UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2017 *THESE N°: 163*

LES REMPLACEMENTS VALVULAIRES PULMONAIRES APRES CURE DE TETRALOGIE DE FALLOT :

(A PROPOS DE 05 CAS, EXPERIENCE DU SERVICE DE CHIRURGIE CARDIO-VASCULAIRE « B »)

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr. Chakib BENAJIBA

Né le 04 Juillet 1990 à Tétouan

Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Tétralogie de Fallot – Chirurgie – Cure complète – Insuffisance pulmonaire – Valvulation pulmonaire – Résultats opératoires.

JURY

Mr. A. BOULAHYA Professeur de Chirurgie Cardio-vasculaire	PRESIDENT
Mr. S. MOUGHIL Professeur de Chirurgie Cardio-vasculaire	RAPPORTEUR
Mr. E. ZBIR Professeur de Cardiologie	JUGES
Mme. N. FELLAT Professeur de Cardiologie	
Mr. Y. EL BEKKALI Professeur de Chirurgie Cardio-vasculaire	



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
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
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS

ET
PHARMACIENS

PROFESSEURS:

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – ***Clinique Royale***
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUAZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne –***Doyen de la FMPR***
Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
Pr. KHARBACH Aîcha	Gynécologie -Obstétrique
Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaîtounia	Anatomie-Pathologique
Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation –***Doyen de la FMPO***
Pr. BAYAHIA Rabéa	Néphrologie
Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif	Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
Pr. SOULAYMANI Rachida	Pharmacologie – ***Dir. du Centre National PV***
Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique ***V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC***

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie



Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
Pr. CAOUI Malika	Biophysique
Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques ***Doyen de la FMPA***
Pr. EL AMRANI Sabah	Gynécologie Obstétrique

Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale- ***Directeur CHIS***
Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
Pr. SENOUCI Karima	Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*	Anesthésie Réanimation
Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie - ***Directeur HMI Med V***
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie



Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
Pr. KADDOURI Noureddine	Chirurgie Pédiatrique
Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
Pr. BENOMAR ALI	Neurologie – ***Doyen de la FMP Abulcassis***
Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie



Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd	Pédiatrie
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie- ***Dir. Hop. Av. Marr.***
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation ***Inspecteur du SSM***
Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia	Neurologie
Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie ***Directeur Hop. Chekikh Zaied***
Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
Pr. ROUIMI Abdelhadi*	Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*	ORL

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
Pr. BOUCHIKHI IDRISSI Med Larbi	Anatomie
Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
Pr. CHAT Latifa	Radiologie
Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie ***Directeur. Hop.d'Enfants***
Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
Pr. NOUINI Yassine	Urologie ***Directeur Hôpital Ibn Sina***
Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie



Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
Pr. BENZZOUBEIR Nadia	Gastro-Entérologie
Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*	Psychiatrie
Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie

Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
Pr. IKEN Ali	Urologie
Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. RGUIBI IDRISSI Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*	Ophtalmologie
Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
Pr. AZIZ Noureddine*	Radiologie
Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie



Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*	Microbiologie
Pr. HAJJI Leila	Cardiologie *(mise en disponibilité)*
Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed	Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. IDRISS LAHLOU Amine*	Microbiologie
Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
Pr. KILI Amina	Pédiatrie
Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie



Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
Pr. ACHOUR Abdessamad*	Chirurgie générale

Pr. AIT HOUSSA Mahdi*	Chirurgie cardio vasculaire
Pr. AMHAJJI Larbi*	Traumatologie orthopédie
Pr. AOUFI Sarra	Parasitologie
Pr. BAITE Abdelouahed*	Anesthésie réanimation ***Directeur ERSM***
Pr. BALOUCH Lhousaine*	Biochimie-chimie
Pr. BENZIANE Hamid*	Pharmacie clinique
Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
Pr. CHARKAOUI Naoual*	Pharmacie galénique
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*	Chirurgie générale
Pr. ELABSI Mohamed	Chirurgie générale
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
Pr. GHARIB Noureddine	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. HADADI Khalid*	Radiothérapie
Pr. ICHOU Mohamed*	Oncologie médicale
Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*	Anesthésie réanimation
Pr. LOUZI Lhoussain*	Microbiologie
Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
Pr. MAHI Mohamed*	Radiologie
Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
Pr. MASRAR Azlarab	Hématologique
Pr. MRABET Mustapha*	Médecine préventive santé publique et hygiène
Pr. MRANI Saad*	Virologie
Pr. OUZZIF Ez zohra*	Biochimie-chimie
Pr. RABHI Monsef*	Médecine interne
Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
Pr. SEKHSOKH Yessine*	Microbiologie
Pr. SIFAT Hassan*	Radiothérapie
Pr. TABERKANET Mustafa*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
Pr. TANANE Mansour*	Traumatologie orthopédie
Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie



Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN	Ophtalmologie

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr TAHIRI My El Hassan*	Chirurgie Générale

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. AGDR Aomar*	Pédiatre
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*	Chirurgie Générale
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AKHADDAR Ali*	Neuro-chirurgie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. ARKHA Yassir	Neuro-chirurgie
Pr. BELYAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. BOUHSAIN Sanae*	Biochimie-chimie
Pr. BOUI Mohammed*	Dermatologie
Pr. BOUNAIM Ahmed*	Chirurgie Générale
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*	Traumatologie orthopédique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. CHTATA Hassan Toufik*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. DOGHMI Kamal*	Hématologie clinique
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. EL OUENNASS Mostapha*	Microbiologie
Pr. ENNIBI Khalid*	Médecine interne
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. L'KASSIMI Hachemi*	Microbiologie ***Directeur Hôpital My Ismail***
Pr. LAMSAOURI Jamal*	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie



PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie
Pr. CHEMSI Mohamed*	Médecine aéronautique
Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie

Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ABOUELALAA Khalil*	Anesthésie Réanimation
Pr. BELAIZI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. BENCHEBBA Driss*	Traumatologie Orthopédique
Pr. DRISSI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna	Chirurgie Générale
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*	Médecine Interne
Pr. EL OUAZZANI Hanane*	Pneumophtisiologie
Pr. ER-RAJI Mounir	Chirurgie Pédiatrique
Pr. JAHID Ahmed	Anatomie pathologique
Pr. MEHSSANI Jamal*	Psychiatrie
Pr. RAISSOUNI Maha*	Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir	Pharmacologie – Chimie
Pr. AIT EL CADI Mina	Toxicologie
Pr. AMRANI HANCHI Laila	Gastro-Entérologie
Pr. AMOUR Mourad	Anesthésie Réanimation
Pr. AWAB Almahdi	Anesthésie Réanimation
Pr. BELAYACHI Jihane	Réanimation Médicale
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain	Anesthésie Réanimation
Pr. BENCHEKROUN Laila	Biochimie-Chimie
Pr. BENKIRANE Souad	Hématologie
Pr. BENNANA Ahmed*	Informatique Pharmaceutique
0.	
Pr. BENSGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie Orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI Nizare	Neuro-Chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JOUDI Rachid*	Toxicologie



Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologie
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryim	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. GHOUNDALE Omar*	Urologie
Pr. ZYANI Mohammad*	Médecine Interne

Enseignants Militaires

Chef de Service des Ressources Humaines
Abdellah KHALLOUD
RABAT

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH	Chirurgie Thoracique
BENCHAKROUN MOHAMMED	Traumatologie- Orthopédie
BOUCHIKH MOHAMMED	Chirurgie Thoracique
EL KABBAJ DRISS	Néphrologie
EL MACHTANI IDRISSI SAMIRA	Biochimie-Chimie
HARDIZI HOUYAM	Histologie- Embryologie-Cytogénétique
HASSANI AMALE	Pédiatrie
HERRAK LAILA	Pneumologie
JANANE ABDELLA TIF	Urologie
JEAIDI ANASS	Hématologie Biologique
KOUACH JAOUAD	Génécologie-Obstétrique
LEMNOUER ABDELHAY	Microbiologie
MAKRAM SANAA	Pharmacologie
OULAHYANE RACHID	Chirurgie Pédiatrique
RHISSASSI MOHAMED JMFAR	CCV
SABRY MOHAMED	Cardiologie
SEKKACH YOUSSEF	Médecine Interne
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.	Génécologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'	Pédiatrie
AIT BOUGHIMA FADILA	Médecine Légale
BEKKALI HICHAM	Anesthésie-Réanimation
BENAZZOU SALMA	Chirurgie Maxillo-Faciale
BOUABDELLAH MOUNYA	Biochimie-Chimie
BOUCHRIK MOURAD	Parasitologie
DERRAJI SOUFIANE	Pharmacie Clinique
DOBLALI TAOUFIK	Microbiologie
EL AYOUBI EL IDRISSI ALI	Anatomie
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM	Anesthésie-Réanimation
EL MARJANY MOHAMMED	Radiothérapie
FE]JAL NAWFAL	Chirurgie Réparatrice et Plastique
JAHIDI MOHAMED	O.R.L
LAKHAL ZOUHAIR	Cardiologie
OUDGHIRI NEZHA	Anesthésie-Réanimation
Rami Mohamed	Chirurgie Pédiatrique
SABIR MARIA	Psychiatrie
SBAI IDRISSI KARIM	Médecine préventive, santé publique et Hyg.

Enseignants *Militaires

Chef de Service des Ressources Humaines
Abdellah KHALLOUD
RABAT

AOUT 2015

Meziane meryem	Dermatologie
Tahri latifa	Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE	Chirurgie Générale
EL ASRI FOUAD	Ophtalmologie
ERRAMI NOUREDDINE	O.R.L
NITASSI SOPHIA	O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootechnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHI Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSI Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines



DEDICACES

A Ma très chère Mère

C'est pour moi un jour d'une grande importance, car je sais que tu es à la fois fière et heureuse de voir le fruit de ton éducation et de tes efforts inlassables se concrétiser.

Aucun mot, aussi expressif qu'il soit, ne saurait remercier à sa juste valeur, l'être qui a consacré sa vie à parfaire mon éducation avec un dévouement inégal.

Tes prières ont été pour moi d'un grand soutien moral tout au long de mes études.

Puisse allah m'aider pour rendre un peu soit-il de ce que tu m'as donné.

Puisse allah t'accorder santé, bonheur et longue vie.

A Mon très cher père

Aucun mot ne saurait exprimer la profonde gratitude et l'immense amour que j'ai pour toi.

J'espère, cher père, que j'ai gagné ta confiance, ta satisfaction et ta fierté.

Accepte ce travail comme le témoignage de ma reconnaissance, ma gratitude et mon profond amour.

Que allah te protège et t'accorde

A mes sœurs Yasmina, Samira et Amal

Les mots ne sauraient exprimer l'entendue de l'affection que j'ai pour vous et ma gratitude.

Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite.

Je vous souhaite une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.

Que ALLAH vous bénisse et vous protège.

A ma grand grand-mère

Je vous remercie pour tout ce que vous avez fait pour moi, je vous en serais à jamais reconnaissant.

Je vous dédie ce travail en témoignage de mon affection, ma reconnaissance et mon grand attacheme

A la mémoire de mes grands parents

J'aurais bien aimé que vous soyez parmi nous pour que vous nous partagiez ce bonheur.

Puisse dieu vous réserver sa démence à sa bien large miséricorde et vous accueillir en son vaste paradis auprès des prophètes et des saints.

A mes tantes, mes oncles, mes cousins et cousines

Veuillez trouver dans ce travail, l'expression de mon amour et mon affection.

Qu'allah vous protège et vous accorde santé, bonheur et prospérité.

A tous mes amis, et amis d'enfance

Amine Asselman, Achraf Machane, Mounia Saoud, Salim El harrak, Karim bakkali, Hamza Sbai, Sahar El Yousfi et très spécialement Nadia Handous

Les mots ne sauraient exprimer l'entendue de l'affection que j'ai pour vous et ma gratitude.

Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite.

Je vous souhaite une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.

A tous mes amis médecins,

Gharbi Tarik, Khalil Mrad, Mamoune Sebti, Dyae Benbrahim, Tarik Nouni, Badr El Boussaadani, Mohamed Dinia, Omar Belkouchi …Un livre ne me suffirait pas pour tous vous citer.

Les mots ne sauraient exprimer l'étendue de l'affection que j'ai pour vous et ma gratitude.

Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite.

Je vous souhaite une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.

A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer.

A tous ceux qui ont participé de près ou de loin à l'élaboration de ce travail.

A tous ceux qui ont pour mission cette pénible tâche de soulager l'être humain et d'essayer de lui procurer le bien-être physique, psychique et social.

REMERCIEMENTS

A notre maître et Président de thèse,

Monsieur le professeur A. Aboulahya

Professeur de chirurgie cardio-vasculaire

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.

Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.

Veuillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.

A notre maître et rapporteur de thèse,

Monsieur le professeur Said Moughil,

professeur de chirurgie cardio-vasculaire

Pour vos propositions judicieuses, inhérentes au choix du sujet de cette thèse.

Pour les efforts inlassables que vous avez déployés pour que ce travail soit élaboré.

Pour votre douceur, votre soutien indéfectible et votre compétence à toutes les étapes de ce travail.

Veuillez accepter mes sincères remerciements de même que le témoignage de mon profond respect.

A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur El Mehdi Zbir,

Professeur Agrégé de Cardiologie

Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.

Durant notre formation, nous avons eu le privilège de bénéficier de votre enseignement et d'apprécier votre sens professionnel.

Veuillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.

A notre maître et juge de thèse

Madame la professeur Nadia Fellat,

Professeur Agrégée de Cardiologie.

Votre gentillesse extrême, votre compétence pratique, vos qualités humaines et professionnelles, ainsi que votre compréhension à l'égard des étudiants nous inspirent une grande admiration et un profond respect.

Veuillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre grande gratitude.

A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur Youssef El Bekkali,

Professeur Agrégé de Chirurgie Cardio-vasculaire

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse.

SOMMAIRE

I- INTRODUCTION 1

II- RAPPELS ANATOMIQUES 4

A. ANATOMIE EXTERNE DU CŒUR 5

B. ANATOMIE INTERNE DU CŒUR 5

C. LE CŒUR DROIT 6

D. LA VALVE PULMONAIRE 7

III- PHYSIOLOGIE DU CŒUR DROIT 9

IV- PHYSIOPATHOLOGIE 13

A-INSUFFISANCE PULMONAIRE : 14

B-LA STENOSE PULMONAIRE : 16

V- TETRALOGIE DE FALLOT 17

A-HISTORIQUE 18

B-ÉPIDÉMIOLOGIE: 21

C-GÉNÉTIQUE 21

D-EMBRYOLOGIE ET ANATOMIE 22

E-CLINIQUE 25

F-LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES 26

1- Électrocardiogramme 26

2- Radiographie thoracique 28

3- Échocardiogramme trans-thoracique 29
4. Angio-scanner 33
5. Imagerie par resonance magnetique 33
6. Catheterisme et angiographie 34
7. Signes biologiques 37
G- ÉVOLUTION SPONTANÉE ET COMPLICATIONS 38
1- L'accident cerebro-vasculaire 39
2- L'abces cerebral 39
3- L'endocardite d'osler 39
H- RÉPARATION COMPLÈTE DE LA FORME RÉGULIÈRE DE LA TÉTRALOGIE DE FALLOT 40
1- Définition des formes régulières 41
a- La sténose pulmonaire 43
a-1- Sténose infundibulaire 44
a-2- Sténose valvulaire 45
a-3- Sténose de l'anneau pulmonaire 45
a-4- Sténose du tronc de l'artère pulmonaire 46
a-5- Sténose des branches de l'artère pulmonaire 46
b-Communication inter-ventriculaire 48
b-1- Bord antérieur 48
b-2- Bord inférieur 48

b-3- Bord postérieur 48
b-4- Bord supérieur 49
b-5- Extension antérieure de la C.I.V 49
c-Chevauchement de l'aorte 52
d- L'hypertrophie ventriculaire droite 53
2- Anesthésie-réanimation 54
a- Examens préopératoires 54
b- Préparation à l'intervention 55
c- Prémédication 56
d- Monitorage 56
e- Apports hydro-électrolytiques 59
f- Anesthésie 62
f-1) Rappel pharmacologique 62
f-2) Agents anesthésiques : 63
f-2-1) Anesthésie générale : Agents par inhalation : 63
f-2-2) Réalisation pratique de l'anesthésie dans la tétralogie de Fallot: 66
g- Intubation et ventilation : 67
3- La correction de la tétralogie de Fallot dans les formes régulières 67
a- La circulation extracorporelle (C.E.C) 68
a-1) Conduite de la circulation extracorporelle 75

a-2) Ultrafiltration 75

a-3) Sevrage de la circulation extracorporelle et fin d'intervention 76

b- Traitement de la sténose pulmonaire 77

c- Conduite à tenir vis-à-vis de l'anneau pulmonaire 93

d- Traitement des sténoses du tronc et de la bifurcation pulmonaire 96

f- Fermeture de la communication inter-ventriculaire 97

g- Appréciation per-opératoire de la qualité de la réparation ou le résultat postopératoire immédiat 100

h- La voie d'abord par auriculotomie droite et la réparation par voie trans-tricuspidienne 102

I-RESULTATS CHIRURGICAUX 103

1. Troubles du rythme cardiaque 103

a-Troubles de la conduction 103

b- Arythmies ventriculaires 104

2. Lesions residuelles 105

a-Sténose pulmonaire résiduelle 105

b-Communication inter-ventriculaire résiduelle 106

c-Dilatation de l'aorte 106

d-Insuffisance valvulaire pulmonaire 106

VI- MATERIELS ET METHODE 108

A. PATIENTS 109

B. METHODE D'ETUDE 109
1. Données cliniques 109
2. Données paracliniques 110
3. Données opératoires 110
a. Techniques chirurgicales 110
b. Utilisation de drogues vasopressives 111
4. Données post-opératoires 111
5. Anticoagulation 112
6. Arrêt de la circulation extracorporelle 112
7. Analyse statistique 112
VII- RESULTATS 116
A.ETUDE DESCRIPTIVE 117
1- Nombre de patients 117
2- Age 117
3- Sexe 118
4- Antécédents et Comorbidités 118
5- Etiologies 118
6- Clinique 119
7. Examens complémentaires 120
a- ECG 120

b- IRM cardiaque 121
b-1- L'insuffisance pulmonaire 121
b-2- Taille du ventricule droit 122
b-3- La fonction systolique du ventricule droit 123
b-4- Taille et fonction systolique du ventricule gauche 123
b-5- Autres paramètres..... 123
c- coronarographie 124
VIII- DISCUSSION 128
A- L'AGE ET LE SEXE 129
B- CRITERES ET MOMENT OPTIMAL DE LA VALVULATION 131
C- LE CHOIX DE LA TECHNIQUE 142
1- Chirurgie du remplacement de la valve pulmonaire (RVP) 142
2- Quelle place pour la valvulation percutanée ?..... 149
a- Historique 149
b- Procédure 151
c- Avantages de la valvulation percutanée 152
d- Inconvénients de la valvulation percutanée 152
3- Paramètres influençant le choix de la technique 155
a- Constitution de la voie d'éjection 156
b- Taille de la voie d'éjection 156

D- PATIENTS CANDIDATS 158

1- Le patient avec voie d'éjection droite prothétique 158

2 - Le patient avec une voie pulmonaire native ou réparée par un patch . 159

E- RESULTATS DU RVP 160

1- Sur la taille et la fonction ventriculaire droite 160

2- Sur les troubles de rythme 163

3 – Sur la capacité à l'effort 164

4 – Sur le ventricule gauche 166

5- Interactions inter-ventriculaires et cinétique septale 167

6- Complications périopératoires du RVP des tétralogies de Fallot adultes 168

IX- CONCLUSION 171

X- RESUME 174

XI REFERENCES 178

I- INTRODUCTION

La tétralogie de Fallot est la cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente (0,5/1000 naissances). Non traitée, 25% des patients décèdent dans les premières années de vie. Le traitement chirurgical correcteur réalisé dans l'enfance éventuellement précédé d'un traitement palliatif, a permis d'améliorer la morbidité et la mortalité des enfants atteints de cette cardiopathie 0,2%.

Cependant le dysfonctionnement de la valve pulmonaire chez les patients ayant une tétralogie de Fallot corrigée reste un problème fréquent apparaissant lors du suivi à moyen –long terme.

La lésion la plus fréquente est l'insuffisance pulmonaire qui entraîne une surcharge volumétrique du ventricule droit responsable secondairement d'une insuffisance ventriculaire droite. Cette dysfonction ventriculaire augmente le risque d'arythmies et mort subite.

Le remplacement valvulaire devient indispensable pour protéger la fonction ventriculaire droite et le remodelage ventriculaire.

La valvulation pulmonaire est un sujet d'autant plus actuel qu'une valvulation percutanée a été effectuée pour la 1ère fois mondiale en 2000.

Compte tenu du nombre croissant de patients adultes atteints de Tétralogie de Fallot, nécessitant une prise en charge de remplacement valvulaire pulmonaire, il est important d'examiner les complications post-opératoires précoces, d'identifier s'il existe des marqueurs prédictifs de survenue de ces complications afin de développer des stratégies de prise en charge adaptées.

L'objectif de notre travail est d'étudier, d'une part, le profil épidémiologique et clinique des lésions valvulaires pulmonaires et d'évaluer,

d'autre part, le timing, les indications, les modalités ainsi que les résultats de la chirurgie à court et moyen terme de ces valvulopathies.

Pour cela, nous avons réparti ce travail en deux parties :

- un volet théorique : où nous exposerons des rappels anatomiques, physiopathologiques et étiologiques.
- Un volet pratique : où nous apporterons l'expérience du service de chirurgie cardiovasculaire B du CHU de Rabat en matière de chirurgie des valvulopathies pulmonaires, à travers une étude rétrospective incluant tous les patients ayant bénéficié d'un remplacement pulmonaire entre mars 2011 et octobre 2015. Nos résultats seront comparés aux données de la littérature.

II- RAPPELS ANATOMIQUES

Le cœur est un organe intra-thoracique impair occupant les deux tiers inferieurs du médiastin antérieur.

C'est un muscle creux doué d'une activité contractile automatique ce que lui permet d'exercer sa fonction de pompe circulatoire

A. ANATOMIE EXTERNE DU CŒUR

Le cœur a la forme d'une pyramide triangulaire à grand axe oblique en avant, à gauche et en bas. Il présente à décrire :

- Trois faces : antérieure, inférieure et latérale, une base regardant en haut, en arrière et à droite, un sommet (apex) qui se projette en regard du 5° espace intercostal gauche sur la ligne mamelonnaire. Les faces du cœur sont parcourues par :

  - Un sillon auriculo-ventriculaire, perpendiculaire au grand axe du cœur, séparant les deux oreillettes en arrière des deux ventricules en avant et en bas.
  - Un sillon inter-auriculaire puis inter-ventriculaire perpendiculaires au précédent constituant le plan de clivage entre le cœur droit et le cœur gauche.

B. ANATOMIE INTERNE DU CŒUR

Les cavités du cœur se distinguent en cavités droites et cavités gauches. Les cavités droites sont séparées des cavités gauches par les cloisons inter-auriculaire et interventriculaire.

Les oreillettes communiquent avec les ventricules par des orifices dits auriculo-ventriculaires. On distingue ainsi un cœur droit constitué d'une oreillette et d'un ventricule droit communiquant par l'orifice tricuspide et un cœur gauche constitué d'une oreillette et d'un ventricule gauche communiquant par l'orifice mitral. Le ventricule gauche communique avec l'aorte par l'orifice aortique. Le ventricule droit communique avec l'artère pulmonaire par l'orifice pulmonaire.

C. LE CŒUR DROIT

Dans une configuration normale, le cœur droit est composé de l'abouchement de deux veines caves (supérieure et inférieure) dans une oreillette droite, d'une valve tricuspide composée d'un anneau et de trois feuillets (antérieur, septal, inférieur) insérés via des cordages sur des piliers situés dans la chambre d'admission du ventricule droit. Cette chambre d'admission est prolongée par la chambre de remplissage puis par la chambre d'éjection ventriculaire droite dont fait partie l'infundibulum pulmonaire. A la suite de la chambre d'éjection, on trouve la valve pulmonaire dont le nombre de sigmoïdes est variable (le plus souvent 3), prolongée par le tronc de l'artère pulmonaire qui se divise ensuite en deux branches (les artères pulmonaires droite et gauche).

D. LA VALVE PULMONAIRE :

La valve pulmonaire est une valve artérielle tricuspides qui sépare le ventricule droit de l'artère pulmonaire principale. Il s'agit d'une valve à trois valvules ou folioles qui sont plus minces que les valvules aortiques.

Les trois feuillets de la valve pulmonaire sont appelés antérieure, gauche et droite. L'anatomie de la racine de la valve pulmonaire est très semblable à l'anatomie de la racine de la valve aortique et comprend trois valvules associées au sinus de Valsalva et à la jonction sino tubulaire.

De plus, en raison de son positionnement oblique dans le corps, les valvules pulmonaires ne sont pas nommées selon les plans sagittal, coronaire et axial, mais ont plutôt été décrites par leurs relations avec les valvules aortiques.

Dans une orientation anatomique normale, les cuspides coronaires droite et gauche de la valve aortique font face au septum entre les chambres droite et gauche. Ces folioles sont habituellement opposées par deux folioles de la valvule pulmonaire, d'où ces deux folioles de la valvule pulmonaire sont appelées « folioles droites et gauches ». La troisième est par conséquent étiquetée comme la valvule non orientée pour compléter la valve pulmonaire Tricuspide.

Les valvules de la valve pulmonaire n'ont pas de support fibreux direct autre que celui fourni par les sinus valvulaires. Les composants basaux de chaque feuillet sont supportés par l'infundibulum du ventricule droit. C'est ce positionnement unique de la racine pulmonaire loin des autres structures valvulaires qui permet son retrait chirurgical

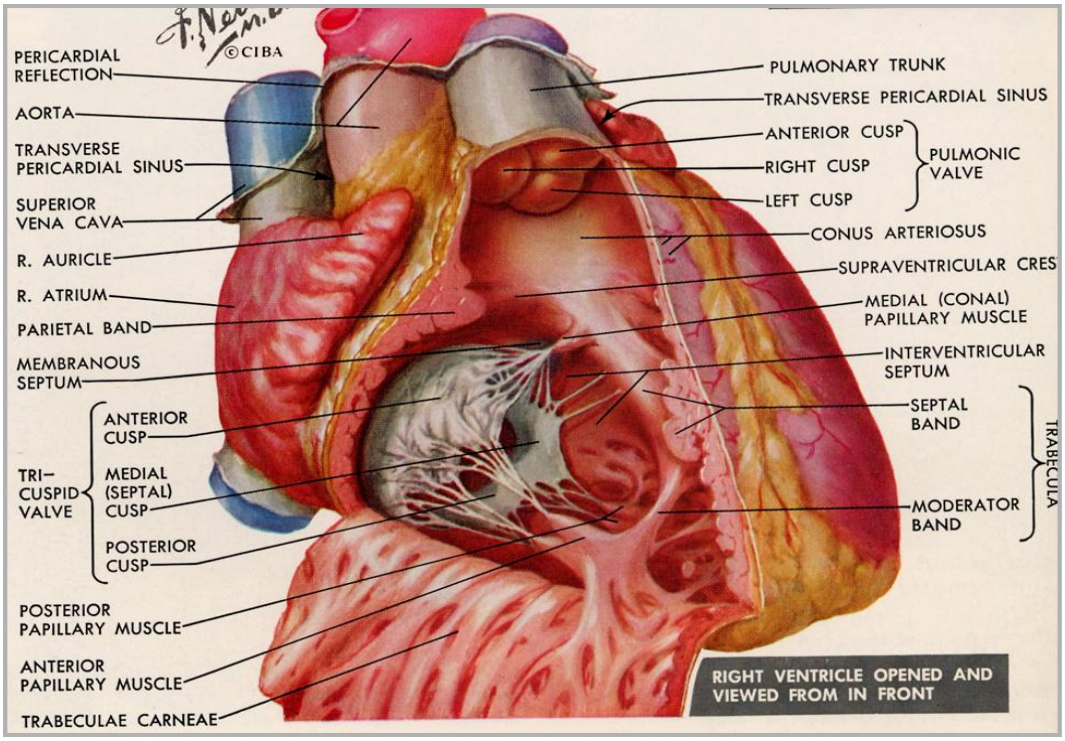
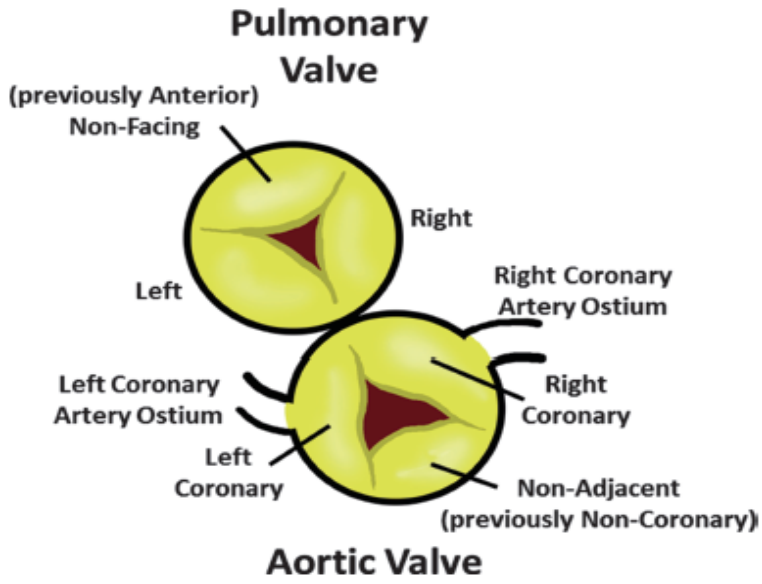


Figure n°1 :Ventricule droit ouvert et vue de face (ref : Anatomie Netter)

2 The Anatomy and Function of the Semilunar Valves 39



La nomenclature des différentes valvules des valves aortique et pulmonaire (ref : Anatomie Netter)

III- PHYSIOLOGIE DU CŒUR DROIT

Le cœur droit est un système qui fonctionne à basse pression, branché en série avec le cœur gauche qui fonctionne à haute pression. La circulation droite a un double objectif : le premier est l'oxygénation du sang veineux qui vient d'être utilisé par les organes et qui revient au cœur par le système cave ; le second, découlant du premier, est l'adaptabilité aux variations de débit et donc de demande en oxygène imposées par la grande circulation. En effet, en réponse à un effort, la demande en oxygène des organes augmente, et cette adaptation dépend à la fois du débit cardiaque systémique (augmentation de la distribution) mais également du débit cardiaque pulmonaire (augmentation de la quantité de sang à oxygéner).

Dans ces conditions d'effort, le cœur droit doit être capable d'augmenter son débit, qui dépend de plusieurs facteurs interdépendants :

-sa compliance (qui lui permet d'augmenter son volume ventriculaire télédiastolique).

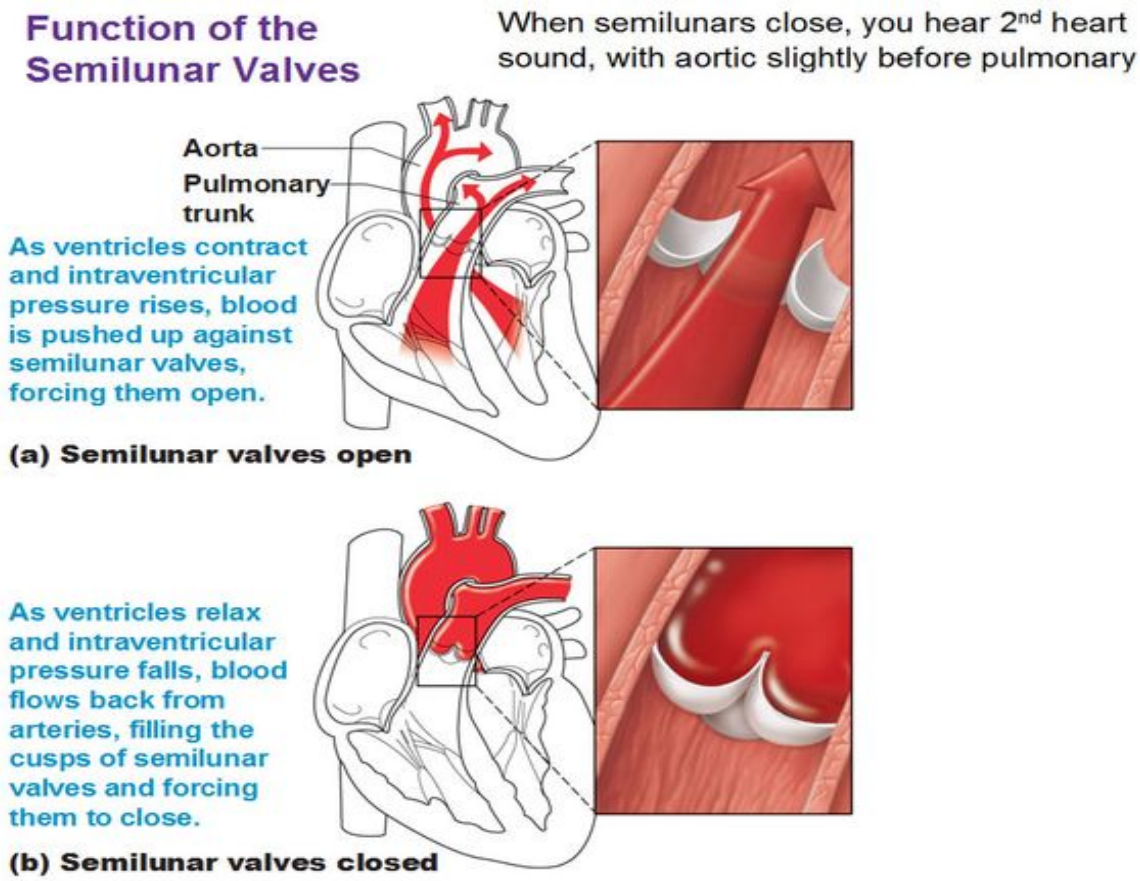
-son inotropisme.

-une fonction chronotrope normale, mais aussi des tissus de conduction intraventriculaire sains permettant une bonne synchronisation biventriculaire.

-la compétence de la valve pulmonaire (absence de fuite) et la facilité de la voie d'éjection ventriculaire droite à l'écoulement du sang (flux laminaire). Lorsqu'une valve semi-lunaire fonctionne correctement, les feuillets sont poussés dans le sinus pendant la contraction myocardique (systole) pour permettre au sang de quitter les ventricules. Lorsque le myocarde se relâche et que la pression dans le ventricule tombe en

dessous de la pression distale à la valve dans le système artériel (l'aorte ou l'artère pulmonaire), la valve s'arrête. Cela se produit généralement après la systole ventriculaire, mais avant que le cœur ne soit complètement détendu, de sorte que pendant la diastole, lorsque les chambres se remplissent à travers les valves atrioventriculaires, les valvules des valves semi-lunaires restent hermétiquement fermées. Une différence de pression positive entre l'aorte et le sinus coronaire, qui se trouve dans l'oreillette droite, permet l'écoulement du sang à travers la vascularisation coronaire. Ainsi, il faut noter que le muscle cardiaque est perfusé avec du sang lorsque les valves semi-lunaires sont fermées et que les myocytes cardiaques sont relaxants.

Ils s'ouvrent et se ferment 40 millions de fois par an et 3 milliards de fois au cours de leur vie.



La loi de Laplace (Tension Pariétale = (Pression x Résistance) / épaisseur) décrit l'hypertrophie myocardique comme le mécanisme d'adaptation à une augmentation de pression d'une cavité cardiaque afin de maintenir une tension pariétale normale, objectif final.

L'inotropisme du ventricule droit est régi par le principe de Frank-Starling : jusqu'à un certain seuil, plus le volume télédiastolique augmente, plus la contractilité augmente. Au-delà de ce seuil, la contractilité diminue.

Dans ce système droit qui fonctionne à basse pression, la propriété fondamentale du ventricule droit est la compliance, c'est à dire la capacité à se remplir et se dilater sans augmenter ses pressions (donc sans entrainer une hypertrophie réactionnelle), tout en conservant un inotropisme satisfaisant.

IV-
PHYSIOPATHOLOGIE

La dysfonction de la voie d'éjection ventriculaire droite peut être congénitale ou acquise après un geste opératoire (chirurgical ou percutané). Les deux mécanismes de cette dysfonction sont la fuite et/ou la sténose.

A-INSUFFISANCE PULMONAIRE :

La fuite pulmonaire est une fuite au niveau de la valve pulmonaire par insuffisance de coaptation des sigmoïdes, qui entraine un reflux de sang du tronc de l'artère pulmonaire vers le ventricule droit en diastole, entraine une majoration du volume télédiastolique du ventricule droit (VTDVD) et une diminution du flux sanguin apporté aux poumons. Le ventricule droit étant compliant et éjectant vers un système pulmonaire à basse pression, la fuite pure est longtemps asymptomatique. En effet, la diminution théorique du flux sanguin pulmonaire est compensée par l'augmentation de l'éjection ventriculaire à la systole suivante (VTDVD plus important et inotropisme conservé), et la dilatation du ventricule droit n'entraine que tardivement des pressions de remplissage élevées.

L'insuffisance cardiaque droite apparait lorsque le ventricule est trop dilaté (par perte d'inotropisme et/ou par dilatation de l'anneau tricuspide). La dilatation majeure du VD peut également altérer la fonction du ventricule gauche (adiastolie).

La dilatation du ventricule droit est donc très longtemps bien tolérée contrairement à l'insuffisance aortique mais expose à long terme à des complications irréversibles. Ceci peut être expliqué par deux raisons :

-Premièrement, le flux pulmonaire antérograde peut être indirectement maintenu par le travail du cœur gauche par l'intermédiaire du flux veineux sanguin pulmonaire et la contraction de l'oreillette droite.

-Deuxièmement, la circulation pulmonaire est une circulation à basses résistances et proche du cœur contrairement à la circulation systémique. Notons par conséquent que toute condition entraînant une hypertension artérielle pulmonaire, par exemple une sténose des branches artérielles pulmonaires, une insuffisance cardiaque gauche, une bronchopathie acquise, sera responsable d'une aggravation de l'IP.

Ces deux raisons expliquent qu'une IP même de haut grade soit bien tolérée sur le plan clinique avec un intervalle libre de dyspnée important contrairement à ce qui est observée en cas d'insuffisance aortique sévère.

Cependant sur le long terme, l'IP entraîne progressivement une dilatation du ventricule droit qui lorsque qu'elle dépasse un certain seuil, les pressions de remplissage augmentent, les signes de surcharge droite apparaissent et la capacité de remodelage du ventricule droit est dépassée, entrainant une dilatation irréversible, et avec le temps une dysfonction ventriculaire, une intolérance à l'effort, des arythmies et une augmentation du risque de mort subite.

La correction de la fuite pulmonaire permet au ventricule droit dilaté de récupérer un volume télédiastolique normal, d'atténuer les symptômes et d'améliorer la fonction ventriculaire droite.

B-LA STENOSE PULMONAIRE :

La sténose pulmonaire réalise, elle, un obstacle à l'éjection ventriculaire et entraine un mécanisme adaptatif ayant pour but de maintenir un flux sanguin pulmonaire satisfaisant : l'hypertrophie ventriculaire droite. L'hypertrophie est rapidement délétère car elle altère la compliance du ventricule droit. A l'effort, un ventricule hypertrophié ne permet pas une augmentation de volume sans une augmentation des pressions de remplissage, phénomène auto-entretenant l'hypertrophie. Les symptômes apparaissent donc plus rapidement, se traduisant par une limitation des capacités à l'effort, des lipothymies et des syncopes à l'effort (flux sanguin pulmonaire insuffisant) et par des signes de surcharge ventriculaire droite (hépatomégalie, œdèmes des membres inférieurs, turgescence jugulaire, reflux hépato-jugulaire).

V- TETRALOGIE DE FALLOT :

A-HISTORIQUE

L'étude de l'historique de cette maladie est intéressante, car elle permet de mieux comprendre l'évolution des indications chirurgicales. Parmi tant d'autres, quelques dates marquent l'évolution des idées et des techniques opératoires :

- En 1671, soit plus de deux siècles avant FALLOT, le danois Niels STENSEN publie le premier cas de tétralogie de Fallot, en décrivant lors d'une autopsie l'association « d'une cloison ventriculaire perforée, d'une artère pulmonaire rétrécie, et d'une aorte naissant des deux ventricules à la fois ». **(6)**

- En 1749, SENAC fait la relation entre la cyanose et l'existence à l'autopsie de communications anormales entre les cavités du cœur. Ce fait est ensuite confirmé par de nombreux auteurs du 19ème siècle, en particulier par Elie GINTRAC dans sa thèse de 1814, puis par SCHIZENBERGER qui avait publié en 1861 dans la gazette de Strasbourg, une description très précise de cette malformation. **(6)**

- Il a fallu cependant attendre la série d'articles d'Arthur FALLOT **(8)** *(Figure n° 2)* en 1888, pour assister au début du démembrement de ce qu'il appelait à l'époque « la maladie bleu ». En effet il publiait dans six numéros consécutifs du Marseille Médical en décrivant « une véritable série de lésions, une véritable tétralogie anatomo- clinique ». Depuis, la maladie est connue dans le monde entier sous son nom : Tétralogie de Fallot **(9).**

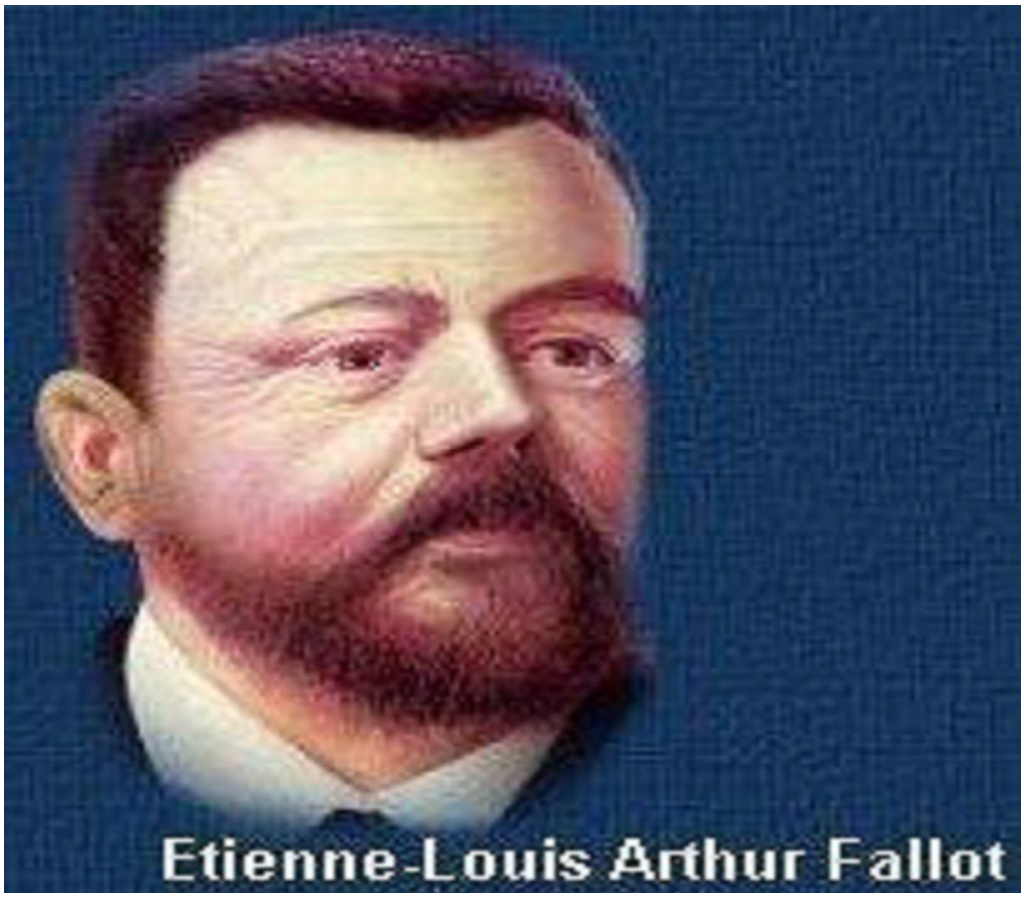


Figure n°2: Etienne-Louis Arthur Fallot (6)

-Aux alentours de 1940, l'utilisation chez l'homme des explorations hémodynamiques (COURNAUD et RANGES en 1941, MAC MICHEL 1944) et des explorations angio-cardiographiques (CASTELLANOS, PEREIRAS et ANGELO GARCIA 1937), a permis une confirmation du diagnostic clinique et un bilan préopératoire des lésions anatomiques. **(6)**

- En 1945, Alfred BLALOCK, chirurgien, et Helen TAUSSIG, cardiologue pédiatrique **(10)**, en s'appuyant sur ces descriptions si précises, mettent au point une technique palliative à cette cyanose, comprenant une anastomose directe entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale.

- En 1946, W.J POTTS **(11)** décrit l'anastomose entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire gauche comme traitement chirurgical palliatif aussi.

-En 1954, grâce à l'avènement de la circulation extracorporelle, KIRKLIN tente la première correction complète. Mais c'est véritablement LILLEHEI **(12)**, la même année, qui mit au point la chirurgie curative de la tétralogie de Fallot.

- En 1957, LILLEHEI, associé à WARDEN **(13)**, essayent de perfectionner la technique de chirurgie curative et proposent l'élargissement par plastie de l'infundibulum.

- En 1959, c'est à nouveau KIRKLIN qui soulève la nécessité d'éviter l'obstacle résiduel sur la voie de sortie du ventricule droit en utilisant la plastie trans-annulaire infundibulo-pulmonaire. **(6)**

-En 1962, D.J WATERSTON **(14)** décrit l'anastomose entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire droite comme autre procédé palliatif.

-En 1965, D.C.RASTELLI utilise pour la première fois un conduit entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire dans la forme sévère de Fallot avec atrésie pulmonaire. **(6)**

-En 1981, M.R DE LEVAL **(15)** fait le point sur le pontage entre l'artère sous- clavière et l'artère pulmonaire homolatérale à l'aide d'un tube en Gore-Tex, comme autre technique chirurgicale palliative appelée plus tard « anastomose de DE LEVAL » ou anastomose de « Blalock modifié ».

Les progrès de la correction de la tétralogie de Fallot furent ensuite en constante évolution, permettant d'abaisser de plus en plus l'âge de la cure chirurgicale, et surtout, d'améliorer la survie et la qualité de vie des patients porteurs de tétralogie de Fallot.

B-ÉPIDÉMIOLOGIE:

La tétralogie de Fallot représente entre 5 et 10% des enfants avec une cardiopathie congénitale, soit une prévalence entre 0,2 et 0,5/1000 naissances vivantes selon les études et touche autant les filles que les garçons.

C-GÉNÉTIQUE

La plupart des cas sont sporadiques. Le taux de récurrence dans la fratrie est de 3% s'il n'y a pas d'autre sujet atteint au premier degré. Une étude récente a étudié le caryotype de 230 patients présentant une tétralogie de Fallot. La mutation la plus fréquente était la microdélétion 22q11 retrouvé chez 7,4% des patients, suivie par la trisomie 21 retrouvée chez 5,2% des patients. La mutation du gène JAGGED 1 associée au syndrome d'Alagille était retrouvée chez 1,3% des patients. Enfin la mutation du gène NKX2,5 était retrouvée chez 0,9% des patients. Une seconde étude menée à l'hôpital pour enfant d'Oakland sur les anomalies conotroncales confirment ces résultats : 10% des enfants avec une tétralogie de Fallot présentaient une microdélétion 22q11 avec une association plus fréquente d'anomalies vasculaires. Cette association microdélétion 22q11/tétralogie de Fallot fait proposer actuellement une recherche systématique de cette mutation par hybridation in situ avec caryotype.

D-EMBRYOLOGIE ET ANATOMIE

Embryologiquement, il s'agit d'une déviation antérieure et supérieure du septum conal. La communication interventriculaire est secondaire au malalignement du septum inter-ventriculaire entrainant une communication péri-membraneuse en continuité avec la valve tricuspide et la valve aortique. La taille de cette communication peut varier mais est la plupart du temps non restrictive à shunt bidirectionnel. A cause du déplacement du septum vers le ventricule droit, l'aorte se positionne au dessus du septum musculaire « à cheval », autrement appelé « overriding ». Des sténoses étagées sur la voie d'éjection pulmonaire peuvent être présentes que ce soit au niveau valvulaire avec une hypoplasie de la valve ou au niveau des artères pulmonaires, pouvant aller de la sténose focale à l'hypoplasie diffuse. L'hypertrophie ventriculaire droite est secondaire à cette obstruction de la chambre de chasse du ventricule droit.

Des anomalies associées sont souvent présentes. Une anomalie de naissance des artères coronaires est présente dans 16% des tétralogies de Fallot. La naissance anormale la plus fréquente est la naissance de l'artère interventriculaire antérieure à partir de l'ostium de la coronaire droite croisant l'infundibulum pulmonaire, site potentiel d'incision chirurgicale.

La tétralogie de Fallot dans sa forme classique comporte 4 entités (antéro et dextro position de l'aorte, sténose pulmonaire, communication interventriculaire (CIV), hypertrophie ventriculaire droite). En dehors de chirurgies palliatives temporaires en période néonatale (anastomose de Blalock), sa prise en charge chirurgicale consiste en une réparation complète une fois l'enfant ayant atteint un poids d'environ six kilos : fermeture de CIV, ouverture de la voie droite par

patch (infundibulaire, pulmonaire, infundibulopulmonaire). L'évolution de ces patients à distance est marquée par le développement d'une fuite pulmonaire souvent pure, longtemps asymptomatique. Cette fuite pulmonaire est toutefois évolutive, faisant poser l'indication d'une revalvulation pulmonaire avant que la capacité de remodelage du ventricule droit ne soit dépassée.

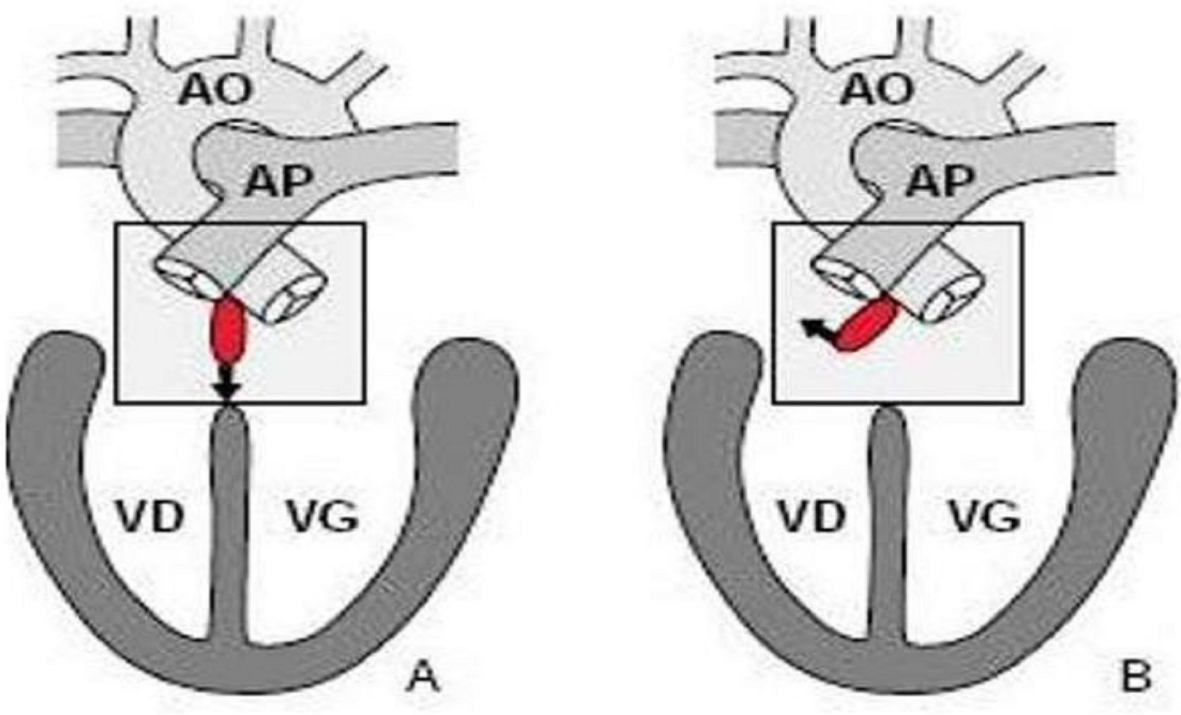


Figure n° 3 : Figure montrant l'embryogenèse de la Tétralogie de Fallot. En rouge : le septum conal :

A. Septation normale : septum conal en place, il s'aligne avec le septum trabéculé pour former une cloison inter-ventriculaire étanche.

B. T4F : Bascule antérieure du septum conal responsable de la CIV par mal- alignement, de la dextro-position de l'aorte et de la sténose pulmonaire infundibulaire.

AO : Aorte.

AP : Artère pulmonaire.

VD : Ventricule droit.

VG : Ventricule gauche.

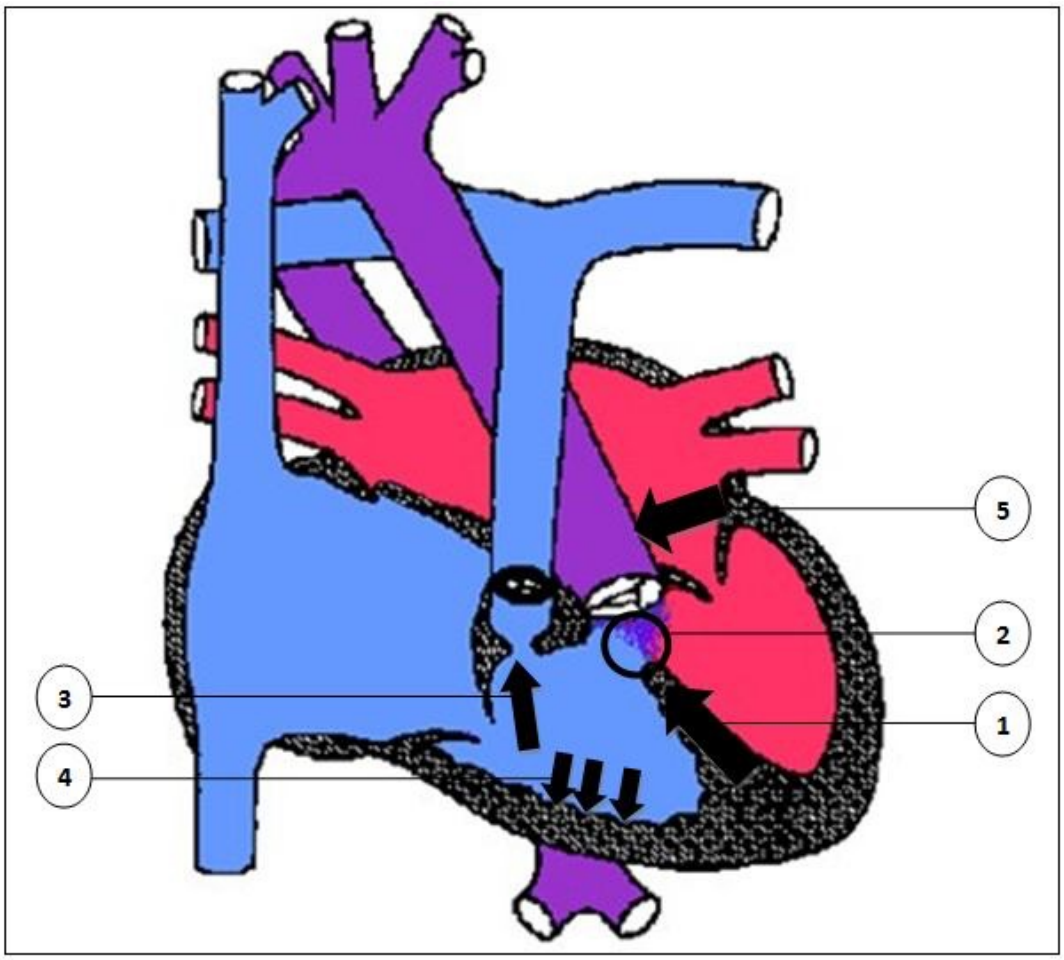


Figure n° 4: Schéma montrant le déplacement antéro-supérieur du septum conal expliquant la genèse des anomalies caractérisant la tétralogie de Fallot :

1 : déviation antéro-supérieure et droite du septum conal

2 : communication inter-ventriculaire par mal-alignement

3 : sténose infundibulaire

4 : hypertrophie ventriculaire droite

5 : dextro-position de l'aorte.

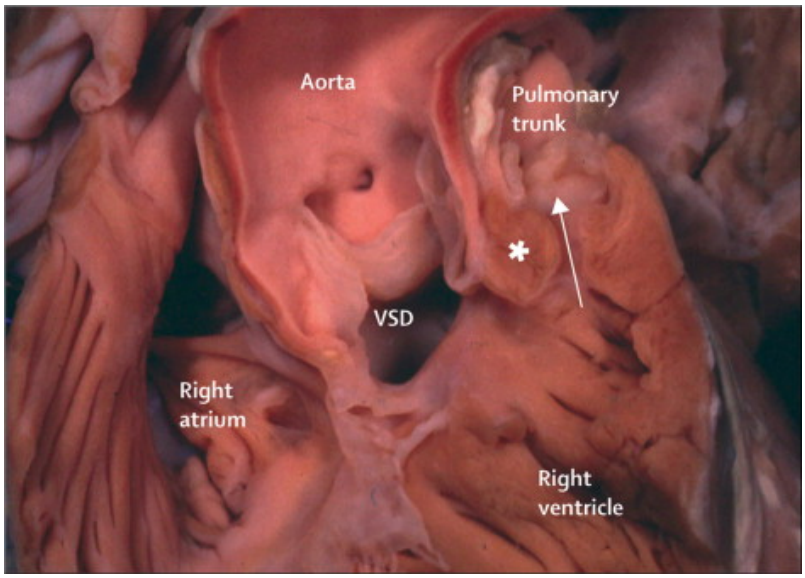


Figure n° 5: Pièce anatomique ouverte au niveau de la paroi antérieure du ventricule droit afin d'exposer les signes cardinaux de la tétralogie de Fallot

E-CLINIQUE

Le tableau clinique dépend du degré d'obstruction de la voie pulmonaire. La plupart des patients présentent en période néonatale une cyanose plus ou moins importante et typiquement sans détresse respiratoire. Plus rarement, les patients présentant une obstruction à l'éjection du ventricule droit très modérée peuvent être diagnostiqués après quelques mois de vie du fait de la mise évidence d'un souffle systolique éjectionnel avec une abolition du deuxième bruit du cœur à l'auscultation.

Le tableau de crise hypoxique est caractérisé par une désaturation brutale secondaire à une occlusion partielle ou complète de la voie d'éjection du ventricule droit. Ce tableau intervient souvent après deux mois de vie. Durant la crise, le souffle systolique d'obstruction partielle de la voie pulmonaire n'est

plus audible, l'enfant devient hypotonique. L'acidose métabolique secondaire à l'hypoxie entraine une hyperpnée, une augmentation des résistances vasculaires pulmonaires et une diminution des résistances vasculaires systémiques. Le débit cardiaque est compromis du fait de l'ischémie cardiaque. Une crise hypoxique peut donc entrainer un tableau de collapsus voire même un arrêt cardio-respiratoire.

Le signe clinique du « squating » est actuellement rare car présent chez les enfants non opérés. Les enfants après l'effort se mettent en position accroupie, cette position permettant d'augmenter les résistances systémiques et de ce fait, de faire diminuer l'hypoxie.

F-LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

1- Électrocardiogramme :

En anténatal, le diagnostic peut être effectué au plus tôt après 13 semaines de gestation. Le taux de dépistage est 43% en France (Au Maroc on ne dispose pas de données disponible). Ce diagnostic précoce permet de planifier la prise en charge périnatale en fonction du degré de l'obstruction pulmonaire et de débuter le plus rapidement possible le traitement par prostaglandine afin de maintenir le canal artériel ouvert. De plus, les perspectives du diagnostic anténatal sont grandes du fait de la progression des sondes d'échographie en 3 et 4 dimensions. Cette nouvelle technique contribue à l'évaluation de l'hémodynamique cardiaque fœtale et peut jouer un rôle important pour l'avenir à la recherche cardiaque et pour l'évaluation des cardiopathies congénitales chez le fœtus.

En post-natal, le diagnostic s'effectue exclusivement à l'aide de l'échocardiographie cardiaque. Le recours à d'autres investigations est rare, à l'exception des patients présentant des collatérales aorto-pulmonaires nombreuses.

Dans la tétralogie de Fallot, l'électrocardiogramme montre une déviation axiale droite de 120° à 150°.

L'hypertrophie ventriculaire droite se traduit par une onde R exclusive ou prédominante avec une petite onde S dans les dérivations précordiales droites V3R, V4R et V1. L'onde S prédomine souvent déjà en V2, elle est profonde jusqu'en V6. Les signes d'hypertrophie auriculaire droite sont inconstants. *(Figure n° 6)*

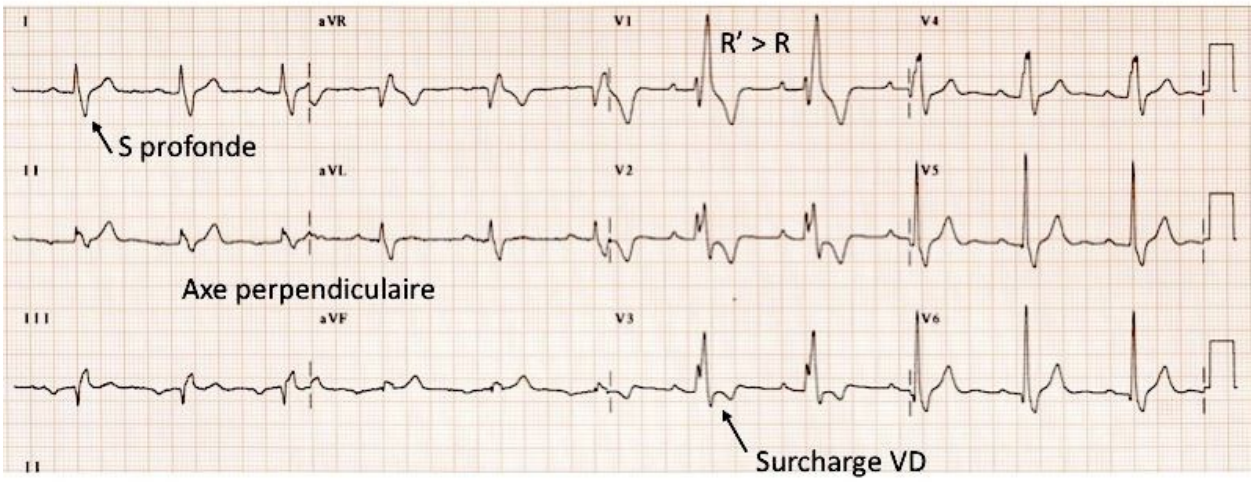


Figure n° 6: Electrocardiogramme montrant les aspects électriques lors de la tétralogie de Fallot.

2- Radiographie thoracique : (30)

Les deux caractéristiques radiologiques de la tétralogie sont l'hypoperfusion pulmonaire et le cœur en « sabot ». Cette silhouette typique, qui n'est cependant pas constante, se caractérise par une pointe surélevée (hypertrophie ventriculaire droite) et un arc moyen concave (hypoplasie du tronc pulmonaire). Le bouton aortique est proéminent (dilatation de l'aorte). L'arc aortique droit est observé dans un quart des cas. La cardiomégalie est absente ou peu importante. Chez le nouveau-né, ces caractéristiques sont peu apparentes, seuls l'hypoperfusion pulmonaire et l'arc aortique droit peuvent orienter le diagnostic. *(Figure n° 7)*



Figure n° 7 : Radiographie thoracique de face montrant un aspect de cœur en sabot caractéristique de la tétralogie de Fallot. Le dessin vasculaire pulmonaire est diminué.

3- Échocardiogramme trans-thoracique: (30)

L'échocardiogramme identifie facilement, en « grand axe », deux éléments importants de la tétralogie de Fallot : la communication inter-ventriculaire et la dextro- position de l'aorte. La continuité mitro-aortique est démontrée sur la même coupe. On note également une dilatation et une hypertrophie du ventricule droit. La visualisation de la voie de chasse droite peut être obtenue en « petit axe » (para-sternal) ou en position sous-xiphoïdienne du capteur. Elle est facile à mettre en évidence chez le nourrisson, mais plus difficile chez le grand enfant. On peut alors évaluer la dimension de l'anneau valvulaire, du tronc de l'artère pulmonaire et des branches pulmonaires proximales. Une évaluation du diamètre des branches de l'artère pulmonaire peut également être obtenue en position supra-sternale. Grâce au doppler, on peut estimer le gradient de pression sur la voie de chasse droite. *(Figures n° 8,9,10)*

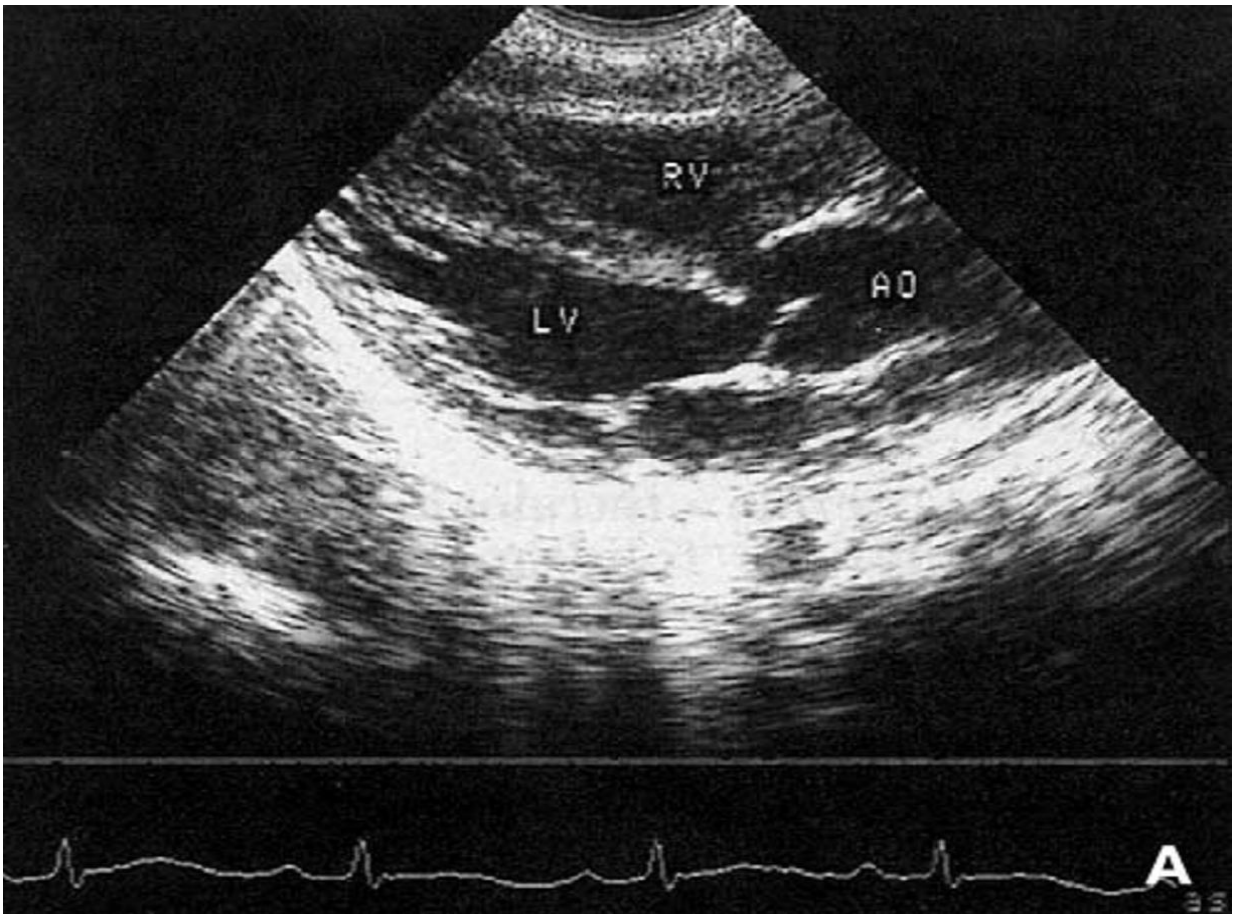


Figure n° 8 : Échocardiogramme. A. Coupe grand axe montrant la communication inter-ventriculaire et le chevauchement de l'aorte (Ao). RV : ventricule droit ; LV : ventricule gauche. (lamliki, 2015)

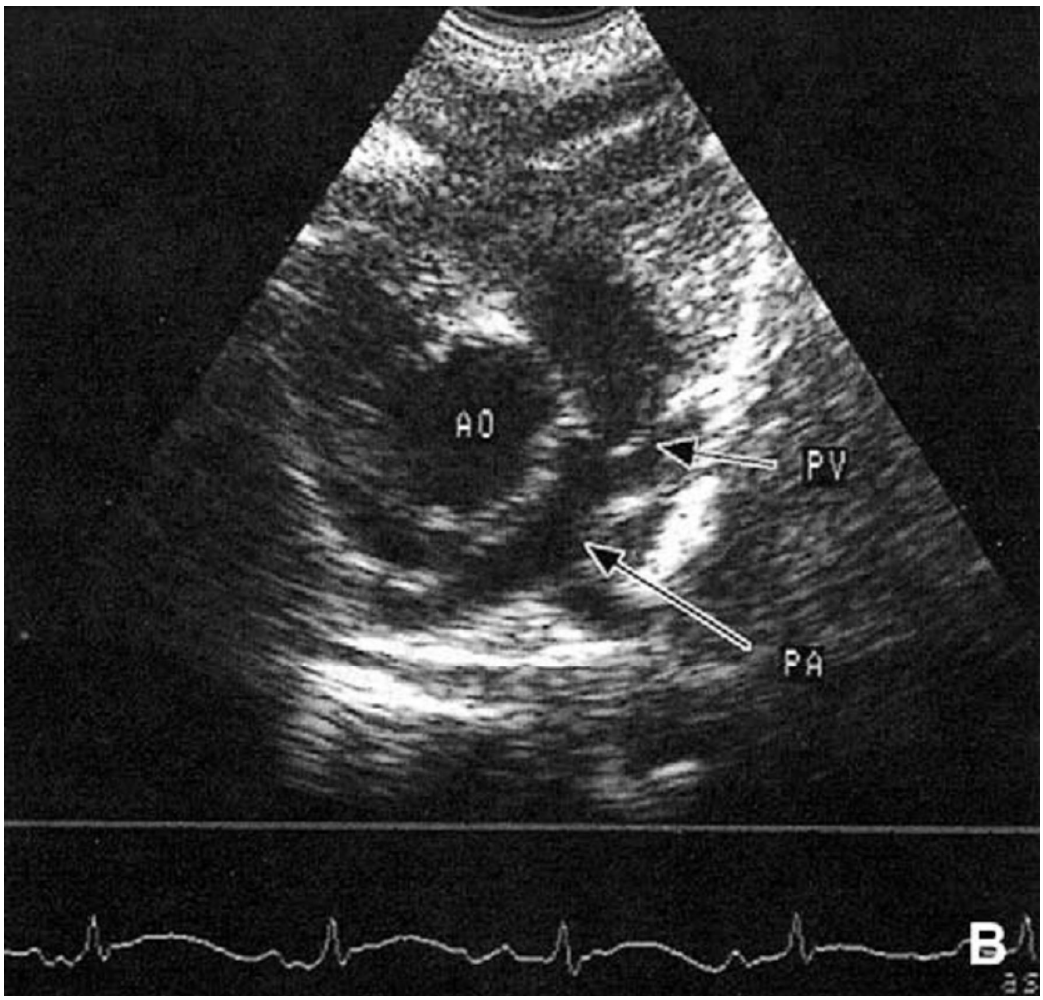


Figure n° 9: Echocardiogramme. B. Coupe en petit axe montrant l'artère pulmonaire (PA) et sa bifurcation. La valve pulmonaire (PV) est épaissie. Le diamètre de l'artère pulmonaire est la moitié du diamètre de l'aorte (Ao). (lamliki, 2015)

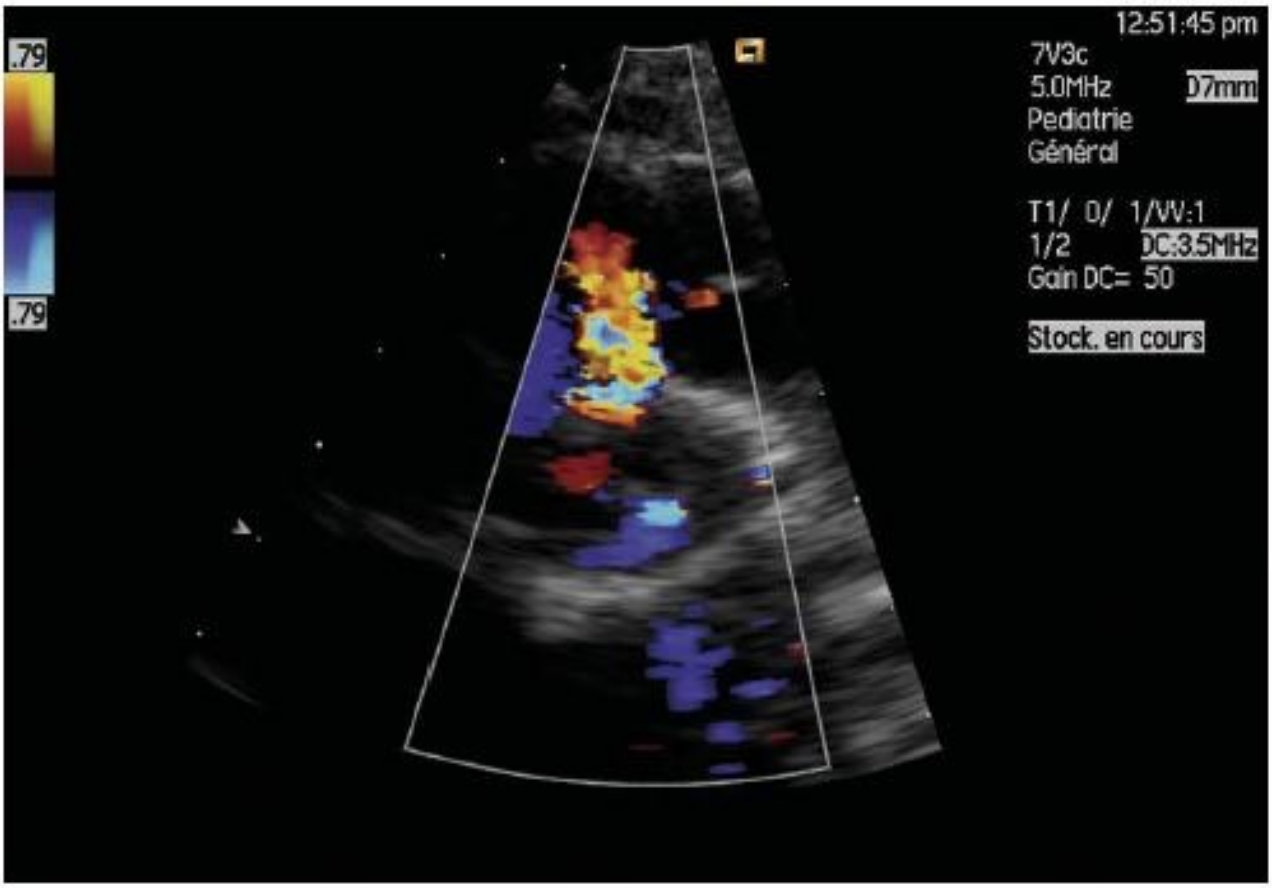


Figure n° 10: Échocardiographie avec doppler couleur montrant une communication inter- ventriculaire (CIV) sous-aortique dont le siège (à « 12 heures ») est intermédiaire entre celui d'une CIV péri-membraneuse (à « 10 heures ») et celui d'une CIV juxta-artérielle (à « 14 heures »). (Ame)

4. Angio-scanner :

Il est surtout indiqué pour une meilleure analyse de l'arbre artériel pulmonaire, bien que, le plus souvent, l'échocardiographie est suffisante.

L'angio-scanner permet de préciser :

- La présence d'une confluence artérielle pulmonaire.
- Les mensurations du tronc artériel pulmonaire ainsi que les branches droite et gauche des artères pulmonaires, et ceci au niveau de leur origine et dans leurs portions hilaires.

5. Imagerie par resonance magnetique :

L'IRM cardiaque est reconnue comme une imagerie appropriée dans l'évaluation morphologique des cardiopathies congénitales. **(48)**

Cette technique permet, dans des mains expertes, d'obtenir de très bonnes images de la tétralogie de Fallot**.(49, 50)** En particulier, la voie de chasse du ventricule droit, parfois difficile à mettre en évidence par l'échocardiographie, est bien visualisée, ainsi que les artères pulmonaires jusqu'en périphérie. Elle est décrite également utile à l'âge adulte, selon des séquences bien précises **(51)** , comme la méthode de choix pour l'évaluation du volume et de la fonction du ventricule droit **(52),** de l'insuffisance pulmonaire **(53, 54)** , de la forme et la pulsatilité des artères pulmonaires, de l'aorte ascendante et de la position des gros vaisseaux ou conduits chirurgicaux en relation avec le sternum**.(55)** Elle est souvent utile pour le suivi de l'insuffisance pulmonaire résiduelle après chirurgie de tétralogie de Fallot.

Elle permet également, par le biais d'une imagerie en trois dimensions haute définition une caractérisation des artères coronaires proximales. De résolution actuellement insuffisante pour détecter ou quantifier une sténose, cette séquence est utile pour dépister les anomalies congénitales du trajet des artères coronaires. **(56)**

Par l'intermédiaire de la séquence « rehaussement tardif après injection de gadolinium », la présence de fibrose a été corrélée à un pronostic à long terme moins favorable, notamment dans le suivi des tétralogies de Fallot opérées. **(57)**

En effet, elle est surtout utile pour le suivi de la tétralogie de Fallot opérée. Sa réalisation chez le nourrisson est difficile et problématique, et ne donne pas plus d'information qu'une échocardiographie bien faite entre les mains d'un expert, complétée ou pas par un angio-scanner thoracique.

6. Catheterisme et angiographie :

L'imagerie non invasive permet de nos jours de présenter bon nombre d'enfants au chirurgien sans cathétérisme. C'est vrai surtout pour le nourrisson, chez qui l'anatomie est particulièrement bien détaillée par l'échocardiographie. En cas de crises hypoxiques mal contrôlées, le cathétérisme peut par ailleurs présenter des risques ; il est donc avantageux de pouvoir y renoncer.

S'il existe un doute sur l'arborisation des artères pulmonaires ou sur l'anatomie des artères coronaires, le cathétérisme garde toute sa valeur. L'angiographie montre mieux que toute autre méthode la voie de chasse droite et les artères pulmonaires jusqu'en périphérie.

L'aortographie, voire la coronarographie, précisent l'existence d'éventuelles anomalies de l'origine et de la distribution des artères coronaires, informations de première importance pour le chirurgien**. (32, 58)**

L'examen hémodynamique révèle une égalisation des pressions systoliques dans les deux ventricules. Si l'on pénètre dans l'artère pulmonaire, on y trouve une pression basse, inférieure à la normale et, au retrait, un gradient souvent étagé, valvulaire puis infundibulaire. *(Figures n° 11 et 12)*

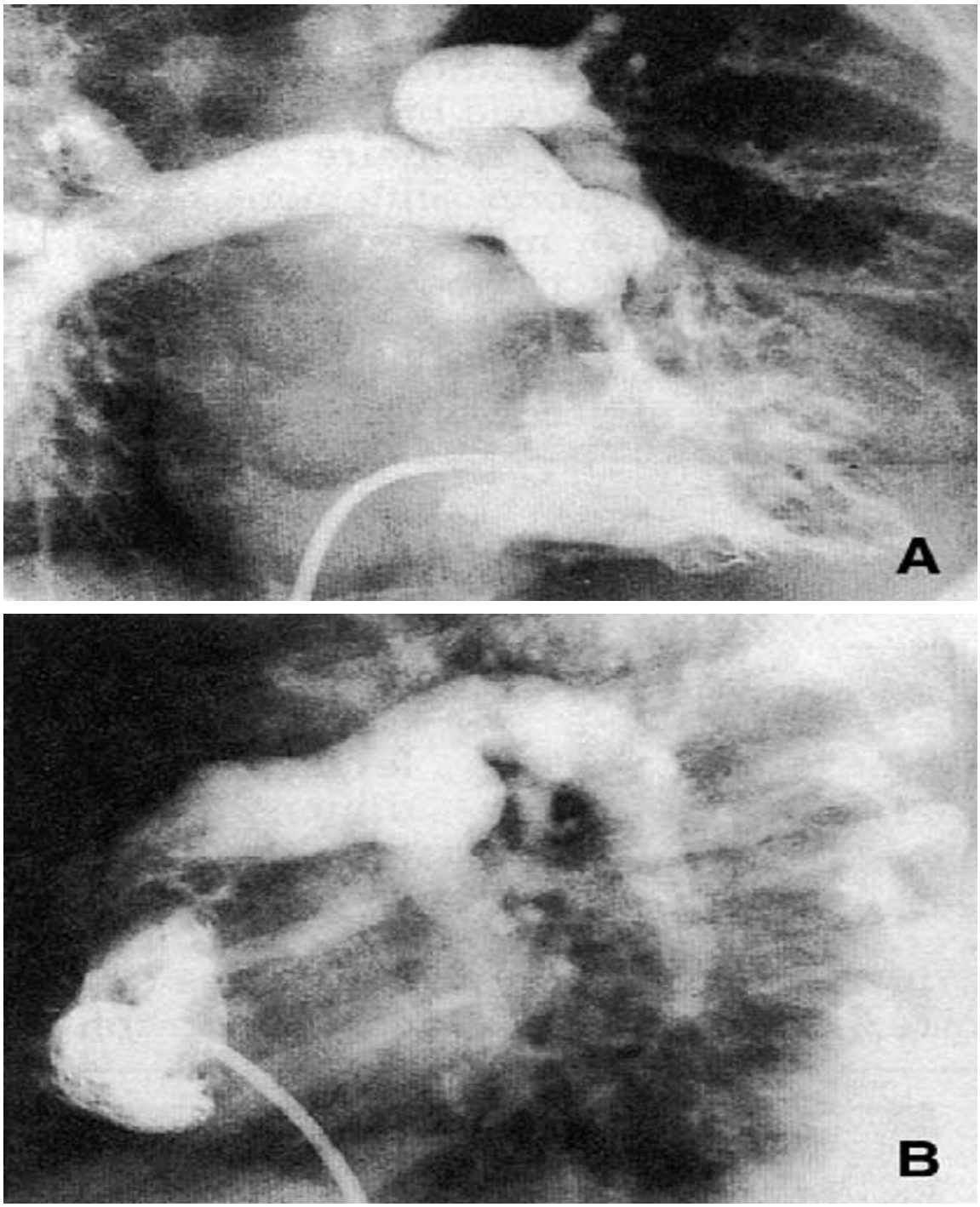


Figure n° 11 : Cinéangiographie du ventricule droit. A, B. Vues de face et de profil d'une patiente avec une sténose infundibulaire seulement. Les artères pulmonaires sont de bonne taille. L'aorte s'opacifie faiblement (shunt droite-gauche peu important).

(Doty)



Figure n° 12 : Cinéangiographie du ventricule droit. C. Forme avec sténose du tronc de l'artère pulmonaire et de la bifurcation. L'aorte est fortement opacifiée, l'arc aortique est à droite. (Doty)

7. Signes biologiques :

La polyglobulie, forme d'adaptation à toute hypoxie chronique, est constante dans la tétralogie de Fallot. Elle se développe progressivement et son importance permet d'estimer le degré d'hypoxie.

Cette adaptation est bénéfique puisqu'elle permet d'augmenter la capacité de transport de l'oxygène.

Cependant, à partir d'un certain degré de polyglobulie, la viscosité du sang s'accroît à tel point que le débit cardiaque s'en trouve réduit. La capacité de transport de l'oxygène va alors baisser. Le seuil critique au-delà duquel la

polyglobulie n'est plus bénéfique se situe aux alentours de 65 %. Une carence martiale est souvent associée entraînant une polyglobulie avec hypochromie et microcytose. Elle peut s'observer à tout âge, mais particulièrement chez le nourrisson. Une concentration moyenne corpusculaire en hémoglobine inférieure à 30 % est défavorable et appelle un traitement martial. En effet, la polyglobulie hypochrome peut favoriser les accidents cérébro-vasculaires**. (59)**

Lors de cyanose et de polyglobulie sévères, on observe également des troubles de la coagulation. **(60)** Il s'agit d'une part de thrombopénie, d'autre part d'un abaissement des facteurs de coagulation. Alors que la tendance hémorragique est faible chez l'enfant non opéré, les troubles de la crase peuvent conduire à d'importantes hémorragies dans la période postopératoire immédiate.

G- ÉVOLUTION SPONTANÉE ET COMPLICATIONS :

La cyanose apparaît généralement entre 3 et 6 mois de vie dans les formes classiques de la tétralogie de Fallot, et s'aggrave progressivement.

Les crises hypoxiques s'observent occasionnellement déjà chez le nourrisson, elles sont plus fréquentes dès la deuxième année de vie.

Avant l'ère chirurgicale, le décès survenait presque toujours avant l'âge adulte.

Les principales complications qui émaillent l'évolution sont les accidents neurologiques et l'endocardite d'Osler. Parmi les complications neurologiques, il faut citer l'accident cérébro-vasculaire et l'abcès cérébral.

1- L'accident cerebro-vasculaire :

Il est particulièrement fréquent dans les deux premières années de vie si la cyanose est très sévère. Il s'agit d'infarcissements cérébraux par hypoxie ou par embolie. La polyglobulie joue un rôle, surtout lorsqu'elle s'accompagne d'hypochromie**. (59)** Un accident cérébro-vasculaire peut se produire lors d'une crise hypoxique grave.

2- L'abces cerebral :

Il survient plus tardivement, au-delà de l'âge de 2 ans. Cette complication est appelée à devenir rare, puisque la tétralogie est généralement opérée avant cet âge. Là encore, la polyglobulie et l'hypoxie sont des facteurs de risque**. (61)** Le point de départ est souvent un petit foyer de ramollissement. Toute fièvre avec céphalées, même en l'absence de signes neurologiques, doit faire rechercher un abcès cérébral. Comme pour l'accident cérébro-vasculaire, l'absence de « filtre » pulmonaire (le sang veineux pouvant accéder directement à l'aorte) est sans doute un facteur favorisant. En effet, un petit caillot ou une colonie de bactéries dans la circulation veineuse peuvent accéder directement au cerveau. L'aspiration à l'aiguille de l'abcès associée à un traitement antibiotique permet en général de le guérir.

3- L'endocardite d'osler :

L'endocardite d'Osler est peu fréquente dans les deux premières années de vie. Elle se rencontre souvent chez les adolescents et les adultes. Cette complication est maintenant rare. En effet, les interventions se font précocement et le risque devient très faible après correction chirurgicale.

H- RÉPARATION COMPLÈTE DE LA FORME RÉGULIÈRE DE LA TÉTRALOGIE DE FALLOT :

Avant les progrès de la chirurgie cardiaque, 50% des patients présentant une tétralogie de Fallot décédaient dans les premières années de vie et l'espérance de vie ne dépassait pas 30 ans. Depuis la première réparation chirurgicale de tétralogie de Fallot en 1955, l'âge de la première chirurgie a progressivement diminué. La prise en charge dépend de la tolérance clinique de la cardiopathie et de la forme anatomique. La chirurgie palliative, réservée au nouveau-né présentant une mauvaise tolérance clinique ou aux formes anatomiques avec hypoplasie des artères pulmonaires, consiste en la réalisation d'un shunt systémico-pulmonaire décrit pour la première fois par Blalock et Taussig, d'une dilatation de la valve pulmonaire par voie per-cutanée ou de la mise d'un stent dans la voie d'éjection du ventricule droit. Cette approche possède comme inconvénient de maintenir une pression élevée dans le ventricule droit et d'entretenir une cyanose. Cette hypoxie au long cours contribue à la dégénérescence des cardiomyocytes et au développement d'une fibrose interstitielle, processus eux même impliqués dans la dysfonction myocardique et les arythmies ventriculaires.

La correction complète de tétralogie de Fallot associe une fermeture de la communication inter-ventriculaire par patch et un élargissement de la voie infundibulo-pulmonaire par patch avec ou sans ouverture de l'anneau pulmonaire. L'âge optimal pour la réalisation de cette cure a longtemps été débattu. L'étude publiée en 2000 par l'équipe de Toronto retrouve une morbidité plus importante dans le groupe avant 3 mois avec augmentation de la mortalité. En revanche, les enfants opérés après 12 mois présentent une évolution défavorable avec un taux de mortalité supérieur. L'âge optimal semble se situer entre 3 et 11 mois.

Il est très utile d'employer un protocole linéaire simple et reproductible à chaque opération.

1- Définition des formes régulières:

Les quatre éléments qui caractérisent la tétralogie de Fallot de forme régulière sont :

Sténose pulmonaire,

Communication inter-ventriculaire,

Chevauchement de l'aorte,

Hypertrophie ventriculaire droite, *(Figures n° 13, 14)*

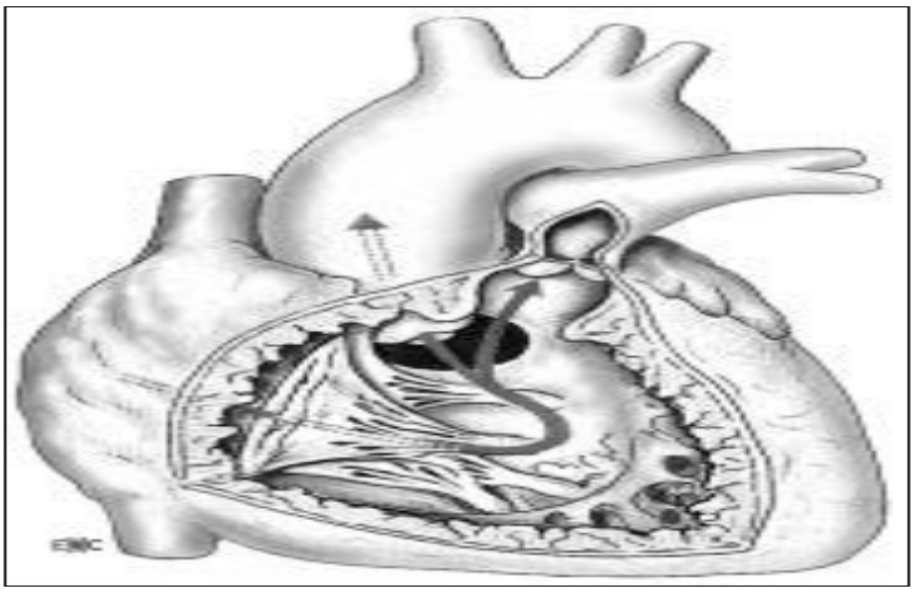


Figure n° 13 : Eléments caractérisant la tétralogie de Fallot (25) :(Constantine, Mavroudis, & Backer)

La communication inter-ventriculaire (CIV) est haute et sous-aortique.

La sténose pulmonaire est infundibulo-pulmonaire.

L'aorte est en partie au-dessus du ventricule droit. Le sang du ventricule droit passe partiellement dans les artères pulmonaires, car il existe une sténose à ce niveau.

Une quantité variable de sang non oxygéné passe donc de droite à gauche par la CIV.

La dextro-position aortique augmente le volume de sang ventriculaire droit se rendant à l'aorte.

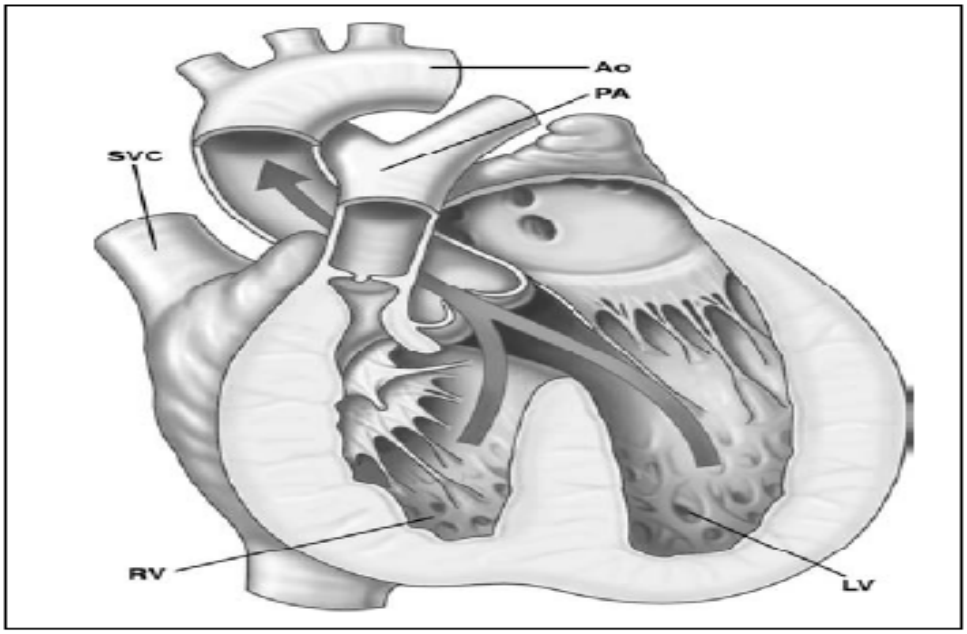


Figure n° 14 : Schéma illustrant les quatre points cardinaux de la tétralogie de Fallot (26) : Ao : Aorte LV : Ventricule gauche PA : Artère pulmonaire RV : Ventricule droit SVC : Veine Cave Supérieure (Constantine, Mavroudis, & Backer)

a- La sténose pulmonaire :

Il s'agit d'un obstacle unique ou multiple, placé sur la voie d'éjection du ventricule droit. Le degré de sténose est variable, mais assez important pour élever la pression ventriculaire droite et créer un shunt droite-gauche par la communication inter-ventriculaire**. (23)** *(Figure n° 15)*

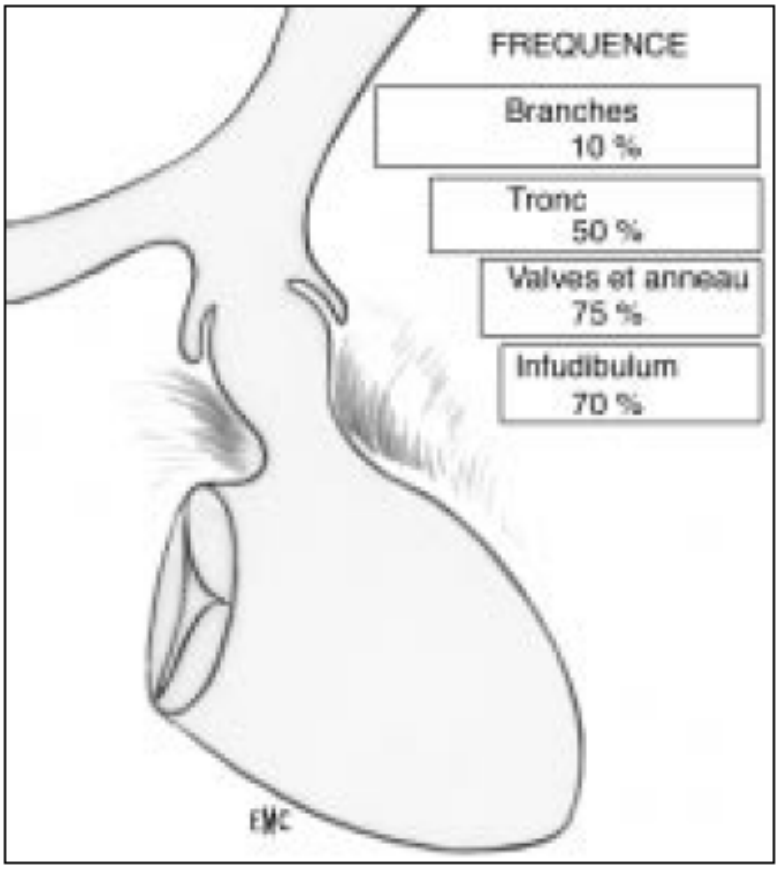


Figure n° 16 : Schéma illustrant la localisation de la sténose « pulmonaire » de la voie d'éjection du ventricule droit avec la fréquence de chaque localisation. (Constantine, Mavroudis, & Backer)

a-1- Sténose infundibulaire :

La sténose infundibulaire est un élément constant *(Figure n° 8)*. Elle est essentiellement musculaire, mais peut être complétée par un anneau fibreux. Trois types anatomiques sont décrits:

- Une sténose infundibulaire basse avec une chambre infundibulaire large en aval ; la valve pulmonaire est alors souvent normale ;
- Une sténose infundibulaire distale avec valve souvent sténosée;
- Un infundibulum long et hypoplasique se terminant par un anneau valvulaire pulmonaire hypoplasique. **(27)**



Figure n° 17: Schéma illustrant une sténose infundibulaire. L'anneau pulmonaire est ouvert pour montrer cette zone. La sténose infundibulaire est musculaire, et parfois fibreuse chez l'enfant plus âgé. (Constantine, Mavroudis, & Backer)

a-2- Sténose valvulaire :

La sténose valvulaire pulmonaire s'observe dans deux tiers des cas. La valve est souvent bicuspide, et peut être dysplasique réduite à des bourgeons fibreux à l'extrême *(Figure)*. Une « triple sténose » sous-valvulaire, valvulaire et supra valvulaire peut aussi être décrite **(23, 25, 28)**.

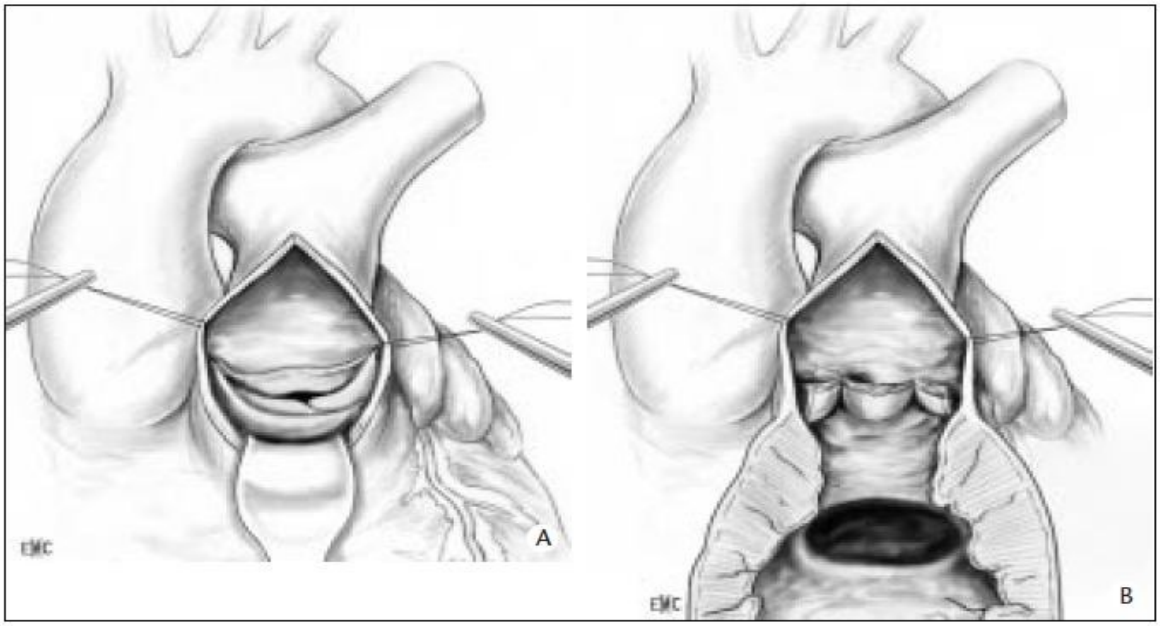


Figure n° 18 : Schéma illustrant les différents types de sténose valvulaire : (25) A : fusion commissurale sur une valve à trois composants. B : épaississement valvulaire avec dysplasie. (Constantine, Mavroudis, & Backer)

a-3- Sténose de l'anneau pulmonaire :

Autre niveau important de sténose, primordial pour la stratégie chirurgicale, est l'anneau pulmonaire. En effet, l'anneau, qui est le support de la valve pulmonaire, peut aussi être de taille correcte, diminuée ou hypoplasique. Afin d'apprécier la taille de cet anneau, nous disposons de tableaux de valeurs théoriques en fonction du poids, et de courbes de z score, permettant d'apprécier le degré d'hypoplasie de la voie pulmonaire par rapport aux chiffres théoriques.

a-4- Sténose du tronc de l'artère pulmonaire :

La sténose la plus fréquente siège à la partie moyenne donc au sommet des commissures lorsqu'elles sont fusionnées. Lorsque la sténose supra-valvulaire est plus longue, on parle d'hypoplasie du tronc pulmonaire, qui est alors verticalisé. L'anneau pulmonaire est étroit et la sténose infundibulaire est serrée. La sténose sur le tronc pulmonaire ne préjuge pas du diamètre de la bifurcation et des branches, qui peut être normal. *(Figure)*. **(25)**

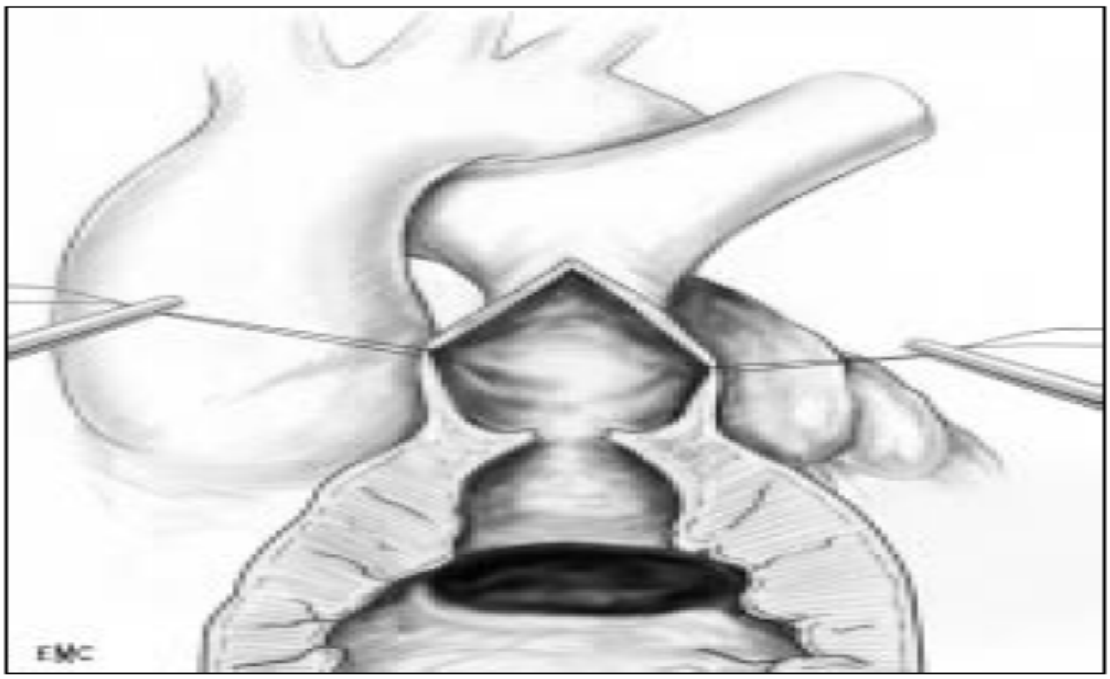


Figure n° 19 : Schéma illustrant une hypoplasie du tronc de l'artère pulmonaire. Le diamètre du tronc est inférieur à celui des branches. Il existe une sténose valvulaire, annulaire et infundibulaire associée. (Constantine, Mavroudis, & Backer)

a-5- Sténose des branches de l'artère pulmonaire :

Des sténoses étagées peuvent aussi siéger au niveau des branches droite et gauche de l'artère pulmonaire *(Figure n°20)*.

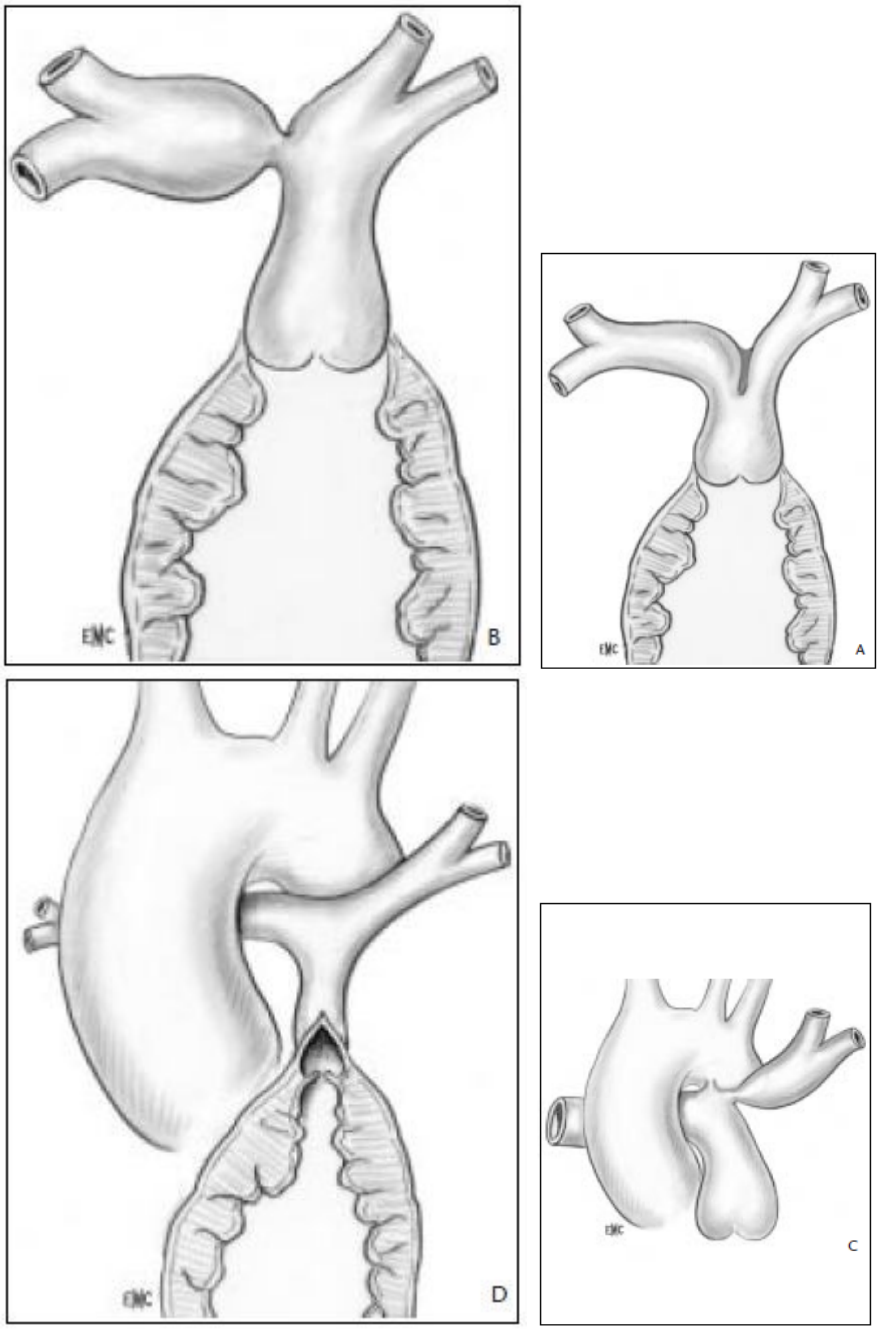


Figure n° 20 : Schéma illustrant les différents types de sténoses des branches de l'artère pulmonaire (25):

A. Sténose localisée de la bifurcation.
B. Sténose serrée localisée de l'origine de la branche droite de l'artère pulmonaire avec dilatation post-sténotique.
C. Sténose isolée serrée de la branche gauche de l'artère pulmonaire à son origine dans la concavité aortique.
D. Hypoplasie diffuse de toute l'artère pulmonaire depuis son origine jusqu'aux branches hilaires. (Constantine, Mavroudis, & Backer)

b-Communication inter-ventriculaire :

La communication inter-ventriculaire (C.I.V) est large et en général unique, haut située. Le plus souvent, elle est péri-membraneuse et sous-aortique **(29).** Bordée par le septum trabéculé, le corps central fibreux, la valve tricuspide, le septum infundibulaire déplacé en avant (mal-alignement), elle est coiffée par l'aorte. Elle est nommée communication inter-ventriculaire « cono-troncale ». *(Figure)* **(23, 29).**

Il est utile et pratique de distinguer quatre bords : *(Figure n°21)* **(25)**

b-1- Bord antérieur :

C'est un bord musculaire et épais, constitué par le septum conal ou infundibulaire. La face ventriculaire droite du septum est lisse. Ses limites sont, en haut, l'anneau aortique, et, en bas, le muscle papillaire du conus.

b-2- Bord inférieur :

La limite est comprise entre : en avant, le muscle papillaire du conus qui est un pilier tricuspide, et, en arrière, l'anneau tricuspide. Le pilier tricuspide s'implante sur la face droite du septum inter-ventriculaire. Le bord inférieur peut être purement musculaire et lisse, ou bien fibreux, notamment à la partie postérieure. L'accès à ce bord est parfois gêné par des cordages tricuspides.

b-3- Bord postérieur :

Ce bord est situé sous la valve septale tricuspide. Dans la plupart des cas, le bord inférieur est constitué par l'anneau tricuspide lui-même. Dans les autres cas, il existe une mince épaisseur musculaire qui sépare l'anneau tricuspide et le bord postérieur de la C.I.V. Dans la tétralogie de Fallot, il existe une continuité

fibreuse entre l'anneau tricuspide et l'anneau aortique. Dans quelques cas, la partie supérieure du bord inférieur de la C.I.V est séparée de l'anneau aortique par un bord musculaire qui cache en partie les valves aortiques.

b-4- Bord supérieur :

L'anneau aortique forme le bord supérieur. La sigmoïde coronaire droite et la partie droite de la sigmoïde non coronaire sont au-dessus du ventricule droit. A la partie antérieure, le septum infundibulaire est décalé vers la gauche et chevauche le bord antérieur de la C.I.V, formant ainsi un repli profond vers le ventricule gauche. Cette zone est d'exposition difficile.

b-5- Extension antérieure de la C.I.V :

C'est une variante « normale ». Lorsque le septum infundibulaire est partiellement ou totalement absent, le bord antérieur de la C.I.V est décalé vers l'avant, et donc vers les valves pulmonaires. Dans les cas extrêmes, la C.I.V est située en partie ou en totalité sous l'anneau pulmonaire. Les C.I.V de ce type sont très grandes.

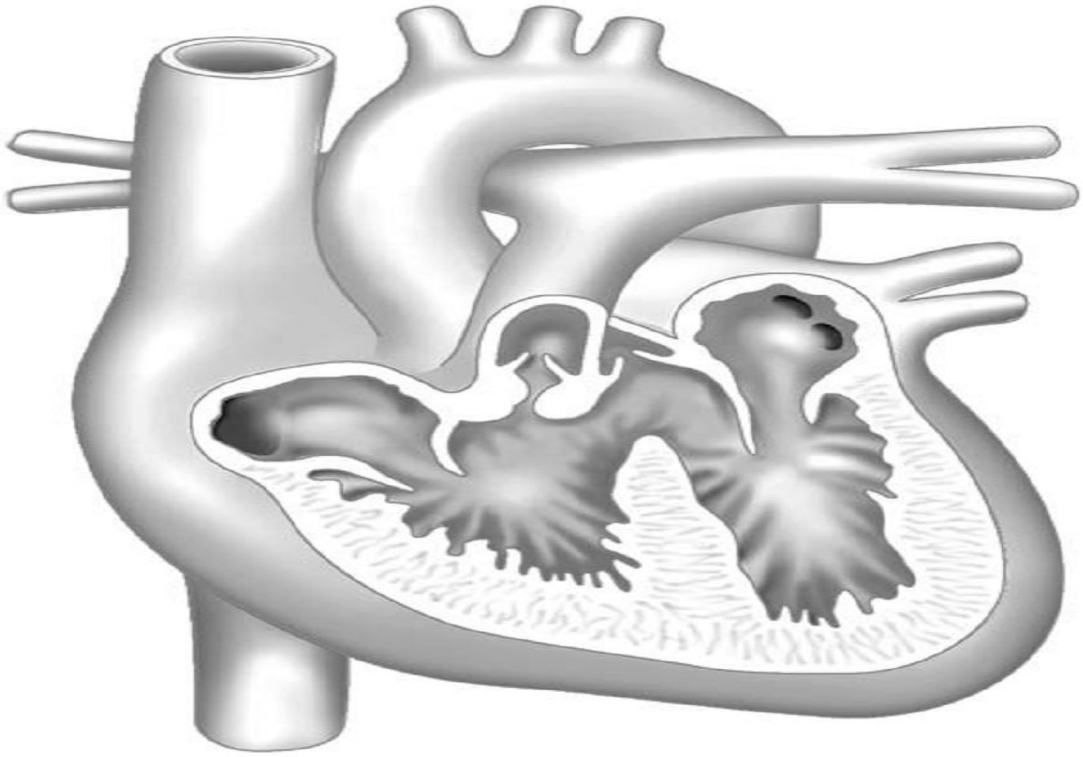


Figure n° 21: Schéma montrant une communication inter-ventriculaire (30)

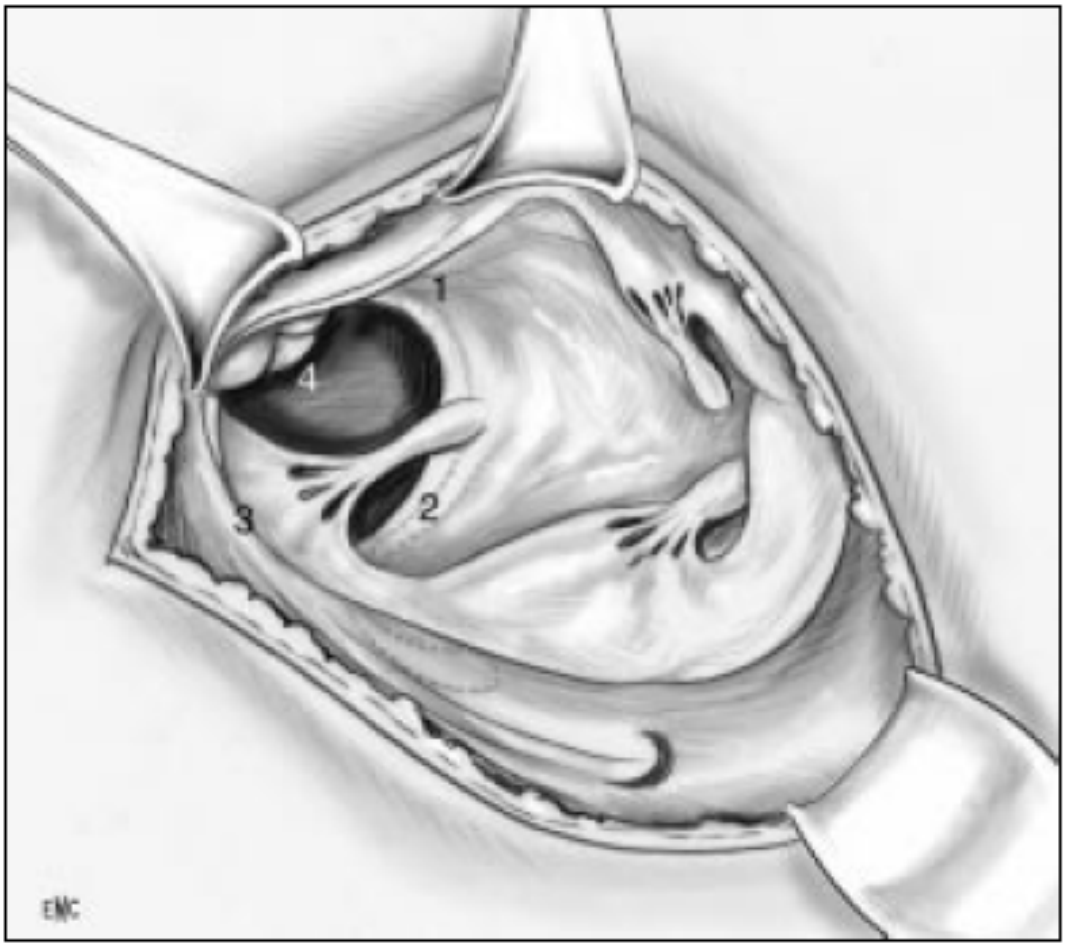


Figure n° 22: Limites et rapports de la C.I.V avec les structures voisines (vue par l'oreillette droite à travers l'orifice tricuspide. (25)

1 : Bord antérieur=muscle.

2 : Bord inférieur=muscle et tissu fibreux.

3 : Bord postérieur=anneau tricuspide.

4 : Bord supérieur=anneau aortique.

c-Chevauchement de l'aorte :

Le chevauchement de l'aorte résulte d'un « mal-alignement » entre le septum infundibulaire et le septum trabéculé. Il s'accompagne d'une rotation de la racine de l'aorte qui amène le sinus de Valsalva non coronarien plus en avant et le sinus de Valsalva coronarien droit vers la gauche. **(31)** *(Figure n° 22)*

Le chevauchement est de degré variable ; il peut être minime ou atteindre 50 %, voire plus. Il s'agit alors de formes extrêmes rentrant dans le substratum anatomique du ventricule droit à double issue, associant alors une discontinuité mitro-aortique qui est cependant conservée dans la tétralogie de Fallot **(23) (31).**

L'extrême hypoplasie du tronc de l'artère pulmonaire augmente la dextro-position aortique, car le diamètre de la racine aortique est inversement proportionnel à celui de l'artère pulmonaire. L'augmentation de la dextro-position aortique augmente aussi avec l'âge. Lorsque l'aorte est très dextroposée, la naissance de l'artère coronaire droite est très antérieure et se rapproche de l'anneau pulmonaire. Ceci n'est pas sans importance, car l'anneau aortique dextroposé repousse le septum conal ou infundibulaire vers l'avant, et participe donc à la sténose infundibulaire à sa partie basse quasiment médio-ventriculaire.

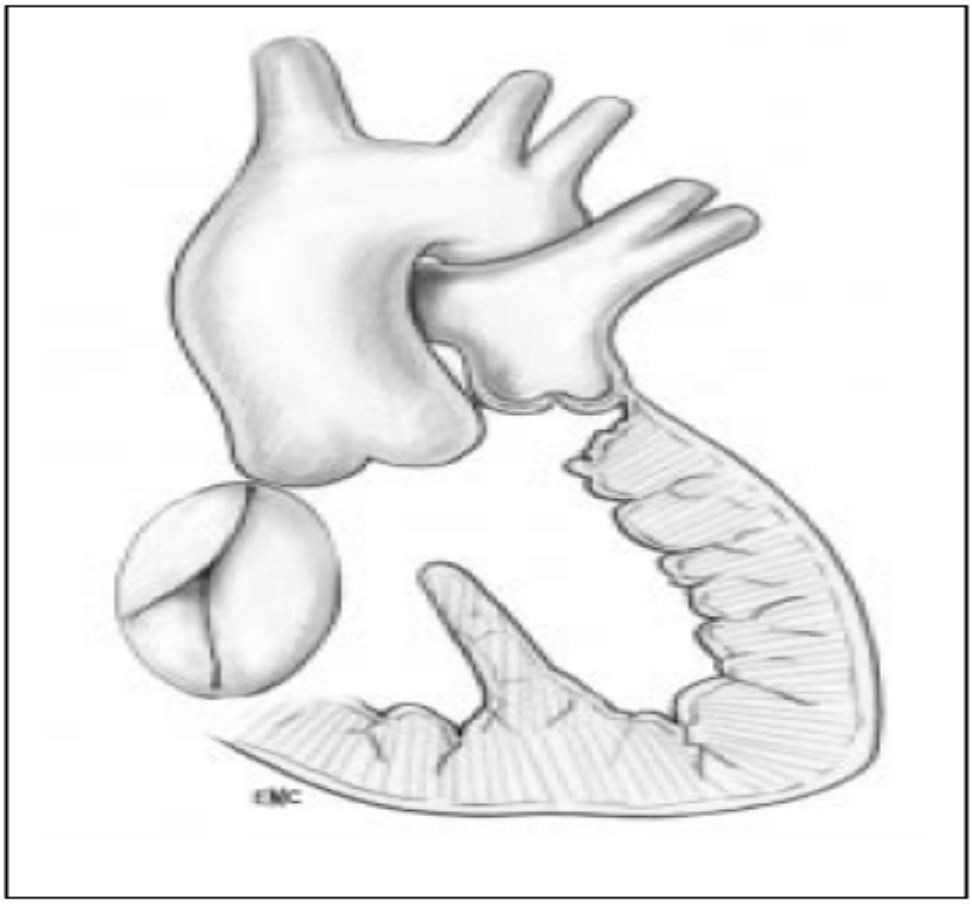


Figure n° 23: Dextro-position aortique. Coupe passant par les deux ventricules. (25)

d- L'hypertrophie ventriculaire droite:

Elle est constante et semble être purement réactionnelle, traduisant anatomiquement l'élévation des pressions intra-ventriculaires droites secondaires au barrage pulmonaire, mais surtout aux pressions systémiques auxquelles fait face le ventricule droit.

Pour d'autres, l'hypertrophie pourrait être en partie congénitale avec une épaisseur variable de la paroi infundibulaire. Quelle qu'en soit son origine, la masse du ventricule droit à cause de l'hypertrophie, est quasiment toujours équivalente à celle du ventricule gauche.

Notons par ailleurs que cette hypertrophie ventriculaire droite peut s'accentuer de façon considérable si la sténose valvulaire est serrée, ce qui entraîne une majoration de la sténose infundibulaire **(21, 22, 25).** En effet, cette sténose infundibulaire musculaire est aussi dynamique s'aggravant sous l'effet de certains facteurs, entraînant un spasme infundibulaire responsable de malaises anoxiques.

2- Anesthésie-réanimation :

a- Examens préopératoires :

La tolérance de la cardiopathie est appréciée par son retentissement sur les grandes fonctions vitales que sont l'hématose (l'existence d'une acidose respiratoire, métabolique ou mixte), le débit circulatoire, la fonction rénale (oligurie, hyperazotémie, parfois hyperkaliémie) et l'hémostase (souvent témoin d'un dysfonctionnement hépatique ou d'un état de choc si un syndrome de consommation est présent).

La gravité d'une hypoxémie est jugée moins sur le degré de désaturation artérielle en oxygène que sur l'existence d'une acidose métabolique qui est le témoin d'une souffrance cellulaire. En règle générale, lorsque la saturation en oxygène est supérieure à 50 %, il n'existe pas d'acidose métabolique, sauf en cas d'insuffisance cardiaque associée. L'acidose est de mauvais pronostic lorsqu'elle persiste après ventilation assistée, avec une FiO2 à 0,9 ou 1 et alcalinisation.

L'anesthésiste doit connaître la pression artérielle, la fréquence cardiaque et la température avant l'intervention, les résultats des examens biologiques pratiqués en urgence : ionogramme sanguin (surtout le taux d'urée qui peut être

élevé, la calcémie et la glycémie qui peuvent être abaissées), créatininémie et diurèse en cas d'insuffisance rénale, gaz du sang, bilan d'hémostase. Il doit également connaître le traitement (perfusion incluse). Le diagnostic peut être discuté sur des arguments cliniques ou radiologiques, mais, actuellement, il repose essentiellement sur des données échocardiographiques qui permettent une analyse anatomique et fonctionnelle rapide.

b- Préparation à l'intervention :

Lorsque cette cardiopathie congénitale se décompense en période néonatale, le traitement chirurgical doit être envisagé le plus rapidement possible après diagnostic clinique et échocardiographique associé éventuellement à un bilan hémodynamique avec angiocardiographie. Dès l'indication opératoire posée, l'intervention est réalisée en urgence ou semi-urgence afin d'éviter un état de choc souvent compliqué d'une anoxie. Cependant dans certains cas, il peut être justifié de retarder l'intervention de quelques heures, si la temporisation permet l'amélioration et la correction de certaines anomalies biologiques par un traitement médical. Devant des troubles de la coagulation, quelle qu'en soit l'origine, l'injection de vitamine K et l'administration de plasma frais décongelé auront un effet bénéfique. En cas d'acidose métabolique, une alcalinisation préalable par administration de sérum bicarbonaté peut s'avérer nécessaire.

Le jeûne doit être le plus court possible chez les nouveau-nés et nourrissons qui recevaient une alimentation orale. Pour éviter le risque de pneumopathie d'inhalation, l'alimentation solide est suspendue au moins 8 heures avant l'intervention. De toute façon, dès que l'alimentation orale est arrêtée, une perfusion de sérum glucosé est installée afin de prévenir une hypoglycémie

d'apparition parfois rapide chez le nourrisson hypotrophique, surtout en présence d'un traitement bêtabloquant, et d'une déshydratation, facteur de thrombose vasculaire chez l'enfant polyglobulique.

Pour résumer, le but de la préparation avant l'anesthésie est d'amener à l'intervention un nouveau-né normo-thermique, avec une dette en oxygène la plus faible possible, en équilibre acido-basique et dans un état hémodynamique acceptable.

c- Prémédication :

Les hypnotiques peuvent être utilisés, mais sous surveillance, car peuvent être à l'origine d'une chute du débit cardiaque et de pression artérielle, d'une augmentation des résistances artérielles pulmonaires et donc d'une aggravation du shunt droite- gauche. **(72, 73, 74)**

Le diazépam (0,4 mg kg–1 per os ou par voie intra-rectale), le midazolam (0,5 à 0,75 mg kg–1 per os, 0,3 à 0,5 mg kg–1 par voie intra-rectale), la prométhazine (0,5 à 1,5 mg kg–1 per os) ou l'hydroxyzine (1 à 2 mg kg–1 per os) peuvent être utilisés. **(75, 76, 73)** Il est intéressant, lors de prémédications antérieures, de connaître les effets de celles-ci, en particulier sur la saturation en oxygène.

L'utilisation d'une crème anesthésique locale (EMLA®) procure également une analgésie suffisante pour placer un cathéter intraveineux chez les enfants bien prémédiqués.

d- Monitorage :

Toute la dynamique de la surveillance est basée sur la confrontation incessante entre l'observation clinique et l'information fournie par les différents paramètres monitorés. **(77)**

Le monitorage standard des paramètres physiologiques - électrocardiogramme, tension artérielle, oxymétrie de pouls et capnographie - est utilisé. La surveillance du pouls est un des éléments de base de tout monitorage hémodynamique per-opératoire. Elle renseigne sur sa fréquence, sa régularité et surtout son amplitude. La surveillance de l'électrocardiogramme permet de déterminer la fréquence et le rythme cardiaque en continu mais les modifications du segment ST-T sont peu utilisées en raison des difficultés pour recueillir un enregistrement sur plusieurs dérivations en per-opératoire chez le petit enfant.

Un monitorage invasif est choisi vu le recours à la circulation extracorporelle. Dans ce cas, la mesure directe de la pression artérielle par voie sanglante et la mesure de la pression veineuse centrale ou de la pression auriculaire droite sont systématiques. Les cathéters sont mis en place après l'induction anesthésique (sauf si l'état de l'enfant a nécessité la mise en place d'une voie d'abord dès la période préopératoire). Le cathéter artériel peut être introduit dans l'artère radiale, par voie percutanée, ou en cas d'impossibilité, dans l'artère fémorale ou l'artère humérale. En cas d'échec, il est nécessaire de recourir à une dénudation. Le cathéter veineux central mis en place pour suivre les pressions de remplissage est généralement introduit dans la veine jugulaire interne ou la veine sous-clavière. **(78)** Lorsque la ponction est impossible, un cathéter peut être placé, suivant les cas, directement dans les vaisseaux par le chirurgien au cours de l'intervention (tronc veineux innominé ou oreillette droite). Selon les critères cliniques, et surtout les suites post-C.E.C, la mise en place d'un cathéter dans l'artère pulmonaire par ponction directe de l'infundibulum et/ou celle d'un cathéter auriculaire gauche sont discutées.

L'estimation des pertes sanguines per-opératoires doit être rigoureuse mais elle n'est souvent qu'approximative et doit être confrontée aux signes hémodynamiques.

L'échocardiographie trans-œsophagienne per-opératoire peut apporter des renseignements sur la qualité de la correction effectuée et sur d'éventuelles lésions résiduelles connues ou non**. (79)** Mais elle est de réalisation difficile chez les enfants vu la nécessité de sondes adaptées au poids de l'enfant et le risque de traumatisme avec hémorragie de l'œsophage surtout sous héparine.

La vulnérabilité du nourrisson, du nouveau-né à la déperdition thermique impose de prendre systématiquement des mesures préventives de lutte contre l'hypothermie avant et au cours de l'anesthésie (matelas chauffant par circulation d'eau ou par air pulsé, réchauffement des gaz inspirés). La température est monitorée en deux sites différents (rectal et naso-pharyngé).

Une sonde vésicale est nécessaire pour la surveillance de la diurèse lors des interventions sous circulation extracorporelle. Une diurèse égale ou supérieure à 1 ml kg–1 h–1 est le témoin d'un état hémodynamique satisfaisant et d'un remplissage correct**. (77)**

L'électroencéphalographie, le doppler trans-crânien, le débit sanguin cérébral, la consommation d'oxygène cérébrale et la saturation veineuse du bulbe jugulaire peuvent fournir des informations importantes sur les fonctions du système nerveux central, mais sont rarement utilisés car une hypothermie profonde avec arrêt circulatoire sont exceptionnellement réalisés. **(77, 80)**

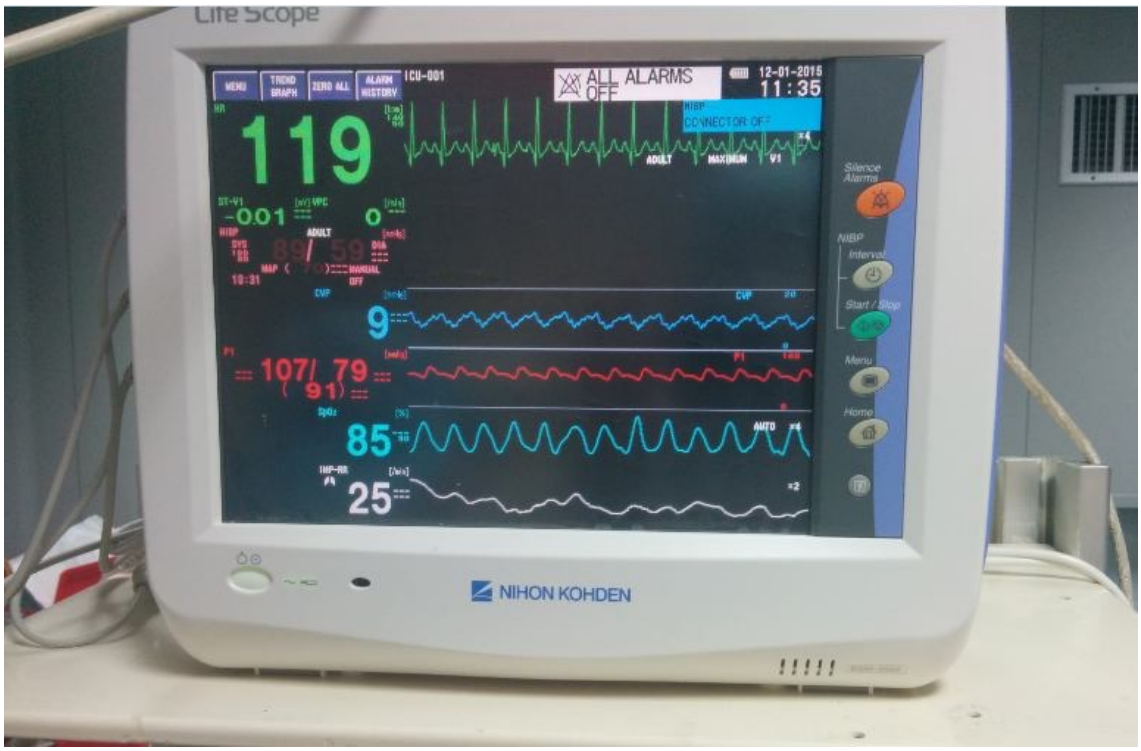


Figure n° 24 : Scope pour monitorage per-opératoire des paramètres hémodynamiques et respiratoires lors d'une intervention de tétralogie de Fallot. (Images prises lors d'une intervention chirurgicale pour cure complète d'une tétralogie de Fallot, au bloc opératoire du service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat)

e- Apports hydro-électrolytiques :

Une multitude de solutions, variables dans leur tonicité et leur composition hydro-électrolytique sont à disposition. **(81)** Les produits les plus couramment utilisés sont le soluté glucosé à 5 ou 10 %, les solutés physiologiques comme le chlorure de sodium à 9‰ ou le Ringer-lactate**. (82)** Les quantités perfusées dépendent de l'âge et de la diurèse horaire**. (83)** Des pertes supplémentaires importantes peuvent nécessiter, en plus des solutions cristalloïdes, un remplissage par macromolécules ou le recours aux produits sanguins ; une

acidose métabolique peut nécessiter l'injection de monocarbonate de sodium. **(72, 73)** Chez l'enfant très cyanosé, les quantités perfusées peuvent être importantes (3 à 4 ml kg–1 h–1) et doivent être suffisantes pour éviter une hémoconcentration.

Les tubulures doivent être très soigneusement purgées de leur air en raison du risque d'embolie gazeuse systémique (cérébrale ou coronaire) du fait de l'existence d'un shunt droite gauche. Les différentes substances nécessaires à la réalisation de l'anesthésie et à une réanimation éventuelle (atropine, substances tampons, inotropes positifs, anti-arythmiques) doivent être préparées aux dilutions requises pour le poids de l'enfant *(Tableaux n° 1 et 2).* L'antibioprophylaxie couvre au minimum la période opératoire. Une surveillance biologique comportant gazométrie sanguine, ionogramme sanguin et hémoglobine est systématiquement

réalisée pendant la période opératoire. À ces examens sont ponctuellement ajoutés un ou plusieurs bilans de coagulation.

Tableau n° 1: Posologies des agents inotropes positifs. (84)

Agent	Posologie	Commentaire
Adrénaline	0,2 à 0,5 µg/kg/min	Bolus : traitement de l'arrêt cardiaque.
Chlorure de calcium	10 à 30 mg/kg	
Digoxine	20 à 40 µg/kg/24 heures	
Dobutamine	5 à 15 µg/kg/min	
Dopamine	2 à 15 µg/kg/min	
Enoximone	Bolus de 0,5 à 1 mg/kg puis 5 à 30 µg/kg/min	Adapter la posologie si insuffisance rénale ou thrombopénie. Administration discontinue toutes les 6-8 heures possible.
Gluconate de calcium	20 à 60 mg/kg	
Isoprénaline	0,01 à 0,5 µg/kg/min	Bolus : traitement de l'arrêt cardiaque.
Milrinone	Bolus de 50 µg/kg en 10 min, puis 0,35 à 0,8 µg/kg/min	

Tableau n° 2 : Posologies des agents anti-arythmiques. (84)

Agent	Posologie
Amiodarone	500 mg/m2 IVD lente ou en perfusion.
Atropine	0,01 à 0,02 mg/kg
Lidocaïne	IVD 1 mg/kg ou en perfusion 10 à 30 µg/kg/min
Phényléphrine	IVD lente 5 à 10 µg/kg ou en perfusion 0,1 à 0,2 µg/kg/min

(IVD= voie intraveineuse directe).

f- Anesthésie :

f-1) Rappel pharmacologique :

Après son administration, un agent anesthésique est rapidement distribué des compartiments richement vascularisés (cerveau, cœur, rein, foie) vers les territoires musculaires, et enfin vers les territoires peu vascularisés. Les particularités chez le nouveau-né (variations des proportions respectives de ces territoires, perméabilité de la barrière hémato-encéphalique) peuvent modifier considérablement le délai et/ou la durée d'action des anesthésiques. **(85, 86, 87, 88, 89)**

f-2) Agents anesthésiques :

f-2-1) Anesthésie générale : Agents par inhalation :

Les inductions par inhalation sont d'un emploi délicat chez le nouveau-né et le nourrisson en raison de leurs différences physiologiques (fréquence respiratoire plus élevée, différences de coefficient de partage sang-gaz, hydratation) et des inégalités de débits pulmonaire et systémique qui modifient leur cinétique d'administration. **(90)** Les agents anesthésiques halogénés entraînent une altération de l'activité globale du système nerveux autonome. **(91)** Ils produisent des effets dépresseurs dose-dépendants sur le système cardiovasculaire qui peuvent entraîner une chute de la fraction d'éjection et une action vasodilatatrice périphérique**. (92, 93, 94)**

Le système cardio-pulmonaire du nouveau-né et du nourrisson est particulièrement sensible aux halogénés. Cependant, l'effet inotrope négatif chez le nouveau-né et le nourrisson serait moins important avec l'isoflurane, le sévoflurane et le desflurane qu'avec l'halothane**. (95)**

Les effets hémodynamiques du sévoflurane ont été bien étudiés. **(96)** Les travaux ont démontré une stabilité hémodynamique, tant en ce qui concerne la pression artérielle que la fréquence cardiaque. Ainsi, le sévoflurane entraîne moins de tachycardie et de vasodilatation coronaire que l'isoflurane et moins de dépression myocardique que l'halothane. **(95, 96, 97)** À la différence du desflurane, le sévoflurane peut être utilisé à l'induction par inhalation chez l'enfant.

Le protoxyde d'azote est souvent utilisé comme complément d'un halogéné pour l'induction ou associé à divers anesthésiques et analgésiques pour l'entretien de l'anesthésie. Il possède néanmoins une action dépressive myocardique discutée par certains auteurs. **(98)** Il exerce un effet sympathique prédominant au niveau des vaisseaux périphériques et supprime l'action sympathique sur le nœud sino-atrial. **(98)** Il est contre-indiqué lorsqu'il existe une cyanose importante.

Agents hypnotiques :

La kétamine peut entraîner une tachycardie qui apparaît dès la posologie de 2 mg kg–1 et s'accompagne d'une amélioration du débit cardiaque**. (72, 94, 99)** Au-delà de 4 à 5 mg kg–1 apparaît une augmentation des pressions et des résistances artérielles systémiques et pulmonaires**. (100)** L'élévation de la pression artérielle pulmonaire et du travail systolique ventriculaire droit apparaîtrait à une posologie de 2,2 mg kg–1. **(101)** La kétamine présente l'intérêt de pouvoir être utilisée par voie intramusculaire.

Le propofol est contre-indiqué pour l'induction et l'entretien de l'anesthésie des enfants de moins de 1 mois. Il est utile pour les anesthésies brèves, l'extubation précoce et réduit le taux de vomissements postopératoires. **(102)** Les principaux inconvénients sont la douleur lors de l'injection et la vasoplégie due à une diminution des résistances périphériques.

Les benzodiazépines assurent une amnésie antérograde, une anxiolyse, une sédation, un relâchement du tonus musculaire et ont des propriétés anticonvulsivantes. Le midazolam présente une très faible toxicité et un index thérapeutique très élevé. **(103)** Le retentissement cardiovasculaire est très faible**. (104, 105)**

Le diazépam peut être utilisé à dose narcotique (0,5 à 1 mg kg–1) comme agent d'induction à la place des barbituriques. **(72, 73)** Il peut entraîner une baisse modérée de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque. **(73)**

Morphinomimétiques :

L'importance des analgésiques centraux morphiniques en anesthésie pédiatrique est bien établie. **(106)** Si le fentanyl est resté longtemps comme le morphinique le plus utilisé, il a été supplanté peu à peu par le sufentanil (ceci est dû à sa plus grande maniabilité et une moindre accumulation). **(107)** Le sufentanil, très liposoluble, se fixe de façon importante aux protéines plasmatiques. **(107)** Le volume de distribution du sufentanil est identique chez le nourrisson, l'enfant et l'adulte, alors que la clairance plasmatique est plus élevée chez le nourrisson et l'enfant que chez l'adulte. **(106)** Le fentanyl et le sufentanil offrent une excellente stabilité hémodynamique et leur utilisation n'entraîne pratiquement pas de modifications des pressions systémiques et pulmonaires.

L'anesthésie utilisant plus de 50 μg kg–1 de fentanyl permet d'atténuer l'importance de l'hyperglycémie au cours de la circulation extracorporelle. **(108, 109, 110, 111, 112)**

Curares :

Les curares constituent une part intégrante de l'anesthésie en chirurgie cardiaque car ils facilitent l'intubation, créent un « silence » diaphragmatique et médiastinal durant l'intervention et permettent de réaliser la ventilation artificielle dans de bonnes conditions. D'une façon générale, la plus grande sensibilité aux myorelaxants chez le nouveau-né et le nourrisson est contre-balancée par l'augmentation du volume de distribution. Tous les curares sont potentialisés par les halogénés.

La succinylcholine est parfois employée pour réaliser l'intubation trachéale du nouveau-né (0,5 à 1 mg kg–1). **(72, 73)** Sa dose est augmentée chez le nourrisson (2 mg kg–1) du fait de l'augmentation du volume de distribution.

Le plus utilisé des curares non dépolarisants en chirurgie cardiaque pédiatrique reste le bromure de pancuronium (0,05 à 0,15 mg kg–1) en raison des effets parasympathicolytiques.

f-2-2) Réalisation pratique de l'anesthésie dans la tétralogie de Fallot:

Dans les cardiopathies cyanogènes (shunts droite-gauche), l'hypoxémie dont l'importance dépend à la fois de la sténose pulmonaire et du rapport résistance pulmonaire/résistance systémique peut varier avec l'anesthésie générale. Une baisse marquée des résistances systémiques sous anesthésie générale aggrave le shunt droite- gauche et la cyanose. La polyglobulie associée peut conduire à des thromboses vasculaires, d'où l'intérêt du remplissage, de la dilution, voire d'une anticoagulation pré- et postopératoire. Habituellement, il n'y a pas d'insuffisance cardiaque, pas de surcharge volumique et il y a peu de risque au remplissage vasculaire. Dans ces cardiopathies, la kétamine n'est pas contre-indiquée et est préférée par certains anesthésistes. **(113)** Le thiopental, les benzodiazépines, le fentanyl ou le sufentanil peuvent être utilisés. **(72).** Les halogénés sont à éviter, sauf pendant le temps nécessaire à la mise en place d'une voie veineuse, étant donné le risque de vasoplégie et d'augmentation du shunt droite-gauche. L'entretien est réalisé par protoxyde d'azote/ oxygène à 50% sauf en cas de cyanose grave, et/ou par réinjections de fentanyl ou sufentanil. **(72)**

L'hypotension artérielle doit absolument être évitée chez l'enfant cyanosé. Quand elle survient, elle peut être traitée par un alphamimétique (phényléphrine, 5 à 10 μg kg–1).

g- Intubation et ventilation :

L'intubation et la ventilation respectent les caractéristiques habituelles chez l'enfant et le nourrisson**. (114)** La seule spécificité est l'ouverture thoracique, il est donc souhaitable de préférer une ventilation basée sur les volumes plutôt que sur les pressions.

3- La correction de la tétralogie de Fallot dans les formes régulières:

Dans l'intérêt du sujet de notre étude, nous insisterons particulièrement dans ce chapitre sur les phases et les gestes délicats de la chirurgie, qui, confrontés aux particularités anatomiques, pourraient être à l'origine de complications immédiates ou tardives.

La réparation complète s'effectue sous **circulation extracorporelle** et **hypothermie modérée**. Elle doit être entreprise précocement, électivement à l'âge de 1 à 2 ans, même plus tôt dans plusieurs centres. Si l'hypoxie est grave ou s'il y a des crises hypoxiques, une intervention devient indispensable chez le nourrisson ; il faut alors peser les risques d'une réparation précoce contre ceux d'une palliation préalable. L'expérience de l'équipe chirurgicale n'est pas le seul critère : en effet, si les artères pulmonaires sont petites, s'il existe des sténoses pulmonaires périphériques, une opération palliative est souvent préférée, car associée à moins de risques opératoires. De même, certaines anomalies des artères coronaires doivent faire choisir la palliation plutôt qu'une réparation

chez le nourrisson, dans la mesure où cette dernière nécessitera peut-être la mise en place d'un tube ou d'une homogreffe entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

a- La circulation extracorporelle (C.E.C) :

La circulation extracorporelle est une technique permettant l'exclusion transitoire du cœur afin de pouvoir réaliser la correction chirurgicale d'une cardiopathie. **(115, 116, 117)** Elle peut être conduite en normo-thermie (température rectale > 32 °C) ou hypothermie modérée (température rectale entre 26 et 32 °C), ou mixte associant hypothermie de surface et hypothermie de circulation.

La mise en route de la circulation extracorporelle nécessite un liquide d'amorçage= «priming» dont le volume dépend de la taille du circuit et de l'oxygénateur. La composition de ce liquide dépend de la masse sanguine du patient et du degré d'hémodilution souhaité. En général, les solutions d'amorçage doivent avoir une osmolarité et un contenu en électrolytes similaires au plasma. Chez les nouveau- nés et les nourrissons, en raison de la faible masse sanguine, le rapport entre volume du circuit et volume sanguin est d'autant plus important que l'enfant est petit. Un liquide d'amorçage ne contenant pas de produits sanguins, entraînerait une dilution extrême qui imposerait le recours à des transfusions massives. **(115)** Il paraît souhaitable de réduire initialement ce volume au minimum et d'ajouter des liquides de remplissage en cours de circulation extracorporelle si nécessaire. Actuellement, grâce à la miniaturisation des circuits et au perfectionnement des oxygénateurs, ce volume est très faible : environ 240 ml pour les nouveau-nés ; environ 420 ml pour les enfants de 8 à 15 kg.

L'hémodilution, en diminuant la pression oncotique, peut être à l'origine d'une fuite hydrique vers le tissu interstitiel, de la constitution d'œdème et d'une prise de poids. C'est la raison qui conduit certaines équipes à ajouter des colloïdes et de l'albumine 4 % (jusqu'à 30 ml kg–1) dans le liquide d'amorçage. L'adjonction de glucose est un sujet controversé, essentiellement à cause de l'implication de l'hyperglycémie dans l'aggravation des complications neurologiques lors d'un accident ischémique cérébral. **(118)** Le bénéfice d'un liquide d'amorçage contenant du glucose serait une réduction des besoins hydriques péri-opératoires avec une diminution de la rétention hydrique et de la prise de poids en postopératoire. **(119)** Normalement, chez le nouveau-né et le nourrisson, pour éviter une hémodilution excessive, les liquides d'amorçage sont constitués de sang homologue (concentré érythrocytaire et plasma) et d'un volume de soluté apportant des substances alcalines nécessaires à l'équilibre ionique, afin d'obtenir un volume d'amorçage de 400 ml environ avec un hématocrite de 25 à 30 %. La quantité de sang utilisée dans le priming est fonction de l'hématocrite du patient.

Le circuit extracorporel doit être adapté au poids du patient et il comporte :

- un oxygénateur pédiatrique avec échangeur thermique incorporé ; le choix est fonction des performances et de la surface de la membrane, du débit maximal toléré et du volume d'amorçage. Les lignes artérielle, veineuse et d'aspirations seront les plus courtes possibles, pour limiter les volumes. Il est préconisé l'utilisation des tuyaux de 3/16e de pouce (0,476 cm) pour l'ensemble du circuit (enfant jusqu'à 7 kg), les tuyaux de 1/4 de pouce (0,635 cm) pour la ligne veineuse et artérielle et 3/16e de pouce (0,476 cm) pour les aspirations (enfant

de 8 à 17 kg), lignes artérielle, veineuse en 3/8e de pouce (0,953 cm) et aspirations en 1/4 de pouce (0,635 cm) pour l'enfant au-delà de 18kg ;

- les pompes, choisies selon les habitudes des équipes (pompes à galets, centrifuges, voire à étirement). Le débit théorique (100 ml kg–1 pour les nouveau-nés) est celui qui permet d'assurer la perfusion des différents territoires de l'organisme, mais divers paramètres interviennent comme le niveau thermique (baisse de l'index de perfusion en cas d'hypothermie), le degré d'hémodilution (index de perfusion plus élevé pour augmenter la capacité de transfert) et les shunts systémico-pulmonaires (index de perfusion élevé pour compenser le vol de débit). *(Figures n° 25, 26, 27, 28)*



Figure n° 25 : Dispositif de C.E.C avant son branchement. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)



Figure n° 26: Dispositif de C.E.C après son branchement. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

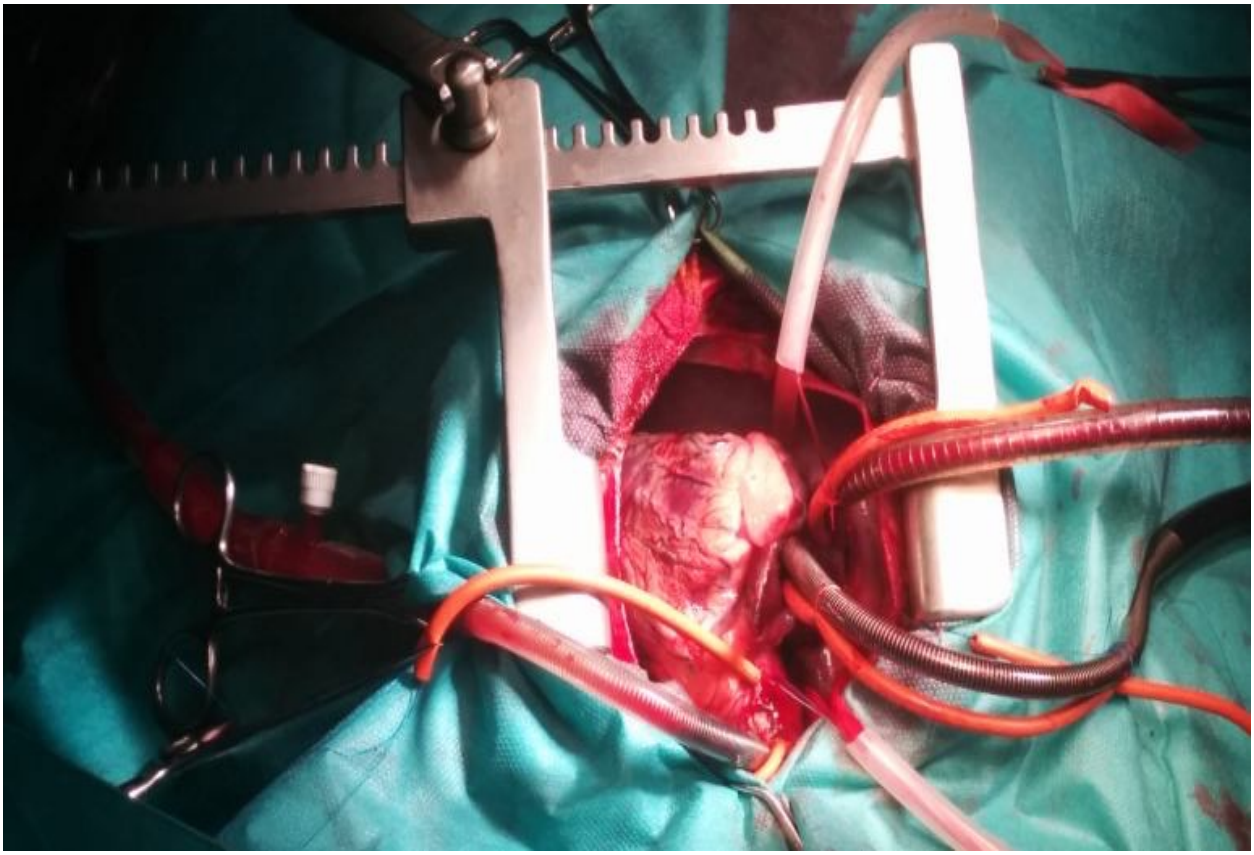


Figure n° 27: Canulations cardiaques lors de la C.E.C. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

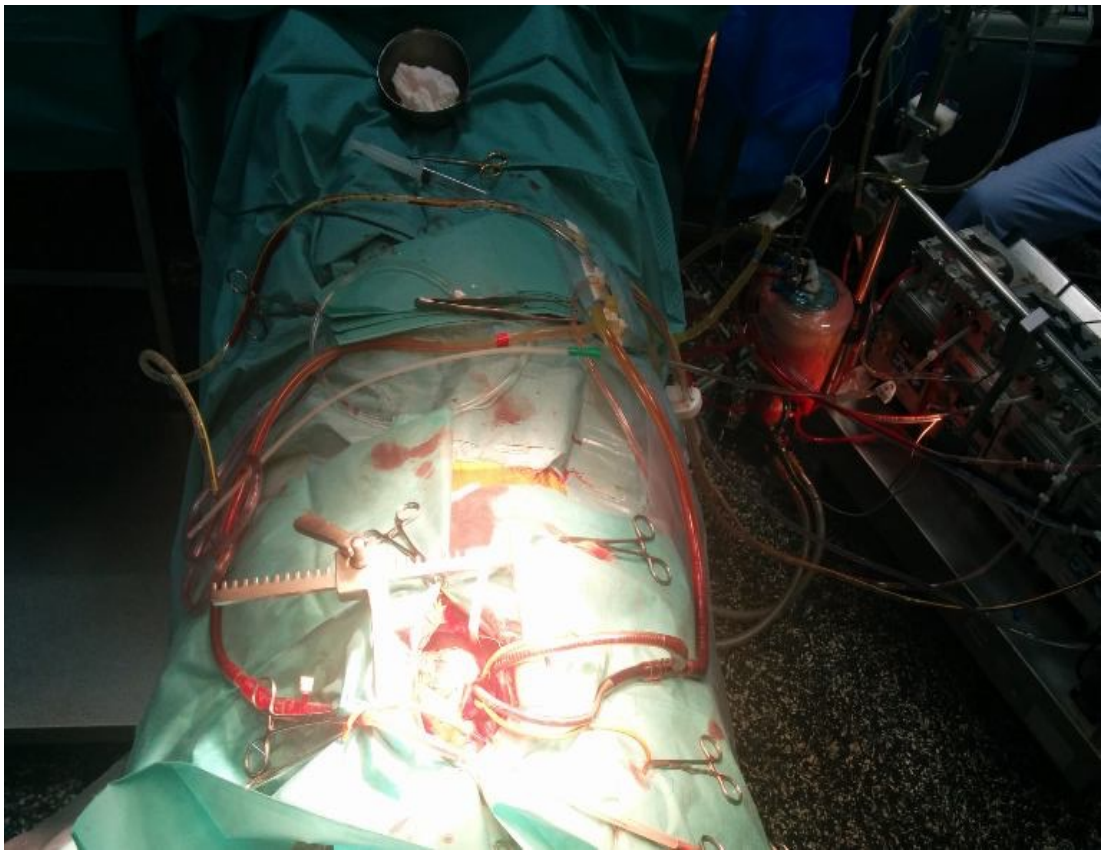


Figure n° 28: Conduite de la C.E.C. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

a-1) Conduite de la circulation extracorporelle :

Juste avant la mise en place des canules, le patient reçoit une dose d'héparine, habituellement de 150 à 300 UI kg–1, contrôlée par la réalisation d'un temps de coagulation activé qui doit être supérieur à 400 secondes. Après le clampage aortique, la protection myocardique est assurée par l'hypothermie complétée par l'administration d'une solution cardioplégique (qui contient des cristalloïdes ou du sang dilué) à 3-4 °C injectée dans la racine de l'aorte pour obtenir une température myocardique de 11-12 °C.

La reperfusion lors du déclampage s'effectue à basse pression et la reprise spontanée d'un rythme cardiaque efficace est la règle. Cependant, on peut observer un trouble de conduction (bradycardie jonctionnelle, bloc auriculo-ventriculaire) qui est le plus souvent temporaire et qui disparaît au cours du réchauffement. S'il persiste, il nécessite un entraînement électro-systolique par pacemaker externe (des électrodes épicardiques sont systématiquement mises en place après le temps de correction intracardiaque).

L'état hémodynamique peut rester instable et nécessiter une assistance circulatoire plus ou moins longue et la mise en route d'un traitement bêta-adrénergique ou/et vasodilatateur. L'héparine est alors neutralisée par de la protamine, en fonction de la dose injectée avant la canulation.

a-2) Ultrafiltration :

L'ultrafiltration a été proposée pour réduire l'inflation hydrique et soustraire des prostaglandines pro-inflammatoires.

Il existe deux techniques d'ultrafiltration : l'ultrafiltration conventionnelle pendant la circulation extracorporelle. Le débit de sang étant plus faible, elle est

plus stable hémodynamiquement, plus sûre mais moins efficace. Son utilisation est limitée à la période de circulation extracorporelle et plus spécifiquement à la période de réchauffement où le débit de circulation, proche de la normale, permet une ultrafiltration efficace. **(120, 121)**

L'ultrafiltration modifiée est réalisée à la fin de la circulation extracorporelle et après son arrêt. Elle est plus instable sur le plan hémodynamique et nécessite que le sang réinjecté soit réchauffé. **(120, 121)**

En associant les deux techniques, dans un premier temps l'ultrafiltration conventionnelle permet d'éliminer le surcroît de volume engendré par la cardioplégie. **(121)** Secondairement, l'ultrafiltration modifiée élimine simplement « l'inflation hydrique ». Cette association, en limitant les volumes liquidiens ultra-filtrés présente une meilleure tolérance hémodynamique. **(120)**

L'avantage de l'ultrafiltration est la réduction de la surcharge hydro-sodée liée à la pathologie cardiaque et à la circulation extracorporelle. Elle restaure ainsi un niveau d'hématocrite, le pouvoir oncotique plasmatique, elle réduit la coagulopathie de dilution, améliore les fonctions ventilatoires et l'hémodynamique et permet l'élimination de médiateurs de l'inflammation. **(120)**

a-3) Sevrage de la circulation extracorporelle et fin d'intervention

L'arrêt de la circulation extracorporelle est décidé sur un ensemble de critères qui doivent tous être réunis : température rectale au moins égale à 36 °C, hémostase chirurgicale, fréquence cardiaque au moins égale à 130 batt.min–1, correction chirurgicale satisfaisante. L'arrêt de la circulation extracorporelle doit être progressif et suivre les pressions de remplissage, des pressions excessives

étant délétères. Après l'arrêt de la circulation extracorporelle, des ajustements volémiques sont effectués par apports successifs de petits volumes (10 à 15 ml si faible compliance cardio- circulatoire) par la canule artérielle, en utilisant comme critères de remplissage les pressions recueillies par le monitorage et l'aspect du cœur.

Après la correction chirurgicale, la circulation est modifiée tant sur le plan anatomique que physiologique et les exigences peuvent être différentes. Le geste chirurgical peut s'avérer plus long que prévu entraînant un possible dysfonctionnement ventriculaire qui est lié à l'allongement du temps de clampage aortique. La thérapeutique de base pour le dysfonctionnement ventriculaire gauche repose sur l'optimisation de la pré-charge, l'augmentation du rythme cardiaque, de la perfusion coronaire et l'utilisation des inotropes**. (122, 123, 124, 125)**

b- Traitement de la sténose pulmonaire : (126)

Le but est de lever le plus largement possible la sténose pulmonaire sans altérer la fonction ventriculaire droite.

Résection de la sténose infundibulaire

Après sternotomie *(Figures n° 33 et 34)* et exposition du cœur par péricardotomie *(Figures n° 35 et 36),* on procède à une incision verticale de l'infundibulum s'arrêtant en bas de l'anneau pulmonaire et ne dépassant pas la ligne horizontale passant par le bord inférieur du septum infundibulaire *(Figures n° 37, 38 et 39).*

Certains chirurgiens préconisent un abord par l'oreillette droite *(Figure n° 40)* et par l'artère pulmonaire, afin de ménager le ventricule droit.

Cette incision doit respecter : les fibres musculaires du ventricule droit, les artères coronaires, le réseau de Purkinje

La résection proprement dite se fait en plusieurs temps bien distincts :

-T1:«faire de la place pour y voir clair»:

Résection très prudente pour élargir le passage entre l'infundibulum et la chambre de chasse : à ce stade, il faut respecter les piliers tricuspidiens dont l'insertion peut-être anormalement haute. Ce temps est difficile à systématiser mais le chirurgien doit travailler prudemment (travail de « rongeur » jusqu'à ce que tout se découvre dans le ventricule droit: la tricuspide et son appareil sous-valvulaire ainsi que la communication inter-ventriculaire). *(Figure n° 41)*

-T2 : La résection des attaches pariétales du septum infundibulaire :

On voit le long de la paroi libre du ventricule droit un système de plusieurs bandes musculaires faisant saillie dans la cavité ventriculaire et longeant le côté ventriculaire de l'anneau tricuspidien : ces bandes musculaires font l'essentiel de la sténose musculaire de la tétralogie de Fallot. *(Figure n° 42)*

Avant de commencer la résection, deux points sont à vérifier : il faut d'abord s'assurer qu'il n'y a pas insertion d'un pilier tricuspidien sur l'une de ces fibres, la résection doit alors être modifiée pour ne pas créer de désinsertion. Le deuxième point réside dans le fait que la partie ventrale des trois cusps constitue elle-même le bord dorsal de la C.I.V : la résection pourrait déséquilibrer l'appareil valvulaire aortique.

-T3 : Une fois ces pièges déjoués, on sectionne en bas transversalement les trois bandes qu'on a décidé d'enlever.

-T4 : Sectionner les petits faisceaux musculaires fixant le septum infundibulaire à la paroi libre de l'infundibulum.

Il est classique de faire de ce temps une sorte de symétrique du 2^{e} temps ; rien n'est plus faux ni plus dangereux. Certes, il existe un système trabéculé, depuis l'extrémité ventrale du septum infundibulaire jusqu'à la pointe du ventricule (trabécula septomarginalis). Mais ces bandes ne sont pas l'équivalent des trois bandes réséquées au 2^{e} temps. Elles ne font en se contractant que raccourcir la dimension base-pointe du ventricule droit, action normale et non sténosante. Leur résection est dangereuse pour :

- les branches droites du faisceau de His
- les artères septales
- l'intégrité du septum : créer une C.I.V à cet endroit est d'une gravité importante.

Ce temps doit donc se limiter à décrocher le septum infundibulaire de la paroi libre (symétrique du 3^{e} temps), sans dépasser vers le bas le plan de la C.I.V.

La résection supposée terminée, il faut juger si elle est suffisante ; ce qui est difficile sous clampage aortique car les formations musculaires restantes sont évaluées par rapport à l'effet de leur contraction sur leur futur courant sanguin.

En résumé, il ne faut pas enlever du muscle pour faire de la place, mais il faut sectionner avec précision des faisceaux dont la contraction crée la sténose.

Il serait intéressant de réévaluer la résection musculaire juste avant de fermer le ventricule droit *(Figures n° 29, 30, 31),* aorte déclampée, cœur battant et réchauffé.



Figure n° 29: Sternotomie chez une petite fille de 8 ans pour cure complète de tétralogie de Fallot. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

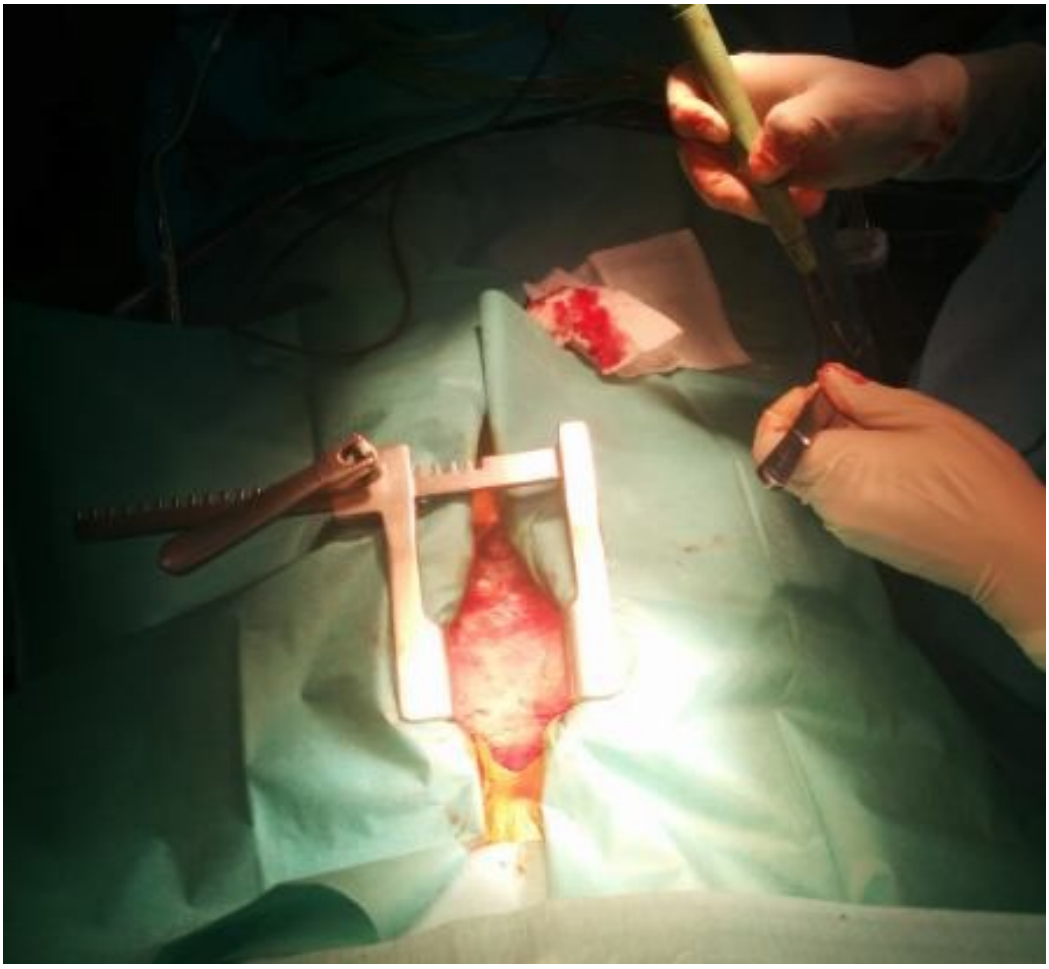


Figure n° 30: Sternotomie et visualisation du péricarde. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

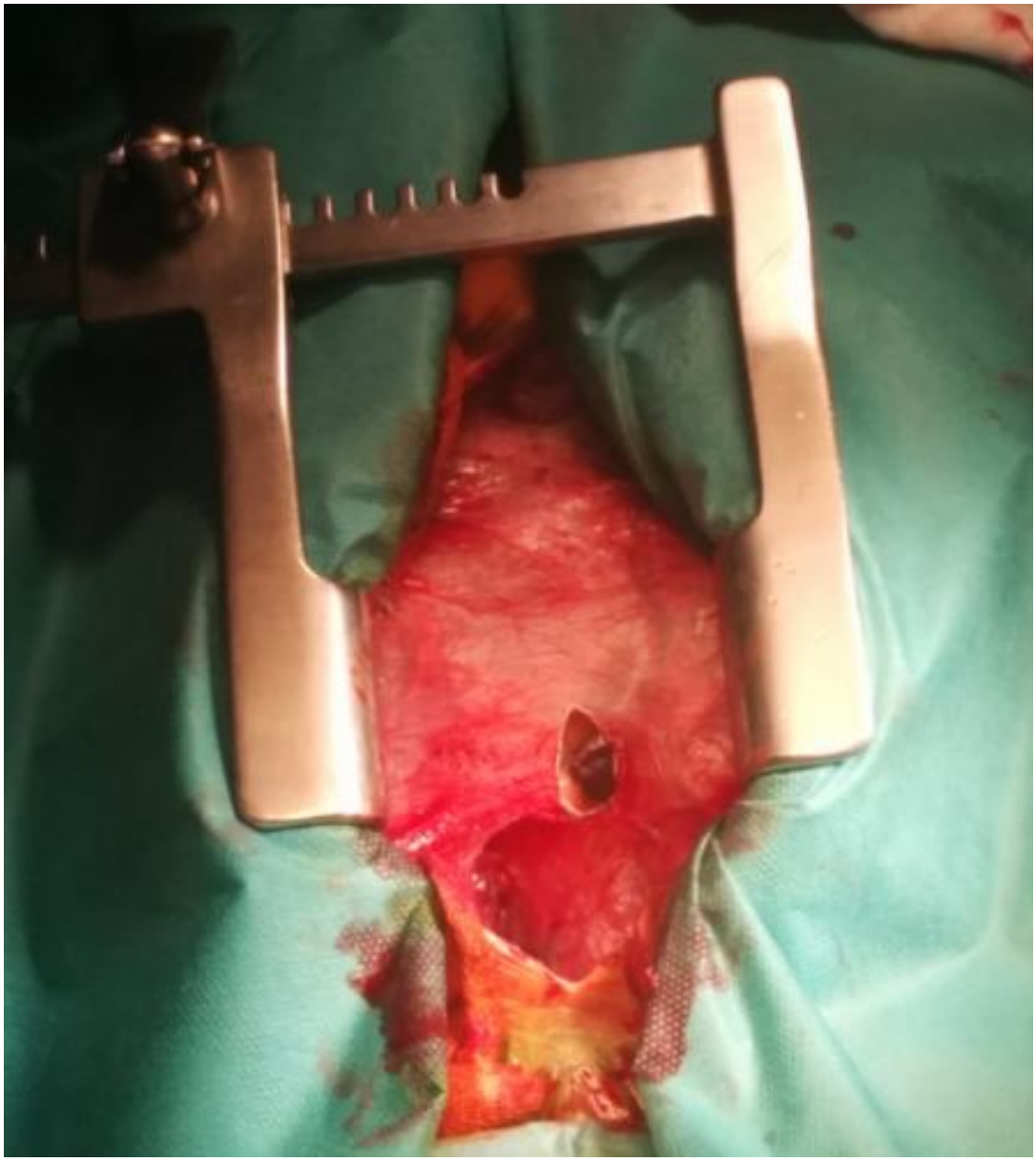


Figure n° 31 : Début de péricardotomie. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)



Figure n° 32 : Exposition du cœur après péricardotomie. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)



Figure n° 33 : Incision verticale de l'infundibulum ou infundibulotomie verticale. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

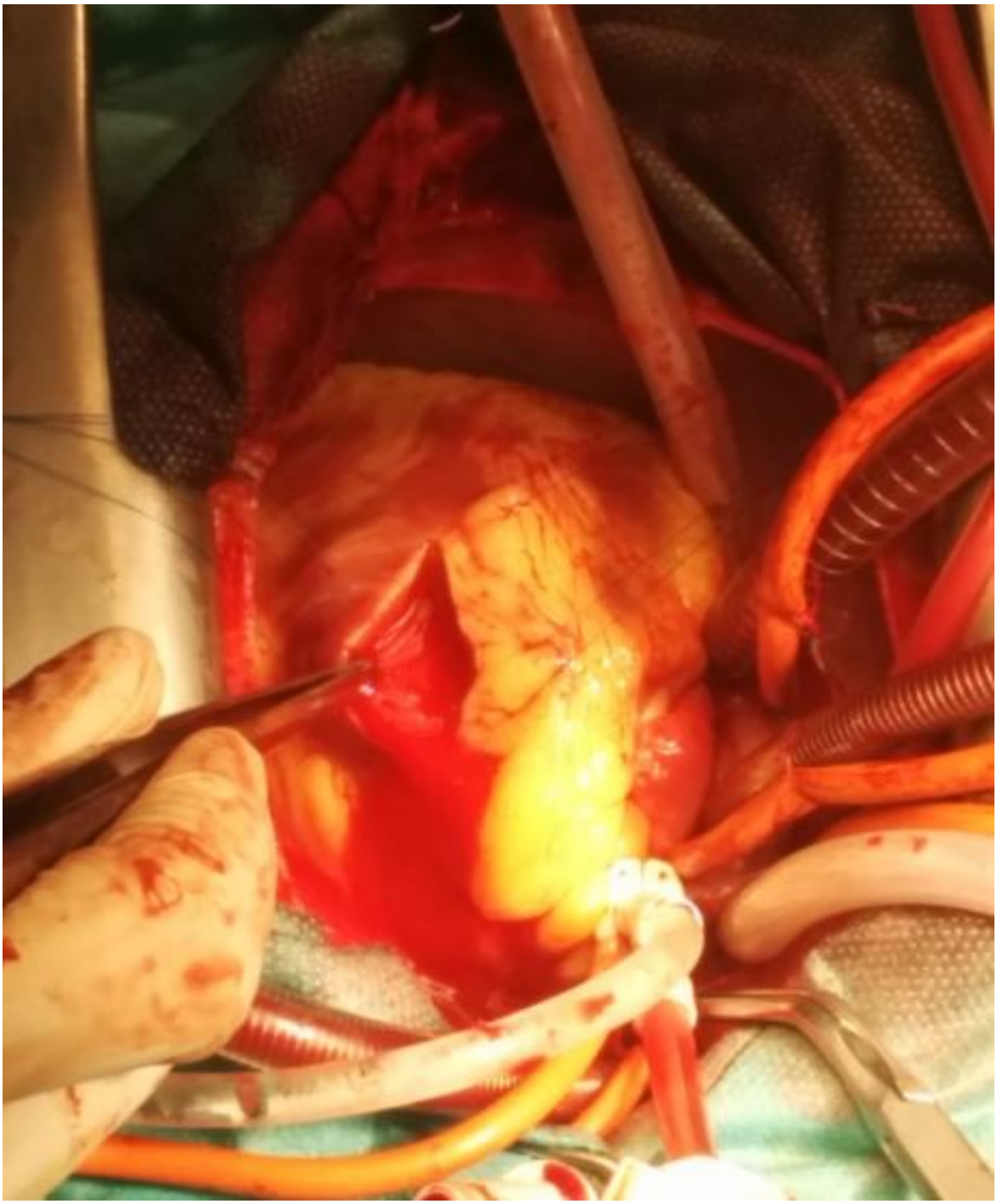


Figure n° 34 : infundibulotomie verticale exposée. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

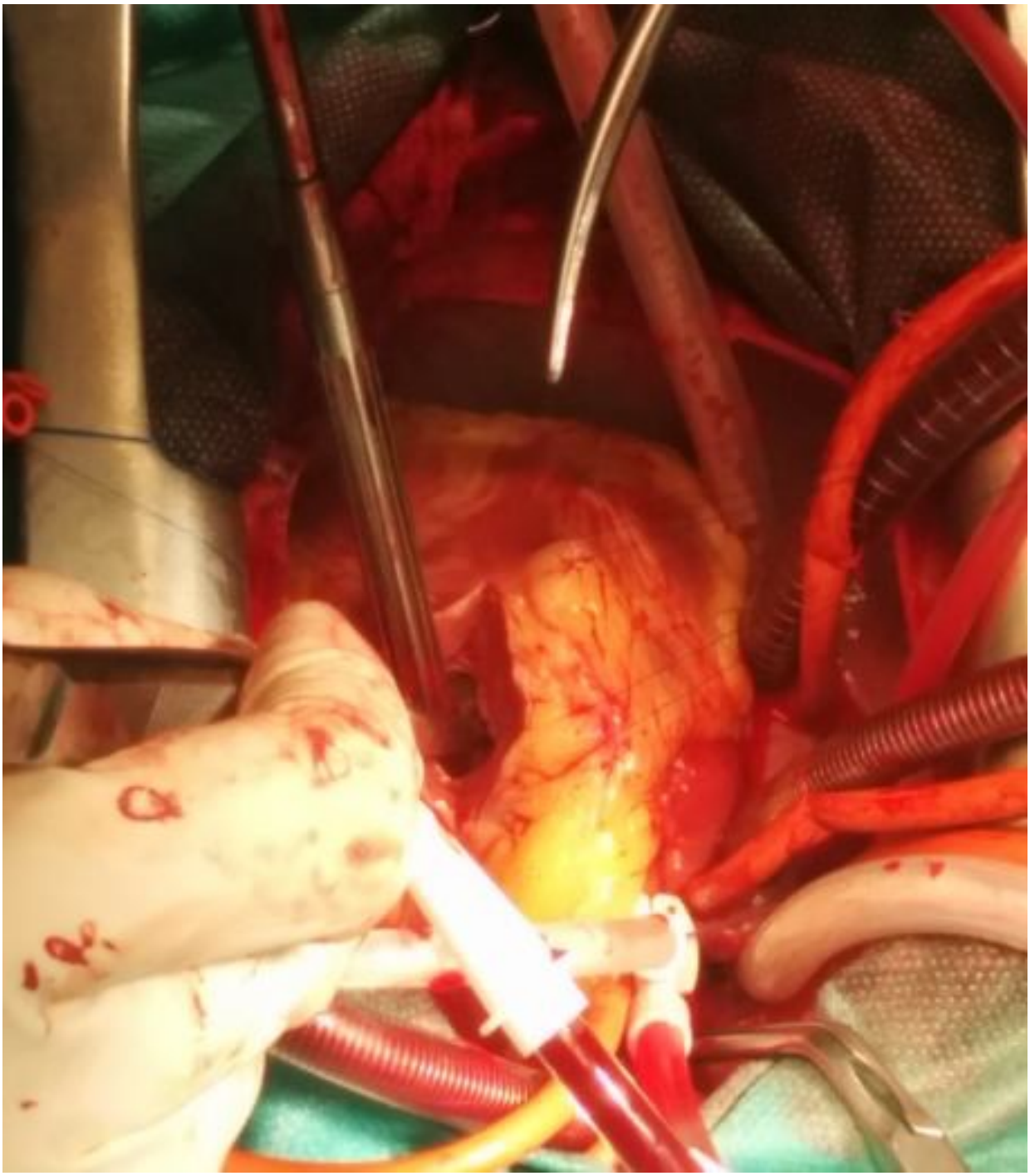


Figure n° 35 : Infundibolotomie verticale après exposition du ventricule droit. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

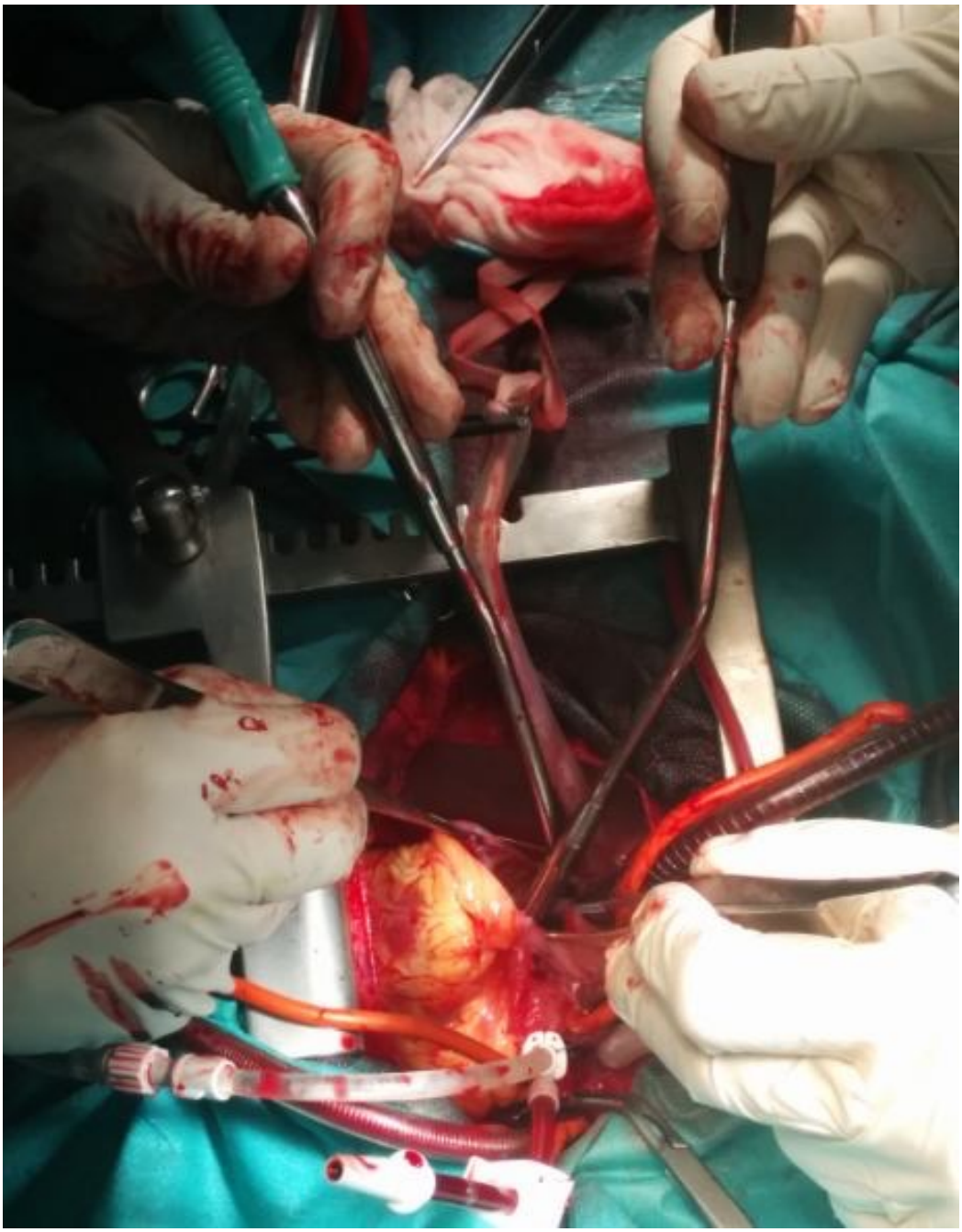


Figure n° 36 : Abord par l'oreillette droite ou atriotomie droite. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

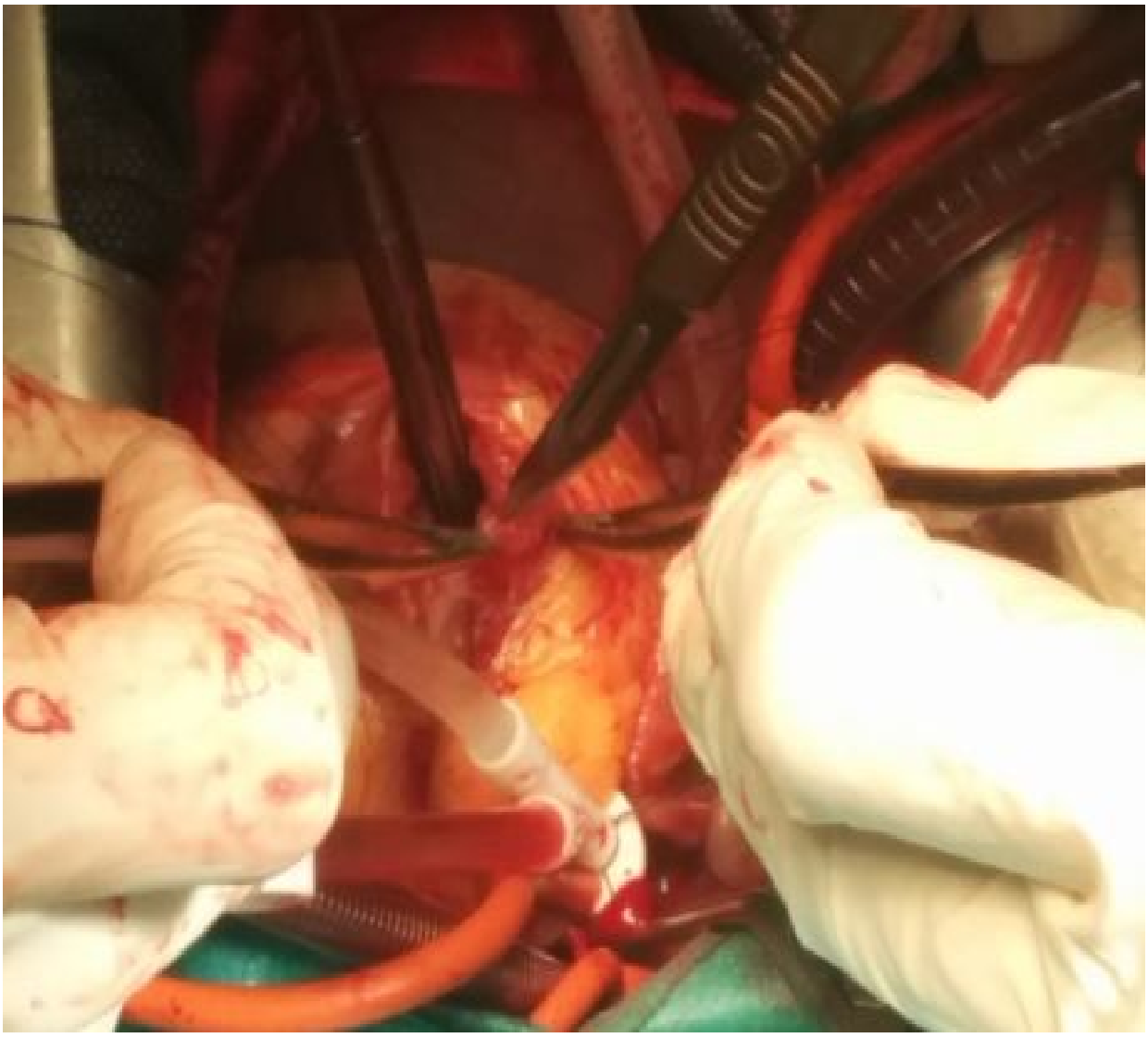


Figure n° 37 : Résection très prudente pour élargir le passage entre l'infundibulum et la chambre de chasse. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

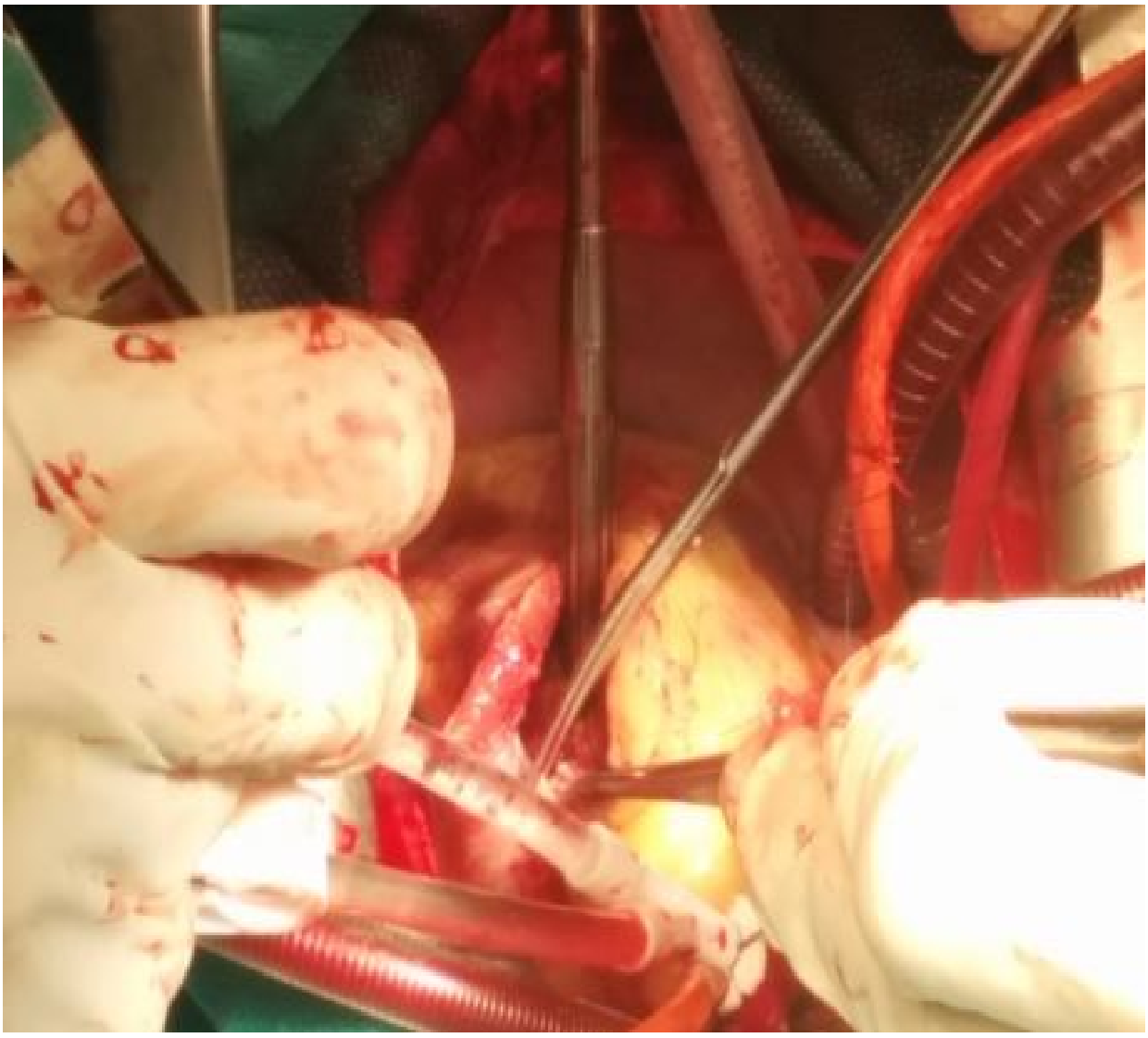


Figure n° 38 : Résection des attaches pariétales du septum infundibulaire. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

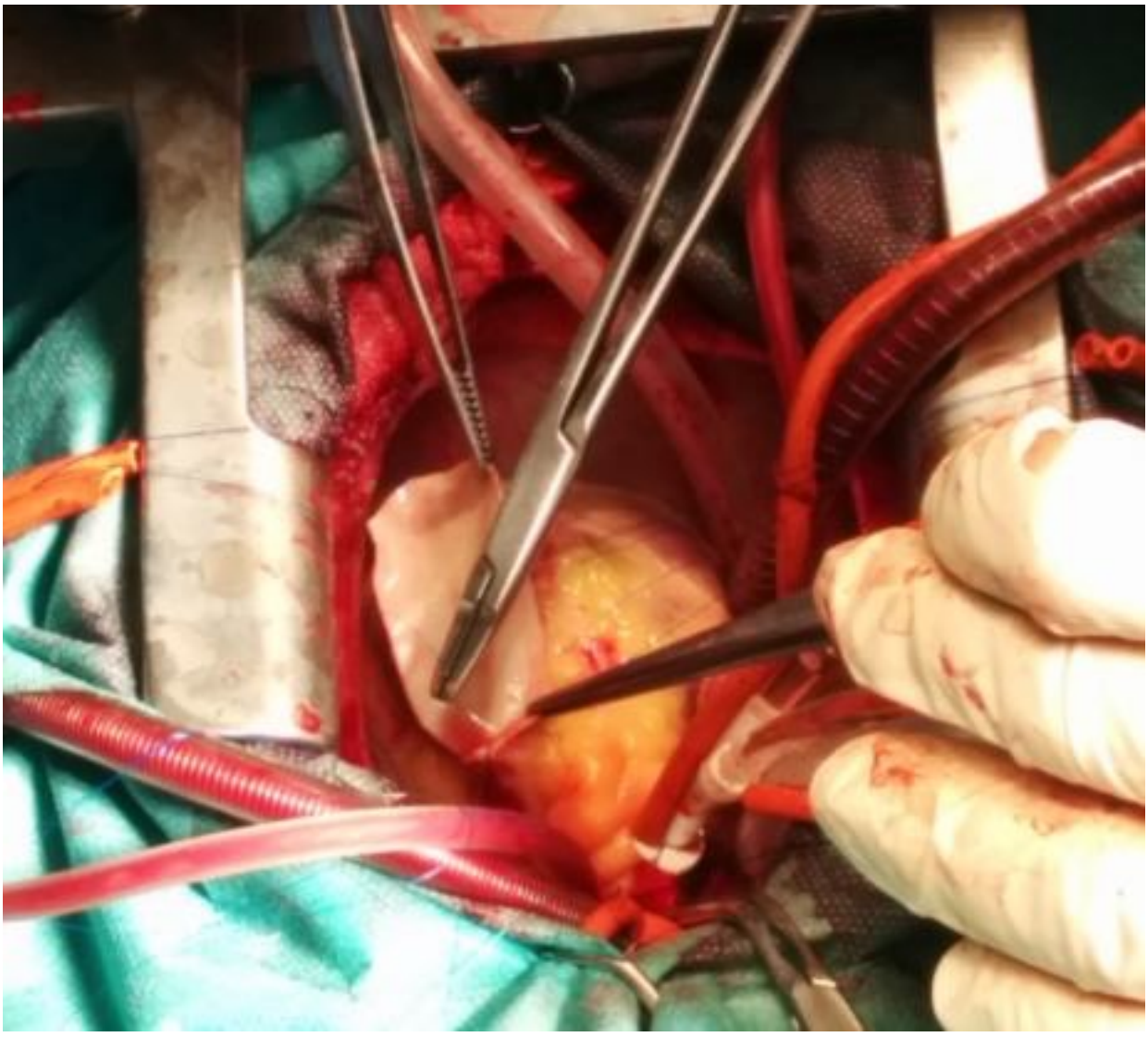


Figure n° 39 : Début de fermeture de l'infundibulotomie par patch. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

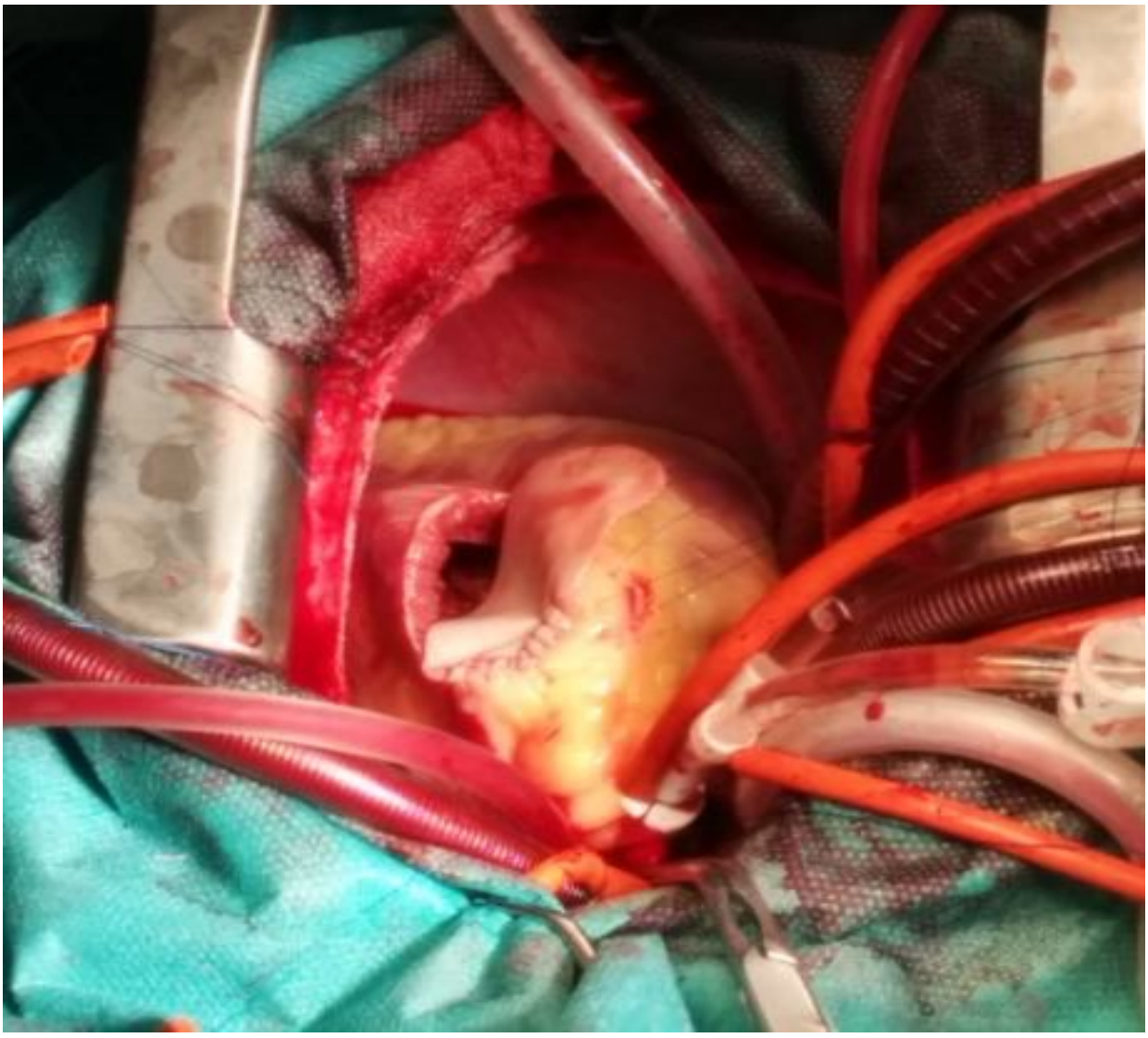


Figure n° 40 : Fermeture de l'infundibulotomie par patch. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

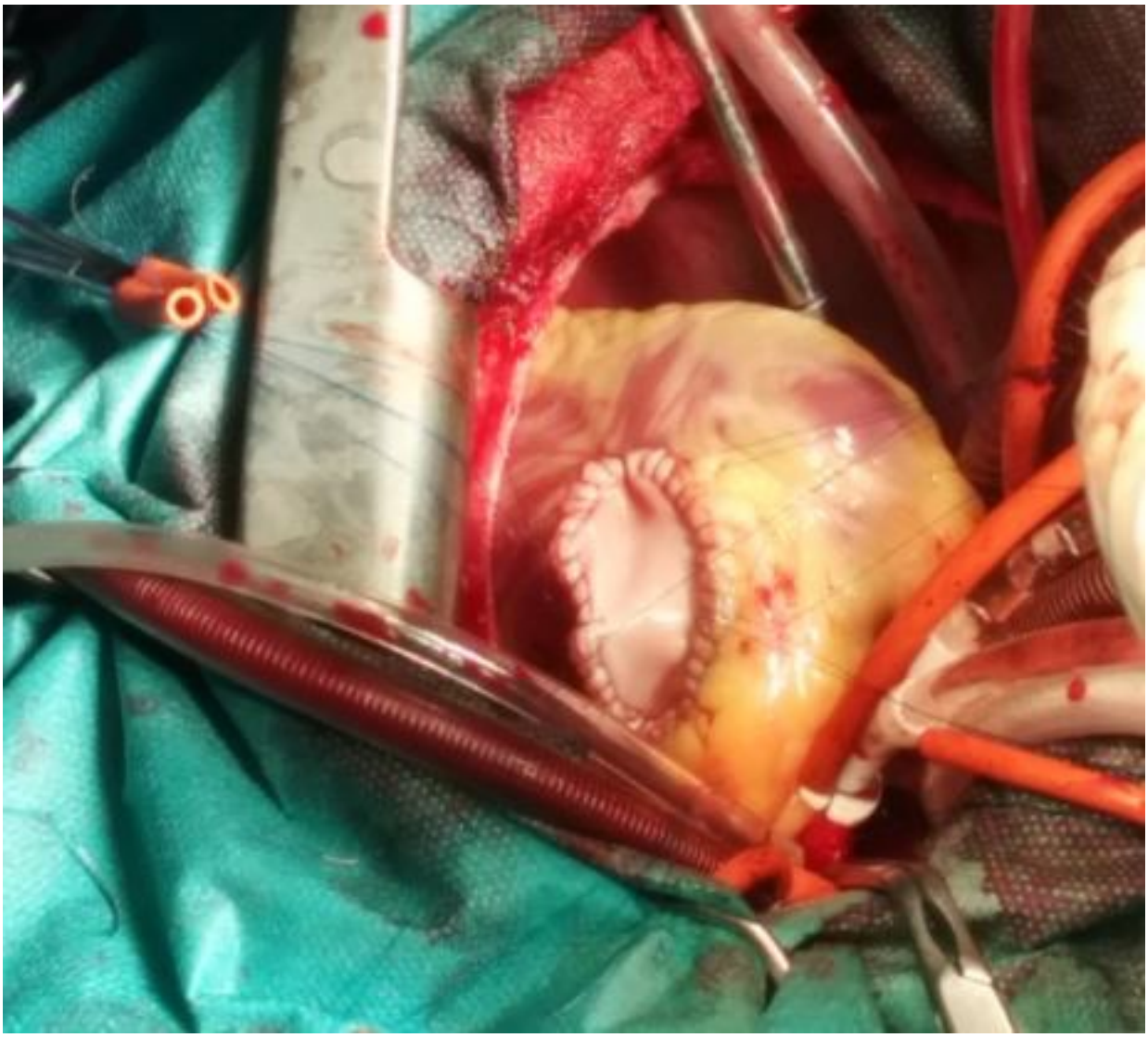


Figure n° 41 : Fin de fermeture de l'infundibulotomie par patch. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

c- Conduite à tenir vis-à-vis de l'anneau pulmonaire : (126)

Kirklin et coll ont actuellement établi le diamètre minimal de l'anneau pulmonaire que l'on peut accepter *(Tableau n° 3)* : avec ce diamètre, le rapport des pressions ventriculaires droite/gauche en fin d'intervention sera < 0.65.

Tableau n° 3 : Diamètre de l'anneau pulmonaire en fonction de la surface corporelle du patient.

Surface corporelle (m2)	Diamètre de l'anneau pulmonaire (mm)
0,15	5,9
0,2	7,3
0,3	9,3
0,4	10,7
0,5	11,9
0,6	12,8
0,7	13,5
0,8	14,2
0,9	14,8

PVD/PVG<0.65

La mesure du diamètre est faite à l'aide de bougies de Hégar *(Figure n° 42)*: il faut tenir compte de la puissance de pénétration de cette bougie (expérience du chirurgien), le diamètre réel correspondant à la partie qui entre par son propre poids.

La décision de conserver l'anneau doit sous-entendre une bonne résection infundibulaire (temps 3 et 4), car souvent, et à tort, on a incriminé une sténose résiduelle, alors qu'il ne s'agissait que d'un mauvais traitement de la partie infundibulaire.

Actuellement, la plupart des auteurs préfèrent garder une sténose résiduelle annulaire modérée au lieu de fendre l'anneau et de créer une fuite pulmonaire massive.



Figure n° 42 : Mesure du diamètre de l'anneau pulmonaire en per-opératoire à l'aide de bougies de Hégar. (Photographie prise au service de Chirurgie Cardio-Vasculaire B de l'hôpital Ibn Sina de Rabat lors d'une cure complète de tétralogie de Fallot chez une petite fille de 8 ans)

d- Traitement des sténoses du tronc et de la bifurcation pulmonaire : (126)

Trois cas de figures se présentent dans ce cas :

- 1er cas de figure : sténose isolée du tronc de l'artère pulmonaire entre un anneau acceptable et une bifurcation normale. Le traitement est simple : élargissement losangique qui situe l'anneau entre les deux pièces d'élargissement infundibulaire et tronculaire.

- 2e cas de figure : anneau trop étroit et le tronc pulmonaire est hypoplasique mais la bifurcation est normale. La difficulté réside dans l'incision qui ne doit être ni trop haute (pour ne pas déformer l'architecture normale de la bifurcation), ni trop basse (pour ne pas laisser une partie sténosée).

- 3e cas de figure : sténose du tronc se continuant par une sténose de la bifurcation. Il faut exciser la faux sagittale qui n'est autre que le repli du tissu artériel inséré sur les parois supérieure et postérieure de la bifurcation.

- **e- Réparation de la voie pulmonaire : (126)** Dans la majorité des cas, il faut élargir la voie pulmonaire par une pièce prothétique dont la qualité d'insertion et d'adaptation conditionnerait l'apparition ou pas d'une sténose résiduelle ou d'une ectasie pulmonaire. La première difficulté réside dans le choix du matériel utilisé : s'agira-t-il d'une prothèse dont la rigidité est inacceptable pour des petits enfants ou s'agira-t-il de péricarde autologue de comportement imprévisible capable de se rétracter et de se souffler jusqu'à l'anévrisme. 108

Ensuite il faut suturer la pièce point par point sans laisser aucun orifice et sans créer non plus de point surnuméraire qui peuvent créer des sténoses redoutables.

Lorsque l'anneau a été respecté, c'est le double élargissement infundibulaire et pulmonaire par deux « patchs » séparés en cas de conservation de l'anneau pulmonaire.

f- Fermeture de la communication inter-ventriculaire : (126)

La fermeture de la C.I.V est un temps très stéréotypé, mais malgré cela, il s'agit du temps où deux complications graves peuvent survenir : le bloc auriculo- ventriculaire complet et le shunt résiduel. *(Figures n° 43, 44, 45)*

Cette fermeture se déroule entre la résection infundibulaire et le geste sur l'anneau et le tronc pulmonaire, mais son étude se fera à part afin d'éviter toute confusion.

La C.I.V de la forme régulière est haute et elle est subdivisée en quatre segments bien distincts

Une fois cette subdivision bien faite, le chirurgien doit se poser deux questions très importantes :

- Où sont situées les voies de conduction par rapport au défaut septal ?

La partie perforante du faisceau de His parvient dans la région septale par la partie basse du segment 2, tricuspidien. Contrairement à une notion très répandue, c'est dans le tissu fibreux que « blanc » du septum que le faisceau de His est le plus exposé.

•Comment fermer cette C.I.V ?

Le matériel à utiliser est une plaque de Dacron ou en PTFE doublée qui rend l'étanchéité totale.

Les dimensions de la pièce de fermeture doivent correspondre exactement à celles de l'orifice à fermer.

Ainsi, la suture se fait segment par segment, avec la permanente obsession de ne pas atteindre la partie pénétrante du faisceau de His, et la plus grande vigilance est à observer au niveau de la transition segment 2-3, là où se trouvent la plupart des C.I.V résiduelles.

En définitive, la plus grande finesse de manipulation est nécessaire pour éviter les troubles de la conduction (pas d'aspiration et pas d'écarteur).

Il ne faut pas oublier que la fermeture du défaut septal inter-auriculaire est impérative à cause du shunt droite-gauche pouvant entraîner une hypoxie majeure (ne pas négliger le foramen ovale perméable).

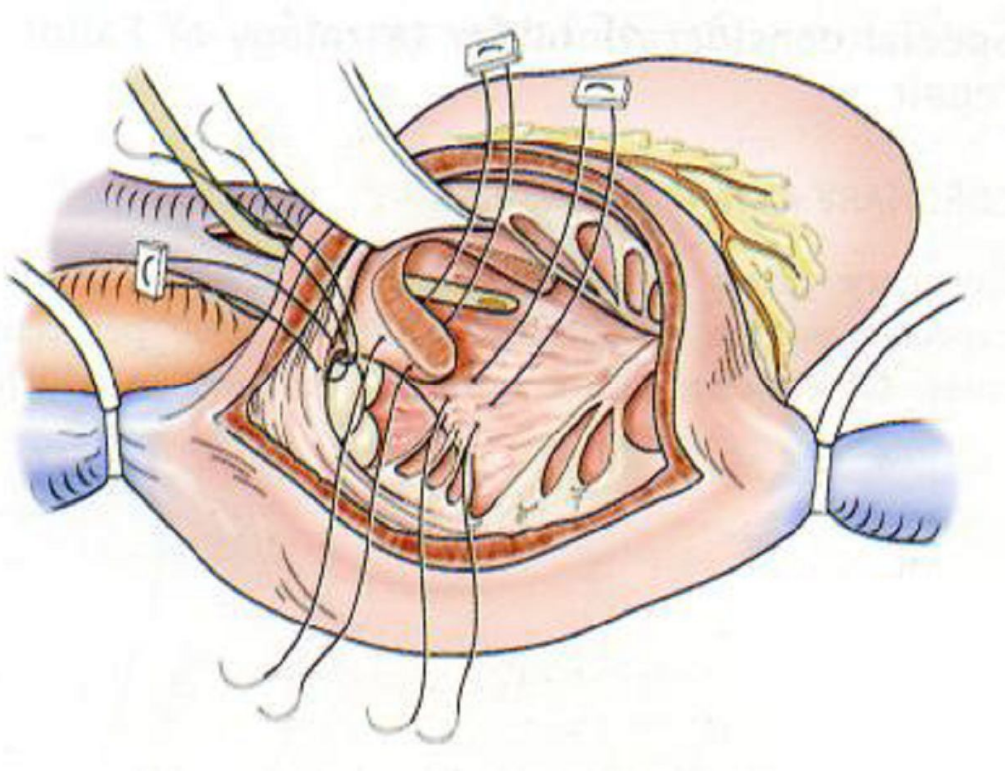


Figure n° 43 : Début de fermeture de la communication inter-ventriculaire. (6)

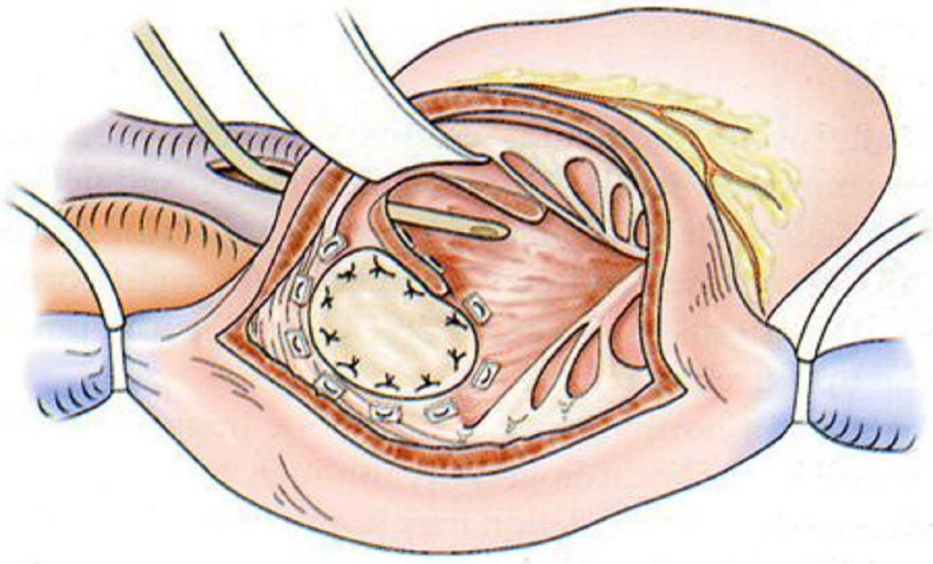


Figure n° 44 : Fin de fermeture de la communication inter-ventriculaire. (6)

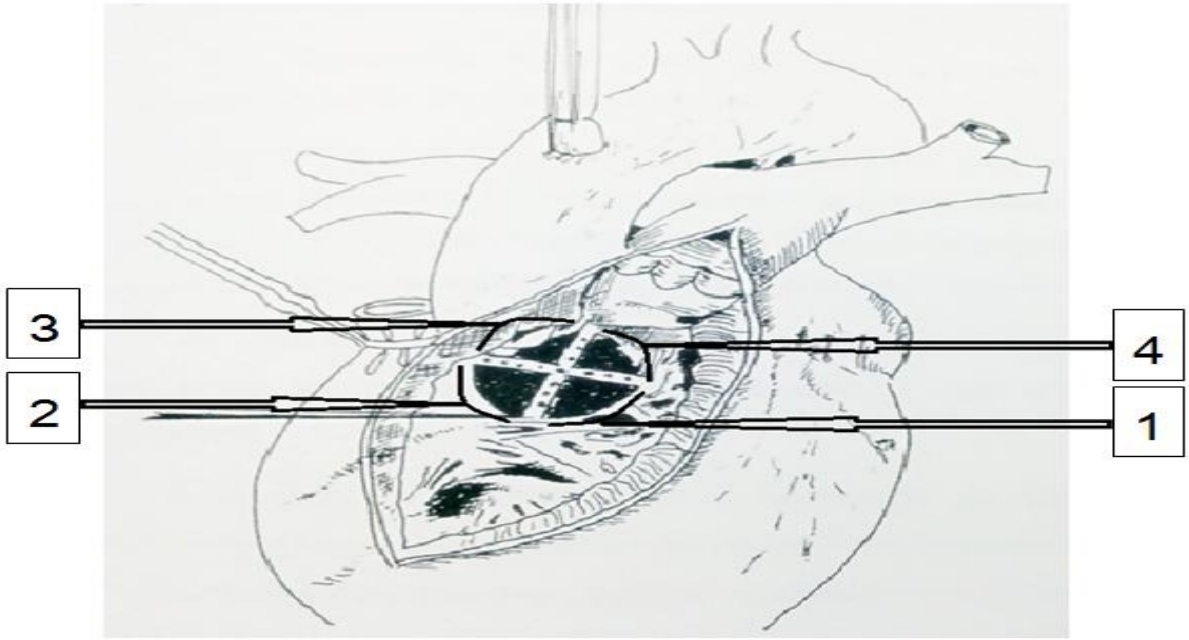


Figure n° 45 : les 4 secteurs de la C.I.V dans la tétralogie de Fallot : (126)

1 : versant musculaire. 2 : versant tricuspidien. 3 : versant aortique. 4 : versant du septum conal

g- Appréciation per-opératoire de la qualité de la réparation ou le résultat postopératoire immédiat : (126)

Au cours des minutes qui suivent l'arrêt de la C.E.C qu'il faut détecter les deux malfaçons toujours possibles lors de cette intervention : le shunt résiduel et surtout la sténose pulmonaire résiduelle. On dispose pour cela de trois critères :

- La qualité de la « reprise » cardiaque

- La prise de pression dans les différentes cavités : les pressions ne sont interprétables que si le débit cardiaque n'est pas effondré, et par conséquent l'arrêt brusque de la C.E.C peut fausser, du moins pendant les premières minutes, l'appréciation de la qualité de la réparation. Le cas idéal et celui où: le rapport P.V.D/P.V.G< 40%, le gradient VD- AP<20mmHg, les pressions sont

basses dans les deux oreillettes, résultats que l'on retrouve dans les formes régulières et simples de tétralogie de Fallot. Un cas moyen et fréquent est celui où : la P.V.D/P.V.G > 50%, le gradient VD- AP est situé entre 40 et 50mmHg ; pour interpréter ces résultats il faut distinguer la forme de tétralogie de Fallot : s'il s'agissait d'une forme favorable, le résultat ne serait pas acceptable et il faudra rechercher l'obstacle ; s'il s'agissait d'une forme grave, ce résultat est tolérable, à condition que le cœur soit efficace sans intervention, que la P.O.D< 12mmHg et que la pression pulmonaire soit bien pulsée. Les cas les plus défavorables sont ceux où la pression est égale dans les deux ventricules : si l'égalité des pressions entre les deux ventricules est concomitante avec une pression élevée dans l'artère pulmonaire, la première éventualité est la C.I.V mal fermée à mettre en évidence par l'oxymétrie étagée.

- L'oxymétrie étagée : il faut tenir compte des enrichissements discrets de l'ordre de 10% qui imposent la reprise de la C.E.C, faute de quoi, dans l'immédiat ou dans les heures à venir, les complications vont apparaître sous forme d'œdèmes pulmonaires gravissimes.

Pour conclure, il faut savoir que dans la plupart des cas, quand une complication survient, il est due soit à :

- un myocarde mal protégé, impliquant son aide par une C.E.C d'assistance. - un obstacle résiduel sur la voie pulmonaire, le plus souvent à la bifurcation.

- un shunt résiduel.

h- La voie d'abord par auriculotomie droite et la réparation par voie trans- tricuspidienne : (126)

Le respect du ventricule droit et le principe de la résection infundibulaire par abord combiné à partir de l'oreillette droite et de l'artère pulmonaire a été un phénomène largement utilisé au cours des dernières années. Cette technique peut être séduisante dans son principe, du moment que son but est de garder pratiquement intacte la fonction du ventricule droit. Par ailleurs, elle expose à de nombreux aléas :

- lésion de la tricuspide au travers de laquelle il faut réaliser une partie de la résection infundibulaire et fermer la C.I.V ;
- lésions plus fréquentes de la valve aortique ;
- insuffisance de la résection infundibulaire ;
- prise en compte insuffisante de l'hypoplasie de l'anneau pulmonaire exposant au risque de sténose résiduelle.

Pour pallier à cet inconvénient et élargir l'anneau pulmonaire, les défenseurs de cette méthode proposaient d'étendre l'incision artérielle pulmonaire verticale vers le bas, c'est-à-dire dans le ventricule droit sur 2 à 3 centimètres, ceci permettant d'ouvrir l'anneau et de l'élargir, attitude qui consistait en fait à faire une ventriculotomie droite sans l'admettre. Cette technique a perdu du terrain au cours des dernières années pour revenir à l'attitude classique de la réparation des lésions par ventriculotomie droite verticale.

I-RESULTATS CHIRURGICAUX :

La chirurgie à cœur ouvert a radicalement changé le pronostic de la tétralogie de Fallot ; bien des patients opérés mènent une vie normale 20 ou 30 ans après l'intervention. De nombreux travaux concernant le suivi lointain l'attestent. **(3, 127, 128, 129)** Cependant, la réparation chirurgicale n'est pas synonyme de guérison : la mortalité et la morbidité tardives touchent un pourcentage significatif d'opérés. L'une des plus grandes études rapportant un long suivi (Mayo Clinic **(3)**) fait état d'une survie de 86 % à 32 ans (chiffre ne comprenant pas la mortalité péri-opératoire). Selon une autre étude récente, il semblerait que le taux de mortalité tardive ait tendance à s'accroître à partir de la vingt-cinquième année postopératoire. **(130)** Les principales causes de décès tardif sont la mort subite, la ré-opération pour lésion résiduelle en particulier l'insuffisance pulmonaire et l'insuffisance cardiaque. Environ 80 % des opérés sont asymptomatiques (classe I de la New York Heart Association). **(3, 127)** Les responsables de morbidité et mortalité tardives sont les lésions résiduelles d'une part, les troubles du rythme cardiaque d'autre part.

1. Troubles du rythme cardiaque :

Ils sont fréquents, principalement de deux types : les troubles de la conduction et les arythmies ventriculaires. Les troubles du rythme supra-ventriculaires sont moins fréquents.

a-Troubles de la conduction :

Les troubles de conduction **(139, 140, 141)** se situent à différents étages de l'axe His-Purkinje et sont la conséquence d'une lésion chirurgicale directe. La forme la plus sérieuse est le bloc auriculo-ventriculaire complet par lésion du

faisceau de His, qui parcourt le bord inférieur de la communication inter-ventriculaire. Fréquent autrefois, il est devenu rare car les chirurgiens ont appris à connaître le parcours habituel du faisceau de His. Actuellement, le risque de bloc complet permanent est de 1 % environ. Tout bloc auriculo-ventriculaire complet permanent doit être appareillé par un stimulateur cardiaque. Les troubles de la conduction intra-ventriculaire sont fréquents. Le bloc de branche droit est presque la règle. Il n'a aucun effet négatif sur le pronostic. Même le bloc dit bi-fasciculaire (déviation axiale gauche associée au bloc de branche droit) n'évolue que très rarement vers un bloc atrio-ventriculaire tardif.

b- Arythmies ventriculaires :

Les arythmies ventriculaires non soutenues sont très fréquentes ; sur un enregistrement de 24 heures, on les retrouve chez 40 à 50 % des opérés. La fréquence de ces troubles du rythme augmente avec l'âge du patient. Il s'agit d'extrasystoles, de doublets ou de courtes salves, n'engendrant aucun symptôme. Contrairement à ce que l'on croyait, **(142, 143, 144)** elles ne sont pas annonciatrices du risque de mort subite. **(145, 146)** Un traitement systématique des arythmies ventriculaires n'est pas indiqué. Il convient de traiter uniquement les cas présentant des symptômes et peut-être les patients avec un mauvais résultat hémodynamique (pression ventriculaire droite systolique ou diastolique élevée, dysfonction ventriculaire). Les tachycardies ventriculaires soutenues sont plus rares et se rencontrent principalement chez l'adulte. Elles demandent un traitement médicamenteux dans un premier temps ; les cas rebelles peuvent aujourd'hui bénéficier d'un cathétérisme interventionnel avec ablation par radiofréquence du circuit de réentrée. **(147)** La mort subite tardive est un événement dramatique, heureusement peu fréquent (de 1 à 3 %). Cette

complication reste dans une large mesure imprévisible. Cependant, différents marqueurs électriques, tels la durée du complexe QRS, la présence de potentiels tardifs ventriculaires et la dispersion de l'espace QT semblent pouvoir identifier des patients à risque. **(135, 139, 148)** Enfin, à l'âge adulte, on peut observer la survenue d'arythmies supra- ventriculaires de type *flutter* et fibrillation auriculaire, qui sont le plus souvent symptomatiques et demandent un traitement. **(149)** Ces séquelles, ces complications rendent nécessaires des contrôles médicaux pendant toute la vie des patients opérés. Elles nous rappellent que la réparation chirurgicale ne peut restituer une anatomie tout à fait normale. Malgré cela, il ne faut pas oublier que la chirurgie cardiaque a radicalement transformé le pronostic de cette malformation et qu'une majorité d'opérés peut mener une vie professionnelle et familiale normale. S'ils ne deviennent qu'exceptionnellement des athlètes, une activité sportive de loisir est non seulement permise, mais recommandée.

2. Lesions residuelles :

Elles se situent avant tout sur la voie de chasse pulmonaire ; elles y sont quasi obligatoires, dans la mesure où il est impossible, dans la majorité des cas, de corriger entièrement le rétrécissement étagé sans induire une insuffisance valvulaire pulmonaire. Une utilisation libérale de pièces d'élargissement ne laisse que peu de sténoses, mais au prix d'un orifice pulmonaire incomplètement valvulé et qui est régurgitant.

a-Sténose pulmonaire résiduelle :

Une sténose pulmonaire résiduelle est la règle ; le gradient pulmonaire devrait idéalement se situer en dessous de 25 mmHg, mais il est plus important

dans environ 30 % des cas. **(128, 131)** Un gradient se situant entre 25 et 50 mmHg est tolérable mais, au-delà de 50 mmHg, il existe un risque important de mortalité et de morbidité tardives : intolérance à l'effort et troubles du rythme sont fréquents. Il est donc nécessaire de ré-intervenir dans ce cas.

b-Communication inter-ventriculaire résiduelle :

Une communication inter-ventriculaire significative se manifeste rapidement après la réparation et nécessite une reprise. Les communications petites sont assez fréquentes et n'altèrent pas le pronostic.

c-Dilatation de l'aorte :

La racine de l'aorte est souvent quelque peu dilatée dans la tétralogie de Fallot. Au cours de l'évolution postopératoire, cette dilatation peut être progressive, s'accompagnant alors d'une régurgitation aortique**. (138)**

d-Insuffisance valvulaire pulmonaire :

L'insuffisance valvulaire pulmonaire est très fréquente et se retrouve dans environ 60 % des cas dans les premières séries. La mise en place, lors de l'intervention, d'une pièce trans-annulaire laissant une partie de l'orifice non gardé est bien sûr le principal facteur responsable de ces régurgitations. L'évaluation de l'insuffisance pulmonaire est difficile. Différentes techniques permettent d'approcher sa quantification, à savoir l'échocardiographie-doppler, l'angiographie et la résonance magnétique. C'est cette dernière qui commence à s'imposer comme la méthode la plus fiable. **(132)** Souvent la régurgitation est légère à modérée, elle est alors réputée bien tolérée pendant de très nombreuses années. Lorsqu'elle est plus sévère, elle a pour conséquence une dilatation progressive du ventricule droit, puis une dysfonction de celui-ci. **(63, 133)**

Cliniquement, on observe une diminution de la tolérance à l'effort, ainsi qu'une prédisposition aux arythmies. **(134, 135, 136)** Un certain nombre de patients opérés devront donc subir une ré-intervention pour mise en place d'un substitut valvulaire pulmonaire, le moment d'une telle intervention est difficile à déterminer. Une surveillance par échocardiographie et par I.R.M. du degré de dilatation du ventricule droit et de sa fonction est indispensable chez ces patients. Une intervention faite à temps restaure une bonne fonction du ventricule droit ; effectuée tardivement, l'opération ne pourra restaurer cette fonction**. (62, 137)**

VI- MATERIELS ET METHODE

A. PATIENTS

Notre étude est une étude rétrospective portant sur 5 dossiers de patients ayant bénéficié de chirurgie d'un remplacement valvulaire pulmonaire après cure complète de tétralogie de Fallot, au service de chirurgie cardio-vasculaire B du CHU de Rabat entre le 1er janvier 2011 et le 31 décembre 2016. Tout les patients ont été inclus.

B. METHODE D'ETUDE

Les données ont été recueillies à partir des dossiers des patients et des comptes rendus opératoires.

Chaque dossier a fait l'objet d'une analyse, exploitant les données préopératoires cliniques, imagerie et ainsi que les données opératoires, de réanimation et post-opératoires.

1. Données cliniques :

Ainsi, pour les données préopératoires cliniques, nous avons relevé :

- l'âge, le sexe.
- les facteurs de risque cardio-vasculaire.
- les antécédents de chirurgie cardiaque,
- les symptômes notamment la dyspnée et les signes d'insuffisance cardiaque
- les pathologies concomitantes

2. Données paracliniques :

- Tous les patients ont bénéficié d'un ECG à la recherche de trouble de rythme et de conduction cardiaque
- Tous les patients ont eu une radiographie pulmonaire de face en préopératoire permettant de déterminer l'index cardio-thoracique.
- Tous les patients ont bénéficié d'une échocardiographie doppler Trans- thoracique et d'une IRM cardiaque. Nous avons relevé les données suivantes :
  - L'atteinte des valves pulmonaire et tricuspide avec quantification du degré de sténose et de fuite.
- Le retentissement sur les cavités cardiaques : La taille du ventricule droit, la taille de l'oreillette droite, ainsi que la taille des cavités gauches.
  - La contractilité du VD évaluée en fonction du FEVD, et la contractilité du VG évaluée en fonction du FEVG.

- Nous avons également noté la pression de l'artère pulmonaire systolique

3. Données opératoires : Nous avons noté les voies d'abord chirurgicales, le mode de circulation extra- corporelle et de protection myocardique et les gestes effectués au cours de l'intervention.

a. Techniques chirurgicales :

L'intervention a été pratiquée par sternotomie médiane verticale puis ouverture du péricarde.

Elle s'est déroulée sous circulation extracorporelle à un débit de 1,8 L/min/m2 de surface corporelle, aorte clampée, avec canulation de l'aorte et des deux veines caves.

La protection myocardique s'est effectuée par une hypothermie généralisée entre 26° et 31° via la circulation extracorporelle, une réfrigération locale par de la glace pilée et une cardioplégie par perfusion de 10 à 15mL/kg d'une solution cristalloïde, froide et riche en potassium dans les ostias coronaires et/ou dans la racine de l'aorte, renouvelée toutes les 30 min.

Les patients ont bénéficié d'un remplacement valvulaire pulmonaire.

b. Utilisation de drogues vasopressives :

Tous les patients ont été mis sous perfusion de dopamine tout au long de l'intervention, la dobutamine a été utilisée en fin d'intervention et certains cas ont nécessité de l'adrénaline.

4. Données post-opératoires :

Nous avons relevé la durée de réanimation, la durée d'hospitalisation, et la durée d'intubation.

Nous avons également noté les complications survenues pendant l'hospitalisation et les données échographiques post-opératoires.

5. Anticoagulation :

En post-opératoire, l'anticoagulation est débutée 6h après l'intervention, dès l'arrêt du saignement, par de l'héparine standard intraveineuse (avec contrôle par le TCA) avec un relais par de l'héparine standard en sous-cutané (contrôle par TCA) ou de l'héparine de bas poids moléculaire à partir du 2ème jour après l'intervention. Le relais par l'anti vitamine K, l'acenocoumarol, a été débuté à partir du 2ème jour après l'intervention, avec une adaptation du traitement par l'INR qui doit être entre 2 et 3.

6. Arrêt de la circulation extracorporelle :

Des drogues vasopressives ont été utilisées chez tous les patients au moment de l'arrêt de la CEC.

La dobutamine a été utilisée chez tous les patients en fin d'intervention

L'adrénaline a été nécessaire chez 1 patients soit 20%. 4 patients ont été sevrés des drogues dans les 24 premières heures.

7. Analyse statistique :

Nous avons calculé les moyennes et écarts types, les minimum et maximum pour les variables quantitatives, le pourcentage et les effectifs pour les variables qualitatives.

Les observations médicales :

1er cas clinique :

Patient de 32 ans, ayant comme ATCDs un asthme, suivi depuis son enfance pour cardiopathie congénitale type tétralogie de Fallot ayant bénéficié en 1987 à l'âge de 8 ans d'une cure chirurgicale complète, admis pour dyspnée

stade VI de la NYHA et DPN avec à l'ECG : RRS, BBD complet avec troubles de repolarisation secondaire.

IRM d'admission :

- une IP massive grade IV
- cavités droites très dilatée VTD VD=172ml/m2 en dysfonction systolique à FEVD=25%,
- IT importante
- patch de CIV étanche
- VG non dilaté de bonne fonction systolique

Le patient a bénéficié en octobre 2011 d'un remplacement valvulaire pulmonaire par une bio prothèse Edwards n° :23.

2ème cas clinique :

Patiente de 38 ans, suivie depuis l'enfance pour cardiopathie congénitale type tétralogie de Fallot ayant bénéficiée en 1983 à l'âge de 9 ans d'une cure chirurgicale complète, admis pour dyspnée stade III de la NYHA avec à l'ECG : RRS, HBAG et BBD complet avec troubles de repolarisation secondaire.

IRM d'admission :

- fuite pulmonaire grade III,
- dilatation du VD VTD VD=152 ml/m2 avec dysfonction systolique modérée à FEVD=32%,
- IT modérée,
- patch de CIV étanche,

- VG non dilaté de bonne fonction systolique

La patiente a bénéficié en décembre 2012 d'un remplacement valvulaire pulmonaire par une bio prothèse Edwards n° :23 et d'une annuloplastie tricuspide par anneau de Carpentier Edwards n° :23.

3ème cas clinique :

Patiente de 30 ans, notion de consanguinité de 1er degré, suivie depuis l'enfance pour tétralogie de Fallot opérée à l'âge de 7 ans admise au service dyspnée stade III de la NYHA avec à l'ECG : RRS, BBD complet.

IRM à l'admission :

- fuite pulmonaire importante,
- dilatation du VD VTD VD=155 ml/m2 en dysfonction modérée à FEVD : 42%,
- patch de CIV étanche
- VG de taille et de fonction normales.

La patiente a bénéficié en novembre 2013 d'un remplacement valvulaire pulmonaire par une bio prothèse Edwards n° :23.

4ème cas clinique :

Patiente de 13 ans admise à l'âge de 10 ans pour cure de tétralogie de Fallot avec bonne évolution immédiate réadmise 3 ans après pour dyspnée stade III de la NYHA avec à l'ECG : RRS, BBD incomplet, HVD.

IRM d'admission :

-IP importante grade IV

-large CIV résiduelle sur patch de CIV flottant

-VD dilaté VTD VD=168 ml/m2 de fonction modérément altérée à FEVD=36%

-VG non dilaté de bonne bonne fonction systolique

La patiente a bénéficié février 2014 d'un remplacement valvulaire pulmonaire par une bio prothèse Edwards n° :21 et d'une fermeture de la CIV par patch avec suites opératoires immédiats marqués par des complications ventilatoires causant le décès de la patiente.

5ème cas clinique :

Patiente de 36 ans admise durant son enfance à l'âge de 9 ans elle a bénéficié d'une cure complète de tétralogie de Fallot admise pour dyspnée stade III de la NYHA, avec à l'ECG : RRS, DAD, HVD, BBD incomplet.

IRM d'admission :

- fuite pulmonaire libre grade IV

-VD dilaté VTS VD=152 ml/m2 de fonction systolique modérément altérée à FEVD=32%

-patch de CIV étanche

-VG non dilaté de bonne fonction systolique

La patiente a bénéficié en juin 2016 d'un remplacement valvulaire pulmonaire par une bio prothèse Edwards n° :23.

VII- RESULTATS

A.ETUDE DESCRIPTIVE :

1- Nombre de patients :

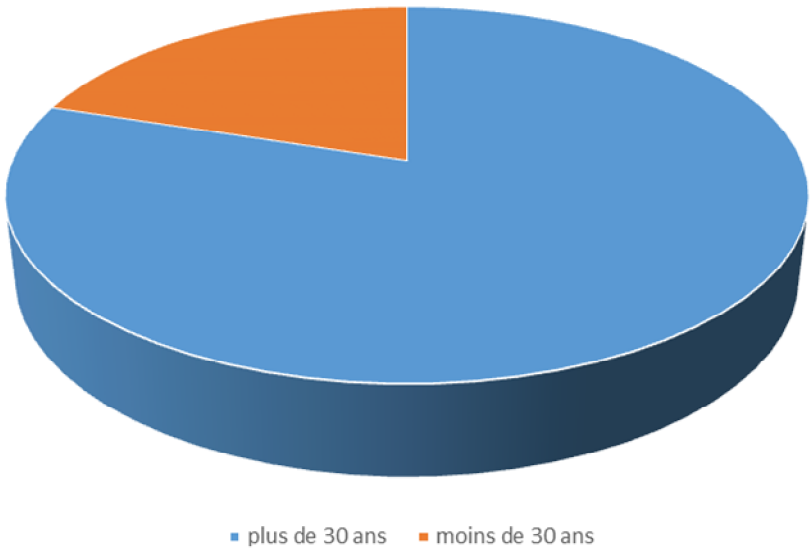
Sur une période étalée du Mars 2011 à Octobre 2015, nous avons pris en charge 5 cas de remplacements valvulaires pulmonaires au sein du service de chirurgie cardiovasculaire « B ».

2- Age :

L'âge de nos patients varie entre 13 ans et 38 ans avec un âge moyen de 29,2 ans et un écart-type de 2,2. [Figure n° 46]

En considérant les tranches d'âge, 80% (4 patients) des patients ont plus de 30 ans, alors que 20% (1 patiente).[Figure n°46]

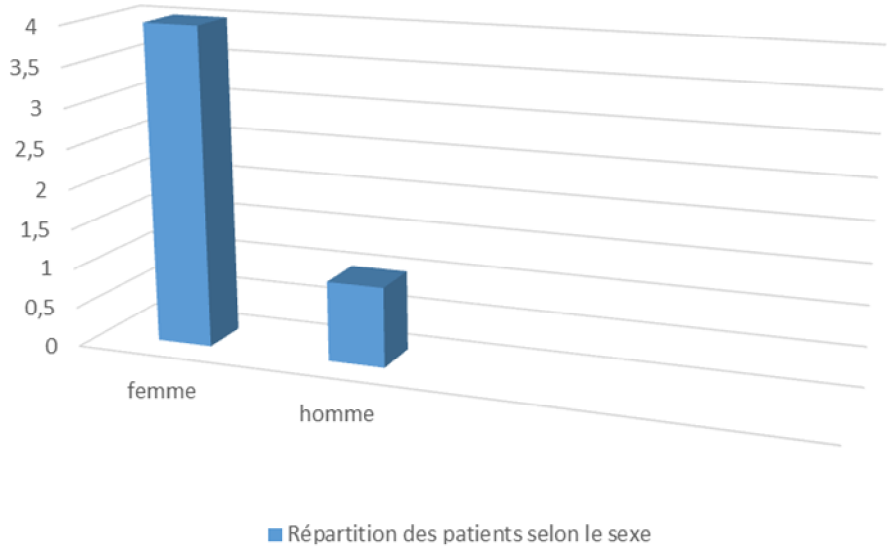
Figure n° 46 : répartition des patients selon la tarnche d'âge



3- Sexe :

Parmi les 5 patients, 4 (80 %) étaient des femmes et 1 (20 %) était était un homme, avec une prédominance féminine et un sexe ratio de 4. (Figure n° 47)

Figure n° 47:Répartition des patients selon le sexe



4- Antécédents et Comorbidités

Dans notre étude tous nos patients ont bénéficié d'une cure complète de tétralogie de Fallot sans autres antécédents

5- Etiologies :

L'étiologie de l'atteinte valvulaire pulmonaire dans notre série est post-cure complète de la tétralogie de Fallot.

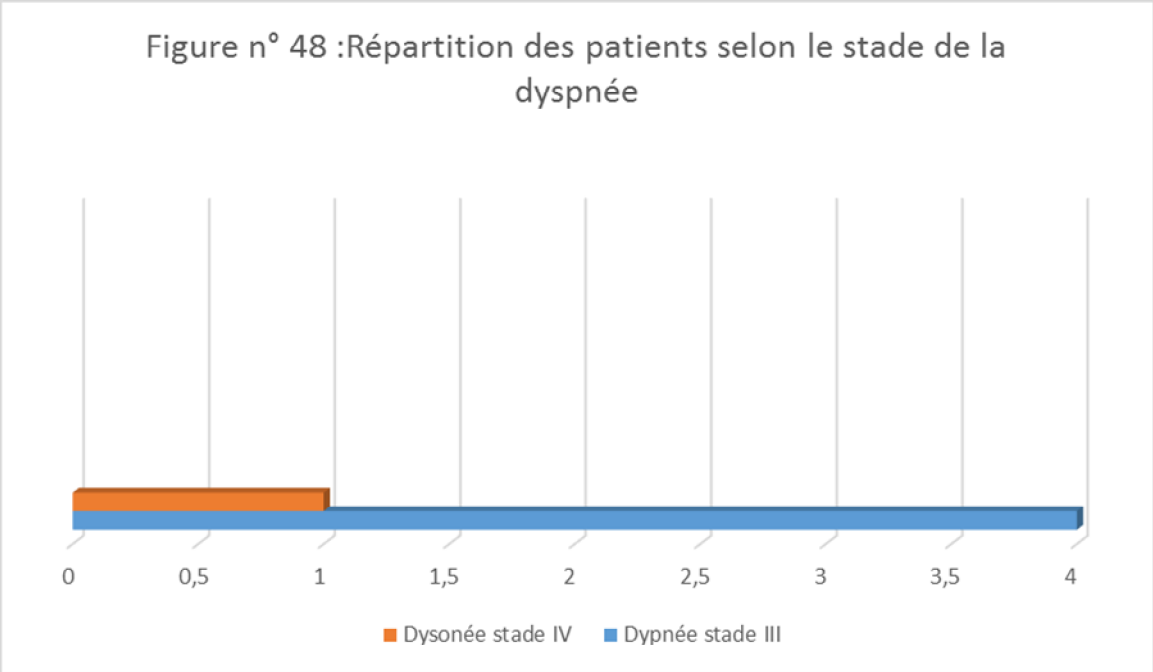
6- Clinique :

La dyspnée :

Tous les patients de notre série présentaient une dyspnée d'intensité variable. Selon la classification de la NYHA (Figure n° 48):

- 4 patients présentaient une dyspnée stade III de la NYHA

- 1 patiente présentait une dyspnée stade IV de la NYHA



7. Examens complémentaires :

a- ECG :

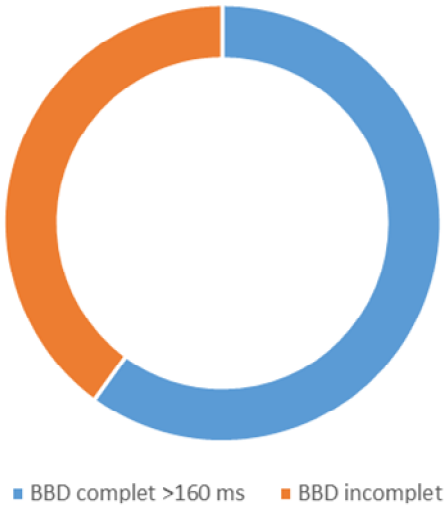
- Tous nos patients étaient en rythme sinusale

- 60% de nos patients avaient un bloc de branche droit complet avec un QRS>160ms tandis que 40% avaient un bloc de branche droit incomplet. (Figure n° 49)

- 40% des patients avaient une HVD

- 20% avaient une dilatation auriculaire droite et 20% un hémi-bloc antérieur gauche.

Figure n° 49 : Répartition des patients selon le degré du BBD



b- IRM cardiaque :

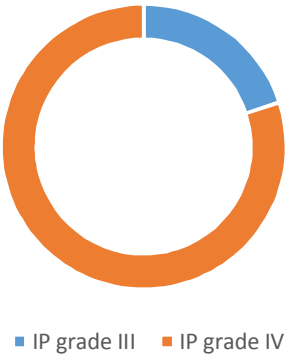
b-1- L'insuffisance pulmonaire :

Elle est présente chez tout les patients à des degrés variables. (Figure n° 50)

Grade III : 1 patient

Grade IV : 4 patients

Figure n° 50: Répartition des patients selon le degré de l'insuffisance pulmonaire (IP)



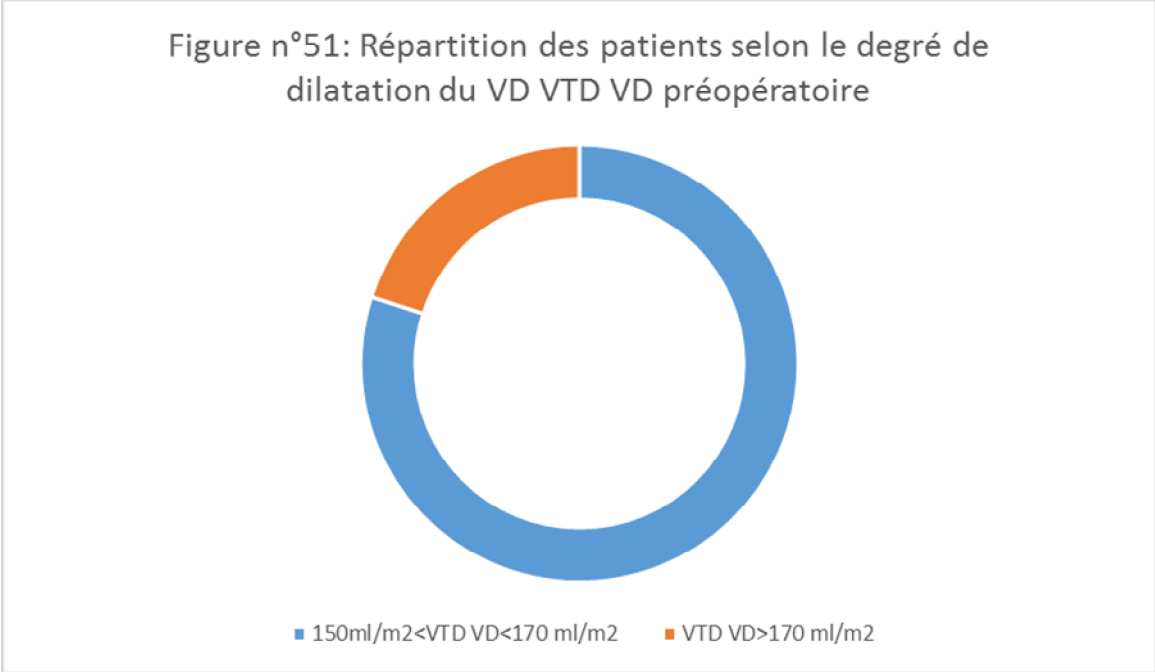
b-2- Taille du ventricule droit :

Tout les patients avaient un VD dilaté à des degrés différents en dysfonction systolique.

_Répartition des patients selon le degré de dilatation du ventricule droit en fonction du volume télé-diastolique du ventricule droit indexé. (Figure :6)

- 150ml/m2 <VTD VD<170ml/m2 : 4 patients.

- VTD VD> 170 ml/m2 : 1 patient.



b-3- La fonction systolique du ventricule droit :

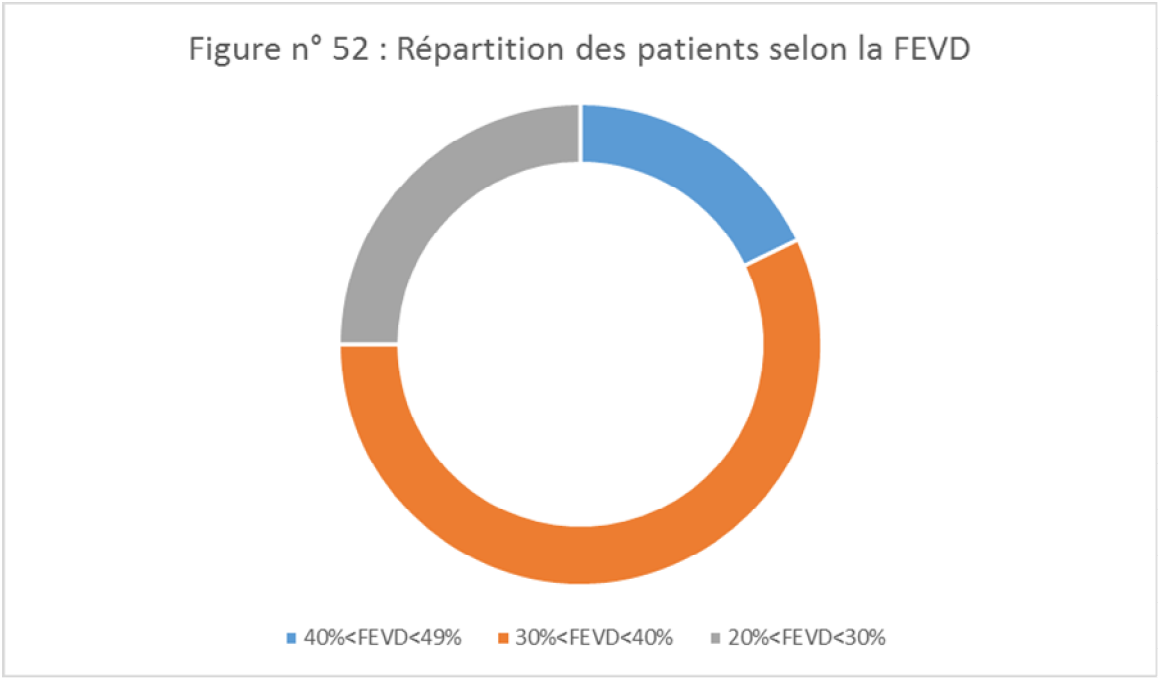
_Répartition des patients selon le degré de dysfonction du ventricule droit. (Figure n° 52)

40%<FEVD<47% : 1 patient

30%<FEVD<40% : 3 patients

20%<FEVD<30% : 1 patient

Figure n° 52 : Répartition des patients selon la FEVD



b-4- Taille et fonction systolique du ventricule gauche :

Tout nos patients avaient un ventricule gauche non dilaté de bonne fonction systolique.

b-5 Autres paramètres:

- 2 de nos patients présentaient une IT modérée et sévère

c- coronarographie :

Aucun de nos patients n'a bénéficié de coronarographie

TECHNIQUES CHIRURGICALES

1. La circulation extracorporelle :

L'intervention s'est déroulée sous CEC, aorte clampée.

Durée de la CEC

La durée de la CEC est en moyenne de 1h45min ± 10min. La durée la plus courte a été de 1h10min et la plus longue de 2h30min.

Durée de clampage aortique

La durée moyenne de clampage aortique est de 50 min ± 10min. La durée minimale était de 40 min et la durée maximale de 1h.

2. Type de chirurgie :

Tous les patients ont bénéficié d'un remplacement valvulaire pulmonaire par bioprothèse, dont 1 patient a bénéficié en plus de la ferméture de la CIV par patch.

Les bioprothèses utilisées sont : 4 de type Edwards n°23, 1 de type Edwards n°21.

3. Arrêt de la circulation extracorporelle :

Des drogues vasopressives ont été utilisées chez tous les patients au moment de l'arrêt de la CEC.

La dobutamine a été utilisée chez tous les patients en fin d'intervention.

RESULTATS OPERATOIRES

1. Durée d'hospitalisation :

La durée d'hospitalisation en service de réanimation cardiovasculaire a été en moyenne de 3,6 jours, la plus courte étant de 3 jours, la plus longue de 5 jours.

Au cours de cette période, tous les patients ont été extubés dans les premières 24 heures, dès réveil et réchauffement.

La durée d'hospitalisation postopératoire totale a été de 13,8 jours en moyenne avec une durée minimale de 12 jours et une durée maximale de 16 jours.

2. Mortalité :

Le taux de mortalité dans notre série était de 20% (1 décès). Ce patient est décédé par une complication ventilatoire.

Patients		P1
Age		13 ans
Sexe		Féminin
Etiologie		IP sévère et CIV résiduelles après cure de tétralogie de Fallot
NYHA		IV
Rythme		RRS
Valve Pulmonaire		Fuite
SIV		CIV
HTAP		Importante
Fonction VD		Modérément altérée
Type d'intervention	valvulation pulmonaire	Bioprothèse Edwards
	Ferméture de CIV	Patch
Cause de décès		Complication ventilatoire

Tableau n° 4 : caractéristiques du patient décédé.

3. Complications

4 de nos patients avaient des suites opératoires simples et 1 avait présentait des complications postopératoires immédiats

• Complications respiratoire :

Le patient avait présenté un trouble de la ventilation mal toléré.

• Complications infectieuses :

Aucun de nos patients n'a présenté de septicémie notamment pas d'endocardite infectieuse après un suivi régulier d'une année.

4. Résultats de la chirurgie

Les résultats chirurgicaux sont contrôlés par échocardiographie doppler et IRM cardiaque.

Tous les malades avaient une bonne fonction des prothèses (non fuyantes et non sténosantes).

La fraction d'éjection du VG était bonne pour tous nos malades.

VIII- DISCUSSION

A- L'AGE ET LE SEXE :

La chirurgie du remplacement valvulaire pulmonaire est de plus en plus pratiquée et le nombre d'intervention s'accroit de manière corrélée à la survie toujours plus longue des patients porteurs de cardiopathies congénitales, notamment ceux qui ont été traités durant leur enfance pour tétralogie de Fallot, comme le montre les données de l'hôpital Royal Brompton en Angleterre représentées ci-dessous. (Figure n° 53) (British Medical Journal)

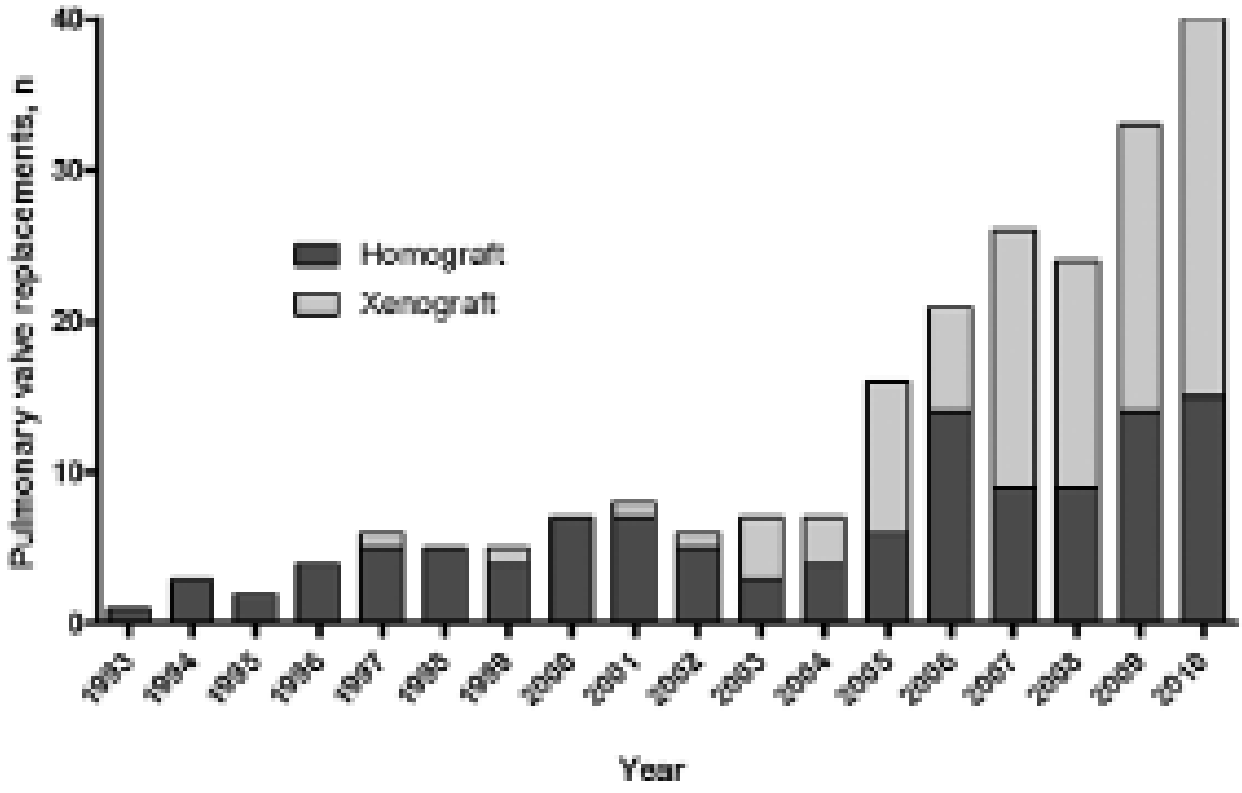


Figure 1. Royal Brompton Hospital surgical pulmonary valve replacements in adult patients with repaired tetralogy of Fallot between 1993 and 2010.

L'âge moyen de nos patients est de 29,2 ±15,8 ans, ce qui est légèrement supérieur à la série d'Hazekamp (51) [**146**] où la moyenne d'âge est de 25,7 ± 11,9 ans, à la série d'Aungkana Gengsakul (82) [**147**], où la moyenne d'âge est de 27,9± 13.

Séries	Âge moyen
Notre série	29,2
Série Hazekamp	25,7
Série Aungkana	27,9

La répartition des patients selon le sexe dans notre série, montre une prédominance féminine avec 80% de femmes contre 20% d'hommes. La répartition est la différente pour la série d'Hazekamp (43% des femmes), et même celle d'Aungkana Gengsakul (50% des femmes).

Cette différence d'âge dans notre série par rapport aux autres séries peut être négligée en tenant en compte qu'il n'y pas une différence significative et que la moyenne d'âge se situe dans la vingtaine.

Cette différence de répartition des patients selon le sexe peut être expliquée par le nombre réduit des patients de notre série se limitant à 5 patients par rapport à d'autres séries comme par exemple Hazekamp (avec un nombre toujours plus important de patients opérés).

B- CRITERES ET MOMENT OPTIMAL DE LA VALVULATION :

Le suivi des patients opérés de tétralogie de Fallot se fait en pratique courante par échocardiographie Trans thoracique et avec l'avènement d'autres moyens d'exploration comme l'IRM cardiaque qui prend de plus en plus de place avec une meilleure exploration du ventricule droit.

- ETT deux dimensions :

L'ETT reste le moyen d'exploration non invasive le plus utilisés de nos jours pour toutes les pathologies cardiaques et particulièrement pour valvulopathies et les cardiopathies congénitales.

L'échocardiographie couplée aux modes doppler pulsé, continu et couleur permet une exploration des cardiopathies congénitales à la fois précise et non invasive. Chaque examen doit inclure : la description anatomique de l'anomalie congénitale au mode 2D (signe direct) ; l'évaluation de ses conséquences sur la fonction et les dimensions cardiaques par les modes 2D et TM (signes indirects) ; la détection de flux anormaux aux modes doppler couleur et pulsé ; enfin, la quantification des flux turbulents de grandes vitesses au doppler continu.

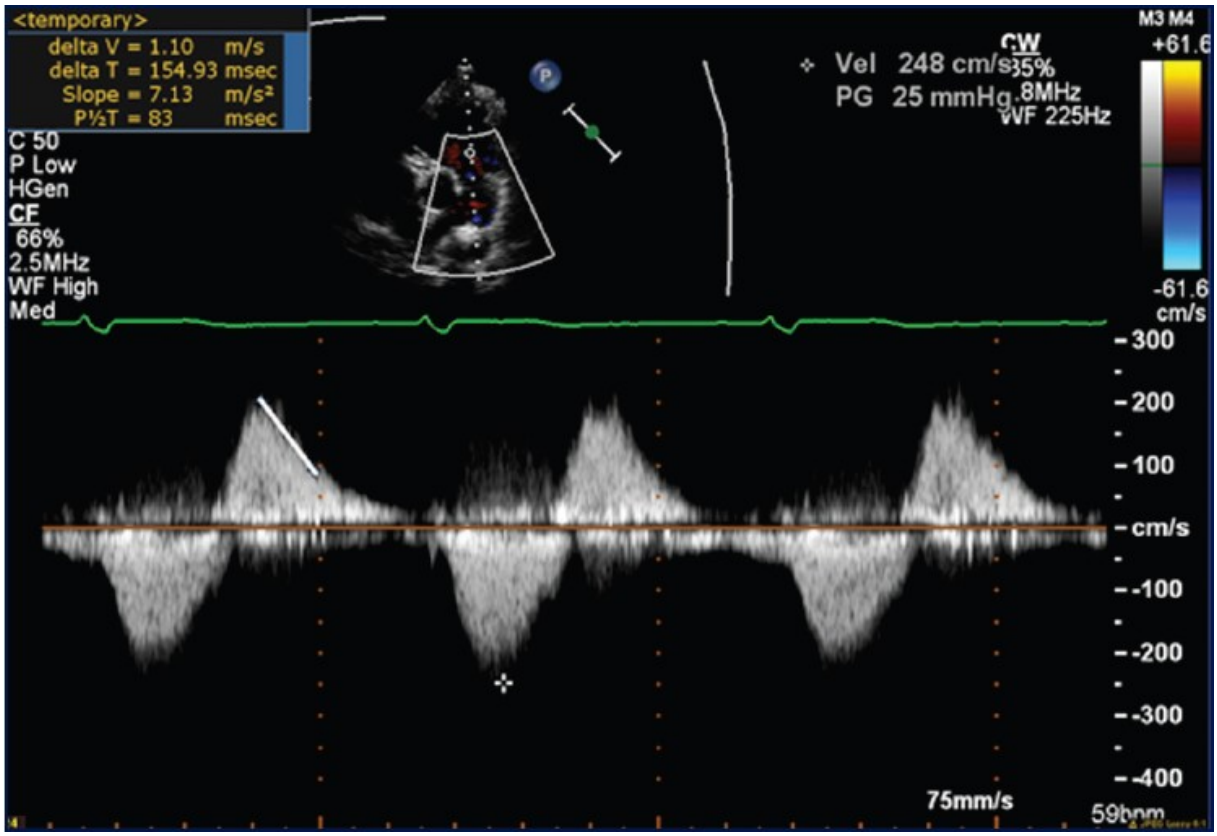


Figure n° 54 : Coupe ETT montrant une IP sévère avec accélération du flux pulmonaire

(Constantine, Mavroudis, & Backer)

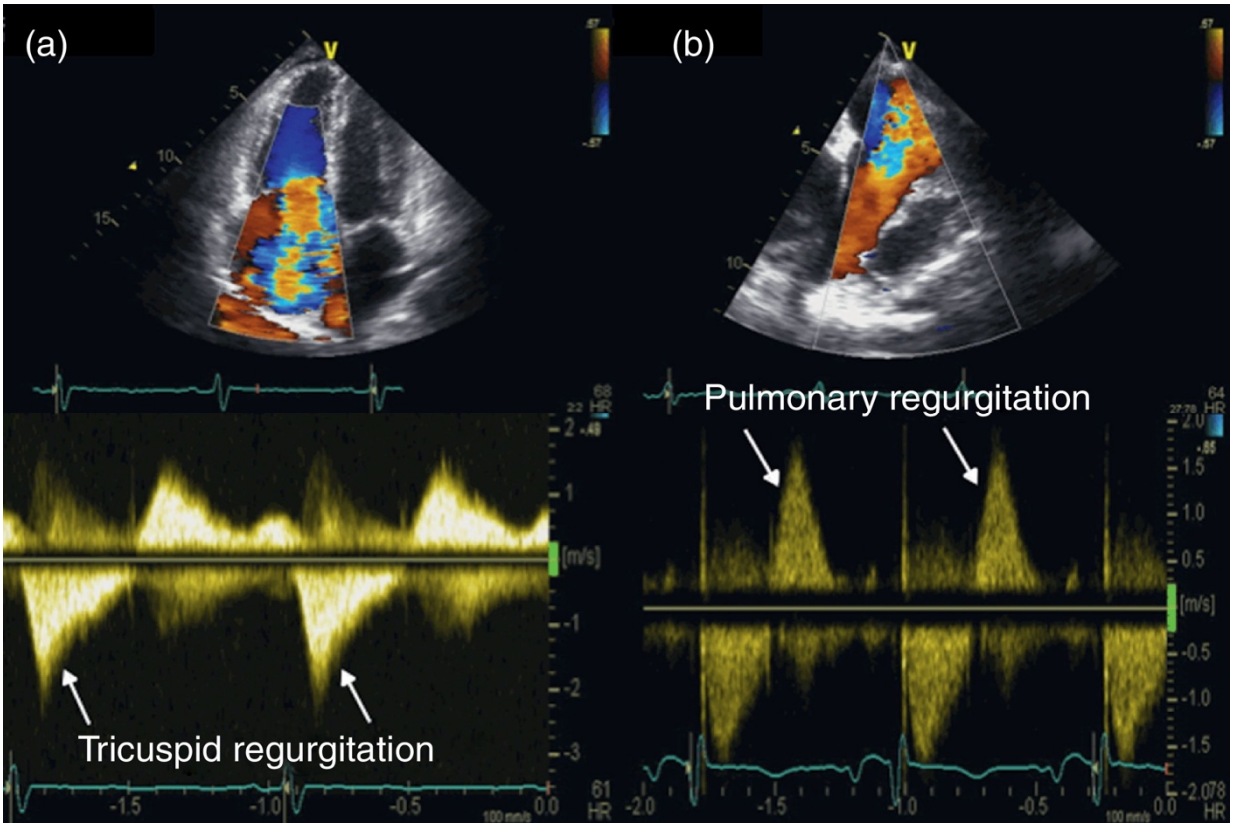


Figure n° 55 : Coupes ETT montrant une régurgitation tricuspide (a) et une régurgitation pulmonaire sévère (b)

(Constantine, Mavroudis, & Backer) (Soc)

- ETT trois dimensions :

Dernièrement avec l'apparition de l'échocardiographie tridimensionnelle (3D) en temps réel propulse la méthode vers une utilisation clinique courante. La sonde matricielle 3D permet une acquisition transthoracique volumique instantanée. Plusieurs modes d'imagerie 3D sont utilisables : 3D volumique, biplan et plus récemment Doppler couleur 3D. L'intérêt du 3D dans les cardiopathies congénitales porte essentiellement sur les valvulopathies, les shunts et les pathologies de l'aorte. L'analyse du cœur fœtal par échocardiographie 3D est désormais possible. Par ailleurs, les mesures quantitatives des volumes ventriculaires permettent une analyse fiable de la fonction ventriculaire. La facilité d'utilisation de la sonde matricielle devrait imposer le mode 3D en échocardiographie de routine, au même titre que les modes 2D et Doppler. Son apport devrait être décisif dans nombre de cardiopathies avant chirurgie plastique ou cathétérisme interventionnel.

IRM cardiaque :

L'IRM est une technique d'imagerie non dépendante d'une fenêtre acoustique, non irradiante et non invasive. L'IRM est actuellement de plus en plus utilisée pour l'exploration des cardiopathies congénitales et est recommandée pour le suivi des tétralogies de Fallot opérées (**177**).

Les objectifs de l'IRM dans les cardiopathies congénitales ainsi que dans le suivi des Tétralogies de Fallot sont :

- Quantifier les volumes, les masses et les fractions d'éjection des ventricules droit et gauche.

- Evaluer les anomalies de contraction régionales.
- Imager l'anatomie de la voie d'éjection du ventricule droit, des artères pulmonaires, de l'aorte et mettre en évidence des collatérales aorto-pulmonaires ou une communication inter-ventriculaire résiduelle.
- Quantification de la fuite pulmonaire, du débit cardiaque et de la régurgitation tricuspide.

Préparation :

La préparation du patient avant l'examen d'IRM est importante. Le patient doit bénéficier d'une information claire sur le déroulement de l'examen et doit être rassuré. Il faut veiller à l'absence de contre-indication (stimulateur cardiaque, clips chirurgicaux non compatibles, corps étranger intraoculaire…) Après s'être rassuré de l'absence de contre-indication, le patient doit retirer tout objet pouvant être attiré par l'aimant (pièce de monnaie, clé, montre, piercing…).

Le positionnement du patient dans l'IRM est important et l'attente de réception doit être adapté à la taille du patient 5surtout lors de l'examen pédiatrique). Le placement des électrodes pour la réception de l'électrocardiogramme doit être optimal afin d'assurer une bonne synchronisation des séquences. Enfin, une voie veineuse périphérique de bon calibre est mise en place pour l'injection de Gadolinium.

Protocole d'images :

- Séquence de repérage : les plans anatomiques conventionnels (axial, sagittal, coronal) sont réalisés grâce à une séquence Balanced Steady-state free

Precession. L'acquisition de ces plans est essentielle à l'exploration des patients porteurs de cardiopathies congénitales.

- Séquence Ciné b-SSFP synchronisée à l'ECG : ces séquences demandent de réaliser des périodes d'apnée.

- Séquence d'angio IRM avec injection de Gadolinium : ces séquences sont réalisées en apnée et sans synchronisation à l'électrocardiogramme. Le délai entre l'injection et le lancement de la séquence est à ajuster précisément afin que l'acquisition des lignes centrales du plan de Fourier corresponde bien à l'instant du passage du bolus.

- Séquence de quantification de flux : il s'agit d'une séquence de contraste de phase, basée sur l'encodage de la phase des spins, qui va être proportionnel à la vitesse de déplacement selon une direction donnée.

L'IRM par une technique d'acquisition de flux en contraste de phase, a également une place très importante dans la caractérisation de la fuite pulmonaire des cardiopathies congénitales.

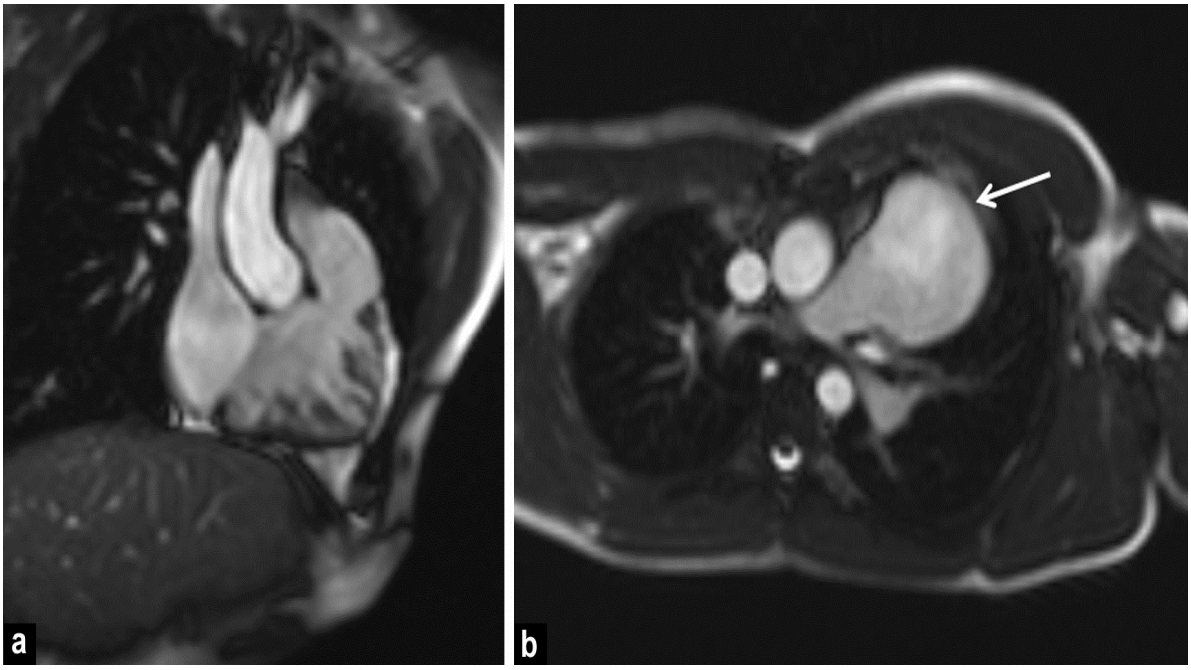


Figure n° 56 : Réparation complète de T4F avec un patch transannulaire à l'âge de 6 mois ; A: IRM montre la dilatation de la RVOT au site de patch transannulaire à 9 ans; B: IRM montre l'abaissement et la dénudation antérieure de RVOT (flèche) sans aucune valve pulmonaire résiduelle. (Soc)

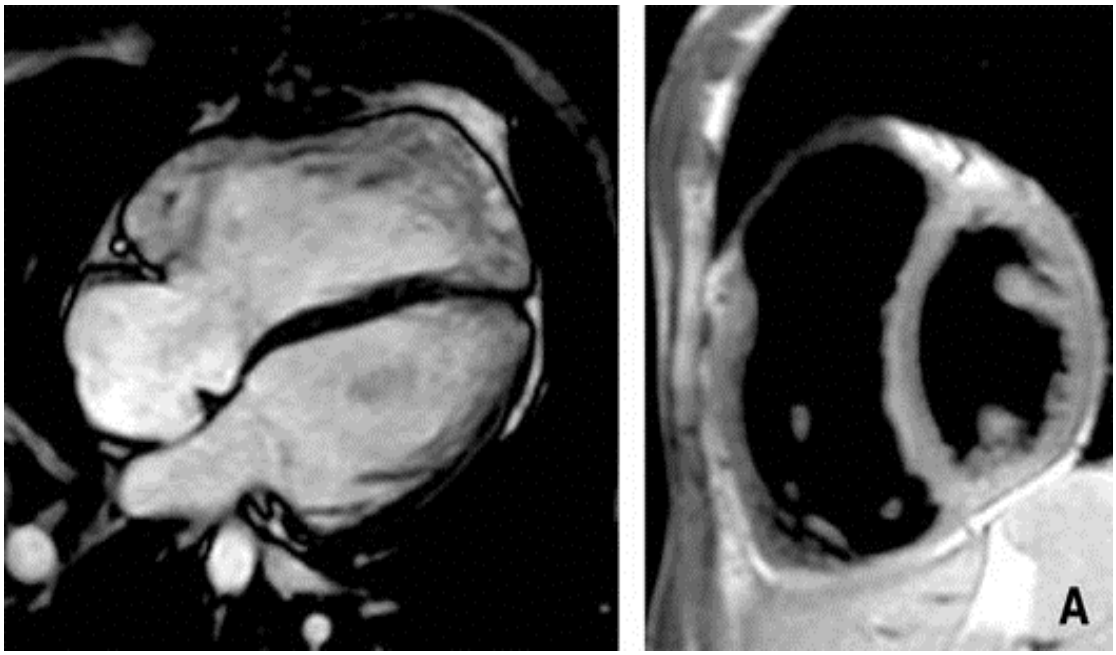


Figure n° 57 : Images d'IRM montrant la dilatation marquée du ventricule droit (Soc)

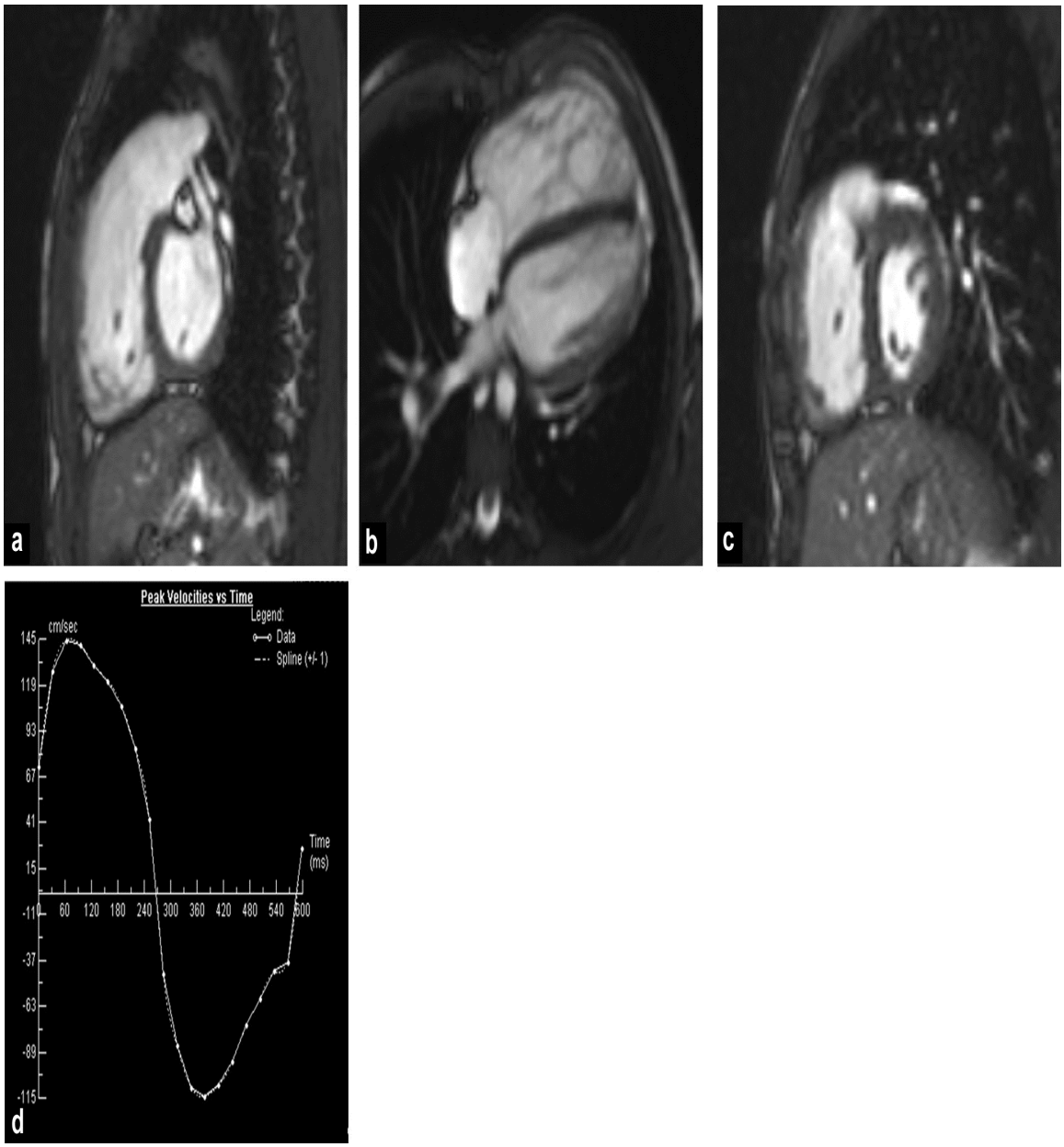


Figure n° 58 : Réparation complète de T4F avec un patch transannulaire à l'âge de 8 mois ; A : IRM montrant la CCVD ; B : IRM montrant une dilatation du VD et de sa chambre de chasse chez un patient de 15 ans. Pas de régurgitation tricuspide. Aucune valvule pulmonaire ne peut être individualisée ; C : IRM montre un septum interventriculaire intact ; D : la courbe de cartographie de flux dans l'artère pulmonaire principale montre une régurgitation pulmonaire sévère. (Soc)

Concernant les indications chirurgicales des patients opérés pour tétralogie de Fallot, il n'existe pas de consensus dans l'indication et le moment idéal pour proposer la valvulation pulmonaire dans les cardiopathies congénitales, quelles qu'en soient les modalités.

Pour la sténose pure, un gradient maximal supérieur à 64 mmHg impose le remplacement valvulaire même si le patient est asymptomatique, ce qui est peu probable en pratique (**148**). En dessous de 64 mmHg, l'indication opératoire est recommandée si le patient est symptomatique, présente une arythmie importante, une défaillance ventriculaire droite échographique modérée. En pratique, l'évolutivité globale du patient et de ses paramètres de surveillance est importante à considérer dans la décision d'intervenir et le choix du moment de la prise en charge.

L'indication de remplacement valvulaire sur une fuite pulmonaire pure symptomatique est formelle.

Pour la fuite pulmonaire pure asymptomatique, deux stratégies de prise en charge sont actuellement discutées : l'une expectative, l'autre interventionniste.

La première stratégie, expectative, tend à proposer la valvulation une fois le ventricule droit ayant dépassé un seuil de dilatation (seuil actuel entre 150 et 170 mL/m2) (**149,150**), fuite importante ou non.

Cette stratégie repose sur le fait qu'avant que ce volume seuil soit atteint, la capacité de remodelage ventriculaire est préservée (**151**) et donc que la dilatation du ventricule droit est sans risque ; cette stratégie est actuellement la plus répandue, et semble d'autant plus pertinente pour deux raisons :

- Par considération de ‘’gain de temps’’, pour différer l’âge du prochain remplacement valvulaire. Il a en effet été montré que la valvulation n’est pas dénuée de risque, quelle que soit la procédure utilisée. Quand elles surviennent, les complications nécessitent souvent des nouveaux gestes (chirurgicaux et/ou percutanés) dont la répétition est délétère (**152**).

- Par considération de ‘’croissance’’, dans une optique de laisser ‘’grandir’’ la voie pulmonaire jusqu’à sa taille adulte (donc éviter une nouvelle valvulation à l’âge adulte, une fois la croissance terminée et le tube étant devenu de fait restrictif). Ceci se considère d’autant que la croissance, pour des raisons de modifications morphologiques et probablement homéostasiques, est une période à risque de dégénérescence rapide des voies d’éjection ventriculaires droites prothétiques.

L’autre stratégie, plus interventionniste, tend à considérer qu’une fois une fuite installée, celle-ci ne pouvant qu’évoluer, la valvulation pulmonaire sera nécessaire quoi qu’il arrive. Dans ces conditions, il ne serait pas prudent de différer le remplacement valvulaire, et le seuil de dilatation indiquant la valvulation serait donc à baisser (**153**). Cette stratégie semble à considérer d’autant qu’il est possible aujourd’hui de reconstruire des voies d’éjection droite de taille adulte chez des enfants.

De plus, la dilatation du VD entraine une dilatation du tronc pulmonaire qui auto- entretient la fuite et peut rendre secondairement des patients inéligibles à la valvulation percutanée. Cet argument pourrait être dans un avenir proche réfuté par la mise sur le marché de valves percutanées de diamètre dépassant 30 mm de diamètre.

Un autre argument en faveur d'un changement valvulaire précoce est une étude qui montre que la VO2max et la qualité de vie seraient mieux préservées si la valvulation pulmonaire étaient réalisée avant l'âge de 16 ans (**154**).

Pour les lésions mixtes asymptomatiques, il n'existe pas non plus de consensus ; Il semble toutefois que ces patients soient plus souvent et plus rapidement symptomatiques en raison de l'hypertrophie secondaire à la sténose, qui entraine une diminution plus rapide de la compliance du ventricule droit, et donc une surcharge d'amont.

- Dans notre série tous nos patients qui ont bénéficié d'un remplacement valvulaire pulmonaire, étaient après cure de tétralogie de Fallot durant leur enfance, ainsi les indications et les niveaux de preuve pour RVP chez les adultes selon les guidelines de la société européenne de cardiologie sont les suivants :

Indications du RVP	Classe	Niveau
Les patients symptomatiques atteints d 'IP sévère ou de sténose pulmonaire	**I**	**C**
Patients asymptomatiques avec IP ou sténose pulmonaire sévères et : - Diminution de la capacité à l'effort - Dilatation progressive du VD - Dysfonction systolique progressive du VD - IT progressive (au moins modérée) - obstruction de la CCVD avec pression systolique VD> 80 mm Hg - Arythmies auriculaires / ventriculaires soutenues	**IIA**	**C**

Dans notre série de cas tout nos patients avaient une diminution de la capacité à l'effort et présentaient une IP importante avec une dilatation du VD ; dans l'étude de Buechel (**151**), l'indication de RVP était retenue lorsque le VTD VD était supérieur à 150 ml/m2, le VTD VD moyen en préopératoire était de 189,8 ml/m2 ; dans l'étude de Frigiola (**149**), le VTD VD moyen en préopératoire était de 142 ml/m2 et dans notre série de cas le VTD VD en préopératoire était de 159,8 ml/m2 ce qui nous rapprochent plus vers l'étude de Frigiola.

C- LE CHOIX DE LA TECHNIQUE :

1- Chirurgie du remplacement de la valve pulmonaire (RVP) :

La chirurgie de remplacement valvulaire pulmonaire a longtemps été la seule possibilité de prise en charge des dysfonctions valvulaires pulmonaires dans les cardiopathies congénitales. Que la voie pulmonaire soit native, constituée d'un patch ou d'une prothèse valvulaire (homogreffe ou bioprothèse), le remplacement valvulaire peut être, dans l'évolution de la maladie, l'unique moyen thérapeutique pour améliorer les symptômes et/ou l'espérance de vie des patients.

La chirurgie de valvulation pulmonaire comporte les temps opératoires suivants : sternotomie médiane, décollement des adhérences, mises-en place de la circulation extra-corporelle par canulation centrale ou périphérique, cardioplégie, valvulation pulmonaire avec une bioprothèse ou une homogreffe (Figure n° 59, 60).

La chirurgie peut être l'occasion de réaliser des gestes opératoires complémentaires (par exemple : fermeture de CIA, plastie tricuspide, plastie d'une artère pulmonaire, pose de défibrillateur, chirurgie anti-arythmique).

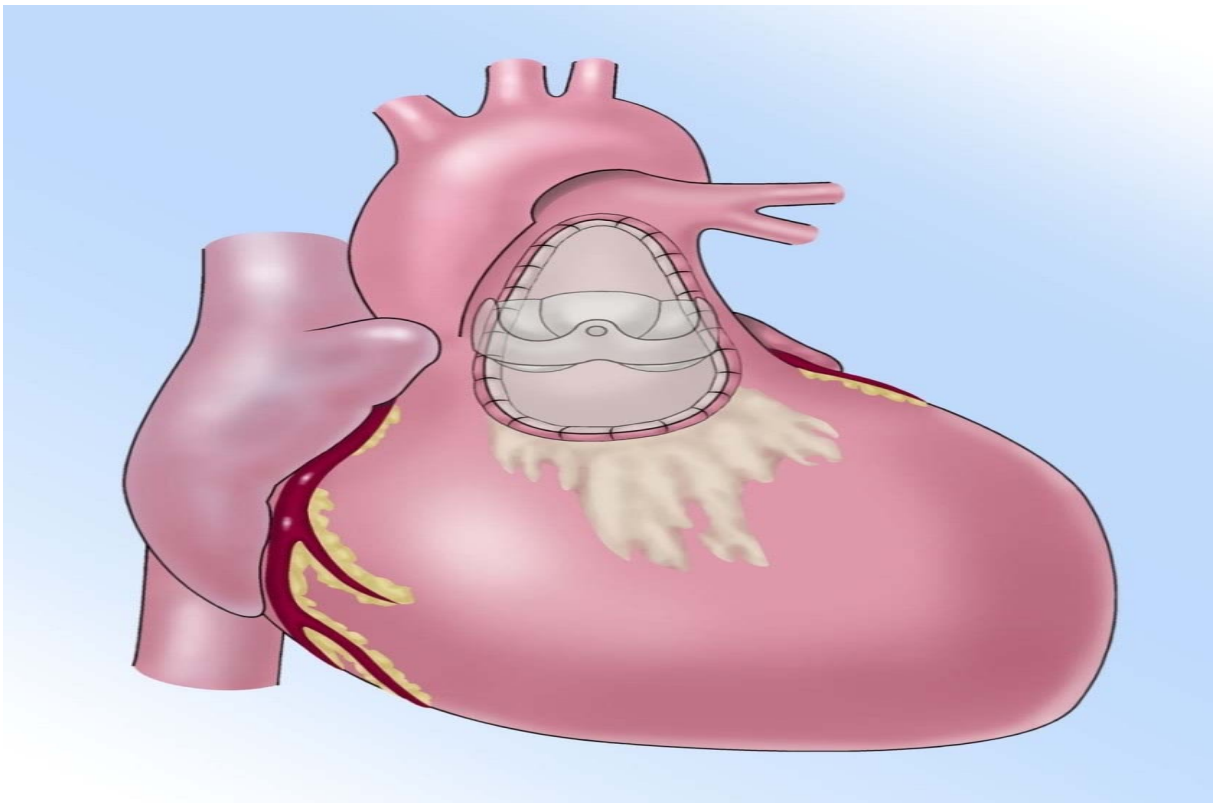
Les prothèses valvulaires utilisées :

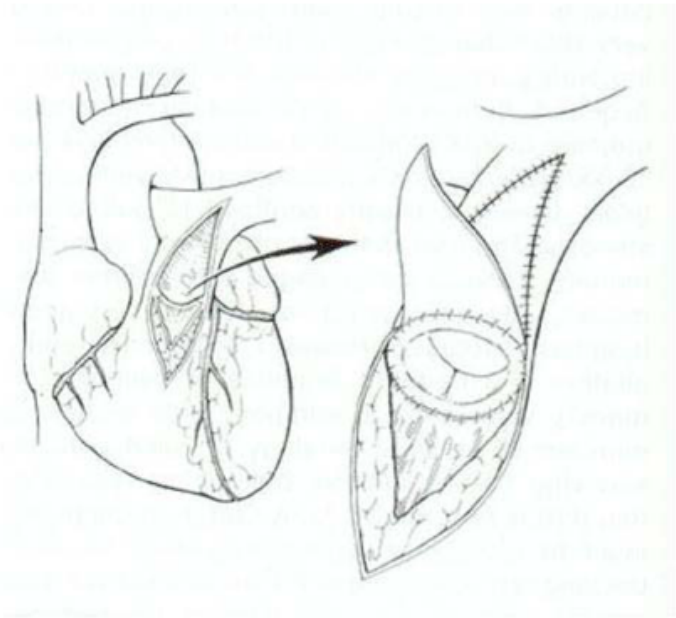
-Les prothèses mécaniques : elles ne sont quasiment plus utilisées dans le remplacement valvulaire pulmonaire en raison des contraintes liées à l'anticoagulation nécessaire et le risque thrombo-embolique.

-Les homogreffes : il s'agit des valves humaines cryoconservées. Leur utilisation est très limitée du fait de la difficulté de leur obtention.

-Les hétérogreffes/allogreffes/xénogreffes : le tissu dérive soit du porc ou du péricarde. On distingue les valves avec armature ou sans armature (stentless) et plus récemment encore les valves avec stent souple à suspension commissurale. Des adjuvants ont été rajoutés sur certains modèles afin de réduire le risque de calcification des valves et le conditionnement a été amélioré pour diminuer les traumatismes tissulaires grâce aux préparations à faible pression ou nulle.

Le traitement de cette insuffisance pulmonaire se fait par résection de la valve pulmonaire. Un patch d'élargissement antérieur recouvre la bioprothèse. L'hémi-circonférence antérieure de la bioprothèse est suturée sur le patch. Chez l'adulte, lorsque l'anneau est dilaté, on résèque les reliquats valvulaires après avoir incisé verticalement le tronc pulmonaire.





Figures n° 59, 60 : Aspects techniques de la chirurgie du remplacement valvulaire pulmonaire

Différentes valves et conduits peuvent être utilisés pour RVP. L'option préférée est une soupape bioprothétique ou une homogreffe munie d'une valve.

Les données relatives à la performance relative des différentes valves sont mélangées et les données à long terme sont limitées. Nous concluons, d'après les meilleures données disponibles, que les homogreffes fonctionnent bien dans la position pulmonaire tard après la réparation de la tétralogie de Fallot (TOF). Ceci est particulièrement évident dans les grandes études où les patients ont été traités uniquement avec des homo- greffes. Il a été suggéré que les homogreffes sont meilleures que les xénogreffes et ceci n'a pas été statistiquement montré.

Il existe des données discordantes dans la littérature sur la supériorité de l'un ou l'autre type de prothèse valvulaire pulmonaire (**178**).

Deux articles ont suggéré que les xénogreffes surpassent les homo- greffes, cependant, dans les deux études, ces résultats n'étaient pas statistiquement significatifs. En outre, les premières indications suggèrent que les valves porcines peuvent être meilleures que les valves péricardiques bovines, mais un meilleur suivi à plus long terme est certainement nécessaire pour le démontrer.

Il est important de réaliser également que lorsque l'on compare l'efficacité de ces valves dans la position pulmonaire, on ne peut pas ignorer les facteurs de confusion. Les plus importants sont le moment de l'opération, l'âge du patient, la taille de la valve, les facteurs immunologiques, la complexité opératoire et aussi les gradients valvulaires postopératoires.

Tableau n° 4 : Les différentes bioprothèses avec armatures

Référence/Laboratoire Date de la commercialisation	Type (tissu)	Fixation	Anneau de suture	Armature
Carpentier-Edwards standard (1975)	Porcine	Haute pression	Intra-annulaire	Elgiloy
Carpentier-Edwards Supra-annulaire (1981)	Porcine	Basse pression	Supra-annulaire	Elgiloy
Hancock II Medtronic (1982)	Porcine	Basse pression	Supra-annulaire	Derlin
Epic (Saint-Jude Medical) (ex Biocor)	Porcine	Pression « minimale »	Intra ou supra-annulaire	Polymère
Medtronic Mosaic (1994)	Porcine	Pression 0	Intra ou supra-annulaire	Derlin
Carpentier-Edwards Perimount (1981)	Péricardique	Basse pression	Supra-annulaire	Elgyloy
Carpentier-Edwards Perimount Magna (2005)	Péricardique	Basse pression	Supra-annulaire	Elgyloy
Synergy (Mitroflow) (1984)	Péricardique	Pression 0	Intra ou supra-annulaire	Polyester

Tableau n ° 5 : Les différentes bioprothèses sans armature (stentless)

Type (firme)	Type/tissu	Date d'introduction	Fixation tissulaire	Support de suture
Prima (Edwards)	Porcine	1992	Basse pression	Pièce de Dacron
Freestyle (Medtronic)	Porcine	1992	Pression 0	Renforcement polyester
Bravo (Cryolife)	Porcine	1991	Basse pression	_
Toronto (Saint Jude Medical)	Porcine	1988	Basse pression	Lame externe de Dacron
Solo (Sorin)	Péricardique	2004	Basse pression	_



Figure n° 61 : Bioprothèse Carpentier-Edwards Perimount (péricarde de vache)

(Doty)



Figure : Bioprothèse Medtronic Mosaic (valves porcines)

(Doty)

En ce qui concerne notre étude tous nos patients ont bénéficiés d'un RVP par bioprothèse par choix du chirurgien, les homogreffes sont difficiles voire inaccessible dans notre contexte actuel.

Les bioprothèses utilisées sont tous avec armature dont 4 Carpentier-Edwards n° : 23 et 1 Carpentier-Edwards n° :21.

Les bioprothèses présentent quelques avantages par rapport aux valves mécaniques avec un inconvénient comme le montrent le tableau ci-dessous :

Avantages	Inconvénients
Pas d'anticoagulation nécessaire Flexibilité Utilisables en milieu infecté	Durée de vie limitée

2- Quelle place pour la valvulation percutanée ?

a- Historique :

La première implantation valvulaire pulmonaire percutanée chez l'homme a été effectuée en 2000 par l'équipe de Philippe Bonhoeffer dans un conduit porcin sténosant et fuyant, à l'aide d'une valve jugulaire bovine type contegra montée sur un stent en platine.

Cette premièremondiale a permis le développement d'une valve produite par le laboratoire Medtronic, la MELODY, qui est aujourd'hui la plus utilisée. Elle est composée d'un stent en iridium-platine (CP-stent) dans lequel est fixé un segment valvé d'une veine jugulaire bovine, le tout étant serti manuellement sur un cathéter ''ballon in balloon'' (BIB) pour le déploiement (Figure n° 62).



Figure n° 63 : la valve MELODY et son système de déploiement.

(Constantine, Mavroudis, & Backer)

b- Procédure :

L'implantation se fait sous anesthésie générale par un abord veineux fémoral antérograde, comportant les séquences suivantes :

-introduction d'un guide souple puis d'un guide rigide jusqu'aux artères pulmonaires (mesure de pressions en amont et en aval de la valve).

-réalisation d'une angiographie (confirmation de la taille de la voie pulmonaire, recherche d'obstacle distal).

-dilatation graduée de l'abord veineux de 14 à 22 French.

-test de dilatation au ballon pour mesurer et s'assurer que la voie pulmonaire est dilatable mais qu'elle n'est pas trop dilatée pour permettre l'ancrage de la prothèse.

-ce test est associé à une aortographie pour éliminer une éventuelle compression coronaire.

-réalisation du préstenting pour rendre la voie pulmonaire plus favorable à l'implantation de la prothèse et diminuer le risque de fracture du stent valvé.

-inspection de la prothèse et introduction du cathéter de largage.

-gonflement du ballon interne puis du ballon externe pour le largage de la valve puis dégonflement des ballons.

-angiographie de contrôle avec contrôle hémodynamique (recherche de fuite ou de gradient résiduel).

Le geste se réalise sous couverture d'un traitement anti-agrégant plaquettaire au long cours (aspirine) et d'une antibioprohylaxie.

c- Avantages de la valvulation percutanée :

La valvulation percutanée apporte donc aujourd'hui des réels bénéfices dans la prise en charge des dysfonctions des voies d'éjection droites en alternative à la valvulation chirurgicale :

- La relative simplicité technique de cette procédure endo-vasculaire et le nombre moindre de jours d'hospitalisations après le remplacement valvulaire.
- L'absence de sur-morbidité en comparaison à la chirurgie (survenue identique d'évènements majeurs au cours du suivi).
- Des effets indésirables directs moindres liés à la méthode (pas de sternotomie, moins de complications postéopratoires précoces).

d- Inconvénients de la valvulation percutanée :

La valvulation percutanée ne permet pas d'effectuer des gestes opératoires associés comme cela a été le cas chez 32% des patients inclus dans le groupe chirurgie.

Contrairement à la chirurgie, la technique percutanée n'est pas modifiable en peropératoire ni adaptable au cas par cas (cas des voies d'éjection irrégulières).

Elle ne permet pas non plus aujourd'hui d'intégrer la prise en charge rythmique des patients dans une stratégie thérapeutique globale, ce que permet en théorie la prise en charge chirurgicale.

La prise en charge préventive des troubles du rythme auriculaires et ventriculaires dans les cardiopathies n'est en pratique pas consensuelle et peu intégrée dans la prise en charge chirurgicale alors que les risques de complications rythmiques sont une réalité dans la littérature (**157**).

Ils sont d'autant plus importants à considérer qu'un cœur malformé, bien que réparé, a probablement une capacité d'adaptation à l'arythmie moindre qu'un cœur sain. Il est important, dans la décision, de considérer que la revalvulation pulmonaire, quand elle est chirurgicale, peut être une opportunité pour réaliser des gestes préventifs de survenue de trouble du rythme sévère (cryoablation, procédure de MAZE, défibrillateur) ce que ne permet pas la revalvulation percutanée.

Le risque accru d'endocardite infectieuse après une valvulation percutanée est un facteur qui doit être intégré dans la décision de prise en charge des patients à valvuler. De l'évaluation et du contrôle de ce sur-risque dépendra en partie l'extension des indications de valvulation percutanée.

L'incidence accrue d'endocardite dans le groupe cathétérisme peut s'expliquer par plusieurs facteurs qui sont à prendre en compte :

- Les bilans préopératoires effectués et l'antibioprophylaxie dans le groupe cathétérisme sont moins protocolisés que dans le groupe chirurgie du fait du caractère récent de la technique et de l'absence actuelle de consensus (**170**).
- Les caractéristiques techniques de la valve Melody semblent plus favorables à l'agrégation bactérienne : l'origine jugulaire bovine de la valve semble un facteur favorisant in vitro (**173**), comme cela a été

imputé en comparant la bioprothèse CONTEGRA avec les homogreffes (**172**) ; l'espace vide entre la valve et la paroi du stent porteur pourrait créer des perturbations du flux sanguin propices à la microthrombose, substrat d'une agrégation bactérienne facilitée (**170**).

- Des marqueurs de risque de survenue d'endocardite infectieuse après remplacement valvulaire percutané ont été également décrits (**174, 175**) : le sexe masculin, l'arrêt brutal de l'aspirine, une procédure invasive sans couverture antibiotique, l'antécédent d'endocardite infectieuse.

Pour les RVP chirurgicaux, selon le type de valve utilisé, les données de la littérature sont plutôt en faveur d'un sur-risque avec les bioprothèses (**172**), par rapport aux homogreffes.

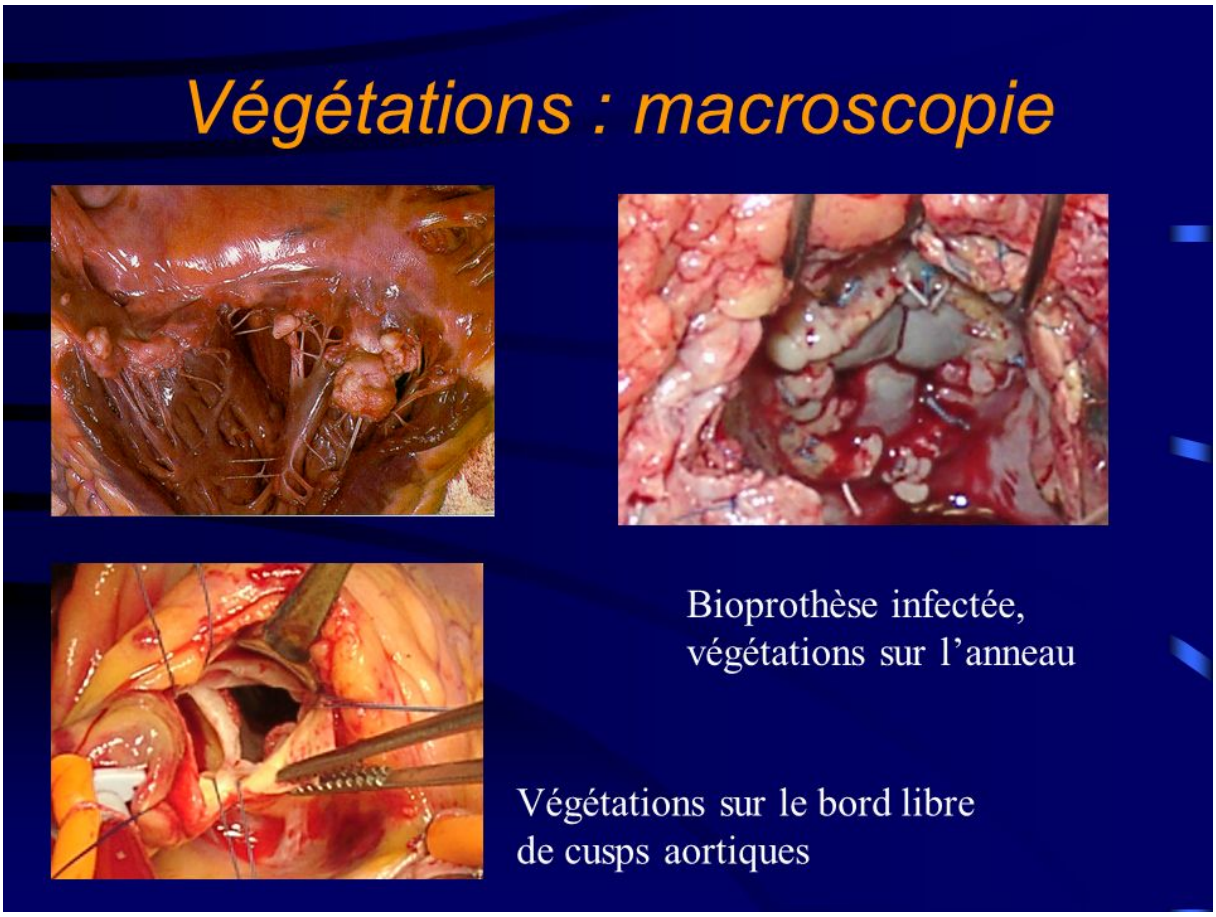


Figure n° 64 : Images de végétations sur bioprothèse. (169)

Le taux d'endocardites infectieuses dans notre étude à la fin du suivi était de 0%, ceci peut être attribué au nombre restreint des patients inclus dans notre étude. Ce taux n'est pas comparable avec les données récentes de la littérature qui varient entre 2,5 et 6 % pour les remplacements chirurgicaux et entre 5% et 10% pour les remplacements valvulaires percutanés (**169,170,171**),

3- Paramètres influençant le choix de la technique :

- La constitution et la taille de la voie d'éjection ventriculaire droite en préopératoire ont joué un rôle dans la décision de prise en charge chirurgicale ou percutanée.

a- Constitution de la voie d'éjection :

La revalvulation chirurgicale, bien que parfois complexe, est toujours ''faisable'' techniquement, alors que la décision d'une revalvulation percutanée est tributaire de plusieurs pré-requis indispensables : la voie d'éjection ventriculaire droite doit être morphologiquement accessible et favorable à la mise en place d'un stent et d'une valve, les artères coronaires doivent avoir un trajet non menacé par le geste.

b- Taille de la voie d'éjection :

Des diamètres de tronc pulmonaire trop petit ou trop grand, sont des facteurs actuellement limitant la décision de revalvulation percutanée.

En effet, une voie d'éjection ventriculaire droite sténosée est accessible jusqu'à un certain point à une dilatation-stenting afin de pouvoir déployer secondairement un stent valvé dans le stent. La dilatation effectuée doit pouvoir accueillir une valve de 18 mm de diamètre au moins, ce qui est parfois impossible.

De nouvelles valves MELODY d'un diamètre moindre (16 mm) sont depuis peu disponibles. Ces valves percutanées ont un potentiel d'expansion évalué actuellement entre 2 et 4 mm au-delà du diamètre initial indiqué par le fournisseur.

Dans l'autre sens, des voies d'éjection larges (souvent avec patch transannulaire) rendent actuellement difficilement le patient candidat à une revalvulation percutanée. Ce problème pourrait être pris en charge par le développement de valves plus expandables.

Même après la mise à disposition de valves percutanées de diamètre > 25 mm (SAPIEN 26 et 29 mm) qui pour une partie promet d'élargir les indications de revalvulation pulmonaire per-cutanées à beaucoup plus de patients pour cela une étude canadienne menée par Horlick et al.(**158**) sur 25 patients consécutifs revalvulés par une SAPIEN et suivis sur plus de 3 ans a montré des résultats satisfaisants en terme d'évènements majeurs et d'évolution hémodynamique. Les résultats de cette étude à plus long terme seront à surveiller.

Une prise en charge hybride de cette problématique de voie large (chirurgie de modification de la voie d'éjection puis stent valvé en 1 temps) a été proposée (**159**), mais ne semble pas répondre aux problématiques actuelles car une fois l'abord chirurgical effectué, il semble plus logique alors d'implanter la valve chirurgicalement. Des recherches sur le développement de réducteurs infundibulaires percutanés semblent être une voie plus adaptée pour répondre aux problématiques posées (**160**).

Le geste de préstenting semble dans la littérature apporter une réponse partielle à cette problématique. En effet, ce geste a pour but, au-delà d'éviter le risque secondaire de fracture du stent valvé, de préparer la voie d'éjection droite à acueillir la valve percutanée en rendant cette voie plus linéaire et robuste (**161**).

Cet apport du préstenting (éventuellement potentialisé par la technique des russian dolls) pour préparer une voie infundibulo-pulmonaire dilatée (de manière native ou par un patch) à accueillir un stent valvé est toutefois à relativiser : en effet, il semble dangereux de positionner un stent en position infundibulaire (risque de fracture du fait des contraintes musculaires imposées au stent, risque de trouble du rythme ventriculaire).

De ce constat ressort d'une part la nécessité à l'avenir d'axer des études comparatives et prospectives chez des sujets les plus comparables possibles (en terme de diamètre de valve et de constitution préopératoire de la voie d'éjection), d'autre part de poursuivre les recherches sur les développements des réducteurs infundibulaire pour augmenter le nombre de patients éligibles à la méthode percutanée.

D- PATIENTS CANDIDATS :

La revalvulation percutanée et chirurgicale sont donc sensiblement égales en terme de performance et de survenue d'effets indésirables à court et moyen terme. La place de la revalvulation percutanée sera grandissante du fait de l'affranchissement de l'apprentissage initial et du développement prochain de nouvelles valves de plus grand diamètre. On peut donc envisager aujourd'hui la revalvulation percutanée en lieu et place de la chirurgie dans deux situations bien distinctes, sous réserve d'une taille de valve percutanée compatible avec la dimension du tronc pulmonaire du patient, et de l'absence de geste chirurgical associé nécessaire (y compris à visée rythmologique).

1- Le patient avec voie d'éjection droite prothétique :

Dans cette situation, après plusieurs sternotomies, chez un patient adulte, il est clairement bénéfique d'éviter au patient une sternotomie supplémentaire et ses conséquences ou du moins de la différer. Cette stratégie peut être envisagée comme palliative (plus ou moins temporaire) du fait du maintien en place d'un obstacle ou d'une fuite résiduelle. Dans un contexte de sténose, la valve percutanée et son stent pourront lever cette dernière, et la nécessité d'éventuelles redilatations itératives sera acceptable en terme de risque opératoire. Les fuites

secondaires ne devraient pas nécessiter de nouveau geste chirurgical à court et moyen terme.

Cette stratégie palliative doit être également envisagée chez les enfants en croissance porteurs de tubes de calibres de plus en plus larges pour l'âge, à visée temporaire, afin de différer la prochaine chirurgie de reconstruction de la voie pulmonaire, l'objectif à long terme étant, en différent la chirurgie, de diminuer le nombre de sternotomies qu'un patient aura à subir dans sa vie. Dans cette situation, une revalvulation percutanée ne peut être acceptable qu'en cas de voie pulmonaire sténosante et fuyante avec retentissement d'amont, car en cas de sténose pure, un stenting du tronc jusqu'à la fin de la croissance doit en théorie suffire.

Dans notre étude, il n'y avait aucun patient confronté à cette situation du fait du démarrage de la technique de revalvulation chirurgicale de la valve pulmonaire en 2011 avec de bons résultats à court et moyen terme.

2 - Le patient avec une voie pulmonaire native ou réparée par un patch :

Cette situation concerne surtout les tétralogies de Fallot après correction complète et les insuffisances pulmonaires pures d'autre origine (primitives, secondaires à une dilatation +- stenting percutané). La fuite pulmonaire pure asymptomatique représente donc, au vu des résultats des données de la littérature, une bonne indication à la revalvulation percutanée à condition que cette dernière soit effectuée dans le bon délai, facteur qui devra être discuté de manière collégiale. Les fuites pures dans notre étude n'ont pas été orientées vers la revalvulation percutanée en raison de la non faisabilité de cette technique

dans notre centre. La mise sur le marché de nouvelles valves de plus grand diamètre en même temps que le développement de cette technique au Maroc apportera donc une alternative solide à la valvulation chirurgicale dans cette situation.

L'analyse précise de la morphologie de la voie d'éjection ventriculaire droite, en plus de sa taille, sera aussi à intégrer dans la décision du choix de la technique. Les voies d'éjection irrégulières et anévrysmales devraient faire l'objet de recherche afin de mettre au point des prothèses percutanées adaptables à la morphologie de la voie du patient. En attendant, la chirurgie reste actuellement irremplaçable dans toutes ces situations.

- Le début de notre étude correspondait avec le démarrage de la valvulation pulmonaire chirurgicale au CHU de Rabat. Les patients de notre série avaient tous une voie pulmonaire non stentée et du fait de l'initiation puis du perfectionnement de la procédure chirurgicale aujourd'hui maitrisée, tous ont bénéficié d'une valvulation chirurgicale. Le nombre de patients valvulés chirurgicalement après cure de tétralogie de Fallot est resté stable depuis 2011 jusqu'à 2015 ; la valvulation per-cutanée n'est pas pratiquée dans notre CHU et aucun de nos patients n'en a bénéficié.

E- RESULTATS DU RVP :

1- Sur la taille et la fonction ventriculaire droite :

Le bénéfice du RVP sur la fonction ventriculaire droite a été mis en évidence par de nombreuses études. Dans l'étude de Buechel et al (**151**), 20 enfants (13,9 +/- 3 ans) avec fuite pulmonaire importante ont bénéficié d'une évaluation par imagerie par résonnance magnétique en pré et post RVP.

L'indication chirurgicale était posée pour un VTD-VD excédant 150 ml/m2, il y avait une réduction significative du VTD-VD de 189 +/- 3 ml/m2 à 108,7 +/- 25 ml/m2 ($p<0,0001$), du VTS-VD passant de 102,4 +/- 27,3 à 56,2 +/- 16,3 ml/m2 ($p<0,0001$), mais sans changement significative de la fonction ventriculaire droite. La normalisation du VTD-VD, c'est à dire < 105 ml/m2 a été montré chez 8 patients des 12 patients qui présentaient en préopératoire un VTD-VD <200ml/m2. Chez les 8 patients avec un VTD-VD pré opératoire >200 ml/m2, la normalisation des volumes ne se retrouvaient chez qu'un seul patient.

Dans l'étude de Frigiola A. et AL(**149**), 71 patients (22 +/- 11 ans) présentaient une insuffisance pulmonaire sévère ont bénéficié d'une IRM pré et post RVP. En préopérratoire, le VTD-VD moyen était de 142 +/- 43 ml/m2, contre 91 +/- 18 ml/m2 en postopératoire ($p<0,0001$) et le VTS-VD diminuait du 73+/- 33 à 43+/-14 ml/m2 ($p<0,0001$). En revanche, la fraction d'éjection du ventricule droit était améliorée (31 +/- 10% versus 54 +/-7%, $p=0,016$).

Dans notre série de cas, 5 patients (29,2 +/- 17 ans), tous ont bénéficié d'une IRM pré et post RVP. En préopératoire, le VTD VD moyen était de 159,8 ml/m2 contre 102 +/- 20 ml/m2 ($p<0,0001$), le VTS VD dans notre série de cas n'a pas été étudié considérant que l'indication chirurgicale était majoritairement posée selon le VTD VD et qu'il existe une corrélation étroite entre celui-ci et le VTS VD. Concernant la fraction d'éjection du VD, on a noté une légère amélioration (38,6 +/- 14 versus 48 +/- 4%, $p=0,016$).

Série	VTD VD préop	VTD VD postop	VTS VD préop	VTS VD postop	Fonction systolique VD postop
Buechel	189+/-3 ml/m2	108+/- 25 ml/m2	102+/- 27,3 ml/m2	56,2+/- 16,3 ml/m2	Pas de changement significatif
Frigiola	142+/- 43 ml/m2	91+/- 18 ml/m2	73+/- 33 ml/m2	43+/- 14 ml/m2	Amélioration très significative
Notre série	159+/- 13 ml/m2	102+/- 20 ml/m2	_	_	Amélioration significative

On peut donc déduire vue que nos données se rapprochent beaucoup de ceux de l'étude de Frigiola (moyenne d'âge, VTD VD…), que le VTD-VD préopératoire est un facteur prédictif de récupération de volumes normaux en postopératoire. Plus le ventricule est dilaté en préopératoire plus sa capacité de récupération est diminuée. Le bénéfice sur la fraction d'éjection du ventricule droit est en revanche moins franc et doit être revérifier sur des méta-analyses.

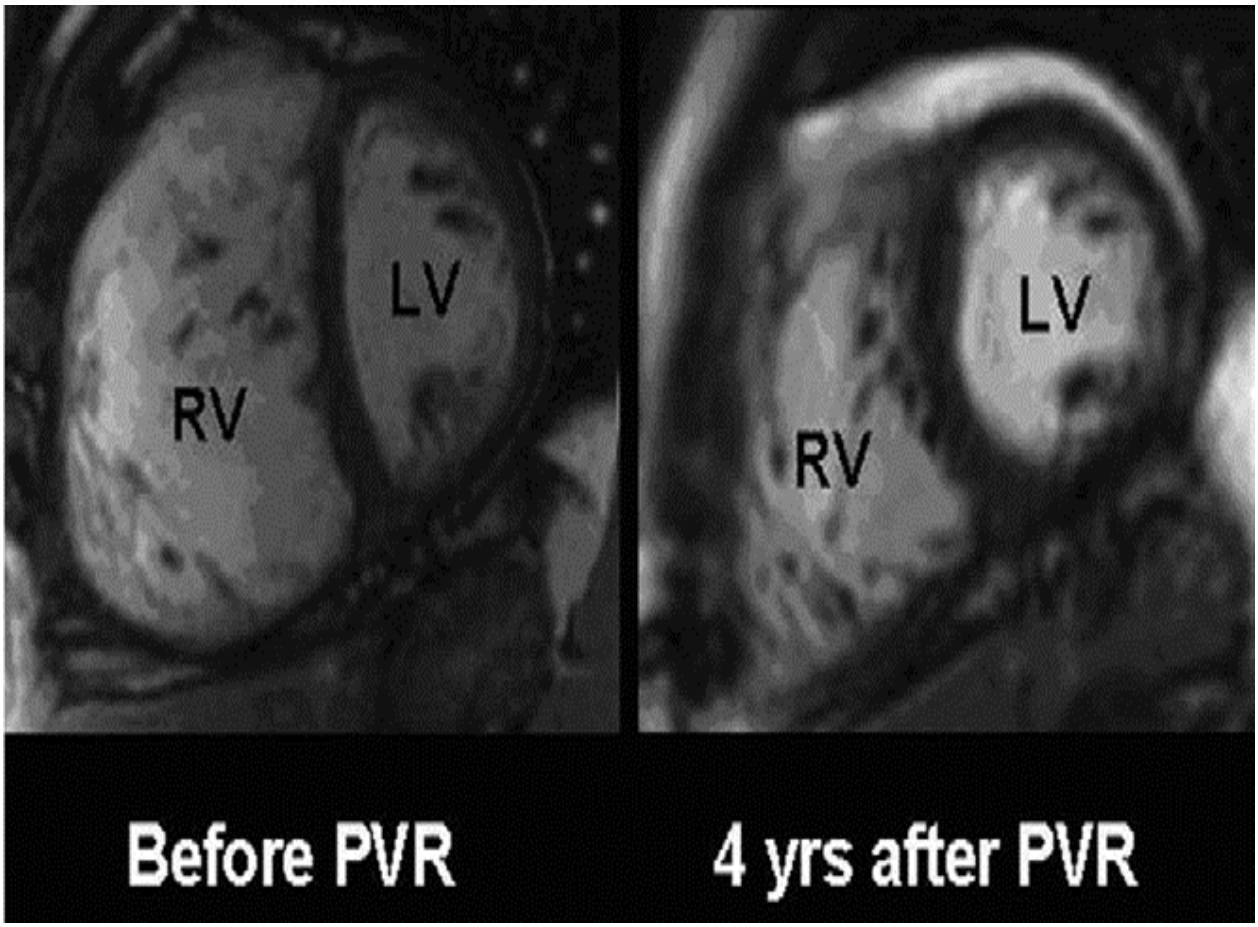


Figure n° 65 : Images en courte axe de l'IRM cardiaque montrant le ventricule gauche (LV) et le ventricule droit (VD), avant et après RVP, il y a une diminution de la taille du VD. (Soc)

2- Sur les troubles de rythme :

Les nombreuses données évaluant l'effet du RVP sur la durée des QRS, sur les arythmies et sur le repolarisation sont contradictoires. Therrien et al (**162**) a retrouvé une diminution de l'incidence des tachycardies ventriculaires de 22% en préopératoire contre 9% en postopératoire ($p<0,001$) et une stabilisation de la durée de QRS. Oosterhof (**163**) a mis en évidence, dans une série de 99 patients

bénéficiant d'un RVP, une réduction significative de la durée de QRS lorsque la durée du QRS préopératoire était supérieur à 150 ms. En revanche, cette amélioration n'était que transitoire. Une étude récente publié en 2010 par Scherptong R ET al (**164**), a analysé les données électrocardiographiques de 90 adultes avant et après RVP. Avant chirurgie, la durée du QRS était de 158 +/- 32 ms, lequel diminué à 154 +/- 32 ms 6 mois après la chirurgie (p=0,027). Le taux de survie à 5 ans sans événement était de 76% chez les patients avec un QRS préopératoire > 180 ms, contre 90% chez les patients avec QRS < 180 ms (p<0,037). Le taux de survie à 5 ans sans événement était de 71% chez les patients avec un QRS postopératoire > 180 ms, contre 91% chez les patients avec QRS postopératoire < 180 ms (p=0,004). En revanche, Harrild et al (**169**) ne retrouvait aucun bénéfice du RVP sur la durée du QRS et sur le risque d'arythmies.

Dans notre série de cas, la durée moyenne du QRS était de 152 +/- 30 ms sans modification électrique en postopératoire, en ce qui concerne les troubles de rythme, on ne les retrouve chez aucun de nos patients ni avant ni après le RVP.

Le bénéfice du RVP sur la durée du QRS et sur la survenue des troubles de rythme reste un sujet à débattre notamment après les résultats discordants entre les différentes études qui ont été menées sur ce sujet.

3 – Sur la capacité à l'effort :

La capacité à l'effort est souvent évaluée de façon subjective grâce à la classification fonctionnelle New York Heart Association. De très nombreuses études ont montré cette amélioration (**149,164**). En revanche, très peu d'études

évaluent cette capacité à l'effort de façon objective à l'aide de test fonctionnel. Dans l'étude de Frigiola (**149**), 57 patients ont bénéficié en pré et postopératoire d'une épreuve d'effort avec mesure de la consommation maximale en oxygène. Avant chirurgie, la consommation maximale en oxygène (VO2max) moyenne était de 25 +/- 10 ml/kg/min, le seuil anaérobie moyen était de 15 +/- 5 ml/kg/min et la réponse ventilatoire à la production de dioxyde de carbone estimée par le rapport Ve/VCO2 était de 35,9 +/- 5,8. Après RVP, il n'y avait pas de changement significatif à 1 an de la VO2max ou du seuil anaérobie. En revanche, le rapport Ve/VCO2 diminuait de 35,9 +/- 5,8 à 34,1 +/- 6,2 soit p=0,008. Après étude en sous-groupe, un groupe de 17,5 ans et un groupe de plus de 17,5 ans, la normalisation de la réponse ventilatoire à la production de dioxyde de carbone semblait plus fréquente quand le RVP était effectué à un âge plus jeune< 17,5 ans (p=0,013). Enfin, Eyskens et al (**171**) ont retrouvé dans leur étude une amélioration du seuil anaérobie et de la consommation d'oxygène par rapport à l'intensité de l'exercice après chirurgie de RVP, pour rejoindre les valeurs du groupe témoin.

L'évaluation de la capacité à l'effort dans notre étude a été faite de façon subjective. En préopératoire, 4 de nos patients présentaient une dyspnée stade III de la NYHA, et un seul présentait une dyspnée stade IV de la NYHA ; après un an du RVP, tout nos patients s'étaient amélioraient sur le plan clinique avec une amélioration de la capacité à l'effort et une dyspnée qui était au stade II de la NYHA.

D'après les différentes études menées dans ce sens et d'après notre propre constat dans notre série, on peut donc accepter que le RVP améliore significativement la capacité à l'effort.

4 – Sur le ventricule gauche :

Très peu d'étude se sont intéressées à l'évolution du volume et de la fonction ventriculaire gauche après RVP.

Dans l'étude de Buechel (**151**), le volume télé-diastolique du ventricule gauche (VTD-VG) était augmenté de façon significative en postopératoire (77,3 +/- 10,1 ml/m2 en préopératoire versus 84,1 +/- 12,0 ml/m2 en postopératoire ; p=0,007). En revanche la fraction d'éjection ne s'améliorait pas de façon significative (p=0,068). Dans l'étude de frigiola (**149**), le VTD-VG était significativement plus élevé en postopératoire (66 +/- 12 ml/m2) en préopératoire et 73 +/- 13 ml/m2 en postopératoire ; p<0,0001). La fraction d'éjection (FE-VG) était significativement améliorée (61 +/- 8 % en préopératoire contre 64 +/- 7 % en postopératoire pour la FE-VG ; p=0,003.

Une étude très récente (**166**) s'est intéressée spécifiquement au ventricule gauche et a retrouvé une amélioration significative de la FE-VG (50 +/- 9% en préopératoire contre 54 +/- 7% en postopératoire ; p<0,001) associée à une amélioration du remplissage ventriculaire gauche (VTD-VG passant de 77 +/- 10 à 82 +/- 16 L/m2).

Dans notre étude on s'est plus intéressé à la fonction systolique du VG qui étaient déjà normale chez tout nos patients avec une amélioration postopératoire (58 +/- 2% versus 62 +/- 4%, p<0,0001).

Le bénéfice du RVP sur la fonction ventriculaire gauche n'est donc pas clairement établi, même si les quelques études semblent retrouver une tendance à l'amélioration. Le bénéfice sur le VTD-VG semble par contre beaucoup plus net dans la littérature.

Nous pouvons nous demander si le VTD-VD n'est pas un facteur prédictif de récupération de la fonction ventriculaire gauche. L'étude de Frigiola (**149**) où les RVP étaient réalisés plus précocement, retrouvait une amélioration significative, ce qui n'est pas le cas de l'étude de Buechel (**151**) où l'indication chirurgicale était plus tardive.

5- Interactions inter-ventriculaires et cinétique septale :

Les deux ventricules sont étroitement liés et présentent trois types d'interactions ventriuclo-ventriuclaires (**167**) : les interactions en série décrivent le fait que le remplissage du ventricule gauche (VG) dépend du volume éjecté par le ventricule droit (VD) ; les interactions systoliques directes décrivent le fait que la création d'une pression systolique par un ventricule peut influencer la création d'une pression sur le ventricule controlatéral, secondairement à l'anatomie même des ventricules qui partagent des fibres musculaires communes ; les interactions diastoliques directes décrivent le fait que l'augmentation du volume télé-diastolique du ventricule droit peut limiter le remplissage du ventricule gauche.

Cette interdépendance des ventricules a des conséquences sur la cinétique du septum inter-ventriculaire. Louies et al (**168**) ont mis en évidence que, lorsque le VD présentait une surcharge en volume, comme dans la tétralogie de Fallot, il existait un déplacement du septum vers la gauche pendant la télé-diastole et une altération de la fonction ventriculaire gauche.

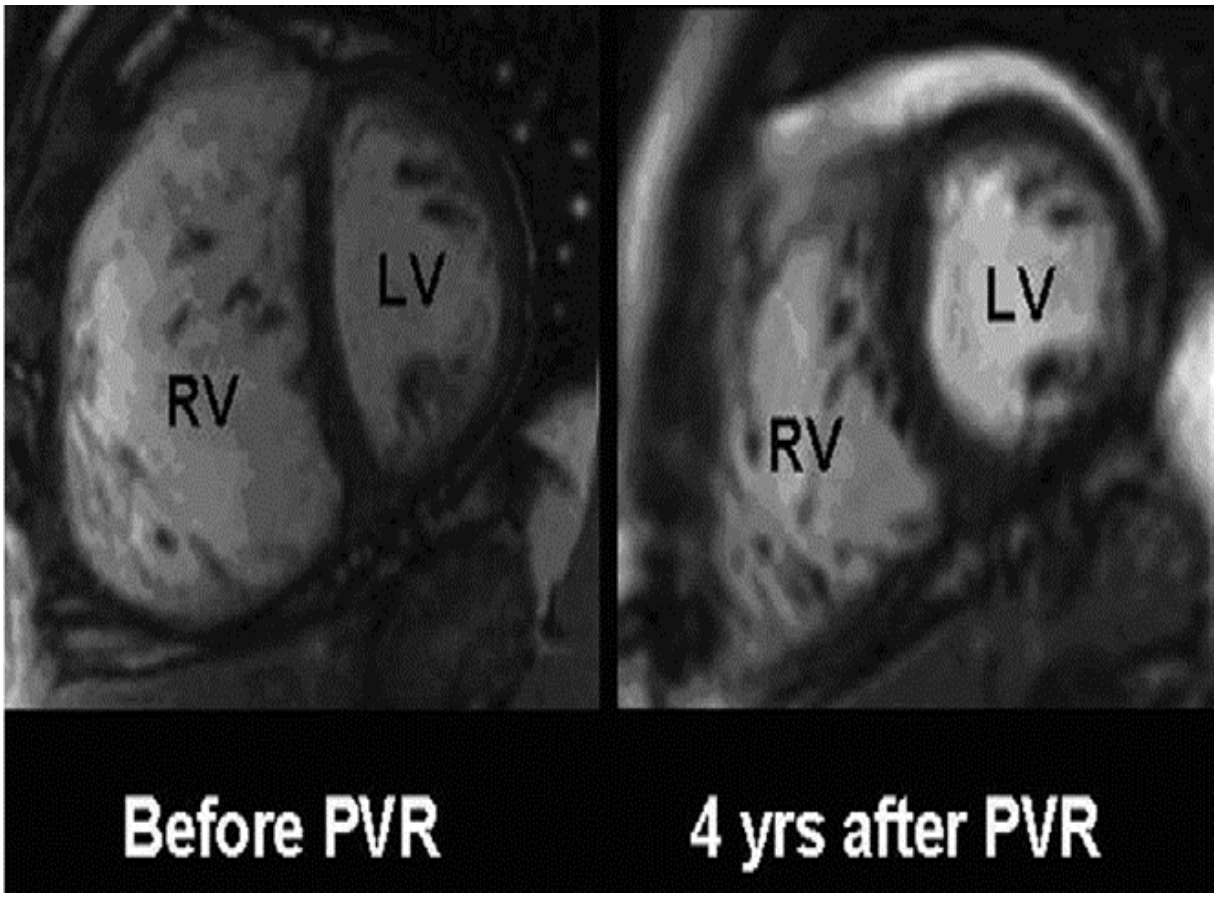


Figure n° 66 : Images en courte axe de l'IRM cardiaque montrant le ventricule gauche (LV) et le ventricule droit (VD), avant et après RVP, il y a une diminution de la taille du VD et un changement de la position du septum interventriculaire entraînant des changements dans la géométrie du ventricule gauche.

6- Complications périopératoires du RVP des tétralogies de Fallot adultes :

À ce jour, une seule étude s'est attachée à décrire les complications périopératoires des remplacements valvulaires pulmonaires : il s'agit de l'étude de Laura Dos et al. (**176**) portant sur 116 patients ayant été opérés par un seul chirurgien dans un même centre à Toronto-Canada.

Elle décrit une mortalité inférieure à trente jours faible de 2,5%. 60% des patients n'ont pas présenté de complications postopératoires. Les événements postopératoires les plus fréquents sont l'arythmies (19%), les complications respiratoires (13%) avec une durée de ventilation supérieure à 48 h et des pneumopathies acquises sous ventilations mécaniques, la nécessité d'une réintervention (13%), les insuffisances rénales aigues (13%). Elle s'est également attachée à rechercher des facteurs prédictifs de durée de séjour prolongée (supérieure à 14 jours).

Les facteurs prédictifs de complications postopératoires sont dans l'étude de Dos et al :

- pour la durée de séjour prolongée : L'âge supérieure à 45 ans ; la chirurgie urgente ; la durée longue de CEC (pas de cut-off donné par l'étude).
- pour l'arythmie : L'âge supérieure à 45 ans ; antécédents d'arythmie ; durée de CEC longue.
- pour les complications respiratoires : les interventions complexes avec durée de CEC longue ; chirurgie en urgence ; nécessité d'un geste sur la valve tricuspide.
- pour les insuffisances rénales : la chirurgie en urgence ; le temps de clampage long ; des gestes associés sur la valve tricuspide.
- pour la durée de séjour prolongée de plus de 14 jours : âge supérieur à 45 ans, chirurgie en urgence, temps de clampage long.

Dans notre étude, le chirurgien a réduit au maximum le temps de CEC et privilégié les bioprothèses.

La mortalité est de 20% (représentant un seul patient), et elle a été liée dans ce cas à une complication respiartoire qui a été mal tolérée malgré une prise en charge adéquate, par ailleurs les autres patients n'ont présenté aucune des complications suscitées, ce qui représente une discordance non négligeable par rapport aux données de la littérature rendant ces données ininterprétables.

Cette discordance importante peut être expliquée par le nombre très réduit des patients de notre série (5 patients) contre 116 patients de la série de Laura Dos et al et suggérant une étude plus grande sur plusieurs années avec un nombre plus important de patients.

IX- CONCLUSION

Les progrès majeurs réalisés en chirurgie cardiovasculaire, en réanimation néonatale et pédiatrique ainsi qu'en méthodes de diagnostic par imagerie durant la seconde moitié du 20 ème siècle ont conduit à une augmentation considérable d'adultes porteurs de cardiopathies congénitales.

Au terme de cette étude opérée au sein du service de chirurgie cardiaque B du Centre Hospitalier et Universitaire Ibn Sina, Rabat, nous constatons que les remplacements valvulaires pulmonaires sont essentiellement après cure de tétralogie de Fallot, concernent des patients jeunes avec IP modérée à sévère, en stade fonctionnel avancé, souvent avec un BBd complet, et un VD toujours dilaté de fonction souvent profondément altérée.

La principale technique utilisée a été le remplacement valvulaire pulmonaire par bioprothèse qui a fait la preuve de son efficacité à court et moyen terme.

Chaque patient est un cas particulier. Les indications opératoires n'obéissent à aucune règle générale. La chirurgie est indiquée chez les patients symptomatiques ayant une IP modérée à sévère ; pour les patients asymptomatiques, le retentissement des valvulopathies sur le ventricule droit (taille, altération de la fonction ventriculaire droite), sur la capacité d'effort, sur la survenue de troubles de rythme ou si présence d'une IT modérée à sévère ou obstruction de la CCVD est à prendre en compte dans la décision thérapeutique.

Nous insisterons sur le fait que la chirurgie de remplacement valvulaire pulmonaire a permis une nette amélioration de l'état fonctionnel des patients sur le plan clinique, une diminution des volumes ventriculaires droits et une amélioration de sa fonction systolique à un an de la chirurgie, tout en notifiant

qu'il serait souhaitable d'opérer les patients à un stade précoce pour préserver les capacités de remodelage du VD afin d'éviter les complications cliniques, la dilatation et l'altération irréversible de la fonction de ce dernier.

Nos résultats chirurgicaux sont satisfaisant en comparaison aux données de la littérature et ce en dépit de la jeunesse de notre centre.

Notre étude n'englobe que 5 patients et concerne uniquement la période post-opératoire précoce. Il serait intéressant d'étendre notre étude à un nombre plus important de patients et d'étudier l'évolution à long terme des patients opérés ainsi que les facteurs pronostiques au long cours.

X- RESUME

RESUME

Titre: Les remplacements valvulaires pulmonaire après cure de tétralogie de Fallot: à propos de 5 cas.

Auteur : BENAJIBA Chakib

Mots clés : Tétralogie de Fallot-Chirurgie-Cure complète-Insuffisance pulmonaire- valvulation pulmonaire- Résultats opératoires

L'insuffisance pulmonaire résiduelle après cure complète de tétralogie de Fallot pose un réel problème de prise en charge chirurgicale, du timing opératoire et du substitut valvaire.

Notre étude concerne 5 patients ayant bénéficié d'une cure de tétralogie de Fallot et présentant une insuffisance pulmonaire résiduelle, opérés au service de CCV B au CHU de Rabat sur six ans entre janvier 2011 et décembre 2016, nous avons essayé d'approcher le profil épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et surtout les résultats chirurgicaux après remplacement valvulaire pulmonaire.

La médiane d'âge est de 29 ans, avec prédominance féminine.

4 patientsétaient dyspnéiques au stade III et 1 patient était au stade IV de la NYHA. 3 patients avaient un BBDt complet.

Tous avaient une bonne fonction ventriculaire gauche, une insuffisance pulmonaire sévère, une dysfonction ventriculaire droite et une dilatation ventriculaire droite dont le VTD VD excédait dans 20 % des cas 170ml/m2. Les mesures ont été vérifiées par IRM dans tout les cas.

Tous les patients ont bénéficié d'une valvulation pulmonaire par bioprothèse (4 bioprothèse 23 et 1 bioprothése 21).

L'IRM postopératoire a objectivé une nette amélioration du VTD VD sans amélioration significative de la FEVD. Une nette amélioration de la capacité à l'effort.

La mortalité a concerné un patient en rapport avec une complication ventilatoire.

En conclusion, les résultats de la valvulation pulmonaire sont bons, nous insisterons sur l'importance du bon timing de cette valvulation chez tout les patients avec IP et dilatation VD et ce afin de préserver les capacités du remodelage et d'éviter l'altération irréversible de la fonction ventriculaire droite.

ABSTRACT

Title: Pulmonary valve replacements after cure of tetralogy of Fallot: about 5 cases.

Author : BENAJIBA Chakib

Key words: Tetralogy of Fallot-Complete surgery-Pulmonary insufficiency-pulmonary valvulation-Operative results

The residual pulmonary insufficiency after complete cure of tetralogy of Fallot poses a real problem of surgical management, surgical timing and the valve substitute.

Our study concerns 5 patients who underwent a tetralogy of Fallot and had residual pulmonary insufficiency, operated at the service of CCV B at the CHU in Rabat over six years between January 2011 and December 2016, we tried to approach the profile Epidemiological, clinical, paraclinic, therapeutic and especially surgical results after pulmonary valve replacement.

The median age is 29 years, predominantly female.

4 patients were dyspneic at stage III and 1 patient was in stage IV of the NYHA. 3 patients had complete BBDt.

All had good left ventricular function, severe pulmonary insufficiency, right ventricular dysfunction and right ventricular dilatation with VTD VD in 20% of cases exceeded 170ml / m2. The measurements were checked by MRI in all cases.

All patients underwent pulmonary valvulation by bioprosthesis (4 bioprosthesis 23 and 1 bioprosthesis 21).

Postoperative MRI showed a marked improvement in VTD VD without significant improvement in FEVD. A clear improvement in exercise capacity.

Mortality was related to one patient with a ventilatory complication

In conclusion, the results of the pulmonary valve are good, we will insist on the importance of the good timing of this valvulation in all the patients with IP and dilation VD in order to preserve the capacities of the remodeling and to avoid the irreversible alteration of the right ventricular function.

ملخص

العنوان: استبدال الصمام الرئوي بعد علاج رباعية فالو : حوالي 5 حالات.

مؤلف: شكيب بنعجيبة

الكلمات الأسسايية: رباعية فالو– العلاج الكامل لرباعية فالو – قصور الصمام الرئوي – استبدال الصمام الرئوي – النتائج الجراحية

قصور الصمام الرئوي المتبقي بعد العلاج الكامل لرباعية فالو يطرح مشكلة حقيقية في إدارة العملية الجراحية، توقيت الجراحة وبدائل الصمام.

وتتناول دراستنا 5 مرضى خضعوا للعلاج الكامل لرباعية فالو وكان لديهم قصور الصمام الرئوي متبقي، تم استبدال الصمام الرئوي لديهم في مصلحة جراحة القلب و الشرايين "ب" من المستشفى الجامعي "ابن سينا" بالرباط على مدى ست سنوات بين يناير 2011 وديسمبر 2016، حاولنا الاقتراب من معلومات الملف الشخصي الوبائي، السريرية، باراكلينيك ، والنتائج العلاجية وخاصة الجراحية بعد استبدال الصمام الرئوي.

ويبلغ العمر الوسيط 29 سنة، معظمها من الإناث.

كان 4 مرضى يعانون من ضيق التنفس في المرحلة الثالثة وكان مريض واحد في المرحلة الرابعة من نيها. كان 3 مرضى لديهم احصار الحزيمة اليمنى كاملة.

كان الكل لديهم وظيفة البطين الأيسر جيدة ، قصور الصمام الرئوي الحاد، اختلال في وظيفة البطين الأيمن و توسع البطين الأيمن مع الحجم الانبساطي الذي قد تجاوز في 20٪ من الحالات M2170 / ml. تم فحص القياسات بواسطة التصوير بالرنين المغناطيسي في جميع الحالات. جميع المرضى خضعوا لاستبدال الصمام الرئوي عن طريق صمام استبدالي بيولوجي (4 منهم رقم 23 و 1 رقم 21).

أظهر التصوير بالرنين المغناطيسي بعد العملية الجراحية تحسنا ملحوظا في الحجم الانبساطي للبطين الأيمن دون تحسن كبير في وظيفته. تحسن واضح في القدرة على ممارسة الرياضة.

مريض واحد توفي نتيجة مضاعفات تنفسية.

في الختام، نتائج استبدال الصمام الرئوي جيدة، ونحن سوف نصر على أهمية توقيت جيد لهذه العملية الجراحية في جميع المرضى الذين يعانون من قصور الصمام الرئوي الحاد و تمدد البطين الأيمن من أجل الحفاظ على قدراته في إعادة حجمه الطبيعي وتجنب تغيير لا رجعة فيه في وظيفة البطين الأيمن.

XI REFERENCES

[1] ANDERSON RH, SHINEBOURNE EA, MACARTNEY FJ, TYNAN M. Paediatric cardiology. London: Churchill Livingstone; 1987. p. 765–98.

[2] BARTELINGS MM, GITTENBERGER De-GROOT AC. Morphogenetic considerations on congenital malformations of the outflow tract. Int J Cardiol 1991;32:213–30 Part 1: Common arterial trunk and tetralogy of Fallot.

[3] MURPHY JG, GERSH BJ, MAIR DD, FUSTER V, MCGOON MD, ILSTRUP DM, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. N Engl J Med 1993;329:593–9.

[4] NOLLERT G, FISCHLEIN T, BOUTERWEK S et al. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot : 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. J Am Coll Cardiol 1997;30:1374-83.

[5] VAN AERSCHOT I, ISERIN L. La Presse Médicale, Volume 40, Issues 7– 8, July–August 2011, Pages 740-747.

[6] EL YANDOUZI A. Tétralogie de Fallot (à propos de 55 cas). [Thèse]. Fès : Université Sidi Mohamed Ben Abdellah Faculté de Médecine et de Pharmacie Fès ; 2012. 187p.

[7] KERMIT H. Niels Stensen, 1638–1686 : The scientist who was beatified Gracewing Publishing, 2003, 179 p.

[8] FALLOT A. Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). Marseille Méd.1888 ; 25 : 77-93 ; 138-58 ; 207-23 ; 270- 23 ; 270-86 ; 341-54 ; 403-20.

[9] PINSKY WW, ARCHINIEGAS E. Tetralogy of Fallot. Pediatr. Clin. North. Am. 1990; 37: 179-92. 210

[10] BLALOCK A, TAUSSIG HB. The surgical treatment of malformation of heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. J.A.M.A. 1945 ; 128 : 189.

[11] POTTS WJ, SMITH S, GIBSON S. Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery. J.A.M.A. 1946 ; 132 : 627.

[12] LILLEHEI CW, COHEN M et al. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot and pulmonary atresia defects : report of the first ten cases. Ann. Surg. 1955 ; 142 ; 148.

[13] WARDEN HE, DE WALL RA, COHEN M, VARCO RL, LILLEHEI CW. A surgical pathologic classification for isolated ventricular septal defects and for those in Fallot's tetralogy based on observations made on 120 patients during repair under direct vision. J. Thorac. Surg. 1957 ; 33 : 21.

[14] WATERSTON DJ. Treatment of Fallot's tetralogy in children under one year of age. Rozhl. Chir. 1962 ; 41 : 181.

[15] DE LEVAL MR, Mc KAY R, JONES M, STARK J, MACARTNEY FJ. Modified Blalock-Taussig shunt. Use of subclavin artery orifice as flow regulator in prothetic systemic-pulmonary artery shunts. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1981 ; 81 : 112-8.

[16] ANDERSON RH, BROWN NA, WEBB S. Development and structure of the atrial septum. Heart, 88 (2002), pp. 104-110.

[17] MJAATVEDT CH, NAKAOKA T, MORENO-RODRIGUEZ R et al. The outflow tract of the heart is recruited from a novel heart-forming field. Developmental Biology, 238 (2001), pp. 97–109.

[18] SCHLEICH JM. Images in cardiac embryology. Development of the human heart : days 15–21 Heart, 87 (2002), p. 487.

[19] WALDO KL, KUMISKI DH, WALLIS KT, et al. Conotruncal myocardium arises from a secondary heart field. Development, 128 (2001), pp. 3179–3188.

[20] WEBB S, QAYYUM SR, ANDERSON RH, LAMERS WH, RICHARDSON MK Septation and separation within the outflow tract of the developing heart. J. Anat., 202 (2003), pp. 327–342.

[21] ISELIN M. Cardiopathies congénitales. Encycl. Méd. Chiro, 1999 Radiodiagnostic – Cœur-Poumon 32-015-A-12,7p.

[22] ISELIN M. Cardiopathies congénitales. Encycl. Méd. Chiro. Radiodiagnostic- Cœur-Poumon. 32-015-B-10,1999, 24 p.

[23] FRIEDLI B. EMC Cardiologie, Tétralogie de Fallot, 2011, 32-015-B-10.

[24] ATIK FA, ATIK E, DA CUNHA CR, CANEO LF, ASSAD RS, JATENE MB et al. Long-term results of correction of tetralogy of Fallot in adulthood. European Journal of Cardio-thoracic Surgery 25 (2004) 250–255.

[25] CHAUVAUD S. Tétralogie de Fallot : généralités. Encycl. Méd. Chiro, Techniques Chirurgicales – Thorax, 42-800, 2003.

[26] BOVE EL, HIRSCH JC. Tetralogy of Fallot Surgery for Congenital Heart Defects; 2006. P 400-408.

[27] KEITH JD, ROWE RD, VLAD P. Heart disease in infancy and childhood New York: McMillan, 1978; 470-499.

[28] DUPUIS C, KACHANER J, PAYOT M, FREEDOM RM, DAVIGNON A. Cardiologie pédiatrique, 2ème édition FLAMMARION, Médecine-science, 1991 : 327-346.

[29] BECKER AE, ANDERSON RH. Pathology of congenital heart disease London: Butterworth, 1991; 1-191.

[30] FRIEDLI B. Tétralogie de Fallot. EMC-Pédiatrie 1 (2004) 365–378.

[31] ISAAZ K, CLOEZ JL, MARCON F, WORMS AM, PERNOT C. Is the aorta trully dextroposed in tetralogy of Fallot? A twodimensional echocardiographic answer. Circulation 1986; 73: 892-899

[32] FELLOWS KE, FREED M, KEANE JF, PRAAGH R, BERNHARD WF, CASTANEDA AC. Results of Routine preoperative coronary angiography in tetralogy of Fallot circulation 1975; 51: 561-6.

[33] HURWITZ RA, SMITH W, KING H, GIROD DA, CALDWELL RL. Tetralogy of Fallot with abnormal coronary artery : 1967 to 1977. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1980; 80: 129-34.

[34] BERRY JM, EINZIG S, KRABILL KA, BASS JL. Evaluation of coronary artery in patients with tetralogy of Fallot by two-dimensional echocardiography. Circulation 1988; 78: 149-56.

[35] CALZA G, PANIZZON G, ROVIDA S, AIGUEPERSE J. Incidence of residual defects determines the clinical outcome after correction of tetralogy of Fallot: post-operative late follow-up. Ann. Thorac. Surg. 1989; 47: 428-35.

[36] PLANCHE C, RAFII TA. Traitement chirurgical de la tétralogie de Fallot. L'information cardiologique 1986; 4: 325-31.

[37] VILLAINE E. Tétralogie de Fallot chez l'enfant: indications thérapeutiques. L'information cardiologique 1986; 10: 319-23.

[38] PACILEO G, MUSEWE NN, CALABRO R. Tetralogy of Fallot in three siblings: a familial study and review of the literature. Eur Heart J 1992; 151: 726-727

[39] GOLDMUNTZ E, DRISCOLL D, BUDARF ML, ZACKAI EH, MCDONALD- MCGINN DM, BIEGEL JA et al. ; Microdeletions of chromosomal region 22q11 in patients with congenital conotruncal cardiac defects. J Med Genet 1993; 30: 807-812.

[40] MOMMA K, KONDO C, MATSUOKA R. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia associated with chromosome 22q11 deletion. J AmColl Cardiol 1996; 27: 198-202.

[41] GOLDMUNTZ E, GEIGER E, BENSON DW. NKX2.5 Mutations in Patients with Tetralogy of Fallot. Circulation 2001; 104: 2565-2568.

[42] RUDOLPH AM. Congenital diseases of the heart. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1974. p. 412–3.

[43] FRIEDLI B. Atrésie pulmonaire avec communication inter-ventriculaire. Dupuis C editor, Cardiopathies congénitales. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 1991. p. 292–6.

[44] DUPUIS C, LABLANCHE JM, BREVIERE GM, REY C. Atrésies pulmonaires acquises compliquant la tétralogie de Fallot. Arch Mal Coeur 1979;72:484–9.

[45] HAWORTH SG, MCCARTNEY FJ. Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Br Heart J 1980;44:14–24.

[46] RABINOVITCH M, HERRERA-DE LEON V, CASTENADA AR, REID L. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. Circulation 1981;64:1234–49.

[47] CHANTEPIE A. Communications inter-ventriculaires. EMC-Cardiologie Angéiologie 2 (2005) 202–230.

[48] HENDEL RC, PATEL MR, CRAMER CM, et al. ACCF/ACR/SCCT/SCMR/ASNC/NASCI/SCAI/SIR 2006 appropriateness criteria for cardiac computed tomography and cardiac magnetic resonance imaging. A report of the American college of cardiology foundation quality strategic directions committee appropriateness criteria working group. J Am Coll Cardiol 2006;48:1475-97. [Medline]

[49] GANTER CE, GUTTIEREZ FR, MIROWITZ SA, MARTIN TC, HARTMANN AF. Evaluation of pulmonary arterial morphology in cyanotic congenital heart disease by magnetic resonance imaging. Am Heart J 1989;118:347–54.

[50] HIGGINS CB, BYRD BF, FARMER DW, OSAKI L, SILVERMANN NH, CHEITLIN MD. Magnetic resonance imaging in patients with congenital heart disease. Circulation 1984;70:851–60.

[51] KILNER PJ, GEVA T, KAEMMERER H, et al. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European society of cardiology. Eur Heart J 2010;31:794-805. [Medline]

[52] SCHWITTER J, BUSER P. Volumes and function : Left and right ventricles and atria. In : CMR-Update, 1st ed. Zurich : J. Schwitter, 2008;6-15.

[53] DEVOS DGH, KILNER PJ. Calculations of cardiovascular shunts and regurgitation using magnetic resonance ventricular volume and aortic and pulmonary flow measurements. Eur Radiol 2010;20:410-21. [Medline]

[54] KOZERKE S, SCHWITTER J, PEDERSEN EM, et al. Aortic and mitral regurgitation : Quantification using moving slice velocity mapping. J Magn Reson Imaging 2001;14: 106-12.

[55] BAUMGARTNER H, BONHOEFFER P, DE GROOT NM, et al. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). The task force on the management of grown-up congenital heart disease of the European society of cardiology (ESC) endorsed by the Association for European paediatric cardiology (AEPC).

[56] JAHNKE C, PAETSCH I, NEHRKE K, et al. Rapid and complete coronary arterial tree visualization with magnetic resonance imaging : Feasibility and diagnostic performance. Eur Heart J 2005;26:2313-9. [Medline]

[57] BABU-NARAYAN S, KILNER PJ, LI W, et al. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of Fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. Circulation 2006;113:405-13. [Medline]

[58] DABIZZI RP, TEODORI G, BARLETTA GA, CAPRIOLI G, BALDRIGHI G, BALDRIGHI V. Associated coronary and cardiac anomalies in the tetralogy of Fallot. An angiographic study. Eur Heart J 1990;11:692–704.

[59] PHORNPHUTKUL C, ROSENTHAL A, NADAS AS, BERENBERG W. Cerebrovascular accidents in infants and children with cyanotic congenital heart disease. Am J Cardiol 1973;32: 329–34.

[60] MAURER HM. Hematologic effects of cardiac disease. Pediatr Clin North Am 1972;19:1083–93.

[61] FISCHBEIN CA, ROSENTHAL A, FISCHER EG, NADAS AS, WELCH K. Risk factors for brain abcess in patients with congenital heart disease. Am J Cardiol 1974;34:97–102.

[62] THERRIEN J, SIU SC, MCLAUGHLIN PR, LIU PP, WILLIAMS WG, WEBB GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? J Am Coll Cardiol 2000;36:1670–5.

[63] CASTANEDA AR, FREED MD, WILLIAMS RG, NORWOOD WI. Repair of tetralogy of Fallot in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:372–81.

[64] DI DONATO R, JONAS RA, LANG P, ROME JJ, MAYER JE, CASTANEDA AR. Neonatal repair of tetralogy of Fallot with and without pulmonary atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1991; 101:126–37.

[65] PIGULA FA, KHALIL PN, MAYER JE, DEL NIDO PJ, JONAS RA. Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. Circulation 1999;100(supplII):157–61.

[66] MOULTON AL, BRENNER JI, RINGEL R, NORDENBERG A, BERMAN MA, ALI S, BURNS J. Classic versus modified Blalock-Taussig shunts in neonates and infants. Circulation 1985; 72:1135–44.

[67] BERT LITWIN S, MD. Color Atlas of Congenital Heart Surgery Second Edition , P132-148

[68] DE GEETER B, WEISBURG P, DILLENSEGER P, WILLARD D. Valvuloplastie pulmonaire percutanée palliative dans les formes néonatales de tétralogie de Fallot. Arch Fr Pédiatr 1989; 46:117–9.

[69] KREUTZER J, PERRY SB, JONAS RA, MAYER JE, CASTANEDA AR, LOCK JE. Tetralogy of Fallot with diminutive pulmonary arteries: preoperative pulmonary valve dilation and transcatheter rehabilitation of pulmonary arteries. J Am Coll Cardiol 1996;27:1741–7.

[70] SLUYSMANS T, NEVEN B, RUBAY J, LINTERMANS J, OVAERT C, MUCUMBITSI J, et al. Early balloon dilatation of the pulmonary valve in infants with tetralogy of Fallot. Risks and benefits. Circulation 1995;91:1506– 11.

[71] SREERAM N, SALEEM M, JACKSON M, PEART I, MCKAY R, ARNOLD R, et al. Results of balloon pulmonary valvuloplasty as a palliative procedure in tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 1991;18:159–65.

[72] HICKEY PR, WESSEL DL, REICH DL. Anesthesia for treatment of congenital heart disease. In: Kaplan JA, editor. Cardiac anesthesia. Philadelphia: WB Saunders; 1993. p. 681–757.

[73] SALEM MR, HALL SC, MOTOYAMA EK. Anesthesia for thoracic and cardiovascular surgery. In: Montoyama EK, editor. Smith's anesthesia for infants and children. St Louis: CV Mosby; 1990. p. 463–554.

[74] RAUTAKORPI P, MANNER T, KANTO J, LERTOLA K. Metabolic and clinical responses to different types of premedication in children. Paediatr Anaesth 1999;9:387–392.

[75] AUDENART SM, WAGNER Y, MONTGOMERY CL, LOCK RL, COLCLOUGH G, KUHN RJ, et al. Cardiorespiratory effects of premedication for children. Anesth Analg 1995;80: 506–510.

[76] LEVINE MF, HARTLEY EJ, MACPHERSON BA, BURROWS FA, LERMAN J. Oral midazolam premedication for children with congenital cyanotic heart disease undergoing cardiac surgery: a comparative study. Can J Anaesth 1993;40: 934–938.

[77] PURDAY JP. Monitoring during paediatric cardiac anaesthesia. Can J Anaesth 1994;41:818–844.

[78] VERGHESE ST, MCGILL WA, PATEL RI, SELL JE, MIDGLEY FM, RUTTIMAN UE. Comparison of three techniques for internal jugular vein cannulation in infants. Paediatr Anaesth 2000; 10:505–511.

[79] MUHIUDEEN IA, ROBERSON DA, SILVERMAN NH, HAAS GS, TURLEY K, CAHALAN MK. Intraoperative echocardiography for evaluation of congenital heart defects in infants and children. Anesthesiology 1992;76:165–172.

[80] WARDLE SP, YOXALL CW, WEINDLING AM. Cerebral oxygenation during cardiopulmonary bypass. Arch Dis Child 1998;78: 26–32.

[81] LEELANUKROM R, CUNLIFFE M. Intraoperative fluid and glucose management in children. Paediatr Anaesth 2000;10: 353–359.

[82] AOUIFI A, NEIDECKER J, VEDRINNE C, BOMPARD D, CHERFA A, LAROUX MC, et al. Glucose versus lactated Ringer's solution during pediatric cardiac surgery. J Cardiothorac Vasc Anesth 1997;11:411–414.

[83] FURMAN EB, ROMAN DG, LEMMER LA, HAIRABET J, JASINSKA M, LAVER MB. Specific therapy in water, electrolyte and bloodvolume replacement during pediatric surgery. Anesthesiology 1975;42:187–193.

[84] PEREIRA DE SOUZA NETO E, NEIDECKER J, LEHOT J-J. Anesthésie- réanimation en chirurgie cardiaque du nouveau-né et du nourrisson. EMC- Anesthésie Réanimation 1 (2004) 154–187.

[85] DVORCHIK BH, WOODWARD G, SITAR DS, TWEED WA. Hydroxylation and glucuronidation of various xenobiotics by hepatic microsomes from the fetal lamb, pregnant ewe and human fetus. Dev Pharmacol Ther 1986;9:282–289.

[86] MORSELLI PL. Clinical pharmacology of the perinatal period and early infancy. Clin Pharmacokinet 1989;17(suppl1): 13–28.

[87] MURAT I. L'anesthésie pédiatrique: pourquoi, pour qui? Ann Chir 1998;52:999–1002.

[88] VEYCKEMANS F. Quoi de neuf dans le monitorage anesthésique au quartier opératoire? . Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 31 (2012) e13–e16

[89] BICHEL T, ROUGE JC, SCHLEGEL S, SPAHR-SCHOPFER I, KALANGOS A. Epidural sufentanil during paediatric cardiac surgery: effects on metabolic response and postoperative outcome. Paediatr Anaesth 2000;10:609–617.

[90] TANNER GE, ANGERS DG, BARASH PG, MULLA A, MILLER PL, ROTHSTEIN P. Effect of left-to-right, mixed left-to-right, and right-to-left shunts on inhalational anesthetic induction in children: a computer model. Anesth Analg 1985;64: 101–107.

[91] MURAT I, LECHENE P, VENTURA-CLAPIER R. Effects of volatile anesthetics on mechanical properties of rat cardiac skinned fibers. Anesthesiology 1990;73:73–81.

[92] TAYLOR RH, LERMAN J. Induction, maintenance and recovery characteristics of desflurane in infants and children. Can J Anaesth 1992;39:6– 13.

[93] GREELEY WJ, GALLI KK. Cardiac surgery: anesthetic considerations and postoperative management. In: Bissonnette B, Dalens BJ, editors. Pediatric anesthesia: principles and practice. New York: McGraw-Hill; 2002. p. 1164– 1185.

[94] RUSSELL IA, MILLER HANCE WC, GREGORY G, BALEA MC, CASSORLA L, DESILVA A, et al. The safety and efficacy of sevoflurane anesthesia in infants and children with congenital heart disease. Anesth Analg 2001;92:1152–1158.

[95] SARNER JB, LEVINE M, DAVIS PJ, LERMAN J, COOK DR, MOTOYAMA K. Clinical characteristics of sevoflurane in children. A comparison with halothane. Anesthesiology 1995;82:38–46.

[96] CONSTANT I, VILLAIN E, LAUDE D, GIRARD A, MURAT I, ELGHOZI JL. Heart rate and blood pressure variability during halothane or sevoflurane anesthesia in children. Anesthesiology 1998;89:A1253 [abstract]. 221

[97] NEIDECKER J. Nitrous oxide: use in cardiovascular risk patients. In: Van Aken H, editor. Clinical anaesthesiology. London: Baillière Tindall; 2001. p. 429–435.

[98] CHAMBERLAIN JH, SEED RG, CHUNG DC. Effect of thiopentone on myocardial function. Br J Anaesth 1977;49:865–870.

[99] DUNCAN PG. Anaesthesia for patients with congenital heart disease. Can Anaesth Soc J 1983;30(3Pt2):S20–S26.

[100] GOODING JM, DIMICK AR, TAVAKOLI M, CORSSEN G. A physiologic analysis of cardiopulmonary responses to ketamine anesthesia in noncardiac patients. Anesth Analg 1977;56: 813–816.

[101] CRAY SH, HOLTBY HM, KARTHA VM, COX PN, ROY WL. Early tracheal extubation after paediatric cardiac surgery: the use of propofol to supplement low-dose opioid anaesthesia. Paediatr Anaesth 2001;11:465–471.

[102] KERN FH, UNGERLEIDER RM, JACOBS JR, BOYD JL 3rd, REVES JG, GOODMAN D, et al. Computerized continuous infusion of intravenous anesthetic drugs during pediatric cardiac surgery. Anesth Analg 1991;72:487– 492.

[103] MATHEWS HM, CARSON IW, LYONS SM, ORR IA, COLLIER PS, HOWARD PJ, et al. A pharmacokinetic study of midazolam in paediatric patients undergoing cardiac surgery. Br J Anaesth 1988;61:302–307.

[104] BURTIN P, JACQZ-AIGRAIN E, GIRARD P, LENCLEN R, MAGNY JF, BETREMIEUX P, et al. Population pharmacokinetics of midazolam in neonates. Clin Pharmacol Ther 1994;56:615–625.

[105] SURESH S, ANAND KJ. Opioid tolerance in neonates: a stateof-the-art review. Paediatr Anaesth 2001;11:511–521.

[106] MEULDERMANS WE, HURKMANS RM, HEYKANTS JJ. Plasma protein binding and distribution of fentanyl, sufentanil, alfentanil and lofentanil in blood. Arch Int Pharmacodyn Ther 1982;257:4–19.

[107] ELLIS DJ, STEWARD DJ. Fentanyl dosage is associated with reduced blood glucose in pediatric patients after hypothermic cardiopulmonary bypass. Anesthesiology 1990;72: 812–815.

[108] ANAND KJ, HICKEY PR. Halothane-morphine compared with high-dose sufentanil for anesthesia and postoperative analgesia in neonatal cardiac surgery. N Engl J Med 1992; 326:1–9.

[109] GLENSKI J, FRIESEN R, BERGLUND N, HENRY M. Comparison of the cardiovascular effects of sufentanil, fentanyl, isoflurane and halothane during pediatric cardiac surgery. Anesthesiology 1986;65:A438 [abstract].

[110] DAVIS PJ, COOK DR, STILLER RL, DAVIN-ROBINSON KA. Pharmacodynamics and pharmacokinetics of high-dose sufentanil in infants and children undergoing cardiac surgery. Anesth Analg 1987;66:203–208.

[111] ROURE P, JEAN N, LECLERC AC, CABANEL N, LEVRON JC, DUVALDESTIN P. Pharmacokinetics of alfentanil in children undergoing surgery. Br J Anaesth 1987;59:1437–1440.

[112] HANSEN DD. Anesthesia in infant, child care. In: Sade RM, Cosgrove DM, Castaneda AR, editors. Heart surgery. Chicago: Year Book Medical Publication; 1977. p. 35–40. 223

[113] DUNCAN HP, ZURICK NJ, WOLF AR. Should we reconsider awake neonatal intubation? A review of the evidence and treatment strategies. Paediatr Anaesth 2001;11:135–145.

[114] JAGGERS J, SHEARER IR, UNGERLEIDER RM. Cardiopulmonary bypass in infants and children. In: Gravlee GP, Davis RF, Kurusz M, Utley JR, editors. Cardiopulmonary bypass: principles and practice. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2000. p. 633–661.

[115] BRIX-CHRISTENSEN V. The systemic inflammatory response after cardiac surgery with cardiopulmonary bypass in children. Acta Anaesthesiol Scand 2001;45:671–679.

[116] BOVE EL, BEHRENDT DM. Open-heart surgery in the first week of life. Ann Thorac Surg 1980;29:130–134.

[117] ANONYMOUS. SFAR. Prise en charge de la douleur postopératoire chez l'adulte et l'enfant. Conférence de consensus. Ann Fr Anesth Réanim 1998;17:444–662.

[118] METZ S. Pro: glucose priming solutions should be used for cardiopulmonary bypass. J Cardiothorac Vasc Anesth 1995; 9:603–604.

[119] POUARD P, MAURIAT P, JOURNOIS D, MALHERE T. Hémofiltration en chirurgie cardiaque de l'enfant. In: Journois D, editor. L'hémofiltration continue. Paris: Elsevier; 1993. p. 147–155.

[120] THOMPSON LD, MCELHINNEY DB, FINDLAY P, MILLER-HANCE W, CHEN MJ, MINAMI M, et al. A prospective randomized study comparing volume-standardized modified and conventional ultrafiltration in pediatric cardiac surgery. J Thorac Cardiovasc Surg 2001;122:220–228. 224

[121] ZARITSKY A, CHERNOW B. Use of catecholamines in pediatrics. J Pediatr 1984;105:341–350.

[122] COSSOLINI M, FERRI F, GIUPPONI A, VALOTI O, VERITTI U. L'enoximone nel trattamento della sindrome da bassa gittata postoperatoria in cadiochirurgia pediatrica. Studio aperto nella tetralogia di Fallot. Minerva Anestesiol 1997; 63:213 219.

[123] SCHRANZ D, HUTH R, DAHM M, IVERSEN S, HEIN E, STOPFKUCHEN H, et al. Acute hemodynamic response to intravenous enoximone: an animal study and preliminary report in infants after cardiac surgery. J Cardiovasc Pharmacol 1989;14:S62–S68.

[124] DEL NIDO PJ, ARMITAGE JM, FRICKER FJ, SHAVER M, CIPRIANI L, DAYAL G, et al. Extracorporeal membrane oxygenation support as a bridge to pediatric heart transplantation. Circulation 1994;90(5Pt2):II66–II69.

[125] BOUABID M. Résultats postopératoires de la cure complète de la tétralogie de Fallot : Etude de 50 patients opérés entre Juin 1992 et Mai 1997 au service de chirurgie cardio-vasculaire « A » de l'hôpital Avicenne. [Thèse]. Rabat : Université Mohamed V Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat ; 1998. 141p.

[126] HALLALI P, DAVIDO A, CORONE P. Tétralogie de Fallot : vingt ans d'expérience portant sur 144 cas. Arch Mal Cœur 1989;82:526–33.

[127] OBERHOENSLI I, SCHORDERETD, LAUFER D, ROUGE JC, FAIDUTTI B, FRIEDLI B. Tétralogie de Fallot: Évolution à long terme après une opération correctrice. Schweiz Med Wochenschr 1986;116:1613–6. 225

[128] WAIEN SA, LIU PP, ROSS BL, WILLIAMS WG, WEBB GD, MCLAUGHLIN PR. Serial follow-up of adults with repaired tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 1992;20:295–300.

[129] NOLLERT G, FISCHLEIN T, BOUTERWEK S, BSHMER C, KLINNER W, REICHART B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. J Am Coll Cardiol 1997;30:1374–83.

[130] RUZYLLO W, NIHILL MR, MULLINS CE, MCAMARA DG. Hemodynamic evaluation of 221 patients after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1974;34:565–76.

[131] DIDIER D, RATIB O, LERCH R, FRIEDLI B. Detection and quantification of valvular heart disease with dynamic cardiac MR imaging. Radiographics 2000;20:1279–99.

[132] ILBAWI MN, IDRISS FS, DELEON SY, MUSTER AJ, GIDDING SS, BERRY TE, et al. Factors that exagerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93: 36–44.

[133] CARVALHO JS, SHINEBOURNE EA, BUSST O, RIGBY ML, REDINGTON AN. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. Br Heart J 1992;67:470–3.

[134] GATZOULIS MA, TILL JA, SOMERVILLE J, REDINGTON AN. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. Circulation 1995;92:231–7. 226

[135] ROWE SA, ZAHKA KG, MANOLIO TA, HORNEFFER PJ, KIDD L. Lung function and pulmonary regurgitation limit exercise capacity in postoperative tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 1991;17:461–6.

[136] WARNER KG, ANDERSON JE, FULTON DR, PAYNE DD, GEGGEL RL, MARX GR. Restoration of the pulmonary valve reduces right ventricular volume overload after previous repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1993;88: 189–97.

[137] NIWA K, SIU SC, WEBB GD, GATZOULIS MA. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 2002;106:1374–8.

[138] FRIEDLI B. Electrophysiological follow-up of tetralogy of Fallot. Pediatr Cardiol 1999;20:326–30.

[139] FRIEDLI B. Troubles du rythme après chirurgie des cardiopathies congénitales. Quelles investigations ? Quels traitements? Arch Mal Coeur 1996;89:351–7.

[140] FRIEDLI B, BOLENS M, TAKTAK M. Conduction disturbances after correction of tetralogy of Fallot: are electrophysiologic studies of prognostic value? J Am Coll Cardiol 1988; 11:162–5.

[141] GARSON JR A, RANDALL DC, GILLETTE PC, SMITH RT, MOAK JP, MCVEY P, et al. Prevention of sudden death after repair of tetralogy of Fallot: treatment of ventricular arrhythmias. J Am Coll Cardiol 1985;6:221–7.

[142] GILLETTE PC, YEOMAN MA, MULLINS CE, MCNAMARA DG. Sudden death after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1977; 56:566–71. 227

[143] QUATTLEBAUM TG, VARGHESE PJ, NEILL CA, DONAHOP JS. Sudden death among postoperative patients with tetralogy of Fallot. Circulation 1976;54:289–93.

[144] CULLEN S, CELERMAJER DS, FRANKLIN RC, HALLIDIE-SMITH KA, DEANFIELD JE. Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study. J Am Coll Cardiol 1994;23:1151–5.

[145] VAKSMANN G, FOURNIER A, DAVIGNON A, DUCHARME GHOUYEL L, FOURON JC. Frequency and prognosis of arrhythmias after operative ″correction″ of tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1990;66:346–9.

[146] M.G. Hazekamp, M.M.J. Kurvers, P.H. Schoof, H.W. Vliegen, B .M Mulder, A.A.W. Roest, J. Ottenkamp, R.A.E. Dion. Pulmonary valve insertion late after repair of Fallot's tetralogy.

[147] Aungkana Gengsakul, Louise Harris, Timothy J. Bradley, Gary D. Webb, William G. Williams, Samuel C. Siu, Naeem Merchant, Brian W. McCrindle. The impact of pylmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair : a matched comparison

[148] Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJM, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe P, Walma E, rédacteurs. The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart. European Heart Journal. 2010;31,2915–2957.

[149] Frigiola A, Tsang V, Bull C, Coats L, Khambadkone S, Derrick G, Mist B, Walker F, van Doorn C, Bonhoeffer P, Taylor AM. Biventricular response after pulmonary valve replacement for right ventricular outflow tract dysfunction: is age a predictor of outcome? Circulation. 2008;118:182-90.

[150] Oosterhof T, van Straten A, Vliegen HW, Meijboom FJ, van Dijk AP, Spijkerboer AM, Bouma BJ, Zwinderman AH, Hazekamp MG, de Roos A, Mulder BJ. Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. Circulation. 2007;116:545-51.

[151] Buechel ER, Dave HH, Kellenberger CJ, Dodge-Khatami A, Pretre R, Berger F, Bauersfeld U. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. Eur Heart J. 2005;26:2721-7.

[152] Sabate Rotes A, Eidem BW, Connolly HM, Bonnichsen CR, Rosedahl JK, Schaff HV, Dearani JA, Burkhart HM. Long-term follow-up after pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of Fallot. Am J Cardiol. 2014;114:901- 8.

[153] Borik S, Crean A, Horlick E, Osten M, Lee KJ, Chaturvedi R, Friedberg MK, McCrindle BW, Manlhiot C, Benson L. Percutaneous pulmonary valve implantation: 5 years of follow-up: does age influence outcomes? Circ Cardiovasc Interv. 2015;8:174-5.

[154] Aboulhosn J, Levi DS. Percutaneous pulmonary valve implantation : is earlier valve implantation better? Circ Cardiovasc Interv. 2015;8:226-42.

[155] Abbas JR, Hoschtitzky JA. Which is the best tissue valve used in the pulmonary posi- tion, late after previous repair of tetralogy of Fallot? Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2013;17:854–860.

[156] Zubairi R, Malik S, Jaquiss RD, Imamura M, Gossett J, Morrow WR. Risk factors for pros- thesis failure in pulmonary valve replace- ment. Ann Thorac Surg. 2011;91:561–565.

[157] Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller JH, Gillette PC, Webb GD, Redington AN. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet. 2000;356:975-81.

[158] Wilson WM, Benson LN, Osten MD, Shah A, Horlick EM. Transcatheter Pulmonary Valve Replacement With the Edwards Sapien System: The Toronto Experience. JACC Cardiovasc Interv. 2015;8:1819-27.

[159] Phillips AB, Nevin P, Shah A, Olshove V, Garg R, Zahn EM. Development of a novel hybrid strategy for transcatheter pulmonary valve placement in patients following transannular patch repair of tetralogy of Fallot. Catheter Cardiovasc Interv. 2016;87:403-10.

[160] Mollet A, Basquin A, Stos B, Boudjemline Y. Off-pump replacement of the pulmonary valve in large right ventricular outflow tracts: a transcatheter approach using an intravascular infundibulum reducer. Pediatr Res. 2007;62:428-33.

[161] Cheatham JP, Hellenbrand WE, Zahn EM, Jones TK, Berman DP, Vincent JA, McElhinney DB. Clinical and hemodynamic outcomes up to 7 years after transcatheter pulmonary valve replacement in the US melody valve investigational device exemption trial. Circulation. 2015;131:1960-70.

[162] Therrien, J., et al., Impact of pulmonary valve replacement on arrythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. Circulation, 2001. 103(20) :P. 2489-94

[163] Oosterhof, T., et al, Long term effect of pulmonary valve replacement on QRS duration in patients with corrected tetralogy of Fallot. Heart, 2007. 93(4) :p. 506-9.

[164] Scherptong, R.W., et al., Follow-up after pulmonary valve replacement in adults with tetralogy of Fallot : association between QRS duration and outcome. J Am Coll Cardiol. 56(18) :p. 1486-92.

[165] Harrild, D.M., et al., Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot : impact on survival and ventricular tachycardia. Circulation, 2009. 119(3) : p. 445-51.

[166] Tobler, D., et al., The left heart after pulmonary valve replacement in adults late after tetralogy of Fallot repair. Int J Cardiol.

[167] Stephanazzi, J., C. Guidon-Attali, and J. Escarment, (Right ventricular function : physiological and physiopathological features). Ann Fr Anesth Reanim, 1997. 16(2) : p. 165-86.

[168] Louie, E.K., et al., Pressure and volume loading of the right ventricule have opposite effects on left ventricular ejection fraction. Circulation, 1995. 92(4) : p. 819-24.

[169] Biernacka EK, Rużyłło W, Demkow M, Kowalski M, Śpiewak M, Piotrowski W, Kuśmierczyk M, Banaś S, Różanski J, Hoffman P. Transcatheter pulmonary valve implantation in patients with right ventricular outflow tract dysfunction: early and mid-term results. J Invasive Cardiol. 2015;27:E82-9.

[170] Patel M, Malekzadeh-Milani S, Ladouceur M, Iserin L, Boudjemline Y. Percutaneous pulmonary valve endocarditis: incidence, prevention and management. Arch Cardiovasc Dis. 2014;107:615-24.

[171] McElhinney DB, Benson LN, Eicken A, Kreutzer J, Padera RF, Zahn EM. Infective endocarditis after transcatheter pulmonary valve replacement using the Melody valve : combined results of 3 prospective North American and European studies. Circ Cardiovasc Interv. 2013;6:292-300.

[172] Van Dijck I, Budts W, Cools B, Eyskens B, Boshoff DE, Heying R, Frerich S, Vanagt WY, Troost E, Gewillig M. Infective endocarditis of a transcatheter pulmonary valve in comparison with surgical implants. Heart. 2015;101:788- 93.

[173] Jalal Z, Galmiche L, Lebeaux D, Villemain O, Brugada G, Patel M, Ghigo JM, Beloin C, Boudjemline Y. Selective propensity of bovine jugular vein material to bacterial adhesions: an in-vitro study. Int J Cardiol. 2015;198:201-5.

[174] Malekzadeh-Milani S, Ladouceur M, Patel M, Boughenou FM, Iserin L, Bonnet D, Boudjemline Y. Incidence and predictors of Melody® valve endocarditis: a prospective study. Arch Cardiovasc Dis. 2015;108:97-106.

[175] Malekzadeh-Milani S, Ladouceur M, Iserin L, Bonnet D, Boudjemline Y. Incidence and outcomes of right-sided endocarditis in patients with congenital heart disease after surgical or transcatheter pulmonary valve implantation. J Thorac Cardiovasc Surg. 2014;148:2253-9.

[176] Laura Dos, MD, Alexander Dadashev, MD, David Tanous, MBBS, Ignacio J. Ferreira-Gonzalez, MD. Kim Haberer, Samuel C.Siu, MD, Glen S.Van Arsdell, MD, Erwin N.Oechslin, MD, William G. Williams, MD, Candice K. Silversides, MD : Pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of Fallot : Determinants of early postoperative adverse outcomes. J Thorac Cardiovasc Surg 2009 ;138 :553-559

[177] Kilner, P.J., et al., Recpmmendations for cardiovascular magnetic resonnance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. Eur Heart J. 31(7) :p. 794-805.

[178] Abbas JR, Hoschtitzky JA. Which is the best tissue valve used in the pulmonary position, late after previous repair of tetralogy of Fallot? Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2013;17:854-60.

Bibliographie

- (s.d.). *American Heart Association*.
- (s.d.). *Society For Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging (universuté de Virgine)*.
- British Medical Journal. (s.d.).
- Constantine, Mavroudis, & Backer, C. (s.d.). *Pediatric cardiac surgery.*
- Doty, D. B. (s.d.). *Cardiac surgery Operative.*
- lamliki, o. (2015). *Résultats opératoires de la chirurgie de la tétralogie de Fallot.* Rabat.

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 dés 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 الرحمان 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 بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضي هدفي الأول .
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله .

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس – الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

سنة : 2017 أطروحة رقم: 163

استبدال الصمام الرئوي بعد علاج رباعية فالو:

(بصدد 05 حالات، تجربة مصلحة القلب والشرايين "ب")

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :.....

من طرف

السيد: شكيب بنعجيبة

المزداد في: 04 يوليوز 1990 بتطوان

طبيب داخلي بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: رباعية فالو – العلاج الكامل لرباعية فالو – قصور الصمام الرئوي – استبدال الصمام الرئوي – النتائج الجراحية.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

السيد: عبد اللطيف بولحية أستاذ في جراحة القلب والشرايين	رئيس
السيد: سعيد مغيل أستاذ في جراحة القلب والشرايين	مشرف
السيد: المهدي زبير أستاذ في أمراض القلب	أعضاء
السيدة: نادية فلات أستاذة في أمراض القلب	
السيد: يوسف البقالي أستاذ في جراحة القلب والشرايين	