postopératoires	5 (27,8%)

V. RESULTATS :

La Mortalité hospitalière, définie par tout décès survenu dans les 30 suivants la chirurgie. Elle était nulle avec aucun décès postopératoire. La durée moyenne de la ventilation artificielle était de $7,9\pm 5,6$ h (1 – 20 h), la durée moyenne du séjour en réanimation de $38\pm 30,7$ h (12 – 120 h) et la durée moyenne du séjour postopératoire de $13,3\pm 4,2$ jours (8 – 26 jours). Les suites étaient simples chez 15 patients (83,3%), alors que 3 patients ont présenté des complications :

- ✧ Saignement : 3 cas.
- ✧ Reprise chirurgicale pour saignement : 1 cas.
- ✧ Pneumopathie : 2 cas.
- ✧ Hypoxie : 2 cas.
- ✧ Réintubation : 1 cas.
- ✧ Assistance inotropes postopératoire : 1 cas.
- ✧ Le saignement total était en moyenne de l'ordre de $385\pm 534,4$ cc (100 – 1375cc) avec une médiane de 375cc.

Le suivi a été fait soit par consultation des dossiers de suivi postopératoire des patients (visites médicales des contrôles systématiques programmées) ou par contact téléphonique des patients. Le contrôle a concerné 13 patients (72,2%) puisque 5 patients (27,8%) ont été perdus de vue.

Le suivi a duré en moyenne $44,3\pm 36,8$ mois avec une mortalité de 0% puisqu'on n'a noté aucun décès tardif. Par contre, 2 patients (11,1%) ont présenté une récurrence du DSA qui a nécessité une ré-opération à 38 mois et 43 mois de la 1^{ère} intervention avec bonne évolution. Il s'agissait d'une récurrence de DSA fibro-musculaire chez un patient et d'un bourrelet musculaire chez un autre.

Tableau 4 : Les données postopératoires de la population

Variable	n = 18
Mortalité hospitalière	0 (0%)
Saignement total	385±534,4 cc (100 – 1375 cc)
Durée de VA (h)	7,9±5,6 h (1 – 20 h)
Durée du séjour en réanimation (h)	38±30,7 h (12 – 120 h)
Durée du séjour hospitalier postop (j)	13,3±4,2 j (8 – 26 j)
Suites simples	15 (83,3%)
Durée de suivi	44,3±36,8 mois (12 – 85 mois)
Récidive	2 (11,1%)
Ré-opération	2 (11,1%)
Mortalité tardive	0 (0%)



Discussion



L'étiopathogénie du RASV reste jusqu'à ce jour non encore élucidée. Les travaux réalisés dans ce but sont peu nombreux et les différentes séries étudiées n'ont pas permis de tirer de réelles conclusions. Selon une étude faite par Abdallah à propos d'une famille de cas multiples porteurs de DSA, il est apparu que cette affection aurait probablement une origine génétique et serait à transmission autosomique dominante à expression variable. Selon une étude effectuée par Keith en décembre 1924 sur des spécimens de cœurs atteints de malformations congénitales et en étudiant les différentes phases de développement embryologique, cette affection résulterait d'un défaut d'incorporation de la partie gauche du bulbis cordis dans le futur VG. Cette incorporation se faisant de façon incomplète, il se constitue une chambre intermédiaire sous-artérielle (sous-aortique ou sous-pulmonaire) séparée du reste de la cavité ventriculaire par un obstacle plus ou moins sténosant. Pour d'autres auteurs Thomas et Vouhé, la rareté des formes découvertes chez le nouveau-né et le nourrisson constituent de solides arguments en faveur du caractère acquis de cette lésion, et alors le mécanisme d'apparition répond à plusieurs théories : [3,13]

- **Théorie des turbulences** : Regroupe toutes les anomalies favorisant l'apparition de turbulences au niveau de la chambre de chasse VG, lesquelles sont responsables de la stimulation de facteurs de croissance à l'origine de formation du DSA :

Les anomalies de l'appareil mitral sont fréquemment associées aux DSA. Ce constat démontré par des travaux récents reste néanmoins méconnu par de nombreux praticiens. Dans la série de Lecompte sur 82 patients recrutés pour correction chirurgicale du DSA [14], 44 patients (54%) ont présenté à l'échocardiographie différents types d'anomalies de la VMA dont :

- ✧ la muscularisation de la VMA : la portion sous aortique de la VMA épaisse et presque immobile décrit une angulation marquée engendrant des turbulences au niveau de la voie de chasse du VG. Ce type d'anomalie a été décrit par Rosenquist [15] et plus récemment par Di Donato [16].
- ✧ Les anomalies d'attache de la valve mitrale représentées par le muscle BRETAND défini comme un muscle papillaire partant du plier antéro-latérale et s'insérant directement sur le corps de la VMA obstruant manifestement la voie de chasse sous aortique ; Il est observé également chez 83 des patients dans la série de Lampros et Cobanoglu [17] et par le muscle NORMAND, décrit par Vario [18], et qui est défini comme un muscle papillaire émanant du pilier antéro-latéral et s'insérant sur la base du SIV gênant l'éjection du VG. Ce type d'anomalie aurait un rôle également dans l'obstruction de la chambre de chasse.

La CIV est considérée comme une cause de genèse de turbulences Dans la chambre de chasse par le biais de l'hyperdébit [19,20]. Dans le cadre des shunts gauche-droite, l'hyperdébit mitral serait responsable de la création de turbulences au niveau de la chambre de chasse VG. Le mal-alignement du SIV a été décrit par Zelinsky en 1987 [21]. L'angle formé par l'axe longitudinal de l'aorte ascendante et le plan du SIV, est anormalement inférieur à 130°. Cette anomalie anatomique a été observée chez un grand nombre de patients dans la série de Kleinert et Gev [22]; Il en résulte des turbulences de flux dans la chambre de chasse, lesquelles induisent une prolifération endothéliale anormale en regard. La présence d'une CIV va accroître le stress endothéliale déjà provoqué par l'angulation aorto-septale. Par ailleurs, il a été démontré que cette dernière est présente dans les cas de RASV avec ou sans CIV.

- **Théorie génétique et stress mécanique** : Cape [23] a mis l'accent sur le rôle du stress mécanique dans le développement du RASV, par altération des propriétés fonctionnelles et structurales des cellules endothéliales ; de plus, selon Cape, il existerait un facteur prédisposant génétique potentialisant l'exposition cellulaire endothéliale aux stress mécanique. Ce concept explique probablement les cas de récurrences rapportées malgré une cure jugée parfaite du DSA et des anomalies causales. Ces cas de récurrence constituent un terrain fertile de recherche génétique.

Le RASV est opéré essentiellement durant la grande enfance ou la jeune adolescence avec un pic durant la 2^e décennie. L'âge moyen de nos patients au moment de l'intervention était de 18 ans. Nos patients sont plus âgés que dans les séries de Serraf [29] (10 ans) d'Abid [30] (12ans) et d'Ali Dodge-Khatami [31] (4 ans) et de Marasini [32] (6ans). Le DSA est découvert dans 33,3% des cas durant la 1^{er} décennie de vie avec un âge moyen de découverte de 12 ans, chez Abid [30] il est découvert précocement, avant la 1^{er} décennie chez 82% des patients et avant l'âge de 4ans chez 34%.

Dans notre série, la répartition selon le sexe a montré une prédominance masculine avec 11 hommes (H) et 7 femmes (F) réalisant un sex-ratio de 1,57. Cette prédominance masculine qui reste sans explication est notée chez Serraf [29] (107H et 53F), chez Abid [30] (35H et 21F) [30] et chez Marasini [32] (26H et 19F).

La découverte du DSA est le plus souvent fortuite lors de consultation de routine, de visite scolaire ou de sport ou encore dans le cadre de bilan de cardiopathie congénitale associée. Selon Bernard [33], seulement 18% des patients étaient symptomatiques au moment de la découverte du DSA contre 94% de nos patients. La dyspnée d'effort est le symptôme le plus fréquent, elle est retrouvée dans 55% des cas (classe II) dans la série d'Abid [30] et chez 34 malades dans la série

de Serraf [29] (classe III – IV) versus 94% de nos patients qui présentaient une dyspnée classe II de la NYHA, 39% des palpitations et 6% d'angor d'effort. En plus du constant souffle systolique, on a retrouvé un souffle diastolique d'IA dans 44% des cas contre 22% à 84% dans les autres séries [10, 35, 36, 37]. A l'ECG, tous nos patients étaient en RRS et 83% avaient une HVG contre 50% dans la série de Benyoussef [37].

En 1967 [41], le 1^{er} signe échographique a été décrit en mode TM en mettant en évidence l'obstacle lui-même. Un signe était considéré comme évocateur du RASV. C'est le mouvement de re-fermeture partielle précoce, d'une ou deux sigmoïdes aortiques, persistant pendant toute la systole, et s'accompagnant de vibrations sigmoïdiennes. Son mécanisme est discuté ; Sabah [42] en a fait une étude expérimentale in vitro, à partir de laquelle il déduisait que ce phénomène était dû à l'existence de pression de part et d'autre de la sigmoïde ouverte entre le sinus de la valsalva et le jet sanguin que provoque l'obstacle sous valvulaire. Les résultats sur la sensibilité de ce signe étaient variable, sa spécificité était médiocre puisqu'il était décrit dans les CIV, les IM, les dissections aortiques, les tétralopies de Fallot, et même chez des sujets normaux [41]. Un autre signe était recherché, la mesure du diamètre du canal d'éjection du VG à différents étapes sur un balayage aorto-mitral.

A l'échocardiographie BD, plusieurs coupes sectorielles permettent d'étudier la région sous aortique la coupe para-sternale gauche grand axe, la coupe apicale et les coupes sous-costales longitudinale et transversale. En coupe para-sternale gauche grand axe, le diaphragme apparaît comme un écho fin, situé quelques centimètres sous les VA. Cet écho est dense et constant tout au long du cycle cardiaque. Il peut parfois être plus facilement mis en évidence par les coupes apicales et perpendiculairement au plan de la région sous aortique [43].

Le RASV a été responsable d'HVG retrouvée chez 83% de nos patients, cette valeur est similaire à celle retrouvée dans la série d'Abid [30] (85%).

Tableau 5 : anomalies cardiaques associées.

Anomalies associées	Abid [30]	Serraf [29]	Marasini [30]	Notre Série
C.I.V	2	Exclue	1	2
C.I.A	0	7		0
C.A.V			4	0
Coartation isthmique	1	26	7	0
RA valvulaire	9	24		0
RA supra-valvulaire	2	2		0
Insuffisance mitrale	5	9	12	0
Valve mitrale en parachute	2			0
RM par fusion commissurale	1	13		0
Sténose mitrale		1		0
VDDI				0
Bicuspidie aortique			9	1
Anévrisme de l'aorte ascendante				0
CAP				2

Les anomalies isolées de la VM n'ont été que très peu étudiées [17, 44,45, 46, 47, 48,49], et il s'agissait le plus souvent que de cas isolés ou de très petites séries. Deux équipes [14,32] ont systématiquement analysé tous leurs patients opérés pour DSA, et ont trouvé plusieurs anomalies mitrales (48% pour Cohen [14] et 31% pour Marasini [32]). Les anomalies retrouvées par Marasini [32] étaient par ordre de fréquence les bandes musculaires anormales au sein de la voie de chasse du VG (8 cas), les attaches anormales sur la VM (7 cas), les anomalies d'insertion du muscle papillaire (2 cas), le tissu accessoire de la VMA (2 cas) et la muscularisation de la VMA (1 cas). Ces anomalies doivent être visualisées en pré-opératoire car il est très difficile pour le chirurgien de les identifier sur un cœur ouvert, détendu et sous cardioplégie [32].

L'évolution du DSA en dehors de toute intervention peut se faire vers l'aggravation progressive clinique et hémodynamique (gradient), le développement et la progression de l'IA, l'endocardite ou vers la mort subite.

L'évolution naturelle du gradient se fait de deux manières différentes soit vers la stabilité soit vers l'aggravation. Babaoglu [57] n'a signalé aucune progression du gradient chez la moitié des 24 patients initiaux avec des gradients de pointe de moins de 25mmHg pendant un suivi moyen de 5,6ans. Oliver [58] a révélé que la progression du gradient est lente sur plusieurs décennies et pourrait être accélérée après l'âge de 50ans. Par ailleurs, une étude faite par Karamlou en 2007 [59] a montré qu'un gradient initial élevé et en particulier au dessus de 30mmHg est associé à une progression accélérée du gradient. Selon une étude réalisée par Freedom [60] concernant le contrôle par cathétérisme cardiaque à deux reprises à 5ans d'intervalle de 22 patients porteurs de RASV, 17 patients (76%) avaient une progression significative du gradient moyen qui était passé de $22,3 \pm 20$ à $66,6 \pm 36$ mmHg. La progression avait été encore beaucoup plus significative chez deux patients atteints d'une forme en tunnel : l'un avait progressé de 0 à 177mmHg en 4 mois, l'autre de 30

à 71mmHg en 3 mois. Pour Shem-tov [61], 7 patients sur 8 ont eu une aggravation significative avec un recul moyen de 6,5ans. L'évolution peut être très rapide, comme en témoigne le cas publié par Freedom [62] en 1981 concernant un enfant qui a eu un cathétérisme à 7 semaines de vie pour coarctation et la ventriculographie était normale, sans gradient dans le VG avec une bonne évolution après l'intervention jusqu'à l'âge de 6 mois, il est alors ré-hospitalisé pour polypnée. L'ETT révèle un RASV de type IV. Au cathétérisme, le gradient maximum dans le VG est de 160mmHg. L'enfant est mort quelques heures après l'intervention (l'autopsie fut refusée). Même constatation faite par Bernard en 1996 [33] où le DSA existait sans gradient dès le jour de la naissance, au 5^e jour après cure d'une coarctation associée, un gradient pic-à-pic de 54mmHg est apparu.

Concernant la présence de l'IA au moment du diagnostic, ainsi que son apparition ultérieure, elle a longtemps été reconnue comme commune chez les patients atteints de DSA [63]. On la retrouve, selon les publications à une fréquence allant de 29,2% [11] à 79,5% [30]. Une fréquence de 36% est retrouvée dans la série de Serraf [29]. Dans notre étude, nous trouvons 4 cas (22,2%) d'IA grade 2-3 et 10 cas (55,6%) d'IA grade 1. En effet l'IA est rarement sévère dans l'enfance [64,65] par contre elle a une incidence plus élevée et plus grave chez les adolescents et les adultes [58,66]. En plus, c'est une complication évolutive dans le temps. Pour Drolet [56], 12 patients ont développé une IA durant la période de suivi. Cette évolution diffère selon le gradient. Ainsi les patients avec un gradient élevé supérieur à 50mmHg [63,65] supérieur à 30mmHg [59] ont une aggravation rapide de l'IA contrairement à ceux qui ont un gradient moindre. Le mécanisme de l'IA [67] peut être expliqué soit par la malformation congénitale associée de la VA (bicuspidie par exemple), la greffe oslérienne, ou l'extension de la lésion fibreuse. Mais le mécanisme le plus souvent mis en cause est une lésion des sigmoïdes par le jet sanguin (lésions du jet) qui est accéléré en post-sténotique.

Tableau 6 : résultats d'échographie doppler des différentes publications.

	Gradient (mmHg)	IA			
		Total	Grade I	Grade II	Grade III
Serraf [29]	80 ± 34 (pic à pic)	57	41	24	1
Abid [30]	52 (moy) 85 (max)	35	23	11	1
Hirata [11]	67,3 ± 29 (max)	31	24	7	0
Marasini [32]	39,7 (moy)	45	18	7	1
Ali dodge-Khatami [31]	52	34	8	23	3
Notre série	68,4 ± 13,7 (moy) 113,2 ± 27,8 (max)	8	4	2	2

Parmi les complications possibles, figure l'EI. Historiquement, c'est en 1844 que Paget [68] émet pour la 1^{er} fois l'hypothèse d'une prédisposition des cardiopathies congénitales au développement d'un processus infectieux ; dont les principales cardiopathies incriminées sont la CIV, la tétralogie de Fallot, le CAP et le RA ; toutes responsables d'une élévation des gradients et accélération du flux sanguin au niveau des défauts et sténoses valvaires où les lésions du jet et les turbulences sont incriminées comme constatés historiquement par Vogler [69], Gelfman et Levine. [68] La 1^{er} description d'EI sur le RASV a été faite en 1904 par Smart [70] qui publia le cas d'une patiente de 17ans hospitalisée avec un syndrome fébrile, présentant un double souffle systolo-diastolique intense et décédée dans un tableau d'insuffisance ventriculaire gauche. L'autopsie montra un RA valvaire avec sigmoïdes épaisses et rétractées et le siège de végétations sur la SCG en plus un anneau calcaire épais de 8mm sous les sigmoïdes. Il semblerait que la fréquence de l'EI sur RASV se situe aux

environ de 13% ; elle est d'autant plus fréquente que le gradient est important et en présence d'IA [61,67, 72]. L'EI peut être responsable d'IA sévère avec décompensation cardiaque gauche avec un risque d'extension vers la valve mitrale et un réel risque embolique. Une antibiothérapie bien adaptée viendra enrayer le processus infectieux et de nos jours, la mortalité est plus liée à l'IC incontrôlable qu'à l'infection évolutive.

Mais de toutes les complications, évidemment la plus redoutée est la mort subite qui guète les patients. Elle à craindre en cas d'apparition d'un syndrome d'effort à type d'angor, de lipothymie, de syncope de même que des signes d'insuffisance cardiaque [74, 75, 76]; en cas d'apparition à l'ECG de troubles de repolarisation majeurs à l'épreuve d'effort puis sur l'ECG de base au repos ; et en cas d'inadaptation tensionnelle à l'effort. La mort subite peut survenir surtout à l'effort mais aussi au repos. Le mécanisme de la mort subite serait lié à une réduction du débit coronaire comme il a été conclut dans l'étude conduite par Schwartz [77] qui a étudié 9 patients porteurs de RA significatifs et victimes de syncopes à répétition. Lors de ces syncopes, il a constaté dans un 1^{er} temps une chute de la PA avec une pâleur extrême et absence de pouls. Durant les 20 à 40 premières secondes, l'ECG est sinusal avec une fréquence normale et des modifications du segment ST ; dans un 2^e temps, il enregistre un flutter ou une fibrillation ventriculaire. Il concluait que syncope et mort subite chez les patients avec RA sont l'expression d'un effondrement du flux sanguin coronaire et qu'il en résulte une défaillance cardiaque gauche aiguë.

Concernant le traitement, on essaiera de répondre à certaines questions à propos de la nécessité de traitement, modalités thérapeutiques, timing opératoire et résultats du traitement. Ainsi, vu les complications inhérents à cette pathologie et qui peuvent être fatales et l'évolution naturelle imprévisible du RASV impose la nécessité d'instaurer un traitement efficace. Donc la réponse à la question faut-il traiter ? est licite ; oui il faut traiter car l'évolution naturelle est émaillée de risques et d'écueils et l'issue finale sans traitement est sombre. Concernant les modalités thérapeutiques, comme pour le RA de l'adulte, le RA congénital est très peu propice au traitement médical qui reste décevant voire même dangereux ; il ne doit s'adresser qu'aux complications, en particulier l'IC dans les formes graves du nouveau-né et du nourrisson. Les diurétiques sont toujours indiqués alors que les digitaliques doivent être prescrits prudemment et peuvent être remplacés par d'autres inotropes positifs. Les vasodilatateurs ont un intérêt de même que prostaglandines seulement dans les formes critiques néonatales pour conserver le canal artériel perméable.

La dilatation percutanée est une alternative au traitement chirurgical dans plusieurs formes de RA mais dans le DSA son efficacité reste à prouver. Labadidi [78] a décrit sa technique de dilatation par ballon en utilisant un ballon dont le diamètre est inférieur au moins d'un millimètre de la taille de l'anneau aortique ; il va être positionné par voie artérielle rétrograde fémorale droite au niveau du DSA et l'inflation va être réalisée jusqu'à une pression de 100 psi durant 5 à 7 secondes. Contrairement aux valvuloplasties percutanées de la VA, il n'a jamais été constaté d'apparition ou de majoration d'une IA après dilatation d'un DSA, mais l'expérience rapportée dans la littérature est très limitée. Suarez [80] a rapporté dans son expérience 2 cas de transfusion sanguine 2 cas de baisse d'intensité du pouls fémoral. Les autres complications rejoignent celles des dilatations valvulaires aortiques.

Le traitement chirurgical donne des résultats satisfaisants et le timing opératoire reste évidemment une question cruciale à débattre. Tous les auteurs s'accordent à dire qu'un DSA symptomatique constitue une indication chirurgicale formelle. Pour les formes asymptomatiques, les tendances sont variables. Certains auteurs sont plus attentistes que d'autres sous réserve d'une surveillance régulière par échographie Doppler et épreuve d'effort. Les éléments à mettre en balance en faveur de l'intervention sont d'une part, la tendance naturelle à l'aggravation du gradient, les risques de constitution d'une cardiomyopathie autonome sous-jacente à l'obstacle, le risque fréquent, de favoriser la constitution d'une IA et le risque d'EI. D'autres part, les complications post-opératoires, à savoir la récurrence, la mortalité per-opératoire (très faible), les troubles de conduction, les lésions sur les sigmoïdes aortiques ou sur la VM ou même sur le SIV (exceptionnelles).

La nécessité d'un gradient significatif avant la chirurgie est toujours recommandée par la plupart des centres mais une chirurgie plus rapide est prônée pour les nourrissons et les enfants quelque soit le gradient [82,83 ,84 ,85]. La stratégie s'est appuyée chez Abid [30], comme dans la plupart des séries, sur 3 éléments essentiels : un gradient ventriculo-aortique maximal supérieur à 50mmHg, une IA progressive et une lésion associée nécessitant une cure sous CEC. En fait, en plus de ces critères, plusieurs autres éléments doivent être pris en compte avant de poser l'indication chirurgicale, à savoir l'âge du patient lors du diagnostic, le degré du retentissement sur le plan fonctionnel, électrique et échocardiographique et surtout le type de RASV.

En ce qui concerne le critère hémodynamique de 50mmHg de gradient maximal ventriculo-aortique, la tendance actuelle est de poser l'indication opératoire essentiellement pour les formes d'obstruction en diaphragme dès que le gradient atteint 40 et même 30mmHg pour Coleman [86] car le risque d'IA est paru plus élevé dans les formes les plus serrées. Selon une étude réalisée par Brauner à propos de 75 patients opérés pour RASV (68 cas de DSA et 7 cas de tunnel), il est apparu que dans le groupe de patients porteurs de DSA et opérées avec un gradient moyen inférieur à 40mmHg, l'évolution a montré une baisse significative du nombre de récives et de la progression de l'IA comparativement aux patients opérés pour des gradients plus élevés. Serraf [29] opère ces malades en présence de symptômes ou d'IA, indépendamment du gradient. En d'absence de symptômes, la décision pour la chirurgie a été prise lorsque le gradient maximal était de 50mmHg. Presque tous les patients de la série de Marasini [32] étaient des enfants et par conséquent ils ont été opérés en cas de gradient moyen de 25mmHg ou en cas d'IA. Dans notre série, le gradient moyen était relativement bien élevé avec une moyenne de 67,5mmHg.

La chirurgie des RASV peut être très simple et parfaitement réglée, comme elle peut être très complexe [29]. Différentes situations sont possibles : La sténose est bien localisée et fibreuse ; la technique requise est la résection du DSA. En cas de sténose intermédiaire, l'indication est une myectomie élargie. Enfin, pour les sténoses diffuses avec orifice aortique de taille normale la technique de Konno modifiée est la plus appropriée et si l'orifice aortique nécessite d'être élargi, l'intervention de Ross-Konno est indiquée, éventuellement associée à une myectomie apicale en cas de sténose s'étendant loin jusqu'à la pointe du VG.

Abid [30], dans les DSA, a réalisé 5 cas de simple résection du DSA, 27 cas de résection associée à une myectomie et 12 cas de résection associée à une myotomie. Le choix entre la myotomie et la myectomie s'est fait en fonction de l'importance de l'hypertrophie musculaire septale. Les résultats montrent que le gradient maximal dans le groupe myectomie est moins élevé durant le suivi. En effet l'association d'une myectomie a permis selon plusieurs auteurs [94,95] de réduire considérablement aussi bien le gradient ventriculo-aortique postopératoire immédiat que le taux de récurrence. Lavee, [94] en étudiant une série de 42 patients pour comparer l'intérêt de l'association de la myectomie par rapport à la myotomie, a constaté que les résultats immédiats et à long terme de la résection – myectomie sont meilleurs. De même, Samuel [95] selon une étude de 23 patients, a constaté au terme d'un suivi de 14 ans que le groupe résection – myectomie avait un taux significativement moindre de récurrence et d'IA comparé au groupe résection simple du DSA. Marasini [32] a adapté la myectomie pour tous ses malades. Par contre, d'autres auteurs ont remis en cause cette conclusion [83,86]. Parmi eux Serraf [29] et Ali Dodge-Khatami [31] qui ne constatent pas de différence sur le gradient postopératoire par l'association ou non d'une myectomie. Dans la série de Hirata [11], le groupe de patients porteur d'un DSA isolé, n'avait pas de différences significatives dans les taux de récurrence (23% vs 30%) ou de ré-interventions (4,7% vs 4,4%) en cas d'association ou non d'une myectomie. Cependant, chez les patients présentant des anomalies cardiaques associées, une myectomie est recommandée.

Dans notre expérience, nous n'avons relevé aucun cas de mortalité hospitalière ou à long terme. Pour Jones [96], la mortalité per et postopératoire, est estimée entre 0 et 14% dont la moitié survenant dans les 6 premiers mois. Dans la série d'Abid [30], le décès est survenu chez les patients ayant un tunnel (2 décès soit 3,5%). Le nombre de décès dans la série de Serraf [29] était de deux, l'auteur a démontré d'après une analyse statistique uni-variée que seule les classes 3 et 4 de la NYHA préopératoire et l'âge avancé à l'opération augmentent significativement le risque de décès précoce ; l'analyse multi-variée a trouvé la classe fonctionnelle NYHA préopératoire comme facteur de risque indépendant de décès précoce. Un seul décès est survenu dans la série de Hirata [11] et aucun décès pour Ali-Khatami [31] et Marasini[32]. Les causes de décès précoce sont multiples : la fibrillation ventriculaire, l'hémorragie postopératoire, l'insuffisance rénale aiguë, la lésion aortique ou mitrale iatrogénique, la lacération du VD à la sternotomie, le BAV complet et la résection incomplète.

Parmi les troubles de conduction, le bloc de branche droit post-opératoire est essentiellement secondaire à la mise en place d'un patch de fermeture de CIV associée au RASV. Le bloc de branche gauche n'est pas exceptionnel. Deux opérés sur 20 (10%) pour Jones [96], 7 cas sur 46 (15%) pour Ashraf [97], 3 patients sur 31 (9,7%) pour Moses[98]. La fréquence des BAV complets est de 1,7% pour Ali Dodge-Khatami [31], 2,5% pour Serraf [29]et 8,9% pour Abid[30]. Stellin [99] attribue ces troubles de conduction à la myotomie ou à la myectomie, et il n'est donc pas favorable à la réalisation systématique de ces gestes. Dans une étude réalisée par Parry [82] où une résection chirurgicale agressive avec myectomie vaste a été réalisée, le taux de BAV était de 14% supérieur du taux rapporté dans la plupart des études qui est de 1% à 8,9% [30, 83, 100, 101]. L'expérience de Parry [82] souligne ainsi le compromis entre le risque de BAV et un taux de récurrence potentiellement plus faible (aucune récurrence) associée à une myectomie étendue. Dans notre série, nous n'avons rencontré aucun cas de trouble de conduction postopératoire.

Sur le plan de l'amélioration du statut fonctionnel, plusieurs auteurs ont publié des résultats avec un recul moyen variable. Ainsi, Jones [96], sur 27 patients opérés, n'en a réévalué que 20, quinze ans après, du fait de décès, de complications sévères ou de patients perdus de vue. Dans la série de Serraf [96], après une période médiane de suivi de 13,3ans, tous les survivants étaient en classe 2-3 de la NYHA à part 2 qui étaient en classe 3-4 de la NYHA. Moses [98] signale une amélioration fonctionnelle chez 19 des 26 patients opérés, et l'absence d'aggravation.

Abid [30] et Marasini [32] ne rapportent aucun décès tardif contre un décès chez Hirata [11] et Ali-Dodge-Khatami [31]et quatre dans la série de Serraf [29]. Il peut s'agir de mort subite sur une récurrence ou résection incomplète, d'hémorragie sous anticoagulants...

La récurrence du RASV durant le suivi postopératoire est définie par l'apparition à l'échocardiographie de lésions obstructives ou l'apparition d'un gradient ventriculo-aortique significatif supérieur à 30mmHg [29, 30] et qui étaient absents lors du contrôle échographique postopératoire immédiat. Le délai de récurrence est défini par le temps qui sépare la date de l'intervention du 1^{er} contrôle échographique qui a détecté la récurrence. Abid [30] a rapporté 3 cas de récurrence : deux formes en diaphragme et une forme en bourrelet fibro-musculaire. Les patients porteurs d'une forme en diaphragme avaient tous les deux été traités par résection et myotomie. Le patient porteur d'un bourrelet avait bénéficié d'une myectomie large. Lors du dernier contrôle échographique, l'exploration de la voie de chasse VG a mis en évidence chez les 2 patients initialement porteurs de DSA, une récurrence de celui-ci avec présence d'une petite membrane circonférentielle sous-aortique (néo-diaphragme), et en dépit de l'absence de tout obstacle lors du contrôle échographique précoce.

L'hypothèse que le RASV soit un phénomène dynamique et une anomalie évolutive de la voie de chasse VG a été retenue par plusieurs auteurs. Selon une étude de Van-Son [104] concernant 21 patients réopérés pour récurrence de RASV, 19 d'entre eux avaient lors de la ré-intervention une sténose tunnellulaire, alors qu'ils avaient été opérés la 1^{ère} fois pour DSA. Selon ces constatations, les auteurs pensent que chez ces patients, il existe des modifications histologiques de la structure endocardique de la voie de chasse du VG qui, sous l'effet des phénomènes dynamiques, prolifèrent et s'hypertrophient et que le passage d'une forme localisée à une forme diffuse pourrait être dû à une cicatrisation anormale « chéloïdienne » des zones réséquées.

Pour Marasini [32], il y a eu 6 cas de récurrence : 1 cas avec RA associé, 3 cas associés à d'autres anomalies de la voie de chasse VG soit non détectées ou non corrigées lors de la 1^{ère} intervention et 2 cas de récurrence isolée. Chez Hirata [11], 26 patients (27%) avaient un gradient maximal de plus de 30mmHg durant un suivi moyen de 6,9ans. Même fréquence rencontrée chez Serraf [29] (42 patients) avec un gradient supérieur à 30mmHg. Le délai moyen pour la réapparition d'un gradient était de 3,7±3,4ans. Ses analyses statistiques ont révélé que plusieurs facteurs étaient des facteurs prédictifs de récurrence du RASV. En analyse uni-variée les facteurs anatomiques, chirurgicaux et hémodynamiques étaient de forts prédicteurs de récurrence. Les facteurs anatomiques ont été l'hypoplasie de l'anneau aortique, le tunnel et l'existence d'une coarctation aortique. Myectomie, membranectomie isolées et un gradient préopératoire élevé ont été associés à des taux plus élevés de récurrence. Il y avait une forte corrélation positive entre le gradient postopératoire immédiat et le taux de récurrence. Dans l'analyse multi-variée, l'existence d'une coarctation aortique et le gradient postopératoire immédiat étaient des facteurs de risque indépendants de récurrence.

La résection précoce de la membrane sous-aortique a été préconisée par plusieurs auteurs [63, 83] qui affirment que cela réduit le taux de récurrence. Néanmoins, dans l'étude de Serraf [29] un âge moins de 5ans était un facteur de risque important de récurrence dans l'analyse uni-variée mais pas dans l'analyse multi-variée. Ce résultat est similaire aux conclusions de Brauner et ses collègues [83] et d'Ali Dodge-Khatami [32].

Selon Serraf [29], les patients avec un gradient résiduel supérieur à 30mmHg à la fin du geste devraient subir une ré-intervention avec une résection sous-aortique plus agressive. Ce qui indique l'importance de l'enregistrement peropératoire du gradient soit par ETO ou par mesure de pression. Achraf [97] a constaté que la persistance d'un gradient postopératoire supérieur ou égale à 30mmHg favorise la récurrence.

La récurrence du RASV nécessitant une ré-intervention est rapportée entre 0[82] et 28% [29, 17, 100]. Les principales indications en sont la persistance d'un gradient sévère, la récurrence, l'aggravation de l'IA et l'IM iatrogène. Un seul patient a été réopéré dans la série de Marasini [32]. Pour Hirata [11] les indications de la ré-intervention ont été un gradient maximal de 50mmHg ou plus et l'HVG ; Huit patients (7,5%) ont été réopérés pour RASV récurrent. Vingt patients (12,9%) dans la série de Serraf [29] ont été réopérés ans un délai moyen de $5,3 \pm 4,6$ ans, la récurrence du RASV a été la cause de ré-intervention dans 17cas, avec un gradient moyen de 95 ± 29 mmHg. Quatre cas ont subi une seconde ré-intervention. L'analyse statistique a révélé que le taux de ré-intervention a été influencé en analyse uni-variée par la présence d'une hypoplasie de l'anneau aortique, la présence d'une coarctation de l'aorte, un plus jeune âge à la 1^{ère} opération et le gradient postopératoire immédiat. En analyse multi-variée, l'existence d'une coarctation de l'aorte et le gradient postopératoire immédiat ont de nouveau été des facteurs prédictifs indépendants de ré-intervention.

Dans la série d'Ali Dodge-Khatami [31], une ré-intervention a été nécessaire pour RA récurrent chez 11 patients (19%) à 2,6ans (0,3 - 7,5ans) après la chirurgie initiale. Les gradients mesurés à travers la voie d'éjection VG indiquant la nécessité de ré-intervention varie de 32 à 99mmHg (moyenne 69mmHg).

Pour le devenir de l'IA dans la littérature, les conséquences de la levée chirurgicale du RASV sont très diversement appréciées. Certains auteurs décrivent une amélioration ou une stabilisation; d'autres au contraire une aggravation inéluctable après chirurgie [65, 105]. Cette menace évolutive influe sur les indications opératoires et pour beaucoup, elle représente une raison de surseoir à la chirurgie tant que le gradient VG-aorte ne l'indique pas de façon formelle [58, 65]. Marasini [32] ne rapporte pas d'IA cliniquement significative au suivi et il l'a trouvée négligeable ou absente dans 26 des 44 patients. Ce résultat montre une nette amélioration de l'IA en post-opératoire. Serraf [29] constate une amélioration du degré d'IA dans 49 cas et une stabilité dans 4 cas, une aggravation chez 2 patients et apparition de 21 nouveaux cas d'IA de grade 1. Tous les autres n'ont pas eu d'aggravation de leur IA pendant la durée du suivi. Aucun des facteurs préopératoires testés (âge, gradient préopératoire, la technique chirurgicale, l'anatomie et la fonction de soupape préopératoire) n'ont influencé la fonction de la VA. Stellin [99], sur 55 IA préopératoires, constate la régression de 24 d'entre elles et une stabilité des 31 autres. Il n'en apparaît pas de nouvelles. Hansen [102], avec un recul moyen de 5ans après l'intervention, met en évidence l'apparition d'une IA au Doppler couleur chez 8 patients sur 13 qui n'avaient pas d'IA préopératoire. Il n'attribue pas l'IA aux lésions valvulaires antérieures. Il préconise donc un suivi régulier des opérés par écho-Doppler.

Après résection de la membrane sous valvulaire, le risque d'EI persiste mais il est moindre et justifie la poursuite de la prophylaxie. Le risque d'EI post-opératoire est estimé entre 0 et 4% [104]. Serraf [29] rapporte un cas d'EI alors que chez nos patients, aucun cas d'EI n'a été décrit.



Conclusion



La chirurgie du RASV et spécialement le DSA devient de plus en plus codifiée avec une tendance pour les techniques de plus en plus agressives vis-à-vis de la sténose et de la composante myocardique sous-jacente.

Si les résultats de la chirurgie et le pronostic des formes localisées comme le DSA sont excellents, ceci est moins évident pour les formes étendues telle que le tunnel sous aortique et les anomalies de l'appareil mitral.

Nous soulignons l'importance de la coopération entre les différents praticiens pour obtenir de bons résultats. Le médecin de famille, le pédiatre, le médecin d'hygiène scolaire ou de sport ont la tâche d'ausculter les enfants pour mettre en évidence un souffle aussi évident qui n'a besoin que d'être découvert. Le cardiologue doit réaliser un bilan lésionnel le plus complet possible avec une description quasi robotique des anomalies cardiaques avec un check-list bien détaillé. Le chirurgien est dans l'obligation de choisir le bon timing et respecter la bonne indication. Les précautions à prendre sont bien évidents et connues de tous. Le réanimateur a la lourde tâche de bien gérer le péri-opératoire qui peut être très simple mais qui bien sur peut tourner à la catastrophe très rapidement.



Résumés



Résumé

Le titre : La chirurgie du diaphragme sous aortique (expérience de l'hôpital militaire d'instruction Med V)

L'auteur : YOUNES AMCHICH

Mots clés : diaphragme sous aortique, chirurgie, récurrence.

Le diaphragme sous aortique fait partie des rétrécissements aortiques congénitaux. Il relève d'un traitement chirurgical bien codifié et avec des résultats opératoires bien probants. Cependant, le risque de récurrence est toujours présent ce qui requiert une surveillance régulière.

Nous rapportons notre expérience à travers cette étude rétrospective colligeant 18 patients tous porteurs de rétrécissement sous aortique opérés dans notre service pour résection de diaphragme sous aortique sur une période de 17 ans allant de 1994 à 2011.

L'âge moyen de nos patients est de 18,1±9,7ans (5-37ans) avec un sexe ratio (H/F) de 1,57. 22,2% des patients présentaient des lésions cardiaques associées à type de communication interventriculaire (2 patients) et un canal artériel persistant (2 patients). 4 patients présentaient une insuffisance aortique grade 2-3.

Tous les patients ont été opérés sous CEC avec une résection du diaphragme sous aortique. 3 patients ont nécessité une myectomie, 3 une plastie valvulaire aortique, 2 une fermeture de communication interventriculaire et 2 une ligature de canal artériel persistant. La durée moyenne de la CEC et du clampage aortique était de 61,1±23,9minutes (32-128minutes) et 39,5±22,3minutes (17-110minutes).

La mortalité hospitalière était nulle, la durée moyenne de ventilation artificielle, du séjour en réanimation et du séjour postopératoire est respectivement de 7,9±5,6heures, 38±30,7heures et 13,3±4,2jours. Les complications postopératoires étaient 2 cas de saignement et un cas de chylothorax.

La mortalité tardive est nulle et deux patients ont été réopérés pour récurrence de diaphragme sous aortique avec bonne évolution.

La chirurgie du diaphragme sous aortique offre de bons résultats à court et à long terme au détriment d'un risque de récurrence bien réel.

Abstract

Title: Surgery of the subaortic diaphragm

Auteur: YOUNES AMCHICH

Keywords: subaortic diaphragm, surgery, recurrence.

The subaortic diaphragm part of congenital aortic stenosis. The surgical treatment is a well codified with good operative results. However, the risk of recurrence is always present which requires regular monitoring.

We report our experience through this retrospective study of 18 patients presenting subaortic diaphragm operated in our department for resection of subaortic diaphragm over a period of 17 years from 1994 to 2011.

The mean age of our patients was 18.1 ± 9.7 years (5-37 years) with a sex ratio (M / F) of 1.57. 22.2% of patients had associated cardiac lesions as ventricular septal defect (2 patients) and patent ductus arteriosus (2 patients). 4 patients had aortic regurgitation grade 2-3.

All patients were operated under cardio-pulmonary bypass by resection of subaortic diaphragm. 3 patients required a myectomy, 3 aortic valve repair, 2 ventricular septal defect closure and 2 ligation of patent ductus arteriosus. The average duration of CPB and aortic cross-clamping was 61.1 ± 23.9 min (32-128min) and 39.5 ± 22.3 min (17-110min).

Hospital mortality was zero, the mean duration of mechanical ventilation, intensive care unit stay and postoperative hospital stay was respectively 7.9 ± 5.6 hours, 38 ± 30.7 hours and 13.3 ± 4.2 days. Postoperative complications were 2 cases of bleeding and one case of chylothorax. Patients were contacted by telephone or in regular consultation of control. Late mortality is zero; however two patients underwent reoperation for recurrent subaortic diaphragm with good issue.

the surgery of subaortic diaphragm provides good results in the short and long term at the expense of real risk of recurrence.

ملخص

**العنوان : جراحة الحجاب تحت الصمام الأبهري (تجربة مصلحة جراحة القلب والشرايين
بالمستشفى العسكري الجامعي محمد الخامس)**

من طرف: يونس أمشير

الكلمات الأساسية: الحجاب تحت الصمام الأبهري ، الجراحة ، التكرار.

الحجاب تحت الصمام الأبهري هو جزء من التضيقات الأبهريّة الخلقية، يتطلب جراحة محددة ودقيقة وبناتج مقنعة، ومع ذلك فإن خطر عودة المرض حاضر دائما ويتطلب الرصد المنتظم.

نعرض تجربتنا من خلال دراسة رجعية لـ 18 مريضا، مصابين بالتضييق تحت الصمام الأبهري وخضعوا لجراحة استئصال الحجاب تحت الصمام في قسمنا لمدة 17 عاما ، من 1994 إلى 2011.

العمر المتوسط للمرضى هو 18.1 ± 9.7 سنة ، 22.2% من المرضى لديهم خلل في القلب كالتواصل البيبطيني (2 مرضى) وبقاء القناة الشريانية السالكة (2 مرضى)، 4 مرضى يعانون من قصور الأبهري 2-3 درجة .

خضع كل المرضى لعمليات جراحية عن طريق الدورة الدموية الخارجية مع استئصال الحجاب تحت الصمام الأبهري، تطلب 3 مرضى استئصال العضلة ، 3 وأب الصمام الأبهري، مريضين إغلاق التواصل البيبطيني و 2 ضمد للقناة الشريانية السالكة. المدة المتوسطة للدورة الدموية الخارجية وتحامل الأبهري هو 61.1 ± 23.9 دقيقة و 39.5 ± 22.3 دقيقة.

كانت الوفيات داخل المستشفى منعدمة ، المدة المتوسطة للتهوية الاصطناعية، الإقامة في الإنعاش والإقامة ما بعد العملية هي على التوالي 7.9 ± 5.6 ساعة ، 38 ± 30.7 ساعة و 13.3 ± 4.2 يوم .

كانت المضاعفات بعد العملية حالي نزيه وحالة وجود الكيلوس في الصدر. تم تتبع المرضى إما عن طريق الهاتف وإما عن طريق الفحص المنتظم . الوفاة المتأخرة منعدمة، ولقد تمت إعادة جراحة 2 مرضى بسبب معاودة الإصابة بالحجاب تحت الصمام الأبهري بنتائج جيدة .

تعطي جراحة الحجاب تحت الصمام الأبهري على المستوى القريب والبعيد نتائج جيدة رغم الخطر الحقيقي لمعاودة المرض.



Références



- [1] **Newfeld E.A., et al.** Discrete Subvalvular aortic stenosis in childhood. Study of 51 patients. *Am J Cardiol*, 1976.38(1) : 53-61.
- [2] **Bloch G. ; et al,** Les obstacles sous-valvulaires aortiques. Formes anatomiques et traitement chirurgical de 82 cas consécutifs. *Arch Mal Cœur*, 1988,81 : 635-40.
- [3] **Cilliers A. M., et al.** Rheology of discrete subaortic stenosis, *Heart* 2002.88(4) : 335-6.
- [4] **Chevers N.,** Observation on diseases of the orifice and valves of the aorta. *Guy's Hospital Reports*, 1842 : 387.
- [5] **Schmincke A.,** Ueber Linkseitige muskulose connusstenosen. *Dtsch Med Wochenschr*, 1907.33 : 2082-83.
- [6] **Edwards J.E,** Pathology of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction. *Circulation*, 1965. 31 : 586-99.
- [7] **Brachfeld, J. ; et al,** subaortic stenosis : A revised concept of the disease *Medecine*, 1959. 38 : 415.
- [8] **Weymen A.E, et al.,** Cross-sectional echocardiography in evaluating patients with discrete subaortic stenosis. *Am J Cardiol*, 1976.37(3) : 358-65.
- [9] **Maron B.J., et al.,** Tunnel subaortic stenosis : left ventricular outflow tract obstruction produced by fibromuscular tubular narrowing. *Circulation*, 1976.54(3) : 404-16.
- [10] **Rayburn S.T., et al.,** Discrete membranous subaortic stenosis : improved results after resection and myectomy. *Annals of Thorac surgery*, 1997.64(1) : 105-9.
- [11] **Hirata Y., et al.,** The role of enucleation with or without septal myectomy for discrete subaortic stenosis. *J Thorac cardio vasc surgery*, 2009.135(5) : 1168-72.
- [12] **Van Arsdell G. et al.,** Subaortic stenosis : at risk substrates and treatment strategies. *Cardiol Clin*, 2002.20(3) : 421-9.
- [13] **S. Bouzidi Belmajdoub Hassani, et al.,** Le nouveau concept du diaphragme sous aortique. *Médecine du Maghreb* 2010,179 : 26-30.

- [14] **Cohen L M D., et al.** Mitral valve abnormalities and subaortic stenosis. *Cardiol Young.* 2002,12 : 138-49.
- [15] **Rosenquist G C., et al.** Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. *Circulation* 1979,60 : 70-4.
- [16] **Di Donato M., et al.,** echocardiographic evidence of increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. *Cardiology* 1983,70 : 123-7.
- [17] **Lampros T D., et al.,** A discrete subaortic stenosis : an acquired heart disease. *Eur J cardiothoracic Surgery* 1998,14 : 296-03.
- [18] **Vario U., et al.,** Anomala inserzione della mitrale. Una rara forma di ostruzione sottoartica nell' infanzia. *Cardiologia* 1992,37 : 227-31.
- [19] **Robert D., et al.,** Subaortic stenosis caused by anomalies of the atrio-ventricular valves. *J Thorac cardio vasc surgery.* 1964 Aug, 48 : 289-302.
- [20] **D. Kalfa, et al.,** Secondary subaortic stenosis in heart defects without any initial subaortic obstruction : a multifactorial postoperative event. *European journal of cardio-thoracic surgery,* 2007, 32 : 582-87.
- [21] **Zielinsky P., et al.,** subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect : the role of septal malalignment. *Circulation* 1987, 75 : 1124-9.
- [22] **Kleinnert S., et al.,** echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1993,22:1501-8.
- [23] Cape EG., et al., Potential role of mechanical stress in the etiology of pediatric heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1997,30 : 247-54.
- [24] **Pernot C., et al.,** L'épreuve d'effort dans les sténoses aortiques congénitales. *Arch Mal Cœur* 1978,71 : 517-525.
- [25] **Schleich JM., et al.,** Dilatation des sténoses valvulaires aortiques critiques chez le nourrisson âgé de moins de 3 mois. Expérience à partir de 15 cas. *Arch Mal Cœur* 1993,86 : 549-554.

- [26] **Vogt J., et al.,** Fixed subaortic stenosis : an acquired secondary obstruction. A twenty-seven year experience with 168 patients. *Thorac Cardio Vasc Surgery* 1989,37 : 199-206.
- [27] **Bruckert E., et al.,** Rétrécissement aortique sous-valvulaire. A propos de 3 observations. *Am Cardio angéiol* 1988,37(9) : 523-27.
- [28] **Bloch G., et al.,** Anatomie Pathologie du rétrécissement aortique sous valvulaire. *Info Cardiol* 1983,7(9) : 803-07.
- [29] **Serraf A., et al.,** Surgical treatment of subaortic stenosis : a seventeen-year experience. *J Thorac Cardio Vasc Surg* 1999,117 : 669-78.
- [30] **A. Abid, et al.,** Place de la chirurgie dans le rétrécissement aortique sous-valvulaire. A propos de 56 cas *Annals of Cardio Angéiol* 2001, 50 : 261-8.
- [31] **Ali Dodge-khatami, et al.,** Risk factors for reoperation after relief of congenital subaortic stenosis. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 2008,33 : 885-89.
- [32] **Marasini M., et al.,** Discrete subaortic stenosis : Incidence, morphology and surgical impact of associated subaortic anomalies. *Annals of Thorac Surgery*, 2003,75(6) : 1763-8.
- [33] **Bernard Y., et al.,** Evolution à long terme des sténoses sous-valvulaires aortiques. *Arch Mal Cœur vaiss* 1996,89 : 579-85.
- [34] **Jonas R., et al.,** Single ventricular (single or double-inlet) complicated by subaortic stenosis : Surgical option in infancy. *Annals of Thorac Surgery* 1985,39(4) : 361-66.
- [35] **Lalkoul B., et al.,** Aorto ventriculoplasty AD modum Konno experience with five cases. *Scand J Thorac Cardio Vasc Surgery* 1984,18(3) : 239-42.
- [36] **Rey C.,** Cardiologie interventionnelle pédiatrique. *Rev Prat* 1990,40(26) : 2440-447.
- [37] **S. Ben Youssef, et al.,** le rétrécissement aortique sous valvulaire de l'enfant. *Info Cardiol*, 1993,17(3) : 130-36.

- [38] **Acar J.**, Rétrécissement aortiques sous valvulaire de l'adulte (à propos de 31 cas). Arch Mal Cœur, 1984(4) : 397-404.
- [39] **Rey C.**, Anomalies congénitales de la voie aortique : Sténoses aortiques congénitales. EMC 1994,11-041-A-40.
- [40] **Legendre Th., et al.**, Etude clinique et hémodynamique du RASV. Info Cardiol 1983,7(9) : 809-13.
- [41] **Legendre Th., et al.**, L'Echocardiographie dans les sténoses aortiques sous valvulaires de l'enfant. Info Cardiol 1983,7(9) : 815-19.
- [42] **Sabbah H W., et al.**, Mechanism of early systolic closure of the aortic valve in discrete membranous subaortic stenosis. Circulation 1982,65(2) : 399-402.
- [43] **Piot J D., et al.**, Echocardiographie bidimensionnelle des sténoses aortiques sous valvulaires. Arch Mal Cœur Vaiss 1982,75(8) : 885-92.
- [44] **Edwards J E.**, Pathology of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction. Circulation, 1965(31) : 586-99.
- [45] **Imoto Y., et al.**, subaortic stenosis caused by anamalous papillary muscle of the miral valve. Annals Of Thorac Sugery, 1996,62(6) : 1858-60.
- [46] **Kon M W., et al.**, anamalous papillary muscle as a cause of left ventricular outflow tract obstruction in an adult. Annals of Thorac Surgery, 1997,63(1) : 232-4.
- [47] **Chang J P., et al.**, Mitral valve-sparing operation in subaortic stenosis caused by anamalous papillary muscle and discrete subaortic stenosis. J Thorac Cardio vasc surgery, 2003,125(6) : 1553-5.
- [48] **Shah A S., et al.**, Unusual anamalous single papillary muscle causing symptomatic mid-left ventricular cavity obstruction : octopus papillary muscle. J Am Soc Echocardiography, 2006,19(7) : 939 e9-11.
- [49] **Matsukuma S., et al.**, Saccular aneurysm of the aortic cusp associated with discrete subaortic stenosis. Annals of Thorac Surgery, 2005,80(6) : 2364-5.

- [50] **Decood T P., et al.,** Evaluation of membranous subaortic stenosis using biplane transoesophageal. *Acta Cardiol* 1991,46(4) : 479-84.
- [51] **Gnanapragasm J P., et al.,** Transoesophageal echocardiographic assessment of fixed subaortic obstruction in children. *Br Heart J.*, 1991,66 : 281-84.
- [52] **Mugge A., et al.,** Improved visualization of discrete subvalvular aortic stenosis by transoesophageal color-coded Doppler Echocardiography. *Am Heart J* 1989,117 : 474-75.
- [53] **Schwinger M., et al.,** improved evaluation of left ventricular outflow tract obstruction by transoesophageal echocardiography. *J Am Soc echocardiography*, 1989,2 : 191-94.
- [54] **Fernandez F C.,** le diagnostic des cardiopathies par le cathétérisme et l'angiocardigraphie. Paris : J B Baillière, Edition Médicale Internationale, 1986 : 384.
- [55] **Drolet C., et al.,** Long-Term Pediatric Outcome of Isolated Discrete Subaortic Stenosis. *Canadian Journal of Cardiology*, 2011, 27 : 389.e19-24.
- [56] **Babaoglu K., et al.,** Echocardiographic follow-up of children with isolated discrete subaortic stenosis. *Pediatr Cardiol* 2006,27 : 699-706.
- [57] **Oliver J M., et al.,** Discrete subaortic stenosis in adults : increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2001,38 : 835-42.
- [58] **Karamlou T., et al.,** Prevalence and associated risk factors for intervention in 313 children with subaortic stenosis. *Annals of Thoracic Surgery*, 2007,84 : 900-6.
- [59] **Freedom R., et al.,** The progressive nature of subaortic stenosis in congenital heart disease. *International Journal Cardiol*, 1985,8 : 137-43.
- [60] **Shem-Tov A., et al.,** Clinical presentation and maternal history of mild discrete subaortic stenosis. *Circulation* 1982,66(3) : 509-12.

- [61] **Freedom R., et al.,** Rapid evolution from « normal » left ventricular outflow tract of fatal subaortic stenosis in infancy. *Br Heart J* 1981,45 : 605-09.
- [62] **Rizzoli G., et al.,** Discrete subaortic stenosis. Operative age and gradient as predictors of late aortic valve incompetence. *J Thorac Cardio Vasc Surgery*, 1993,106 : 95-104.
- [63] **Wright G B., et al.,** Management of fixed subaortic stenosis in the young : medical and surgical course in 83 patients. *Am J Cardiol*, 1983,52 : 830-5.
- [64] **De Vries A G., et al.,** Management of fixed subaortic stenosis : a retrospective study of 57 cases. *J Am Coll Cardiol*, 1992,19 : 1013-17.
- [65] **Sung C S., et al.,** Discrete subaortic stenosis in adults. *Am J Cardiol*, 1978,42 ; 283-90.
- [66] **Tournoux F., et al.,** Fait clinique : endocardite infectieuse compliquant une membrane sous-aortique. *Annals of Cardiol Angéiologie*, 2005,54 : 138-40.
- [67] **Vernant P.,** Le Rétrécissement aortique sous orificiel. *Info Cardiol* 1983,7(9) : 799-800.
- [68] **Vogler W R., et al.,** Bacterial endocarditis in congenital heart. *Am Heart J*, 1962,64(2) : 198-205.
- [69] **Di Matteo J., et al.,** Rétrécissement fibreux sous aortique compliqué d'endocardite infectieuse. *Arch Mal Cœur Vaiss*, 1969,62(11) : 1622-38.
- [70] **Khan M., et al.,** Discrete subaortic stenosis. *Br Heart J*, 1981,46 : 421-31.
- [71] **Katz N., et al.,** Discrete membranous subaortic stenosis. Report of 31 patients, review of literature and delineation of management. *Circulation*, 1977,56(6) : 1034-38.
- [72] **Marcon F.,** Les sténoses aortiques congénitales, critères de sévérité et évolution. *Th. Med* : 1980, 220.
- [73] **Hossack F K., et al.,** Congenital valvar aortic stenosis. Natural history and assessment for operation. *Br Heart J*, 1980,43 : 561-73.

- [74] **Dupuis, C., et al.**, Sténoses aortiques congénitales. EMC, Cœur Vaiss,7,11041 N 50.1983 9p.
- [75] **Pernot C., et al.**, Intérêt de l'épreuve d'effort dans la surveillances des sténoses aortiques congénitales opérées. Arch Mal Cœur Vaiss, 1983,76(7) : 811-21.
- [76] **Schwartz L., et al.**, Syncope and sudden death in aortic stenosis. Am J Cardiol, 1969,23 : 647-58.
- [77] **Lababidi Z., et al.**, Transluminal balloon dilatation for discrete subaortic stenosis. Am J Cardiol, 1987,59 : 423-25.
- [78] **Ballerini L., et al.**, Baloon dilatation of post-surgical subaortic obstruction Chest, 1991,100 : 581-82.
- [79] **Suarez De Lezo J., et al.**, Percutaneous transluminal balloon dilatation for discrete subaortic stenosis. Am J Cardiol, 1986,58 : 619-21.
- [80] **Arora R., et al.**, percutaneous transuminal balloon dilatation in discrete subaortic stenosis. Am heart J, 1988, 116(4) : 1091-92.
- [81] **Parry A J., et al.**, Resection of subaortic stenosis : can a more aggressive approach be justified ? Eur J Cardio Thorac Surg, 1999,5 : 631-8.
- [82] **Brauner R., et al.**, Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. J Am Coll Cardiol, 1997,7 : 1835-42.
- [83] **Kitchiner D. subaortic stenosis** : Still more questions than answers. Heart, 1999,82 : 647-8.
- [84] **Pierli C., et al.**, Discrete subaortic stenosis. Surgery in children based on two-dimensional and Doppler echocardiography. Chest, 1989,96 : 325-8.
- [85] **Coleman D M., et al.**, Postoperative follow-up of fibromuscular subaortic stenosis. J Am Coll Cardiol, 1994,24 : 1558-64.
- [86] **Mckay R., et al.**, Technique for the relief of discrete subaortic stenosis. J Thorc Cardio Vasc Surgery, 1982,84 : 917-20.

- [87] **Somerville J., et al.,** Fate of patients with fixed subaortic stenosis after surgical memoral. *Br Heart J*, 1980,43 : 629-647.
- [88] **Maron B J., et al.,** Pitfalls in clinical recognition and a novel operative approach for hypertrophic cardiomyopathy with severe outflow obstruction due to anomalous papillary muscle. *Circulation*,1988,98(23) : 2505-8.
- [89] **Bryant R.,** 3rd and N.G. Smedira, papillary muscle reallignment for symptomatic left ventricular outflow tract obstruction. *J Thorac Cardio Vasc Surgery*, 2008,135(1) : 323-37.
- [90] **Carpentier, A.,** Cardiac valve surgery- The « French correction ». *J Thorac Cardio Vasc surgery*, 1983,86(3) : 323-37.
- [91] **Chauvaud S., et al.,** valve extension with glutaraldehyde-preserved autologous pericardium. Results in mitral valve repair. *J Thorac Cardio Vasc Surgery*. 1991,102(2) :171-7 ; discussion 117-8.
- [92] **Kofflard, M J., et al.,** Initial results of combined anterior mitral leaflet extention and myectomie in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*, 1996,28(1) : 197-202.
- [93] **Lavee J., et al.,** Myectomie versus myotomyas an adjunctto membranectomy in the surgical repair of discrete and tunnel subaortic stenosis. *J Thorac Cardio Vasc Surgery*. 1986,92 ; 944-9.
- [94] **Samuel R B., et al.,** Discrete subaortic stenosis and balloon dilatation. The four questions revisted. *J Am Coll Cardiol*, 1991,18 : 1316-7.
- [95] **Jones M., et al.,** Late results after operations for left ventricular outflow tract obstruction. *Am J Cardiol*, 1982,50 : 569-79.
- [96] **Ashraf H., et al,** Long term results after excision of fixed subaortic stenosis. *J Thorac Cardiovas sung*, 1985,59 : 423-25.

- [97] **Moses R., et al.,** The Late prognosis after localized resection for fixed (discrete and tunnel) left ventricular artflow tract obstruction. *J Thorac Cardio Vasc Surgery*, 1984,84 : 410-20.
- [98] **Stellin G., et al.,** Late results after resection of discrete and tunnel subaortic stenosis. *Eur J Cardio Thorac Surgery*, 1989,3 : 235-40.
- [99] **Rohlicek C V., et al.,** Natural history and Surgical outcomes for isolated discrete subaortic stenosis in children. *Heart*, 1999,82 : 708-13.
- [100] **Ayari M., et al.,** Surgical treatment of fixed suvalvular aortic stenosis. Immediate and long-term hemodynamic results. *Arch Mal Cœur Vaiss*, 1997,90 : 1357-62.
- [101] **Hansen L SB., et al.,** Aortic regurgitation after surgical relief of subvalvular membranous stenosis. *Scan J Thorac Cardio Vasc Surgery*, 1988,22 : 275-80.
- [102] **Douville C., et al.,** Subvalvar aortic stenosis : timing of operation. *Annals of Thorc Surgery*, 1990,50 : 29-34.
- [103] **Van Son J A., et al.,** Surgical treatment of discrete and tunnel subaortic stenosis. *Circulation*, 1993,88 : 159-67.
- [104] **McMahon C J., et al.,** Risk factors for aortic valve dysfunction in children with discrete subvalvar aortic stenosis. *Am J Cardiol*, 2004,94(4) : 459-64.
- [105] **Gersony W M.,** Natural history of discrete subvalvar aortic stenosis : management implications. *J Am Coll Cardiol*,2001,38 : 843-5.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشرية في جاعلا صحة مريضى هدى فى الأول .
- < وأن لا أفشى الأسرار المعهودة إلى .
- < وأن أحافظ بكل ما لدى من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لى .
- < وأن أقوم بواجبى نحو مرضاى بدون أى اعتبار دىنى أو وطنى أو عرقى أو سياسى أو اجتماعى .
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- < وأن لا أستعمل معلوماتى الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقى من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرى فى .

والله على ما أقول شهيد .

جراحة الحجاب تحت الصمام الأبهرى

(تجربة مصلحة جراحة القلب والشرايين)

بالمستشفى العسكري الجامعي محمد الخامس)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد : يونس أمشيش

المزاد في: 15 فبراير 1987 ببويزكارن كلميم

من المدرسة الملكية لمصلحة الصحة العسكرية - الرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

- التكرار. الكلمات الأساسية: الحجاب تحت الصمام الأبهرى - الجراحة

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد العروسي

أستاذ في جراحة القلب والشرايين

مشرف

السيد: عبد اللطيف بولحية

أستاذ في جراحة القلب والشرايين

أعضاء

السيد: يوسف البقالي

أستاذ في جراحة القلب والشرايين

السيد: محمد الدريسي

أستاذ في الإنعاش والتخدير

السيد: المهدي آيت حوسي

أستاذ في جراحة القلب والشرايين