



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2018

Thèse N° 095/18

LA CHIRURGIE DE LA TETRALOGIE DE FALLOT (à propos de 62 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 19/04/2018

PAR

M. KHAYAT Ali

Né le 10 Octobre 1992 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Tétralogie De Fallot - Type de chirurgie - Complications post opératoire - Mortalité

JURY

M. HARANDOU MUSTAPHA..... Professeur d'Anesthésie réanimation	PRESIDENT
M. EL KOUACHE MUSTAPHA..... Professeur agrégé d'Anatomie	RAPPORTEUR
M. ATMANI SAMIR..... Professeur de Pédiatrie	} JUGES
M. BERDAI MOHAMED ADNANE..... Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	

PLAN

Abréviations	6
Introduction	7
PARTIE THEORIQUE :	9
I-Historique.....	10
II-Embryologie.....	12
1. Embryologie cardiaque normale.....	12
2. Embryologie Et Tétralogie De Fallot	13
III-Anatomie pathologique	15
1. La Sténose Pulmonaire	15
2. La Communication Inter-Ventriculaire	17
3. Le Chevauchement De L'Aorte	17
4. L'Hypertrophie Ventriculaire Droite.....	18
IV-Physiopathologie.....	19
1. Les troubles hémodynamiques	19
2. Les troubles hématologiques	21
V-Manifestations Cliniques	22
1. Signes Fonctionnelles	22
a. Chez le Nouveau née	22
b. Chez le nourrisson.....	23
c. Chez l'enfant	23
2. Signes Physiques.....	26
VI-Formes Cliniques	27
1. FALLOT ROSE	27
2. Tétralogie avec agénésie de la valve pulmonaire	27
3. Tétralogie de Fallot avec absence de septum Infundibulaire	28
4. Atrésie pulmonaire avec CIV ou APSO	28

VII-Examens Complémentaires	29
1. Electrocardiogramme	29
2. Radiographie Thoracique	30
3. Echocardiogramme Trans-Thoracique	31
4. Angioscanner	33
5. IRM	33
6. Cathétérisme et angiographie.....	34
7. Signes biologiques	35
VIII-Evolution et Complications	36
1. L'Accident Vasculo-Cérébrale.....	36
2. L'Abcès Cérébrale	36
3. L'Endocardite d'Osler	37
XI-PEC Thérapeutiques	38
1. Traitement Médical	38
2. Chirurgie Palliative	39
3. Cathétérisme Interventionnel.....	46
X-Résultats Chirurgicaux	47
1. Lésions Résiduelles	47
a. Sténose Pulmonaire Résiduelle.....	48
b. Insuffisance Valvulaire Pulmonaire	48
c. Communication Inter-ventriculaire Résiduelle	49
d. Dilatation de l'Aorte	49
2. Trouble du rythme cardiaque	49
a. Troubles de la conduction.....	49
b. Arythmies Ventriculaires.....	50

PARTIE PRATIQUE :	51
Matériel et méthodes	52
Présentation de l'unité	58
Résultats	61
Etude descriptive :	62
I-Epidémiologie :	62
1. Caractéristiques épidémiologiques générales :	62
2. Répartition selon l'âge	67
3. Répartition selon le sexe :	68
4. Facteurs étiologiques :	69
a. Consanguinité :	69
b. Morphotype:.....	70
II-Etude clinique :	71
1. Age d'apparition des symptômes :	71
2. Circonstances de découverte :	71
III-Examens complémentaires :	73
1. Radiographie pulmonaire :	73
2. Echocardiographie doppler :	73
3. Cathétérisme cardiaque.....	82
IV-Traitement :	83
1. Traitement médical	83
2. Age au moment de la prise en charge chirurgicale :	83
3. Traitement chirurgical :	84
4. Réanimation :	85
5. Complications postopératoires :	87
VI-Mortalité :	87

Discussion.....	89
I-Epidémiologie.....	90
1. Age a l'admission.....	90
2. Sexe.....	92
3. Poids.....	92
II-Consanguinité.....	93
III-Clinique.....	94
VI-Examens complémentaires.....	96
1. Radiographie Thoracique.....	96
2. ECG.....	98
3. ETT.....	98
V-PEC Thérapeutique.....	99
1. Traitement Médical.....	99
a. Bétabloquants.....	99
b.Suplementation en Fer.....	100
c.Antibioprofylaxie.....	100
2. Traitement Chirurgical.....	101
a. La voie chirurgicale.....	101
b.Attitude de la voie pulmonaire.....	102
c.Clampage et CEC.....	105
VI-Evolution Post Opératoires.....	106
CONCLUSION.....	110
RESUME.....	113
BIBLIOGRAPHIE.....	117

Abréviations

ASC	:	Artère Sous Clavière
BAVc	:	Bloc Auriculo-Ventriculaire complet
BBD	:	Bloc de Branche Droit
BM	:	BLALOCK Modifiée
BTC	:	BLALOCK TAUSSIG Classique
CAV	:	Canal Atrio-Ventriculaire
CC	:	Cardiopathie Congénitale
CIA	:	Communication Inter-Auriculaire
CIV	:	Communication Inter-Ventriculaire
ECG	:	Electrocardiogramme
GR	:	Globule Rouge
Gmax	:	Gradient de pression transvalvulaire maximal
HAD	:	Hypertrophie Auriculaire Droite
HCT	:	Hématocrite
HVD	:	Hypertrophie Ventriculaire Droite
IP	:	Insuffisance Pulmonaire résiduelle
Pco2	:	Pression partielle en gaz carbonique du sang artériel
Po2	:	Pression partielle en oxygène du sang artériel
NYHA	:	New York Heart Association
SP	:	Sténose Pulmonaire résiduelle
TF	:	Tétralogie de Fallot
VDDI	:	Ventricule Droit à Double Issue

INTRODUCTION

La tétralogie de Fallot est la plus fréquente des cardiopathies congénitales cyanogènes. Connue depuis longtemps, c'est le marseillais Arthur FALLOT qui, en 1888, propose l'appellation de tétralogie. Du grec « tétra » cette appellation souligne que cette malformation cardiaque comporte l'association de quatre anomalies :

- Une communication inter- ventriculaire
- Une sténose pulmonaire
- Une Aorte à cheval sur le septum inter- ventriculaire
- Une hypertrophie du ventricule droit

Cette cardiopathie congénitale, dont la sévérité est variable, est redevable des progrès considérables de la médecine durant ces cinquante dernières années. En effet si d'une part, les techniques d'imagerie médicale de plus en plus perfectionnées offrent une meilleure approche anatomique permettant ainsi d'adapter au mieux le geste chirurgical correcteur, l'amélioration des techniques d'anesthésie et de circulation extra- corporelle quant à elles autorisent des gestes chirurgicaux encore plus complexes mais de plus en plus précis et efficaces.

Les enfants porteurs de tétralogie de Fallot sont ainsi bénéficiaires de ces progrès, pourvu que leur maladie soit dépistée assez tôt. En effet la tétralogie de Fallot, dont l'histoire naturelle est mortelle, ne peut échapper à l'équation basique de la médecine qui dit : « dépistage précoce égale efficacité du traitement et amélioration du pronostic ».

Après un bref rappel des généralités concernant cette cardiopathie congénitale et à la lumière de cette étude rétrospective, nous essayons d'illustrer le profil de la tétralogie de Fallot à FES, à travers une expérience de 6 ans : Janvier 2012 – Décembre 2017.

PARTIE THEORIQUE

I-Historique :

Que de chemin parcouru pour la prise en charge de la tétralogie de Fallot dont les premières descriptions remontent au 17^{ème} siècle :

- En 1671, soit plus de deux siècles avant FALLOT, le danois Nils 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 » .

- 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 nombre d'auteurs du 19^{ème} 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.

- Il faut cependant attendre la série d'articles d'Arthur FALLOT en 1888, pour assister au début du démantèlement 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.

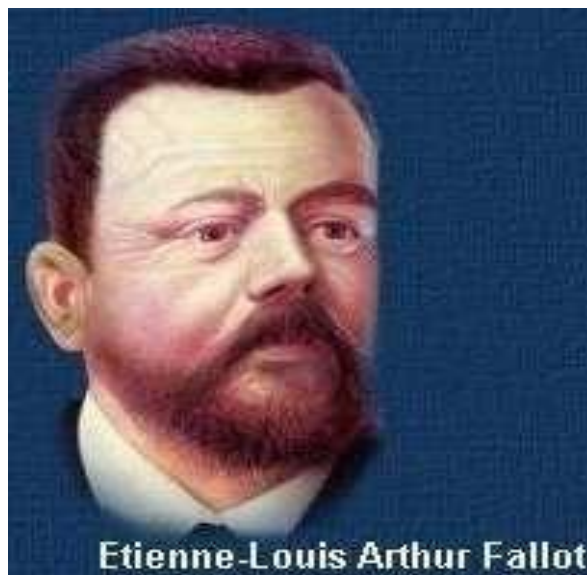
- En 1945, Alfred BLALOCK et Helen TAUSSIG, en s'appuyant sur ces descriptions si précises mettent au point une technique palliative à cette cyanose, dont l'évolution péjorative souligna vite l'obligation d'une sanction chirurgicale.

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

- En 1958, LILLEHEI associé à WARDEN essayent de perfectionner la technique de chirurgie curative et proposent l'élargissement par plastie de l'infundibulum.

- Au début des années 60, 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 transannulaire infundibulo- pulmonaire.

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



II-Embryologie :

D'origine mésodermique, la formation du cœur est extrêmement précoce. L'ébauche cardiaque apparaît dès la troisième semaine de vie intra-utérine soit bien avant les autres appareils. En effet pendant les deux premières semaines, l'embryon ne possède ni cœur ni système circulatoire, les besoins métaboliques se font par simple diffusion.

Notons que dès ce stade (début de la troisième semaine de vie intra-utérine), le tube cardiaque rectiligne possède deux segments prédéterminés, auriculaire et ventriculaire. Avant la fin de la troisième semaine va se former la boucle cardiaque, stade majeur du développement dont le bon déroulement, en particulier la convergence des voies d'éjection et d'admission, est absolument nécessaire pour que l'alignement des différents segments du cœur se forme de façon correcte. (1)

Pendant la quatrième semaine, les ventricules se développent et la septation cardiaque débute. Les arcs aortiques et les grandes veines systémiques commencent également leur formation. D'autre part c'est à ce moment que débute la circulation sanguine qui à ce stade se fait en série et non en parallèle comme dans le cœur définitif (car la septation cardiaque n'est pas achevée et le canal atrio-ventriculaire fait communiquer uniquement la partie gauche de l'oreillette commune avec le futur ventricule gauche)

1. Embryologie Cardiaque Normale :

Pendant la cinquième semaine se poursuit la septation cardiaque, celle-ci étant intimement liée d'une part à la formation des valves auriculo-ventriculaires et d'autre part au développement du système de conduction.

Ces modifications se poursuivent pendant la sixième et la septième semaine (fin de la septation ventriculaire, et du développement des arcs aortiques).

Le développement cardiaque est en règle achevé à la huitième semaine de vie intra-utérine (10 semaines d'aménorrhée), la maturation des systèmes artériel et veineux, ainsi que celle des valves auriculo-ventriculaires et semi-lunaires, se poursuivant ensuite pendant les quatre premiers mois de grossesse. (1)

2. Embryologie et Tétralogie De Fallot

L'embryogenèse de la tétralogie de Fallot (cardiopathie congénitale qui fait partie des malformations cono-truncales) reste incertaine et fait l'objet de travaux réguliers.

En effet, l'anomalie fondamentale dans la genèse des différentes malformations de la tétralogie de Fallot est : le déplacement antérieur et supérieur, de degré variable, du septum conal ou infundibulaire qui sépare normalement les chambres de chasse ventriculaires droite et gauche. Cela conduit à une division inégale du conus aux dépens de l'infundibulum ventriculaire droit, le septum conal vient ainsi obstruer la voie d'éjection pulmonaire et crée une sténose infundibulaire.

Par ailleurs le déplacement du septum conal l'empêche de participer à la fermeture du foramen interventriculaire. Il se constitue donc une communication interventriculaire par "malalignement". Cette communication est en règle large.

L'aorte, située derrière le septum conal, l'accompagne et surplombe partiellement le ventricule droit. Elle chevauche donc le septum interventriculaire à des degrés divers.

Enfin l'hypertrophie ventriculaire droite n'est pas un élément malformatif mais elle est secondaire à l'adaptation du ventricule droit à la surcharge de pression. Elle peut cependant, à des degrés variables, accentuer la sténose infundibulaire. (2)

Notons d'autre part que de multiples travaux ont pu parvenir à d'autres hypothèses. (3) Parmi elles : l'hypothèse de RICHARD VAN PRAAGH, pour qui en plus

du déplacement du septum conal, la tétralogie de Fallot associe également un sous développement du conus sous pulmonaire (insuffisance conale). D'autres travaux ont cependant retrouvé un infundibulum de taille normale. (1,2)

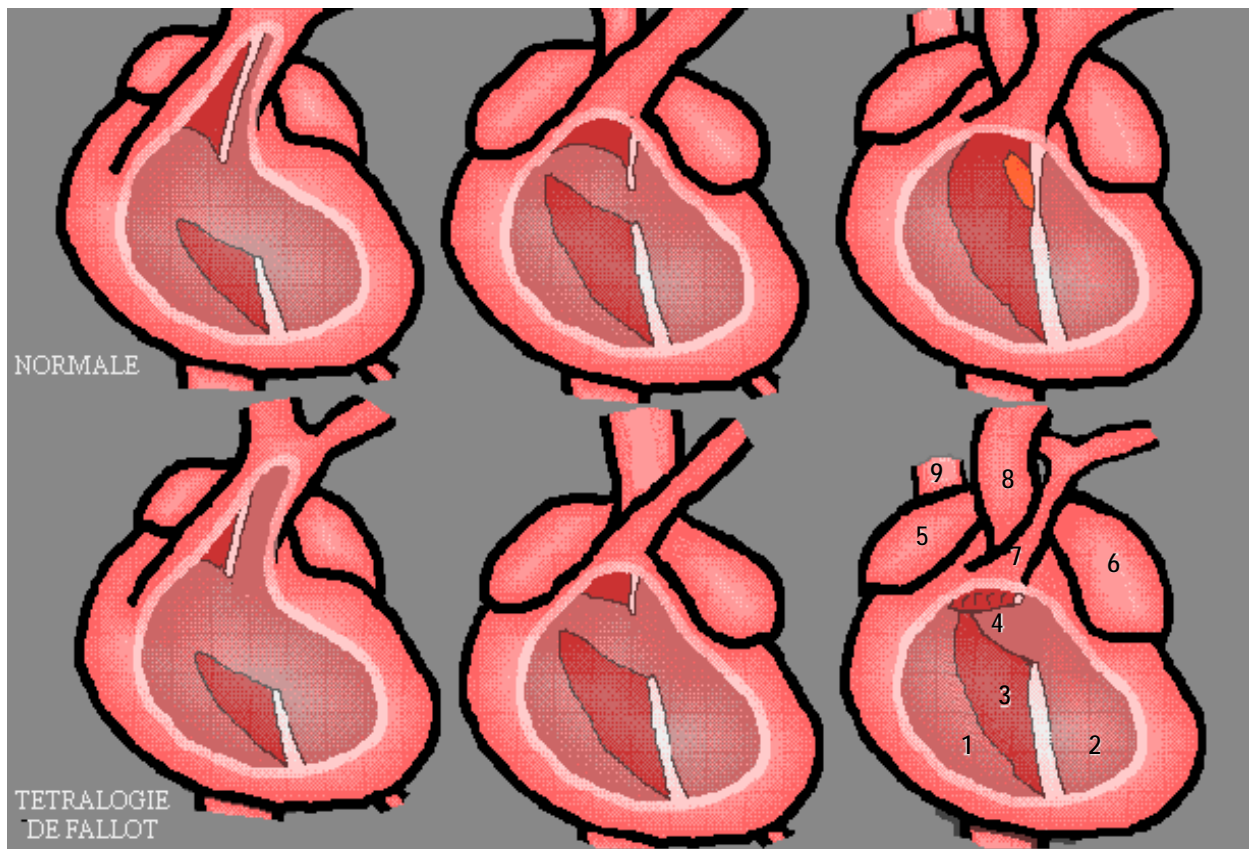


Figure 1: Anomalie de la septation inter ventriculaire dans la tétralogie de Fallot. (4)

1= Ventricule droit.

2= Ventricule gauche.

3= Septum inter- ventriculaire.

4= Communication Inter-Ventriculaire

5= Oreillette droite.

6= Oreillette gauche.

7= Artère pulmonaire.

8= Aorte.

9= Veine cave supérieure.

III-Anatomie Pathologique

Des quatre éléments qui caractérisent la tétralogie de Fallot : sténose pulmonaire, communication inter-ventriculaire, chevauchement de l'aorte et hypertrophie ventriculaire droite, seuls les deux premiers sont fondamentaux alors que le chevauchement de l'aorte et l'hypertrophie du ventricule droit en sont plus ou moins des conséquences. (5)

1. LA STENOSE PULMONAIRE :

De siège et d'importance très variables, la sténose pulmonaire est constamment présente. Essentiellement musculaire mais parfois complétée par un anneau fibreux, sa sévérité constitue un élément pronostique important. En effet, à l'extrême, toute la voie d'éjection et de sortie du ventricule droit peut être concernée par la sténose : infundibulum, valve pulmonaire, anneau pulmonaire, tronc de l'artère pulmonaire, branches droite et gauche de l'artère pulmonaire.

ü La sténose infundibulaire est la localisation la plus fréquente. Elle est essentiellement musculaire et peut revêtir trois aspects distincts de sévérité croissante :

- La sténose infundibulaire "basse" (40% des cas) avec un infundibulum sous-jacent bien développé et des valves très souvent normales.
- La sténose infundibulaire "haute" (35% des cas) avec un infundibulum sus-jacent hypoplasique et une valve pulmonaire très souvent sténosée.
- Enfin l'hypoplasie infundibulaire peut être diffuse, tubulaire (25% des cas) avec un anneau valvulaire hypoplasique (qui gênera la réparation) et des valves sténosées, réalisant un chenal étroit et tortueux, recouvert d'une fibrose endocardique.

ü La sténose valvulaire est souvent associée à la sténose infundibulaire (15 à 65% des cas). Elle est plus fréquente en cas de sténose infundibulaire haute et peut revêtir essentiellement deux aspects :

- Soit sténose valvulaire par fusion commissurale sur un orifice de taille satisfaisante (Bicuspidie).
- Soit sténose par hypoplasie de l'anneau pulmonaire.

ü Le tronc de l'artère pulmonaire est généralement hypoplasique en particulier au voisinage de l'anneau pulmonaire s'élargissant ensuite jusqu'à la bifurcation.

ü Les branches droite et gauche de l'artère pulmonaire peuvent présenter de façon peu fréquente des sténoses proximales pouvant aller parfois à une véritable atrésie localisée (surtout sur la branche gauche), bien qu'il existe fréquemment au delà de la zone atrétique une artère de bon calibre dont la vascularisation est alors assurée par un canal artériel, des branches issues de l'aorte descendante ou des collatérales. Quant aux sténoses distales celles-ci sont très rares, surtout observées dans les tétralogies de Fallot associées à une embryofetopathie rubéolique ou au syndrome de Noonan. (5, 6, 2)

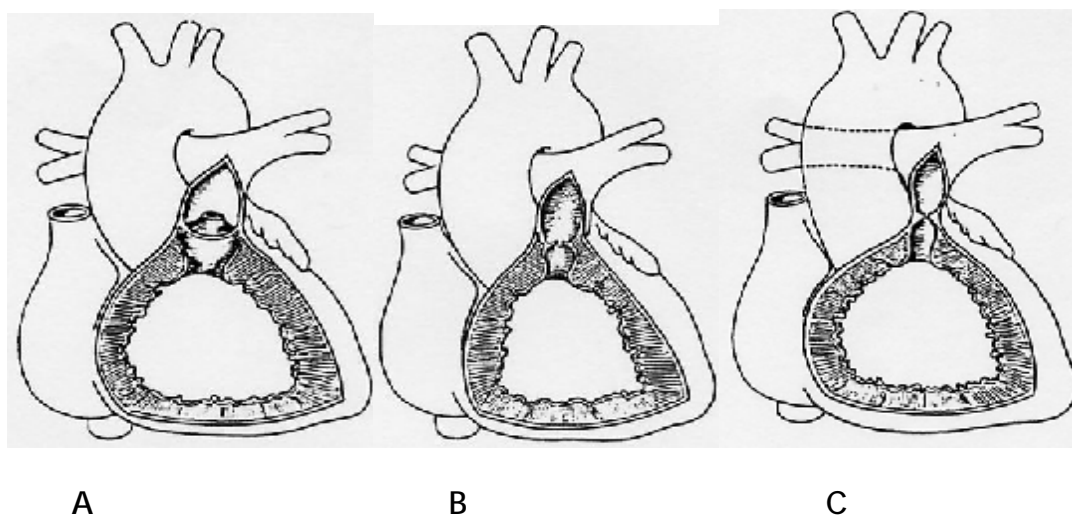


Figure 2: sténose valvulaire (A), sténose de l'anneau pulmonaire (B), sténose du tronc de l'artère pulmonaire (C) (7).

2. LA COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE :

Selon la nature du pourtour fibreux ou musculaire, la CIV est dite péri membraneuse ou musculaire. Elle peut être unique ou multiple, sous- aortique ou sous- pulmonaire.

Classiquement dans la tétralogie de Fallot, le septum infundibulaire est déplacé réalisant un "malalignement" avec le septum trabeculé. Il en résulte une CIV qui est le plus souvent unique, large (approximativement la taille de l'orifice aortique) et péri membraneuse à extension infundibulaire située à la partie antérieure du septum inter ventriculaire. Elle est longée par le faisceau de His et en particulier par sa branche droite dans sa partie postéro-inférieure. Notons que dans certains cas la CIV péri membraneuse est associée à une ou plusieurs CIV de type musculaire (rendant la correction chirurgicale plus difficile). (5,6)

3. LE CHEVAUCHEMENT DE L'AORTE :

Le chevauchement de l'aorte est très fréquent mais de degrés variables. Il est d'autant plus important que la tétralogie de Fallot est sévère : minime dans les formes bénignes, il peut dépasser les 50% dans les formes sévères se rapprochant alors du ventricule droit à double issue, mais dans la tétralogie de Fallot la continuité fibreuse mitroaortique est toujours conservée .

L'aorte ascendante est généralement dilatée, ceci s'accroissant avec l'âge et pouvant entraîner une dilatation de l'anneau valvulaire aortique, à l'origine d'une insuffisance aortique. (5, 6, 2,8)

4. L'HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE DROITE :

Elle est constante et semble être purement réactionnelle, traduisant anatomiquement l'élévation des pressions intraventriculaires secondaires au barrage pulmonaire. 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'accroître de façon considérable si la sténose valvulaire est serrée, ce qui entraîne une majoration de la sténose infundibulaire. (5, 6, 2, 8)

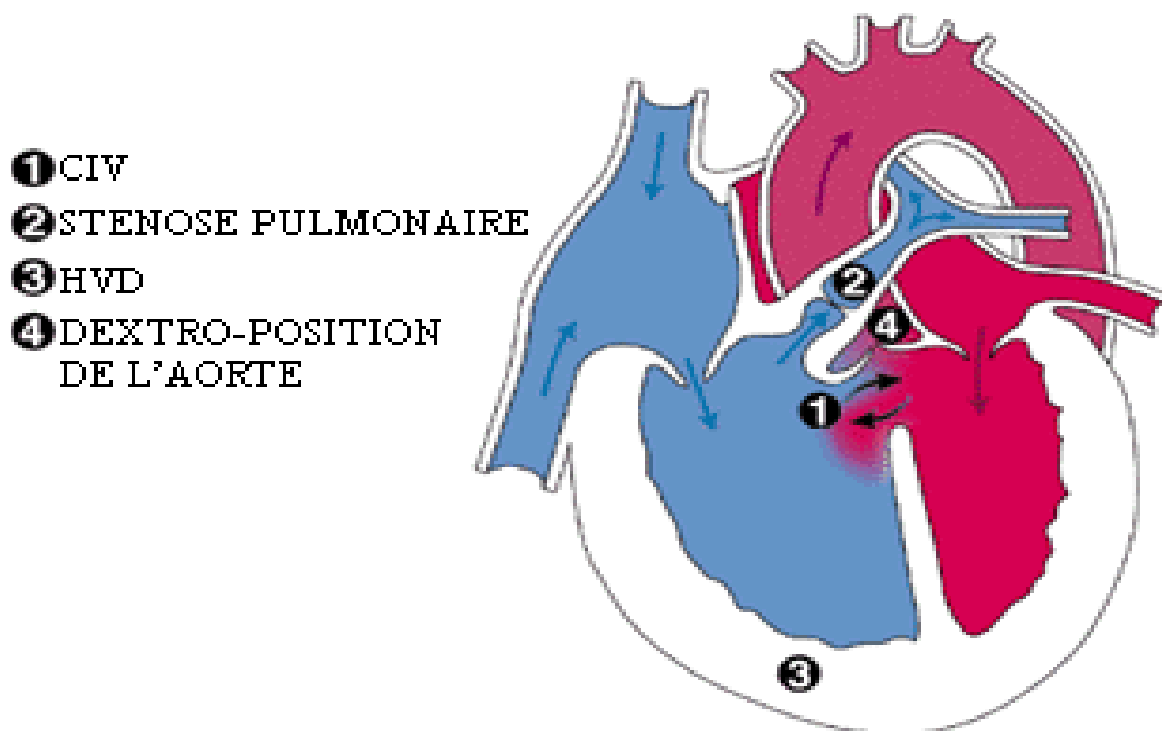


Figure 3: Anomalies cardiaques caractéristiques de la TF. (9)

IV-Physiopathologie

1. LES TROUBLES HEMODYNAMIQUES :

Les trois caractéristiques physiopathologiques principales de la tétralogie de Fallot sont représentées par : la surcharge de pression du ventricule droit, l'hypoperfusion pulmonaire et le shunt droite-gauche entre les deux ventricules.

La surcharge de pression en amont de la sténose infundibulaire est responsable de l'hypertrophie du ventricule droit. En raison de la communication interventriculaire large, non restrictive et du chevauchement de l'aorte, la pression ventriculaire droite est constamment de type "systémique" quelque soit le degré de sténose pulmonaire (les pressions systoliques sont identiques dans les deux ventricules et l'aorte). Il n'y a pas de surcharge du ventricule gauche, dont le débit est diminué et qui s'évacue normalement dans l'aorte. Quant au ventricule droit il peut se vider facilement dans l'aorte si la sténose pulmonaire est serrée. Il n'y a donc pas de risque d'insuffisance cardiaque, et habituellement le volume cardiaque est normal. (10,2)

L'évolution en absence de correction chirurgicale est longue. En effet, la défaillance ventriculaire droite générée par la fibrose des parois n'apparaît que tardivement, généralement à l'âge adulte.

L'hypoperfusion pulmonaire est la conséquence de la sténose pulmonaire.

L'existence d'un shunt droite-gauche entre les deux ventricules représente l'élément déterminant dans la physiopathologie de la tétralogie de Fallot. En effet en se déversant directement dans l'aorte, le sang du ventricule droit court-circuite la circulation pulmonaire et donc ne s'oxygène pas, ceci aboutissant à un état d'hypoxie chronique qui est à l'origine de la cyanose et des signes cliniques et biologiques d'accompagnement de la TF.

L'importance de ce shunt droite-gauche est tributaire avant tout du degré de la sténose pulmonaire. Cette sténose généralement infundibulaire, et donc musculaire, peut varier en fonction de plusieurs paramètres.

Elle est modérée à la naissance puis s'accroît avec l'âge en raison de l'augmentation du débit cardiaque, de l'hypertrophie ventriculaire droite réactionnelle et de l'épaississement progressif de l'endocarde dans la zone sténosée. De ce fait la cyanose est généralement absente chez le nouveau-né et n'apparaît souvent que vers six mois.

L'effort peut aggraver le degré de sténose infundibulaire par la double action de la tachycardie et de la stimulation sympathique (la noradrénaline peut induire des spasmes). L'obstruction complète ou subtotale est à l'origine des crises anoxiques.

Une chute des résistances systémiques (par exemple par hypotension) augmente le shunt droite-gauche, en favorisant l'éjection par la voie aortique plutôt que pulmonaire. Ce mécanisme explique un signe fonctionnel classique de la TF : « le squatting ». En effet en s'accroupissant le malade augmente légèrement les résistances périphériques diminuant ainsi l'importance du shunt droite gauche et donc l'importance de l'hypoxie.

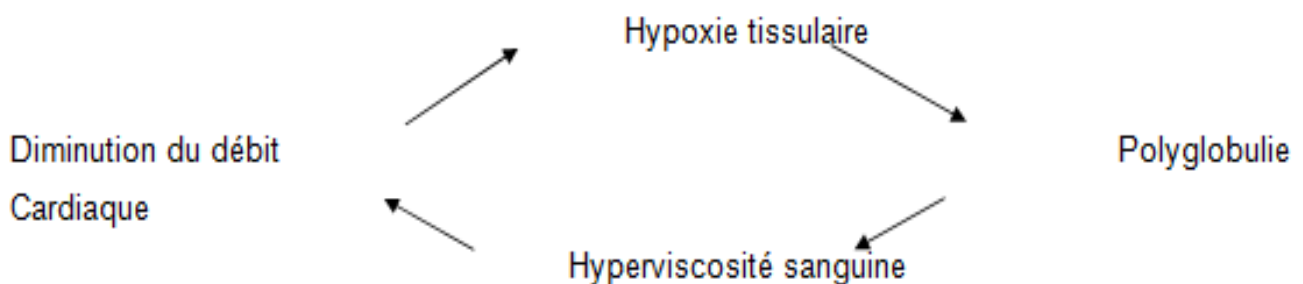
Un autre élément fait varier la teneur en oxygène du sang artériel périphérique : l'hyperpnée. L'excès de retour sanguin systémique induit par la dépression thoracique de l'hyperpnée ne se déverse pas dans la circulation pulmonaire mais dans l'aorte, ce qui aggrave l'hypoxie. Il en résulte une augmentation de la P_{CO_2} , une diminution du PH (acidose) et de la P_{O_2} artérielle. Mais ces trois modifications sont des stimulants de l'hyperpnée, ce qui crée un véritable cercle vicieux d'autant plus fâcheux que l'hyperpnée augmente la consommation d'oxygène par travail accru des muscles respiratoires.

2. LES TROUBLES HEMATOLOGIQUES :

Secondaires à un état d'hypoxie chronique, les troubles hématologiques liés à la TF sont principalement des anomalies de la numération de la formule sanguine et des facteurs de coagulation.

La polyglobulie presque constante est d'autant plus intense que la cyanose et l'hypoxie sont importantes et anciennes. De plus, elle est souvent entretenue par une carence martiale en particulier chez le nourrisson chez qui l'alimentation liquide pauvre en fer est mieux acceptée. Cette polyglobulie s'accompagne progressivement d'une augmentation des taux sanguins d'hémoglobine et d'hématocrite. Quand l'hématocrite dépasse les 65% et que le taux d'hémoglobine est supérieur ou égal à 20g/dl, la viscosité sanguine est alors très augmentée.

Cette hyperviscosité expose d'une part, à la survenue de thromboses notamment cérébrales (complications dramatiques de la TF « vieillie »), et d'autre part à une diminution du débit cardiaque donc de la perfusion tissulaire. Il s'installe alors le cercle vicieux suivant :



L'organisme réagit à cette hypercoagulabilité en diminuant les facteurs sériques de la coagulation (V et VIII) et en réduisant le taux de plaquettes ou en altérant leur fonction. Si la polyglobulie est importante et évolue depuis plusieurs années, les anomalies de coagulation sont constantes. Il y a alors un «équilibre délicat » entre l'hyperviscosité sanguine qui favorise les thromboses vasculaires et les anomalies de la coagulation qui favorisent les accidents hémorragiques. (10,2)

V-Manifestations Cliniques

1. SIGNES FONCTIONNELS: (11)

a-Chez le nouveau-née

Dans sa forme classique, souvent, la tétralogie de Fallot ne s'accompagne d'aucun symptôme à la naissance. En effet, la sténose pulmonaire est relativement peu serrée, si bien que le shunt droite-gauche ne s'installe pas. Lorsque baissent les résistances pulmonaires, cette sténose modérée peut empêcher l'établissement d'un shunt gauche-droite par la communication inter-ventriculaire, protégeant la circulation pulmonaire d'un grand débit. Ainsi, il n'y a ni cyanose ni insuffisance cardiaque, et le diagnostic s'établit lors de l'auscultation, qui révèle un long souffle systolique de haute fréquence.

Cet équilibre parfait n'existe pas toujours. Lorsque la sténose pulmonaire est peu serrée, elle ne prévient pas l'établissement d'un shunt gauche-droite à travers la communication inter-ventriculaire non restrictive, permettant même, parfois, l'évolution vers l'insuffisance cardiaque après la chute des résistances pulmonaires. Rarement, un traitement anti-congestif devient alors nécessaire.

À l'autre extrême, on observe des cas de tétralogie comportant une sténose pulmonaire d'emblée très sévère, voire atrétique. Malgré cela, la cyanose est peu importante jusqu'au moment où se ferme le canal artériel : on assiste alors à l'apparition brutale d'une cyanose et d'une hypoxémie sévères, nécessitant un traitement par prostaglandines pour ré-ouvrir le canal, dans l'attente d'une chirurgie. On dit alors que la circulation pulmonaire est « ducto-dépendante »

b-chez le nourrisson :

Les premiers mois de vie se passent souvent assez bien, avec un nourrisson qui s'alimente correctement et prend du poids normalement. C'est au cours des 6 premiers mois qu'apparaît une cyanose lentement progressive. Les premières crises hypoxiques peuvent apparaître avant l'âge de 1 an, mais surviennent généralement avant l'âge de la marche.

c-Chez l'enfant :

Les manifestations cliniques de l'évolution spontanée sont moins souvent observées de nos jours, car les chirurgiens sont appelés à intervenir de plus en plus tôt.

- Cyanose :

La cyanose est de plus en plus apparente. Il s'agit d'une cyanose centrale, qui touche les muqueuses aussi bien que les téguments. Elle augmente à l'effort, aux pleurs, et apparaît plus nette au froid.

- Hippocratisme digital :

L'hippocratisme digital se développe suite à la cyanose et progressivement au cours de plusieurs mois. On observe d'abord une déformation des ongles qui s'incurvent en « verre de montre », puis apparaît l'élargissement des phalangettes, les doigts prenant alors un aspect de « baguettes de tambour ».



Figure 4 : Aspect des orteils en « baguettes de tambour » caractéristique de l'hippocratisme digital.

(Photo prise au Service Pédiatrique du CHU HASSAN II FES)

- Retard staturo-pondéral :

Le retard staturo-pondéral est fréquent mais généralement modéré. Il touche la croissance staturale aussi bien que la prise pondérale

- Accroupissement ou « squatting » :

L'accroupissement (*squatting*) et la position genu-pectorale sont des moyens instinctifs de lutte contre l'hypoxie. L'accroupissement s'observe particulièrement après l'effort. Cette attitude diminue le shunt droite-gauche suite à une légère augmentation de la résistance périphérique. L'augmentation du retour veineux lors de l'adoption de cette posture peut également jouer un rôle, en augmentant le débit pulmonaire. (12)

- Intolérance à l'effort / dyspnée:

L'intolérance à l'effort (dyspnée, fatigue) est constante ; elle est due à l'impossibilité d'accroître le débit pulmonaire à l'effort et, de ce fait, à l'augmentation du shunt droite-gauche.

- Crises ou malaises hypoxiques :

Les crises (ou malaises) hypoxiques sont caractéristiques de la tétralogie de Fallot. Elles peuvent apparaître dans la première année de vie, mais sont plus fréquentes après l'âge d'1 an. On observe une accentuation rapide de la cyanose, accompagnée de tachypnée. Dans les formes graves, il y a perte de connaissance.

La crise hypoxique peut apparaître à n'importe quel moment de la journée, mais s'observe plus particulièrement le matin au lever. Le cathétérisme cardiaque ou l'induction d'une anesthésie peuvent déclencher ces crises, de même qu'une émotion ou une angoisse. D'autres circonstances plus banales sont parfois responsables, comme le froid et l'hypoglycémie.

Au moment de ces malaises, le souffle systolique disparaît à l'auscultation, ce qui témoigne d'une fermeture de l'infundibulum.

Bien que les crises hypoxiques puissent être contrôlées par les bêtabloquants, leur apparition doit être considérée comme une indication à un acte chirurgical.

2. Signes Physiques : (11)

L'examen cardio-vasculaire trouve souvent à la palpation un signe de Harzer. À l'auscultation du cœur, le premier bruit est unique, mais peut être accompagné d'un clic de dilatation aortique dans les formes graves (surtout lors d'atrésie pulmonaire). Le deuxième bruit aortique est unique, claqué. Le deuxième bruit pulmonaire est inaudible. Il existe un souffle éjectionnel, losangique, dont le timbre est de haute fréquence. Il provient de la sténose infundibulaire. La longueur du souffle dépend du degré de sténose : un souffle long, presque pan-systolique, traduit une sténose modérément sévère ; un souffle court, en revanche, indique que la sténose est très sévère et que l'infundibulum se ferme en systole, arrêtant tout flux. En cas de crise hypoxique, le souffle disparaît.

VI-Formes Cliniques

1. « FALLOT ROSE » : (11)

Ce terme familier désigne une forme dans laquelle la sténose pulmonaire n'est pas très sévère ; il y a alors un shunt bidirectionnel à travers la communication inter-ventriculaire et la cyanose n'est pas ou peu apparente. Cette entité ne correspond donc pas à la définition physiopathologique. Néanmoins, le terme « tétralogie de Fallot » peut être retenu si le défaut anatomique fondamental, c'est-à-dire le déplacement du septum infundibulaire, est documenté.

2. « TETRALOGIE AVEC AGENESIE DE LA VALVE PULMONAIRE » : (11)

Certains désignent par ce terme une malformation comportant une communication inter-ventriculaire et un orifice pulmonaire hypoplasique, mais non gardé par une valve. Une dilatation massive du tronc de l'artère pulmonaire accompagne cette anomalie, dont le substratum anatomique et physiopathologique est différent de la tétralogie de Fallot. Cliniquement, elle se caractérise par une faible cyanose, la sténose annulaire pulmonaire n'étant pas très serrée, mais par une régurgitation pulmonaire importante, puisqu'il n'y a pas de valve pulmonaire. Cette malformation se complique souvent d'une compression des bronches par les artères pulmonaires dilatées, donnant une symptomatologie d'obstruction bronchique surtout en expiration, simulant un asthme. Donc une symptomatologie de dyspnée expiratoire chez un patient porteur d'une tétralogie de Fallot, doit toujours faire rechercher une agénésie de la valve pulmonaire.

3. TETRALOGIE DE FALLOT AVEC ABSENCE DU SEPTUM VENTRICULAIRE :

Cette forme se retrouve dans environ 3 % des cas. (13) Les valves pulmonaire et aortique se trouvent côte à côte, en « canon de fusil », ce qui peut poser un problème chirurgical au moment de la fixation du patch pour fermer la communication inter-ventriculaire. Cette communication inter-ventriculaire est dénommée C.I.V « doubly- committed ».

4. ATRESIE PULMONAIRE AVEC COMMUNICATION INTER VENTRICULAIRE (14) OU ATRESIE PULMONAIRE A SEPTUM OUVERT (APSO)

Il s'agit le plus souvent d'une forme extrême de la tétralogie de Fallot. L'atrésie peut être « acquise » lorsque la sténose infundibulaire progresse jusqu'à l'oblitération.

(15) Cependant, l'atrésie pulmonaire est bien plus souvent présente à la naissance et se situe au niveau valvulaire et éventuellement tronculaire. L'infundibulum est presque toujours présent, mais se termine en cul-de-sac. L'aorte chevauche le septum inter-ventriculaire. La valve pulmonaire peut être présente mais elle est alors imperforée. L'étendue de l'atrésie varie de cas en cas, pouvant toucher l'artère pulmonaire principale et ses branches. De nombreuses variantes sont donc observées : atrésie du tronc pulmonaire, mais confluence des artères pulmonaires droite et gauche, présence d'artères pulmonaires droite et gauche non confluentes, absence de l'une ou de l'autre des artères pulmonaires, rarement des deux. Dans l'atrésie pulmonaire, la perfusion des poumons est assurée depuis l'aorte. C'est d'abord le canal artériel, encore perméable, qui permet la perfusion pulmonaire après la naissance. S'il n'existe pas d'autre source, la fermeture du canal entraîne le décès par hypoxie. Une perméabilité persistante du canal peut assurer une survie plus longue. Dans une majorité des cas, d'autres sources de perfusion pulmonaire permettent la survie, à savoir les collatérales aorto-pulmonaires ou « M.A.P.C.A : Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries ».

VII- Examens Complémentaires

1.ÉLECTROCARDIOGRAMME: (11)

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.

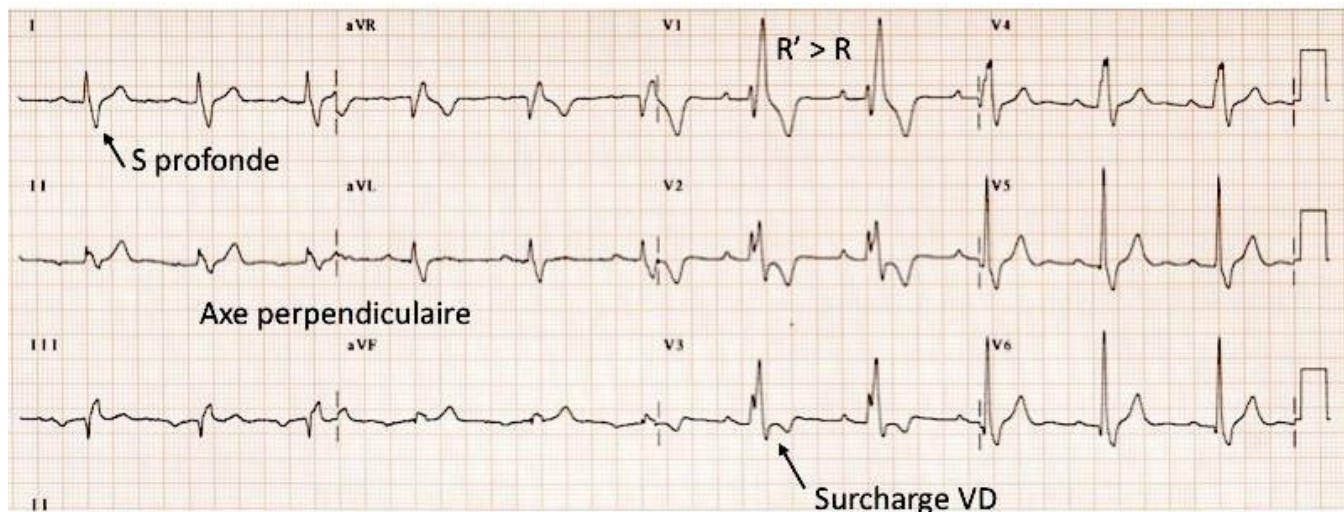


Figure 5 :Electrocardiogramme montrant les aspects électriques lors de la tétralogie de Fallot.

2. RADIOGRAPHIE THORACIQUE: (11)

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 6 :Radiographie thoracique de face montrant un aspect de cœur en sabot caractéristique de la tétralogie de Fallot.

(Photographie prise au service Pédiatrie)

3. ÉCHOCARDIOGRAMME TRANS-THORACIQUE: (11)

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.

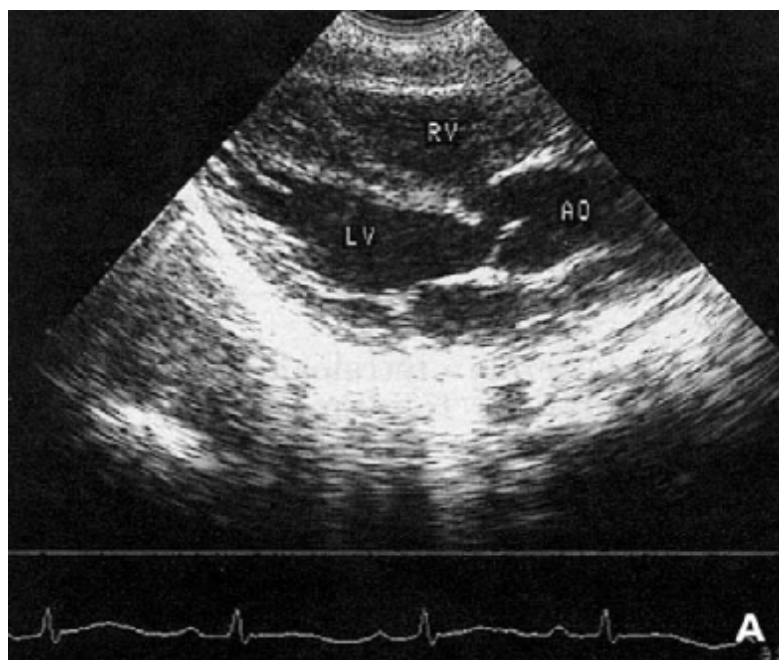


Figure 7 :Échocardiogramme : Coupe grand axe montrant la communication inter-ventriculaire et le chevauchement de l'aorte (Ao).

RV : ventricule droit ; LV : ventricule gauche.

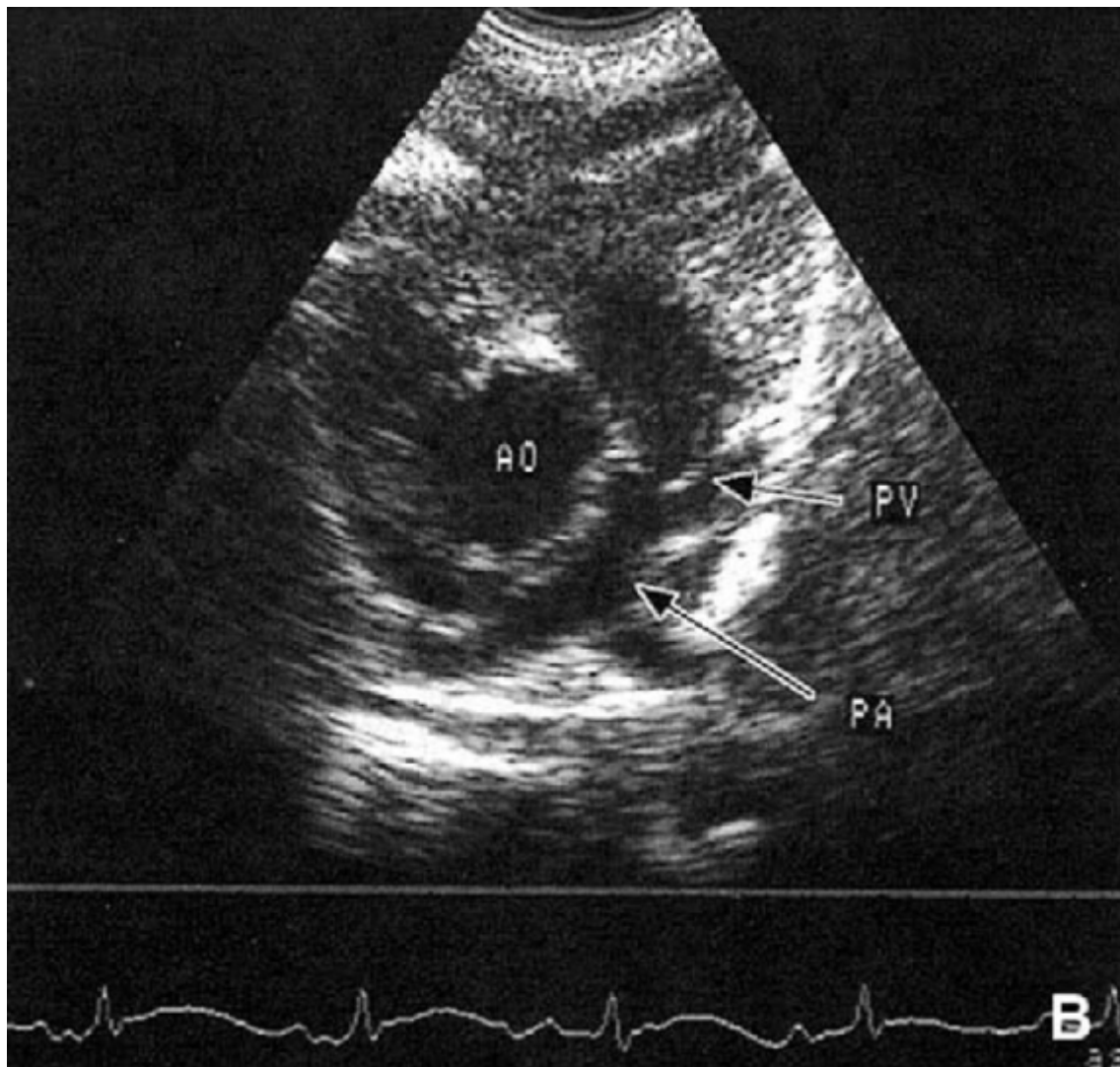


Figure 8 :Echocardiogramme : Coupe en petit axe montrant l'artère pulmonaire (PA) et sa bifurcation. La valve pulmonaire (PV) est épaissie. Le diamètre de l'artère pulmonaire est la moitié du diamètre de l'aorte (Ao). (11)

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 :

ü La présence d'une confluence artérielle pulmonaire.

ü 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 congénitale. (16)

Cette technique permet, dans des mains expertes, d'obtenir de très bonnes images de la tétralogie de Fallot (17,18). 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 (19), comme la méthode de choix pour l'évaluation du volume et de la fonction du ventricule droit (20), de l'insuffisance pulmonaire (21,22) , 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. (23) 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 (24).

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. (25)

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. (26,27)

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. (28)

Lors de cyanose et de polyglobulie sévères, on observe également des troubles de la coagulation. (29) 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.

VIII-Evolution 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'infarctissements cérébraux par hypoxie ou par embolie. La polyglobulie joue un rôle, surtout lorsqu'elle s'accompagne d'hypochromie. (31) 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. (30) 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.

IX-PEC Thérapeutique

Le traitement définitif est la réparation chirurgicale à cœur ouvert, qui est indiquée dans tous les cas. L'âge auquel elle est effectuée de façon élective a diminué au fil des années : si bien des centres attendent encore la deuxième année de vie, d'autres prônent une opération élective entre 3 et 11 mois. (31) Certains l'effectuent même chez le nouveau-né. (32, 33,34)

En cas de symptômes importants dès l'âge de 6 mois, on procède à la correction définitive plutôt qu'à l'intervention palliative, à moins que l'anatomie ne soit défavorable. Le traitement médical et le traitement palliatif chirurgical, qui permettent de remettre à plus tard la réparation définitive, ont donc une importance marginale aujourd'hui, sauf dans les cas d'atrésie pulmonaire ou d'hypoplasie des artères pulmonaires.

1. TRAITEMENT MEDICAL: (11)

Le traitement se limite à la prise en charge des crises hypoxiques et au traitement martial en cas d'hypochromie.

Lors de crise hypoxique, le premier geste consiste à administrer de l'oxygène et à placer l'enfant en position genu-pectorale ; on peut aussi replier simplement les genoux sur l'abdomen (équivalent d'accroupissement). Le traitement médicamenteux de choix est le propranolol par voie intraveineuse, à la dose de 0,05 à 0,1 mg/kg (lentement !) ; la morphine par voie sous-cutanée (0,2 mg/kg) s'est également avérée utile. Si la crise hypoxique survient dans le contexte d'une hypotension ou d'une hémorragie, l'administration de plasma ou de sang est une mesure essentielle. L'acidose doit être corrigée. Une augmentation des résistances systémiques par l'angiotensine ou la phényléphrine peut s'avérer utile dans les cas

rebelles. Le propranolol est particulièrement utile dans la prévention des crises hypoxiques ; il est administré per os, trois ou quatre fois par jour, à la dose de 2 à 5 mg/kg/j.

2. CHIRURGIE PALLIATIVE :

Les indications de la chirurgie palliative se sont singulièrement rétrécies, la plupart des chirurgiens expérimentés préférant pratiquer une réparation d'emblée. Si certains pensent pouvoir offrir une chirurgie définitive même chez le nouveau-né, (33,34) nombre d'équipes voient encore une indication à la palliation si un geste s'avère indispensable dans les 3 à 6 premiers mois de vie. En cas d'hypoplasie des artères pulmonaires, l'intervention palliative a pour but non seulement de soulager une hypoxie grave, mais encore de développer et de faire croître les artères pulmonaires, chose qui reste très controversée encore de nos jours.

L'anastomose de Blalock-Taussig, classique ou modifiée, reste la principale opération palliative.

Les anastomoses directes entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire droite (Waterston), et celles établies entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire gauche (Potts) sont abandonnées car elles risquent de déformer l'arbre vasculaire pulmonaire, et deviennent vite une cause d'hypertension pulmonaire par excès de débit.

L'intervention de Blalock-Taussig réalise une anastomose termino-latérale entre une artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale. C'est la plus ancienne des interventions entreprises dans la tétralogie de Fallot, mais elle est toujours utilisée par bien des chirurgiens. Cette anastomose prive le bras de son principal affluent artériel, mais ceci est bien toléré chez le nourrisson et le petit enfant. L'anastomose, souvent, ne grandit pas avec l'enfant. La durée de son

efficacité se trouve ainsi limitée. Bien des centres préfèrent, surtout chez le nouveau-né, une anastomose de Blalock modifiée par l'interposition d'un tube de Gore-Tex®. (35) Ces anastomoses ont l'avantage de pouvoir être calibrées selon l'âge et le poids du patient et de laisser intact l'apport artériel au bras.

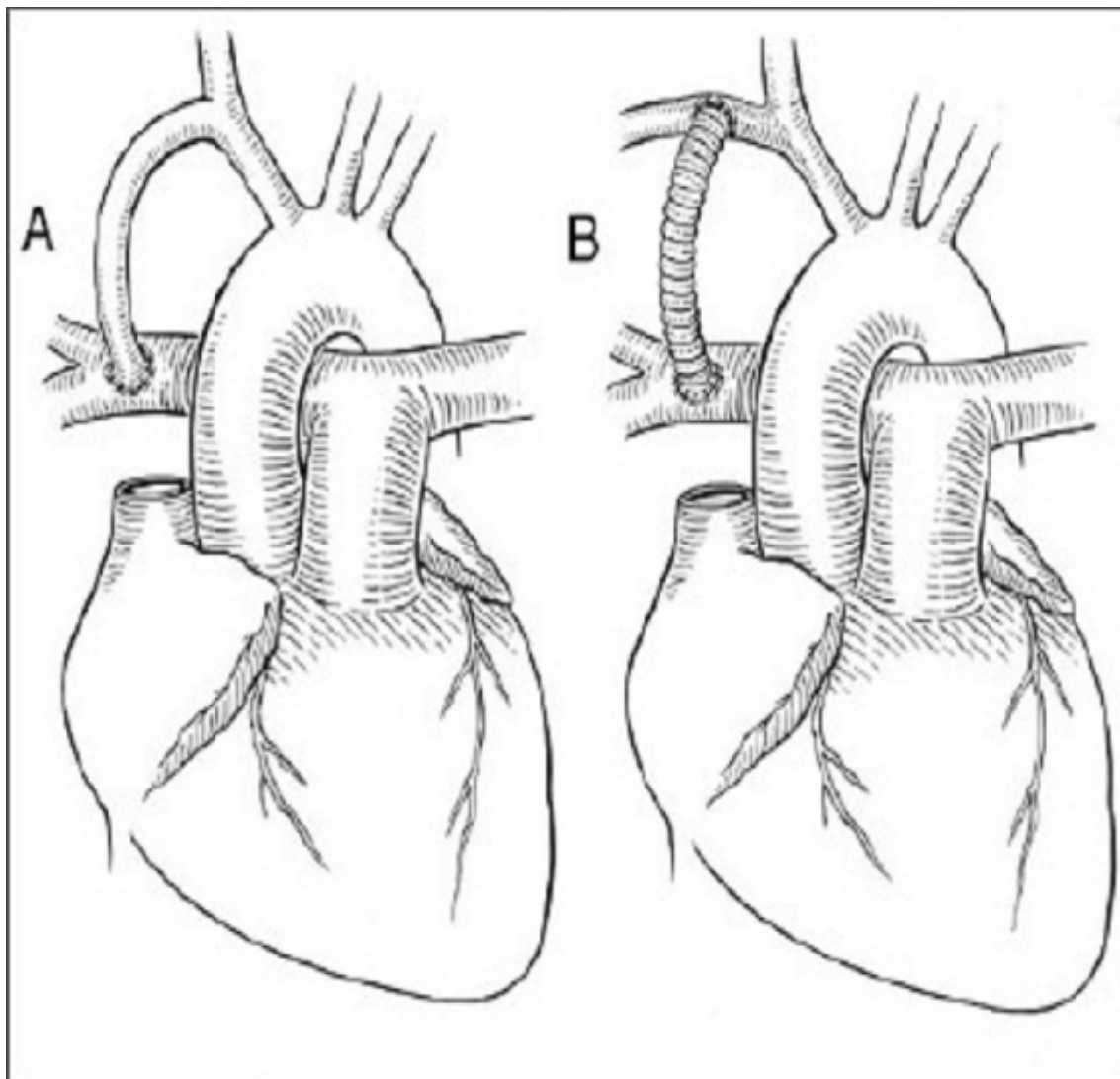
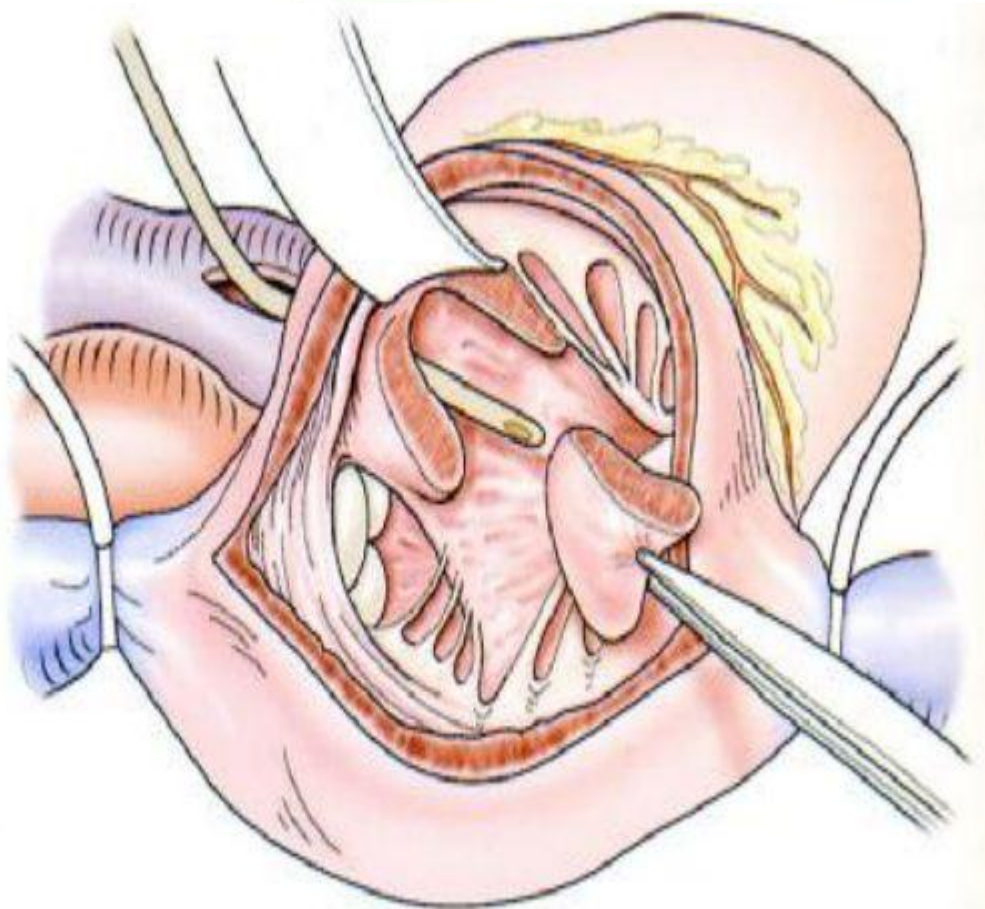
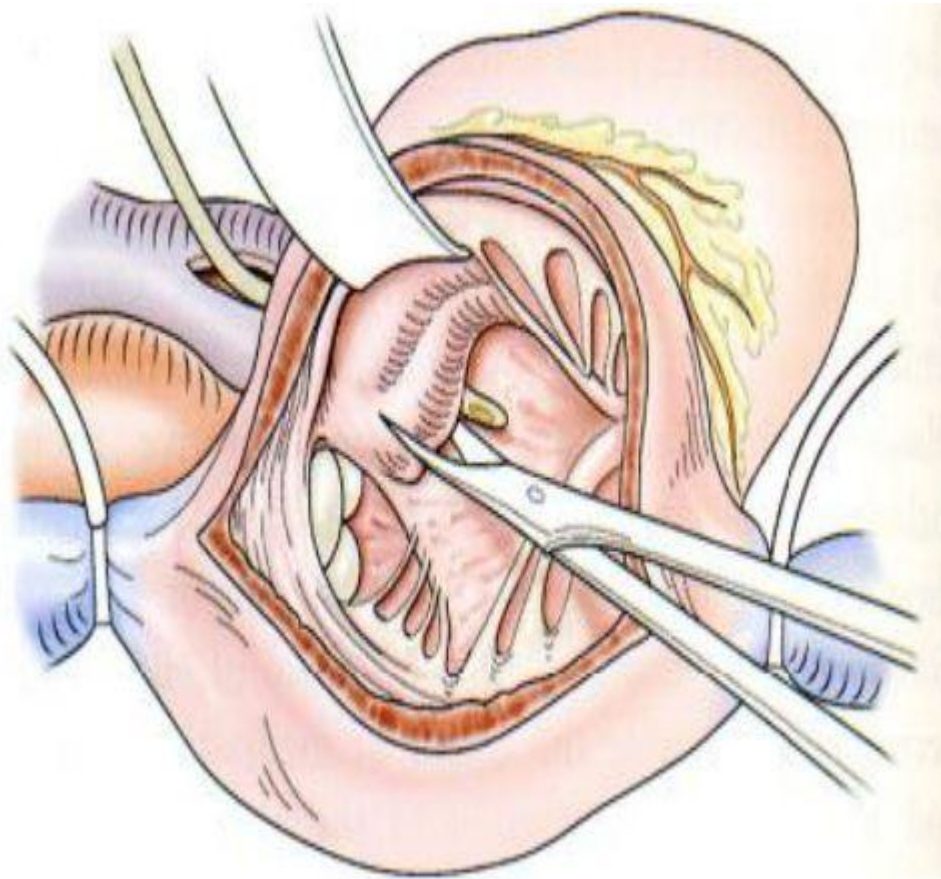


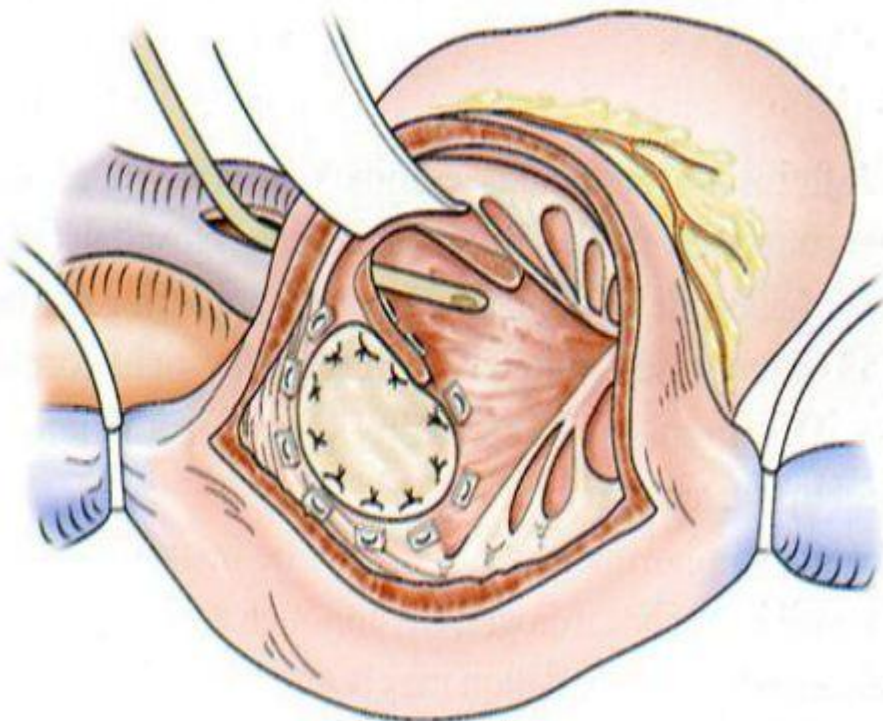
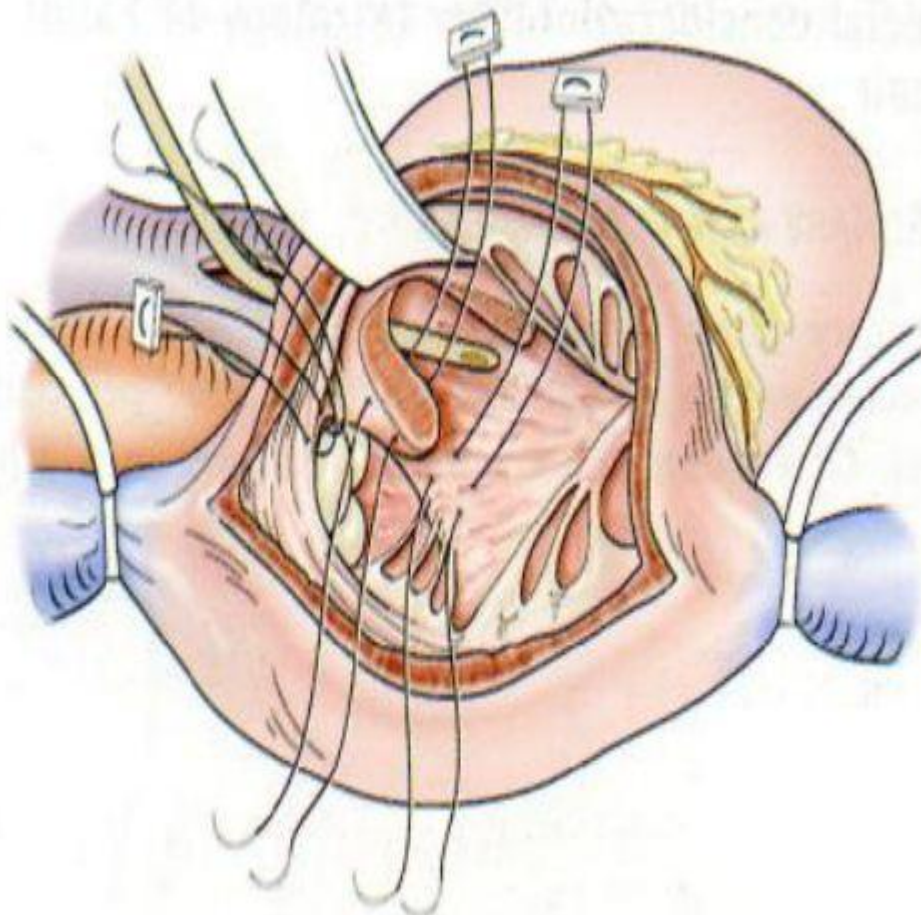
Figure 9 :Figure montrant la différence entre l'anastomose de « Blalock-Taussig classique » et l'anastomose de « Blalock-Taussig modifié » (36) :

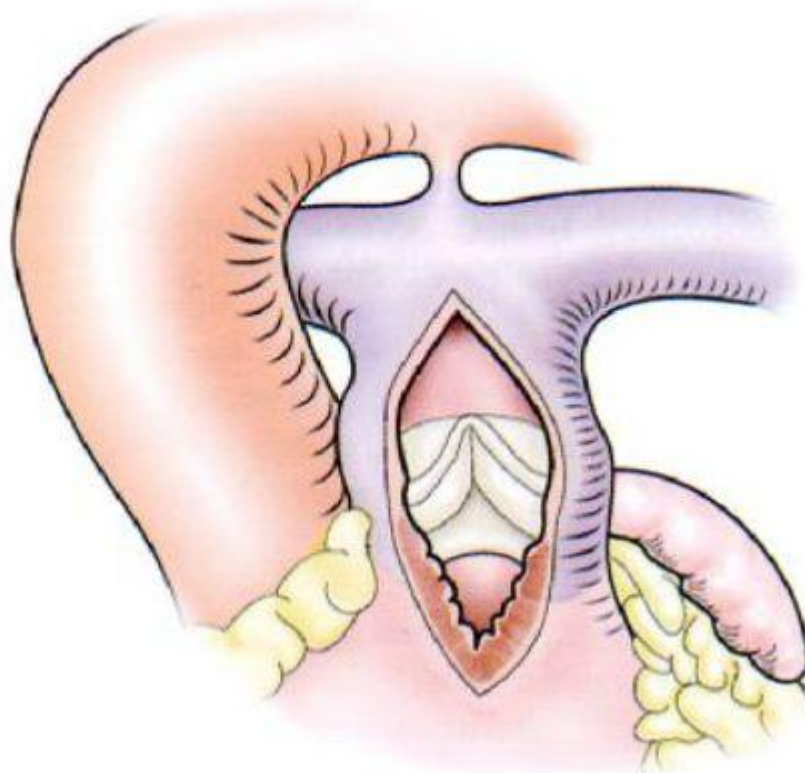
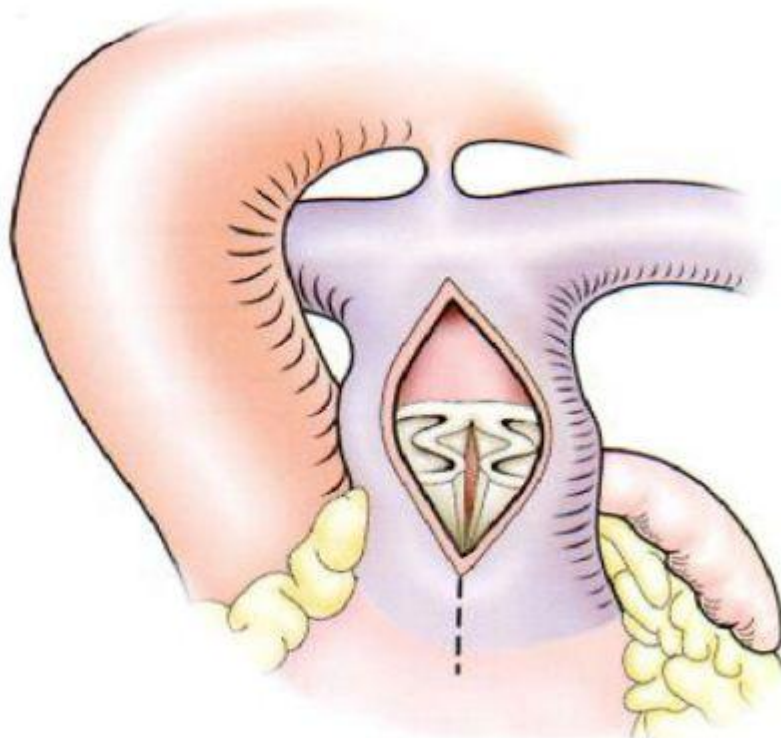
- A. Intervention de type « Blalock-Taussig classique » : anastomose termino-latérale entre une artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale.
- B. Intervention de type « Blalock-Taussig modifié » : l'interposition d'un tube de Gore-Tex® entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale.

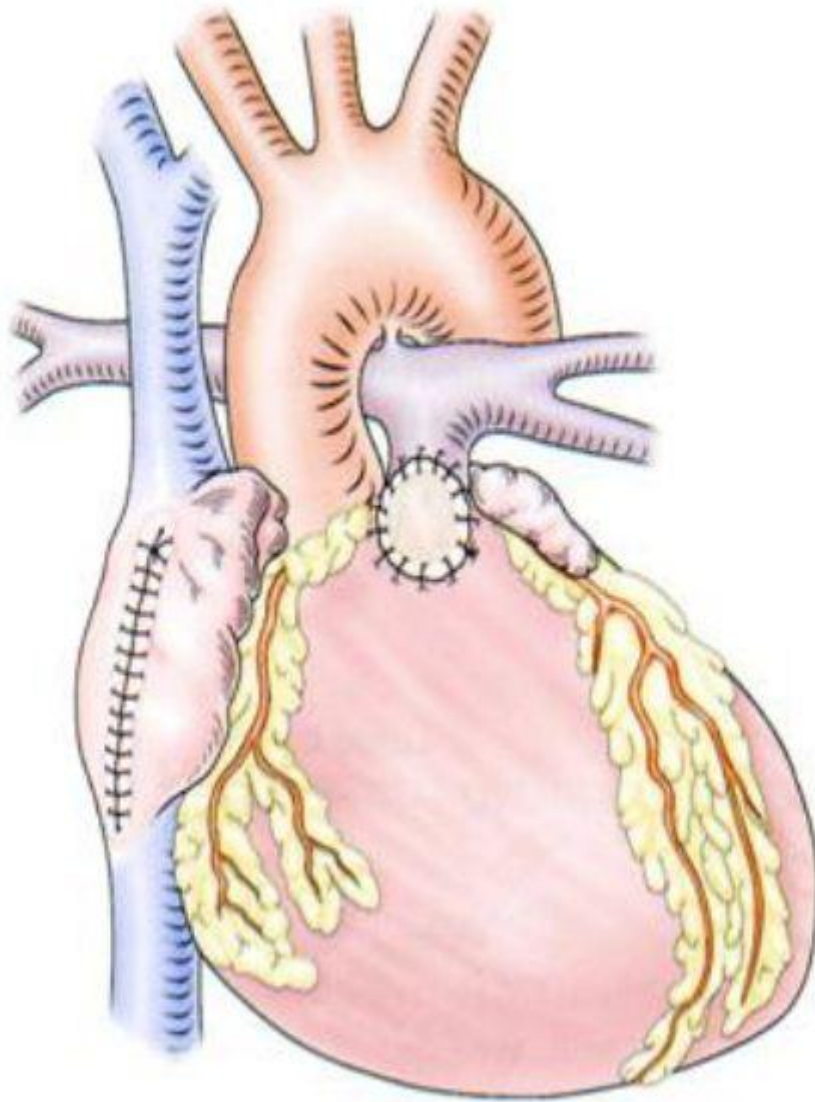


Figure 10 :Intervention de type « Blalock-Taussig modifié »(37)









Fin de la cure complète

3. CATHETERISME INTERVENTIONNEL:

La dilatation au ballonnet de la voie de chasse droite, en lieu et place d'un acte chirurgical palliatif, est effectuée dans plusieurs centres, avec un certain succès. (38, 39, 40,41) Le risque de crise hypoxémique lors de ce geste n'est pas négligeable, mais une amélioration des saturations artérielles est souvent notée par la suite. Plusieurs utilisateurs de cette méthode ont pu démontrer, dans le suivi de ces patients, un développement de la taille de l'anneau pulmonaire et des artères pulmonaires ; c'est là un bénéfice additionnel, en vue de la correction définitive. (39, 40,41)

Le cathétérisme interventionnel a certainement par ailleurs sa place dans le traitement des sténoses pulmonaires périphériques et dans l'oblitération de collatérales systémiques.

X-Résultats 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. (42, 43, 44,45) 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 (42)) 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. (46) Les principales causes de décès tardif sont la mort subite, la ré-opération pour lésion résiduelle et l'insuffisance cardiaque. Environ 80 % des opérés sont asymptomatiques (classe I de la New York Heart Association). (42, 43) Les responsables de morbidité et mortalité tardives sont les lésions résiduelles d'une part, les troubles du rythme cardiaque d'autre part.

1. 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. (44,47) 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. 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. (48) 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. (32,49) Cliniquement, on observe une diminution de la tolérance à l'effort, ainsi qu'une prédisposition aux arythmies. (50, 51,52) Un certain nombre de patients opérés devront donc subir une ré-intervention pour mise en place d'un substitut valvulaire pulmonaire, idéalement une homogreffe. (45) Le moment d'une telle intervention est difficile à déterminer, mais doit précéder l'apparition d'une insuffisance cardiaque droite. 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. (31,53)

c. 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.

d. 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. (54)

2. 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 (55, 56,57) 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, (58, 59,60) elles ne sont pas annonciatrices du risque de mort subite. (61,62) 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. (63) 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. (54, 56,64)

PARTIE PRATIQUE

MATERIEL ET METHODE

I-Matériel

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 62 cas de cardiopathies chirurgicales pédiatriques type Tétralogie de Fallot opérés suivies à l'unité médicochirurgicale cardio pédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 6 ans allant du janvier 2011 jusqu'au décembre 2017. Les malades des deux sexes, et d'âge différents ont bénéficiés d'un examen clinique et d'une échocardiographie. N'ont été retenus dans notre série que les malades qui ont une tétralogie de Fallot confirmée par échocardiographie.

II-Méthodes

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

- Du registre informatisé des cardiopathies pédiatriques.
- Du système informatisé intégré Hozix.
- Du registre du service de réanimation mère-enfant RME.
- Archive des comptes rendu opératoires

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

- Excel 2013
- SPSS 09

La fiche d'exploitation utilisée est si dessous :

FICHE D'EXPLOITATION**NOM :** **AGE :****SEXE :** Masculin Féminin **SCOLARITE :** oui non **PROFESSION :** oui non **MUTUALISTE :** oui non **CONSANGUINITE :** oui non **STATUT DU MALADE A CE JOUR:**♦ *Non opéré*♦ *Opéré :* - suivi avant et après opération chirurgicale - suivi que après chirurgie **ANTECEDANTS:**♦ *Familiaux :* - Mère

- Autres

♦ *Grossesse (facteurs de risques d'embryofoetopathies) :*- Infections oui non - Toxiques oui non - Médicaments oui non - Irradiation oui
non ♦ *Personnel :* - Médicaux

- Chirurgicaux

- Autres

CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE:*Age de découverte :**Cyanose : présente* oui non Des la naissance oui non Discrète modérée importante *Dyspnée :* oui non Stade =*Hippocratisme digital :* oui non *Squatting :* oui non *Crise hypoxique:* oui non

age de debut des crises =

♦ *Retard de croissance :* oui non **EXAMEN GENERAL :***Déformation thoracique:* oui non

Dysmorphie : oui non

Malformations associées : oui non

Autres :

EXAMEN CARDIOVASCULAIRE :

♦ *Tension artérielle* : prise non prise - valeur =

♦ *Soulèvement parasternal droit* : oui non

♦ *Frémissement a la palpation* : oui non

♦ *Pouls perçu* : oui non

♦ *B1* : normal dédoublé claque abolie

♦ *B2* : normal dédoublé claque abolie

♦ *Souffle pulmonaire* : systolique diastolique les deux

Grade = pas de souffle

RADIOGRAPHIE DU THORAX DE FACE :

♦ *Faite* *non faite*

♦ *Cardiomégalie*: oui non

Rapport cardio-thoracique =

♦ *Coeur en sabot*: oui non

♦ *Hypovascularisation pulmonaire* : bilatérale droite
gauche

Pas d'hypovascularisation

♦ *Autres* :

ELECTROCARDIOGRAMME :

♦ *Fait* *non fait*

♦ *Rythme* :

♦ *Axe* : normal droit gauche

♦ *Hvd* : oui non

♦ *Had* : oui non

♦ *Trouble de conduction* : oui non

♦ *Autres* :

BIOLOGIE :

♦ *Sat O2 pré- opératoire* : prise non prise - valeur =

♦ *Nfs* : - faite non faite

- Hémoglobine = - Globules rouges =

- Hématocrite = - Plaquettes =

Bilan d'hémostase fait non fait

normal anormal ECHOCARDIOGRAPHIE :

- ◆ *Fait* : *non fait*
- ◆ *Siège de CIV :*
- ◆ *Taille de CIV:*
- ◆ *Civ multiple :* oui non
- ◆ *Sténose infundibulaire :* oui non
- ◆ *Sténose de la valve pulmonaire :* oui non
- ◆ *Sténose sus valvulaire :* oui non
- ◆ *Tronc de artère pulmonaire :*
- ◆ *Artère pulmonaire :* droite: gauche :
- ◆ *Anneau pulmonaire :*
- ◆ *Gradient de pression transvalvulaire pulmonaire :*
- Insuffisance pulmonaire :* oui non grade =
- Insuffisance tricuspide :* oui non grade =
- Insuffisance aortique :* oui non grade =
- Insuffisance mitrale :* oui non grade =
- Arc aortique :* droit gauche
- Persistance du canal artériel :* oui non
- Coronaires en place :* oui non
- C.I.A :* oui non
- ◆ *Hypoplasie du V.D :*
- Autres :* oui non

CATHETERISME CARDIAQUE ET ANGIOCARDIOGRAPHIE :

- ◆ *Fait* : *Non fait*
- ◆ *Résultats :*
- voie pulmonaire :
- Autres :

RESONNANCE MAGNETIQUE :

- ◆ *Faite* *Non faite*

EVOLUTION SPONTANNEE :

- ◆ *Décès :* oui non
- ◆ *Malaise anoxique :* oui non
- ◆ *Complications :* - AVC oui non
- Abscès du cerveau oui non

PRESENTATION DE L'UNITE MEDICOCHIRURGICALE CARDIOPEDIATRIQUE

L'unité médicochirurgicale est fonctionnelle entre :

- service de pédiatrie : cardiologie pédiatrique
- service de réanimation mère enfant
- service de chirurgie pédiatrique
- service de radiologie

Infrastructure hospitalière cardiopédiatrique

- Exploration cardiologique : ETT, ETO, holter ECG, Holter TA
- 8 lits d'hospitalisations cardiopédiatrie préopératoire
- une salle opératoire : 2 pompes de CEC
- 8 lits de réanimations + pompe ECMO + ECHOGRAPHE
- 8 lits d'hospitalisation postopératoires chirurgicale
- une salle de cathétérisme cardiaque

Activité annuelle de l'unité cardiopédiatrique 2017

- 2230 consultations cardiopédiatriques par an
- 1857 explorations échocardiographique par an
- 248 hospitalisations en cardiologie pédiatrique par an
- 105 malades opérés en chirurgie cardiaque pédiatrique par an
- 48 cathétérisme diagnostique et interventionnel par an

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



RÉSULTATS

Etude descriptive :

I-Epidémiologie :

1. Caractéristiques épidémiologiques générales :

Le nombre total des cardiopathies de la Tétralogie de Fallot opérées au service cardio pédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 5ans, allant de janvier 2011 jusqu'au décembre 2017, est de 62 cas.

La prévalence régionale des cardiopathies congénitales de type Tétralogie de Fallot est de quarante nouveaux cas par an.

Ce chiffre est très sous -estimé du fait de l'absence d'un programme de dépistage des cardiopathies néonatales, et de l'absence d'une infrastructure spécialisée de références de toute la région.

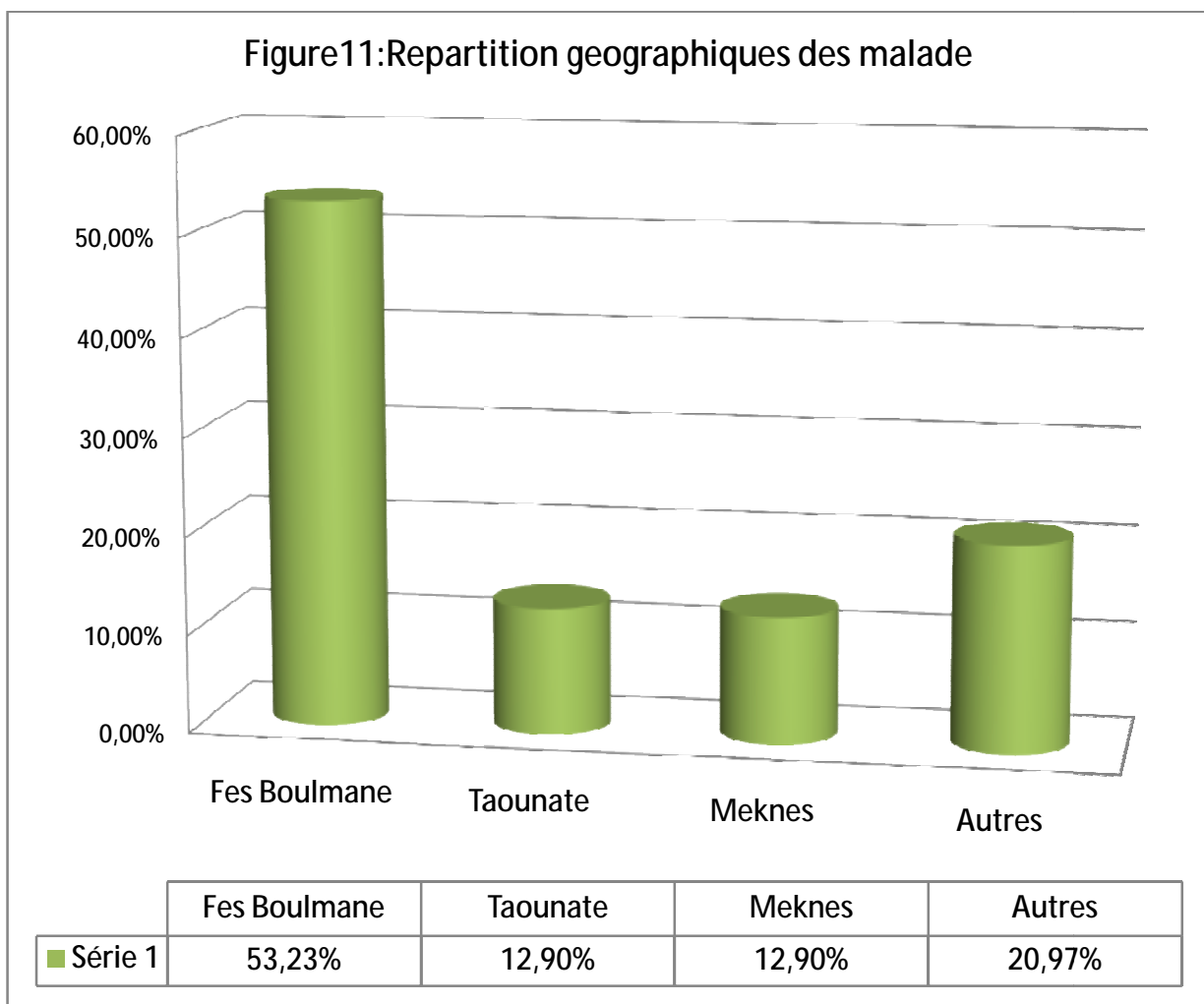
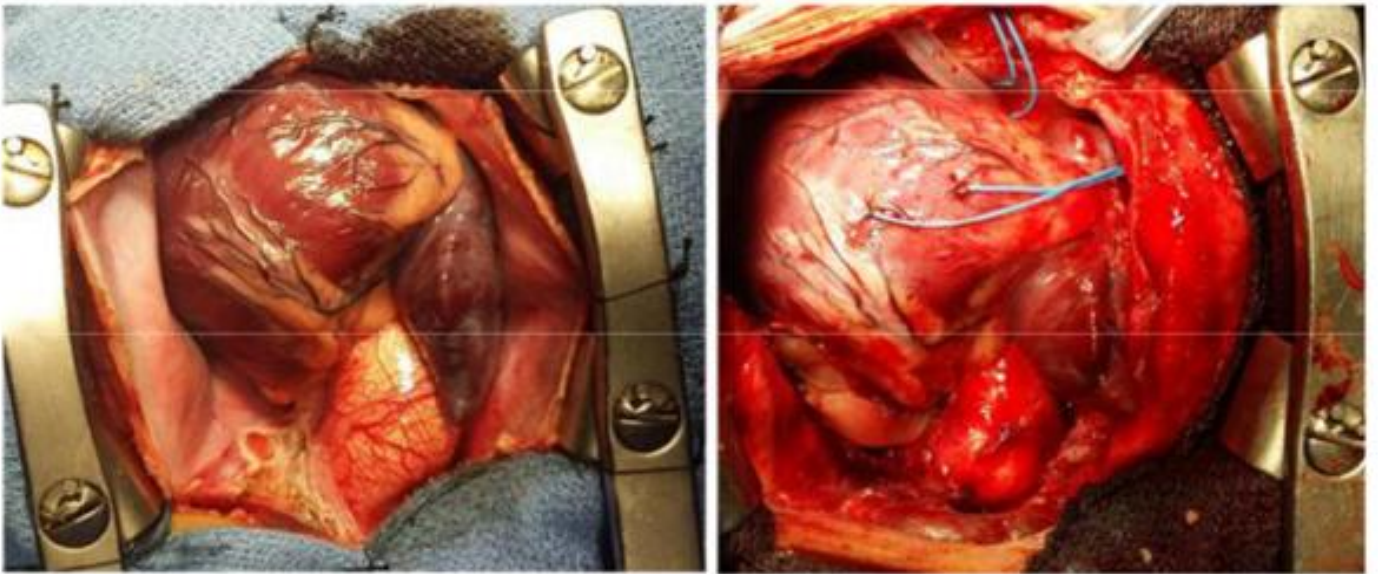


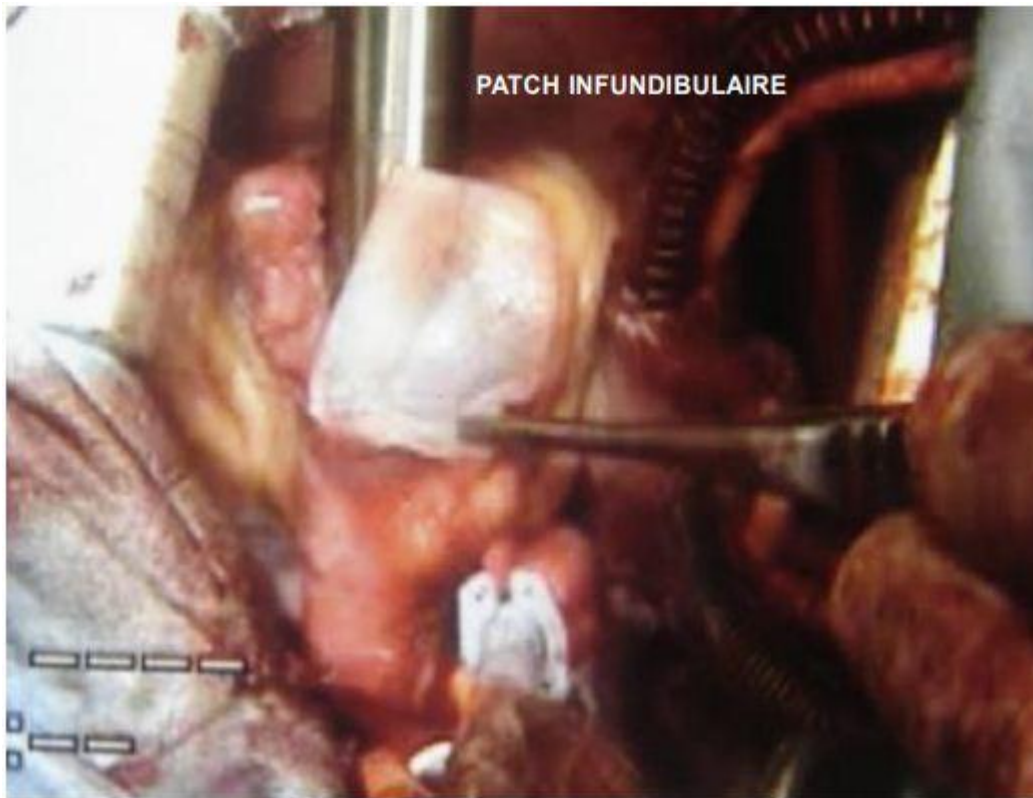
Tableau 1 : TABLEAU RECAPITULATIF

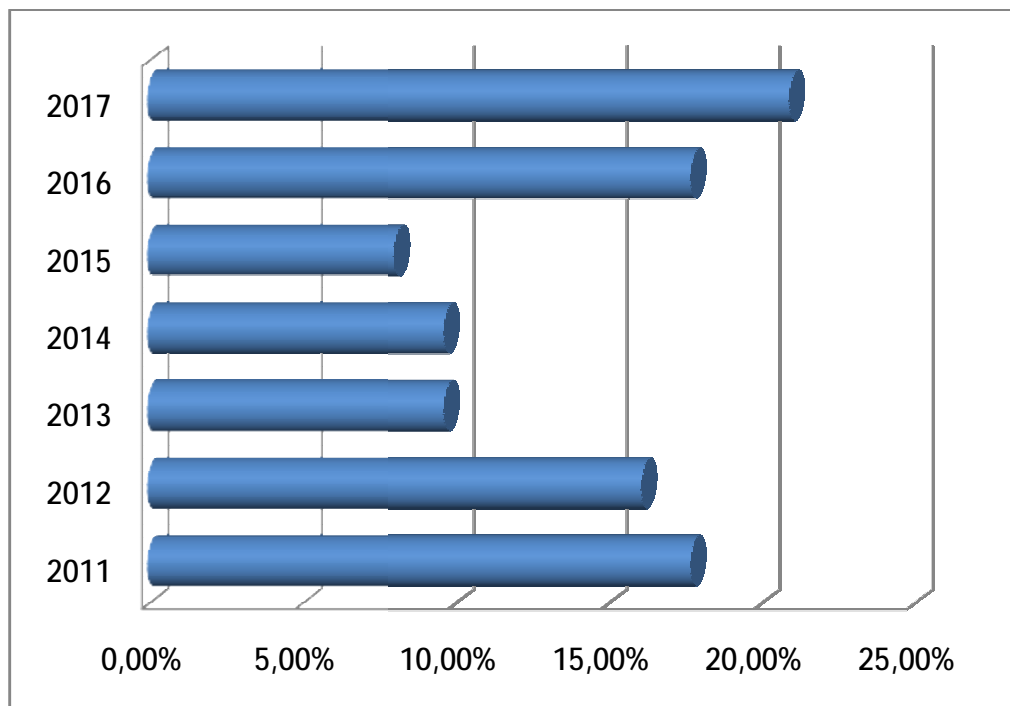
	Effectifs	Pourcentage
Identité :		
Sexe féminin	26	42%
Sexe masculin	36	58%
Consanguinité	18	29%
Sd de Digeorge	3	4,84%
Sd Dysmorphique non déterminé	3	4,84%
trisomie21	5	8,06%
Age	-	45 mois
poids	-	15 kg
Symptômes cliniques :		
Cyanose	59	95,16%
Infection respiratoire à répétition	15	24,19%
Dyspnée	55	88,7%
Accrochement	10	16,12%
RSP	8	12,9%
Malaise	25	40,32%
Hippocratisme digital	23	37,09%
Difficultés alimentaires	17	27,41%
Echocardiographie		
Malalignement Septal	-	
Taille CIV	-	10,5 mm
CIV multiple	8	12,9%
Sténose Infundibulaire	57	91,93%
Sténose Valvulaire	24	38,7%
Sténose Supravalvulaire	12	19,35%
HVD	62	100%
Collaterales	19	30,64%
CIA	11	17,74%
Diametre Anneau Pulmonaire	-	8,5 mm
Z score AP	-	- 2,8
Diametre TAP	-	8 mm
Z score TAP	-	- 2,1
Diametre APD	-	7,9 mm
Z score APD	-	- 0,37
Diametre APG	-	7,88 mm
Z score APG	-	0,1
Nakata	-	178
Gmax	-	75 mmhg
Traitement chirurgical :		
Cure Complete	62	100%
Blalock	4	6,45%
Traitement médical spécifique :		
BB	54	87%
Aspirine	36	58,06%
Traitement Martial	8	13%
ATBTTT	14	22,58%
Transfusion	10	16,12%
Mortalité	8	12,9%

Tétralogie de Fallot

unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès





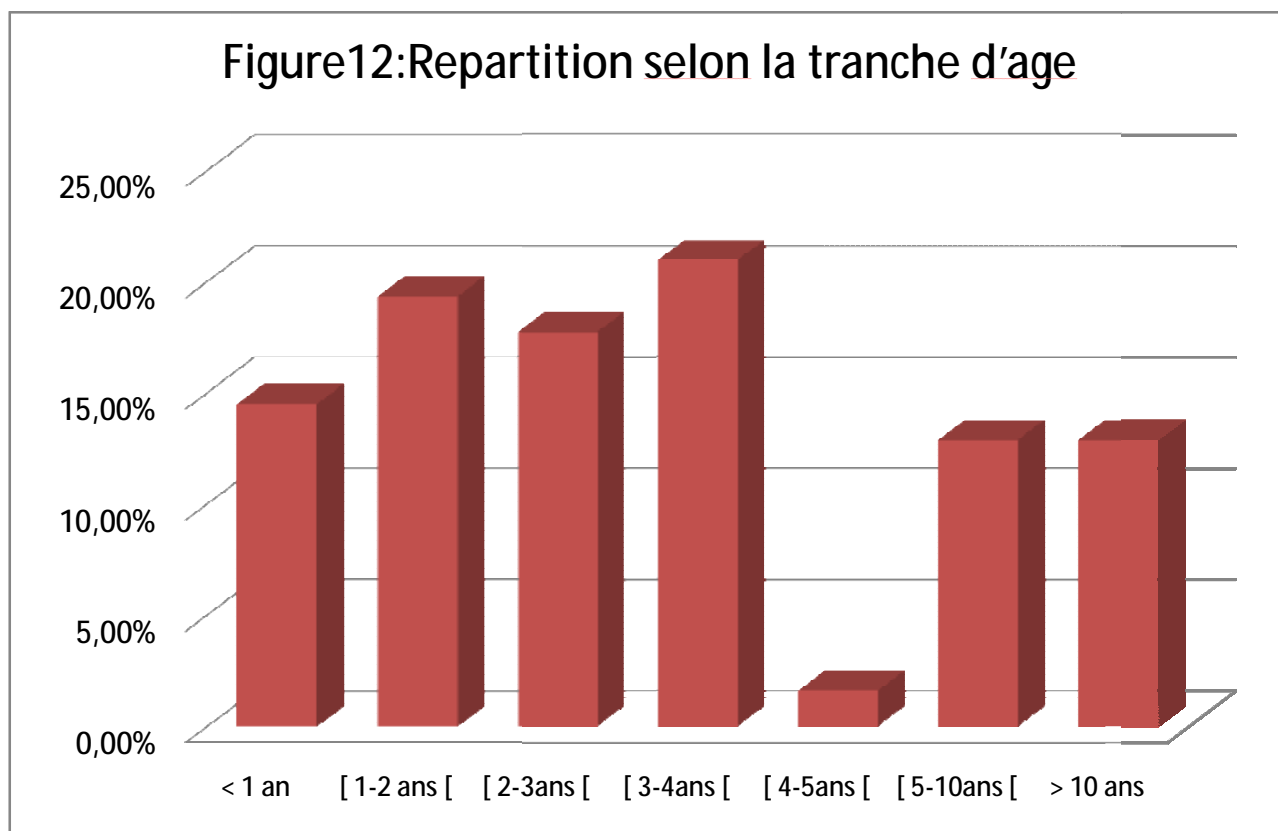


Nous avons remarqué une réduction de l'activité chirurgicale en 2013-2014

pour les raisons suivantes

- les travaux d'aménagements de la salle opératoire
- la grève nationale des résidents
- une panne technique au niveau l'appareil de CEC avant l'acquisition de la nouvelle pompe.

2. Répartition selon l'Age :



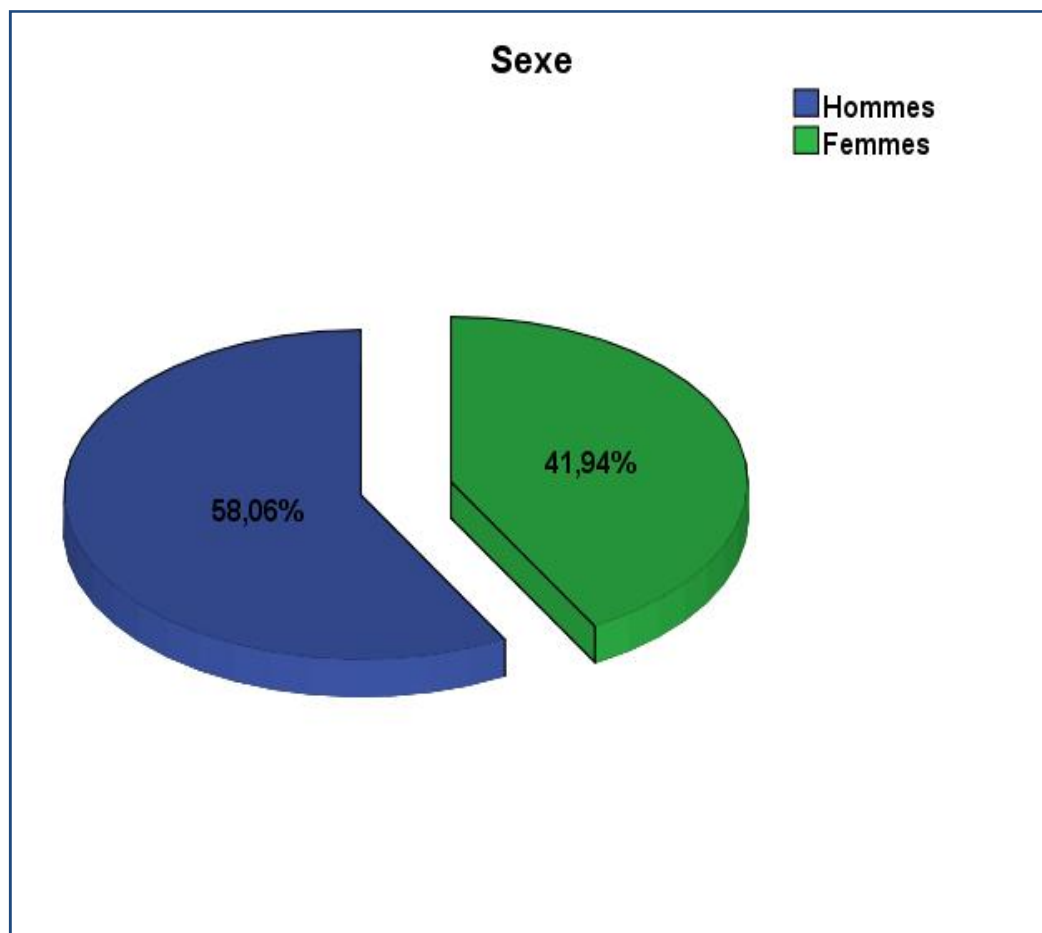
La médiane d'âge de nos patients au moment du diagnostic est de 2 ans et 8 mois, avec un âge minimum de 4 mois, et un âge maximum de 15 ans.

Nous remarquons que la majorité de nos patients avaient, au moment du diagnostic, un âge se situant entre 1 an et 4 ans.

3.- Répartition selon le sexe :

La répartition de nos patients selon le sexe montre une prédominance masculine, avec un sexe ratio de 1,38. En effet parmi les 62 patients atteints de tétralogie de Fallot :

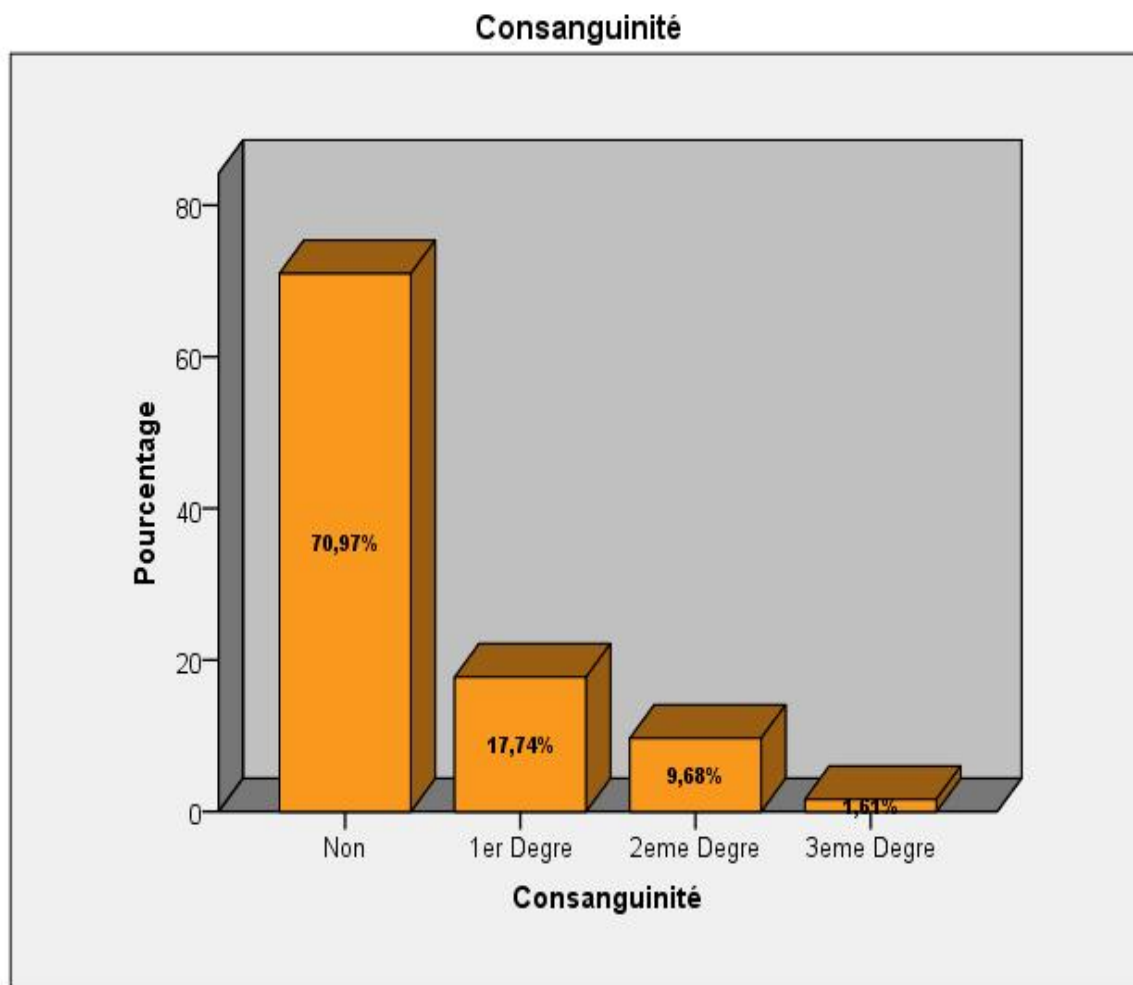
- 36 patients sont de sexe masculin, soit 58,1% des cas,
- 26 patients sont de sexe féminin, soit 41,9% des cas.



4.- Facteurs étiologiques :

a. Consanguinité :

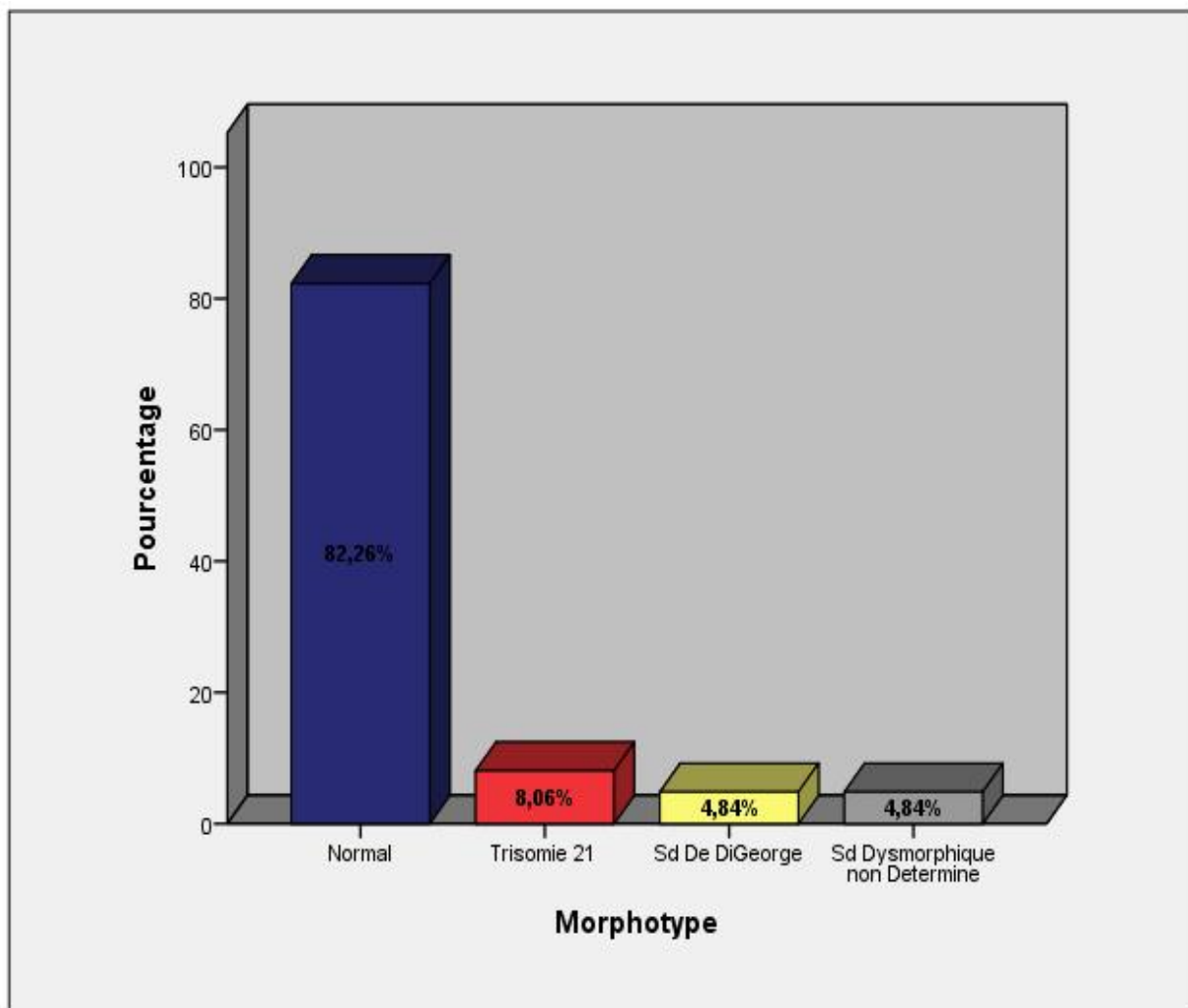
La notion de consanguinité parentale est notée chez 18 de nos patients, soit dans 29% des cas, reparti selon 3 degré, dont la majorité est de premier degré.



b.Morphotype :

Parmi les 62 patients de notre étude, 51 avaient un morphotype normal, soit 82,26% des cas. Le reste de nos patients présentant un syndrome dysmorphique se présentait comme suit :

- 5 patients avaient une Trisomie 21 soit 8,06%.
- 3 patients avaient un syndrome de Di-Georges soit 4,84%.
- Et 3 patients avaient un syndrome dysmorphique non déterminé, soit 4,84%.



II-Etude clinique :

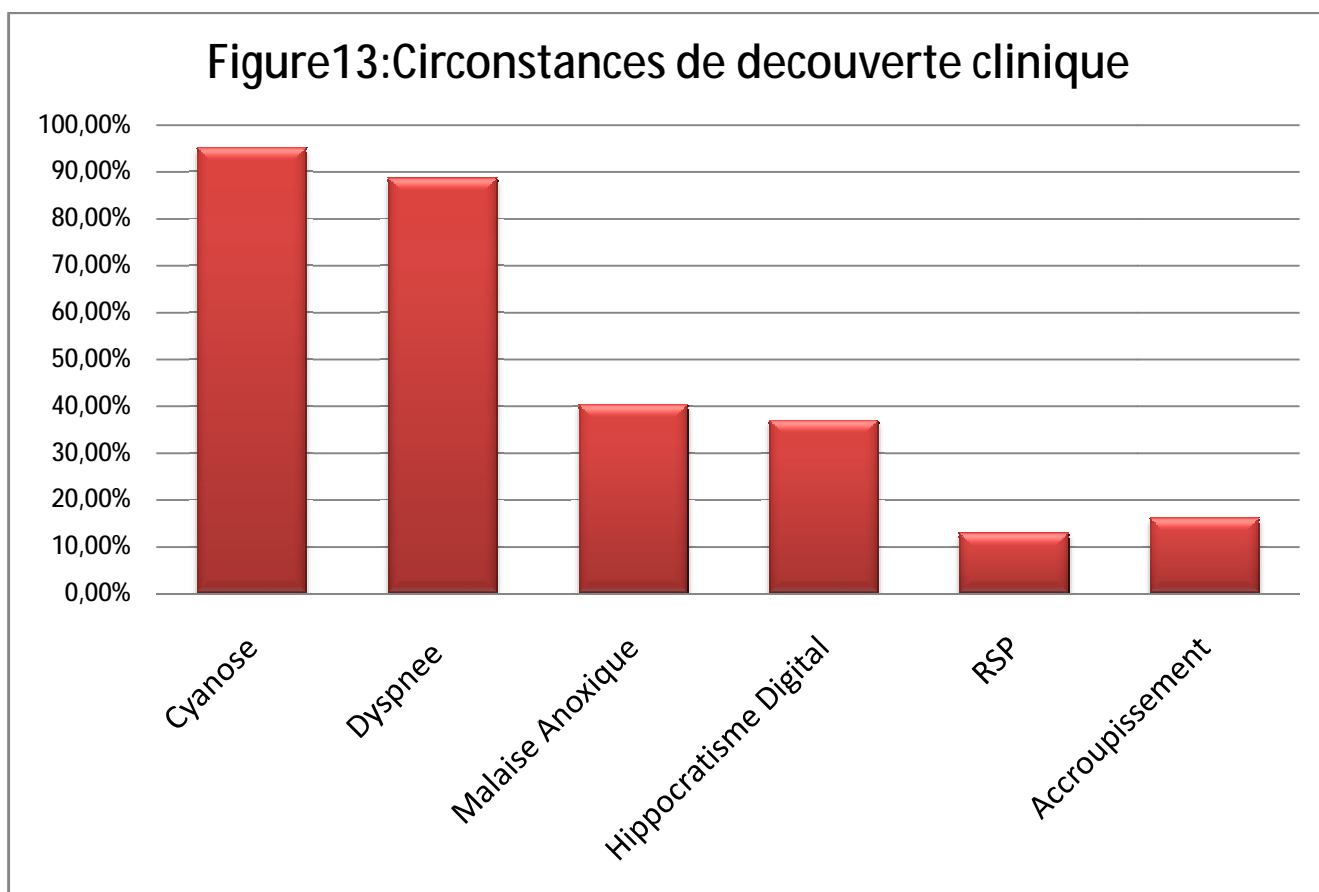
1. Age d'apparition des symptômes :

La médiane d'âge d'apparition des symptômes cliniques chez les patients était de 18 mois.

2. Circonstances de découverte :

Dans notre étude, les signes cliniques majeurs chez nos patients atteints de tétralogie de Fallot étaient au nombre de six signes, dont la fréquence est répartie par ordre décroissant comme suit :

- 1) Cyanose : la cyanose a été notée chez 59 patients, soit dans 95,16% ; 3 cas n'avait pas de cyanose, il s'agit de patients ayant une consanguinité parentale de premier degré et sans syndrome malformatif particulier, qui étaient atteint d'un « Fallot rose ».
- 2) Dyspnée : la dyspnée a été signalée chez 55 patients, soit dans 88,7% des cas. Il s'agit d'une dyspnée stade III de la NYHA.
- 3) Malaises anoxiques : ont émaillé l'évolution de 25 patients, soit dans 40,32% des cas. Les malaises anoxiques ont été considérés comme des critères de gravité d'autant plus qu'ils étaient fréquents et prolongés.
- 4) Hippocratismedigital: il a été constaté chez 23 patients, soit dans 37% des cas. Il existait dans la majorité des cas chez les patients dont la cardiopathie n'a été découverte qu'à un âge avancé.
- 5) Retard staturo-pondéral : il a été soulevé chez 8 patients, soit dans 12,9% des cas.
- 6) L'accroupissement ou « squatting » : il a été signalé chez 10 patients, soit dans 16,12% des cas. Il a été considéré comme équivalent d'un malaise anoxique et a été par conséquent considéré comme critère de gravité.



III- Examens complémentaires :

1. Radiographie pulmonaire :

Tous nos malades ont bénéficié d'une radiographie thoracique de face qui fait obligatoirement partie du bilan préopératoire. Les résultats étaient comme suit:

- L'index cardio-thoracique était en moyenne de 0,6 avec un minimum de 0,5 et un maximum de 0,8 avec un cœur en sabot chez tous les patients. En effet, l'arc inférieur gauche est allongé avec une pointe sus-diaphragmatique.

- L'analyse de la vascularisation pulmonaire a noté :

- Une vascularisation normale chez 39 patients, soit dans 62.9% des cas.
- Une hypo-vascularisation légère chez 16 patients, soit dans 25.8% des cas.
- Une hypo-vascularisation sévère chez 7 patients, soit dans 11.2% des cas.

2. Echocardiographie doppler :

Cet examen a été réalisé chez tous les patients de notre série et il a permis de poser le diagnostic de tétralogie de Fallot dans la totalité des cas. Elle a permis d'étudier les paramètres suivants :

a- La communication inter-ventriculaire : l'ETT a permis de préciser :

ü Sa taille : dont la moyenne est de 10,5 millimètres (mm), avec une taille minimale de 5 mm et une taille maximale de 22 mm.

Tableau 2: de la moyenne des CIV, avec la taille minimale et maximale.

	Minimum	Moyenne	Maximum
ETT CIV: Taille en mm	5	10,5	22

ü Sa situation : est cono-troncale chez 60 patients, soit dans 96,77% des cas, et cono-troncale à extension postérieure chez 2 patients soit dans 3,2des cas.

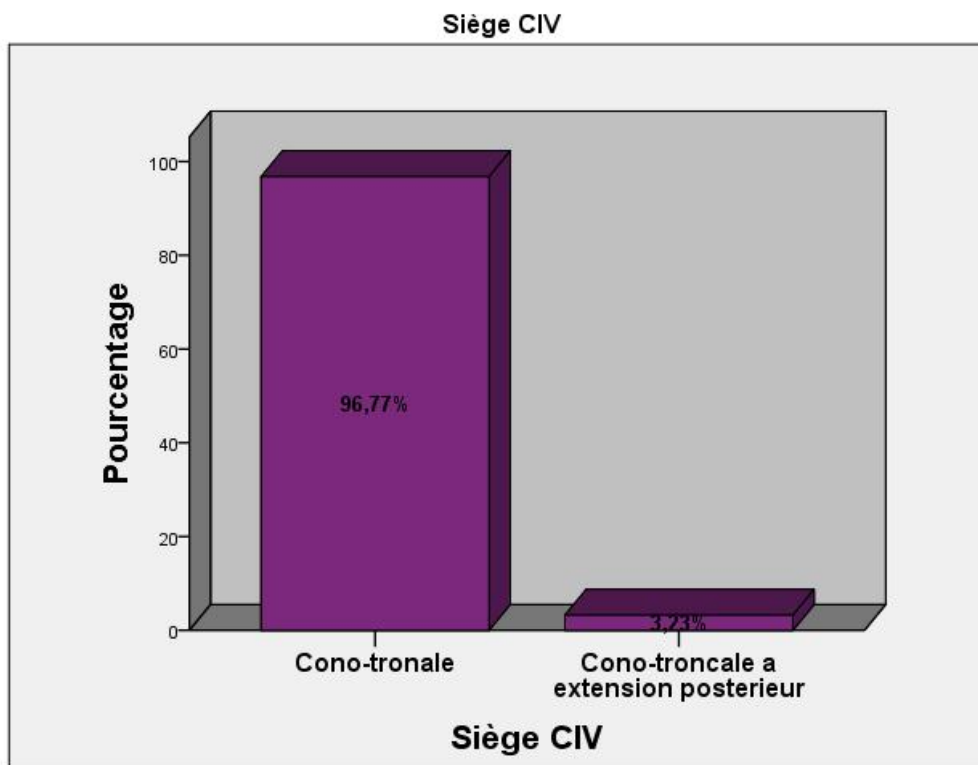


Figure 14 : Répartition des patients selon la fréquence de la situation de la CIV

Ü Les C.I.V associées : des C.I.V associées, en plus de la C.I.V cono-tronale principale ont été retrouvées chez 2 patients, soit 3,23% de nos patients. Ces C.I.V étaient de type C.I.V musculaires.

Ü Le shunt : le shunt à travers la C.I.V était :

- ◆ droit-gauche : chez 60 patients, soit dans 96,77% des cas.
- ◆ gauche-droit : chez 1 patients, soit dans 1,612% des cas.
- ◆ bi-directionnel : chez 1 seul patient.

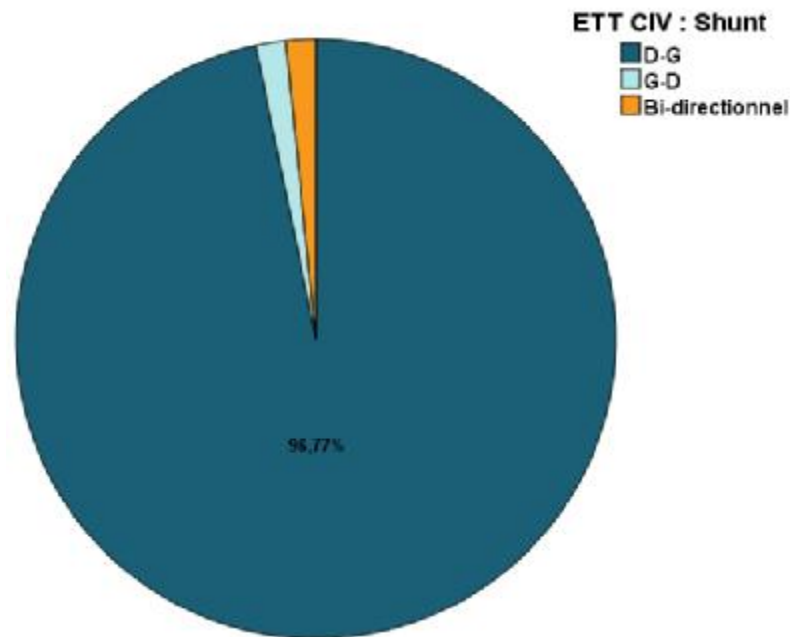


Figure 15 : répartition des patients selon la fréquence et le type de shunt.

b- Malalignement Septal : le malalignement aortique fait partie de la définition même de la tétralogie, elle a été retrouvée chez tous nos patients; néanmoins son degré est variable entre 20% et 60%.

c-L'hypertrophie ventriculaire droite : est présente chez 100% des patients de notre série, dont le degré est réparti comme suit :

- 6 patients, soit 9,67% des patients, avaient une HVD minime.
- 42 patients avaient une HVD modérée, soit 67,74% des cas
- 14 patients avaient une HVD importante, soit 22,58% des cas.

d- La voie pulmonaire : Durant l'étude de la voie pulmonaire, nous aborderons l'analyse des paramètres suivants :

- L'infundibulum pulmonaire.
- La valve pulmonaire
- L'anneau pulmonaire.
- Le tronc de l'artère pulmonaire.
- Les branches droite et gauche de l'artère pulmonaire.

Notons que le diamètre de l'anneau pulmonaire, du tronc de l'artère pulmonaire et de ses branches est variable selon l'âge de chaque patient.

ù L'infundibulum pulmonaire est :

- Serré chez 58 parmi les 62 patients de notre série, soit dans 93,54% des cas.
- Modérée chez 4 patients, soit dans 6,45%

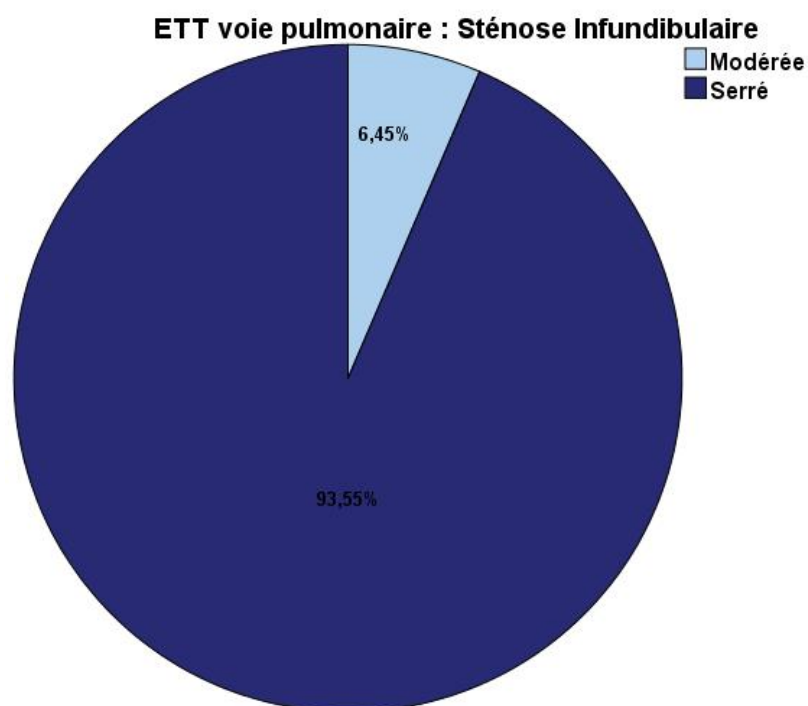


Figure 16 : montrant la répartition du nombre des patients selon le type de sténose pulmonaire : serrée ou modéré.

ü La valve pulmonaire est :

- sténosée et épaissie chez 56 patients, soit dans 90,32% des cas.
- bicuspide chez deux patients, soit dans 3,23% des cas.
- dysplasique chez un seul patient, soit dans 1,61% des cas.
- normale chez 3 patients, soit dans 4,84% des cas.

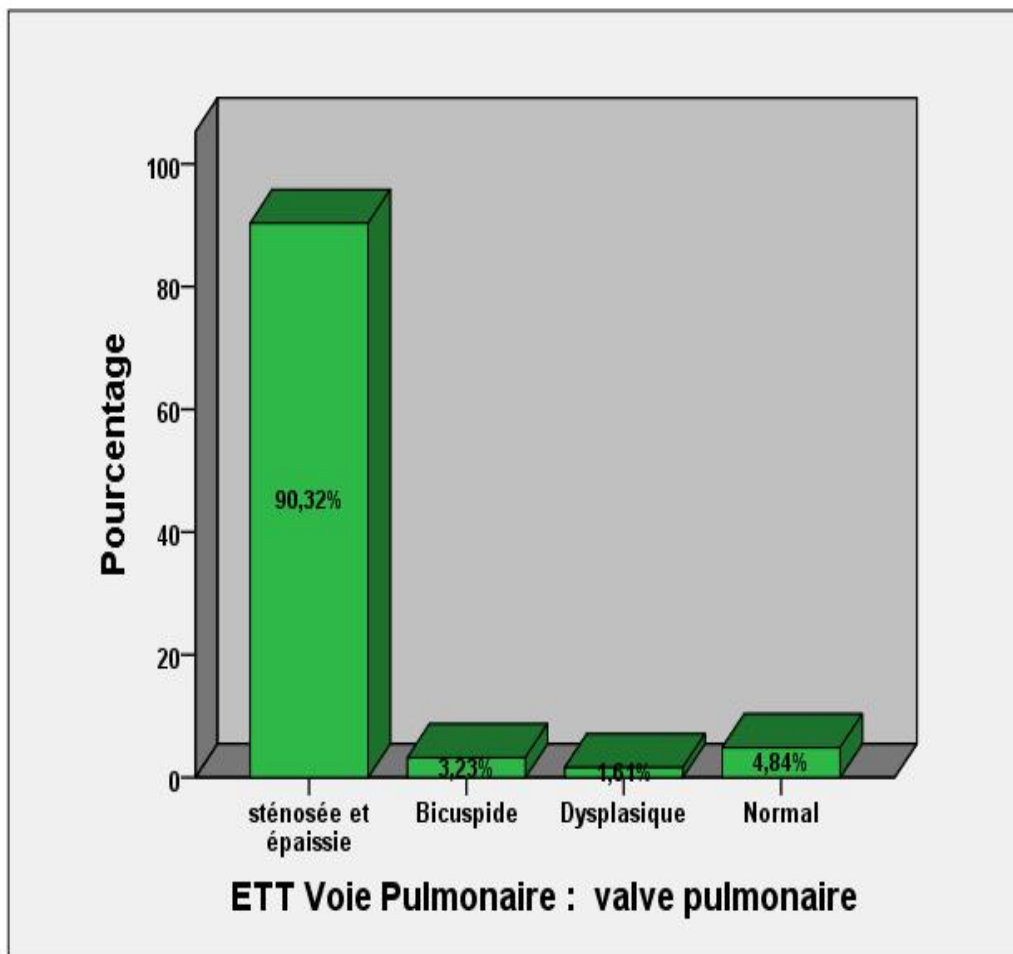


Figure 17 : Répartition des patients selon l'état de la valve pulmonaire à l'ETT.

ü L'anneau pulmonaire :

Le diamètre de l'anneau pulmonaire était variable. La taille de l'anneau de chacun de nos patients a été marquée sur la courbe suivante: nous remarquons que la plupart de nos patients ont un anneau pulmonaire rétréci.

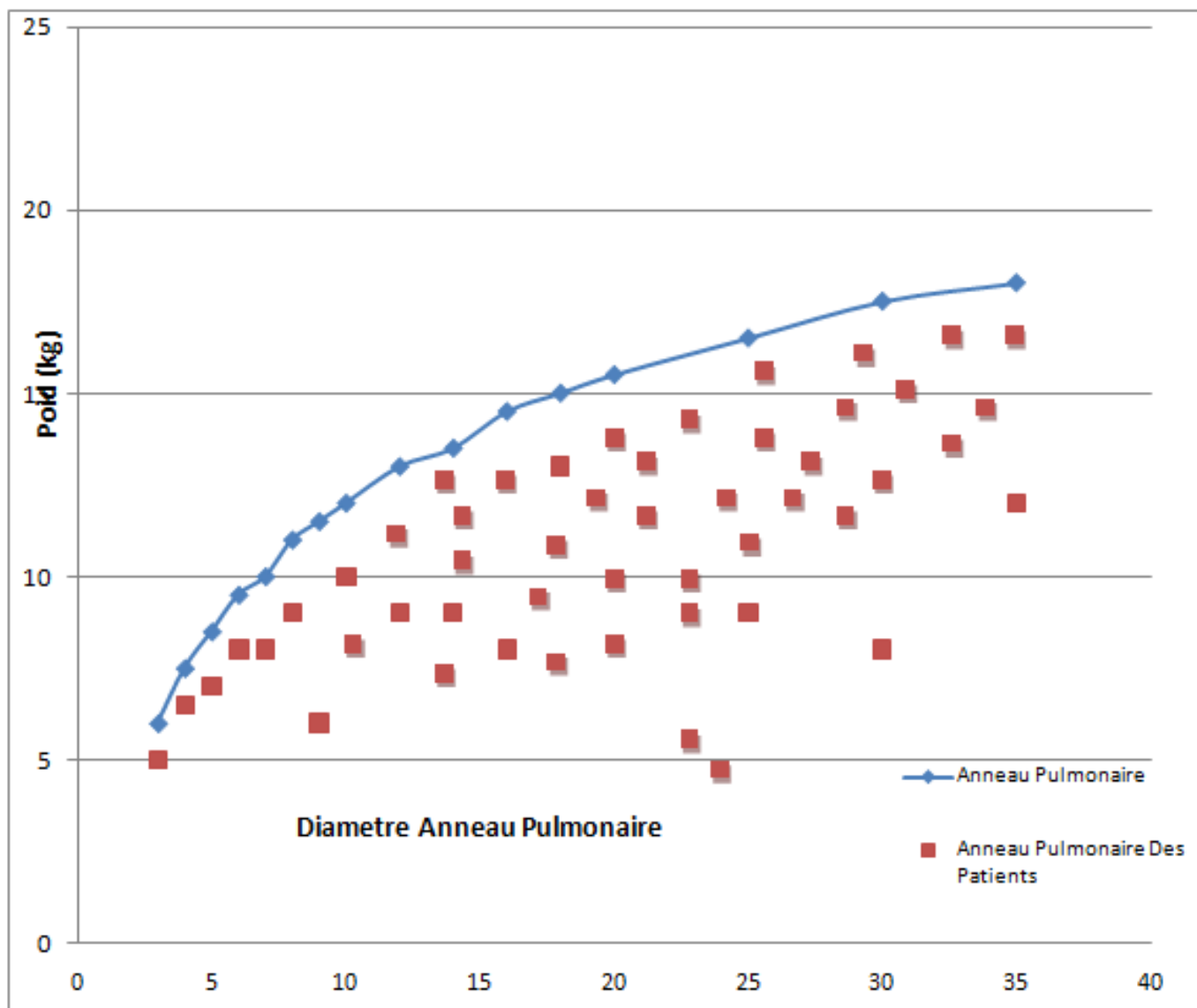


Figure 18 : illustrant les variations du diamètre de l'anneau pulmonaire de nos patients à l'E.T.T en fonction de leurs poids.

ü Le tronc de l'artère pulmonaire : il est rétréci chez la majorité de nos patients.

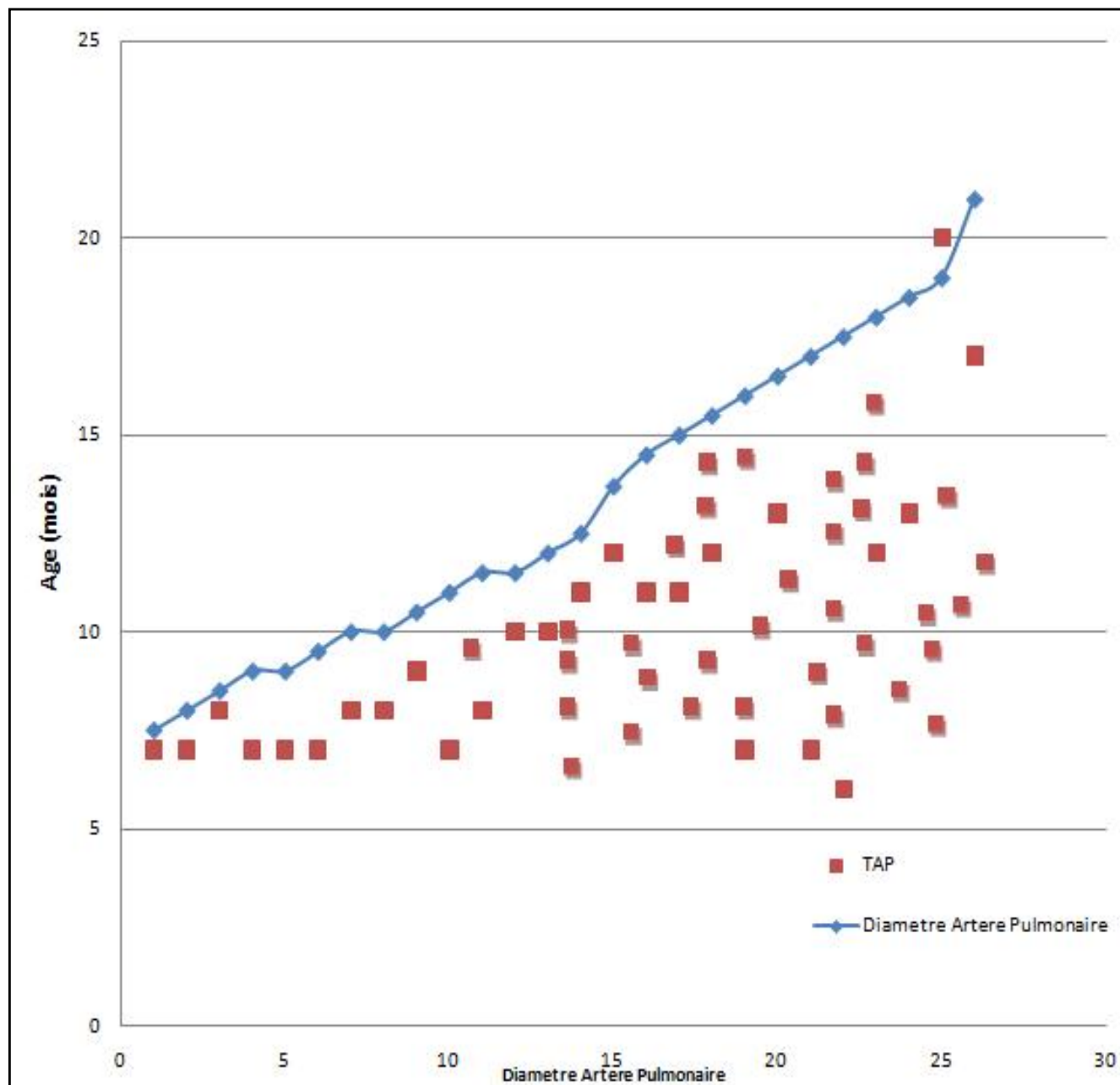


Figure19 : illustrant les variations du diamètre du tronc de l'artère pulmonaire de nos patients à l'E.T.T en fonction de l'Age.

ù La branche droite de l'artère pulmonaire : la branche droite de l'artère pulmonaire était rétréci dans la majorité des cas, comme le montre la figure ci-dessous.

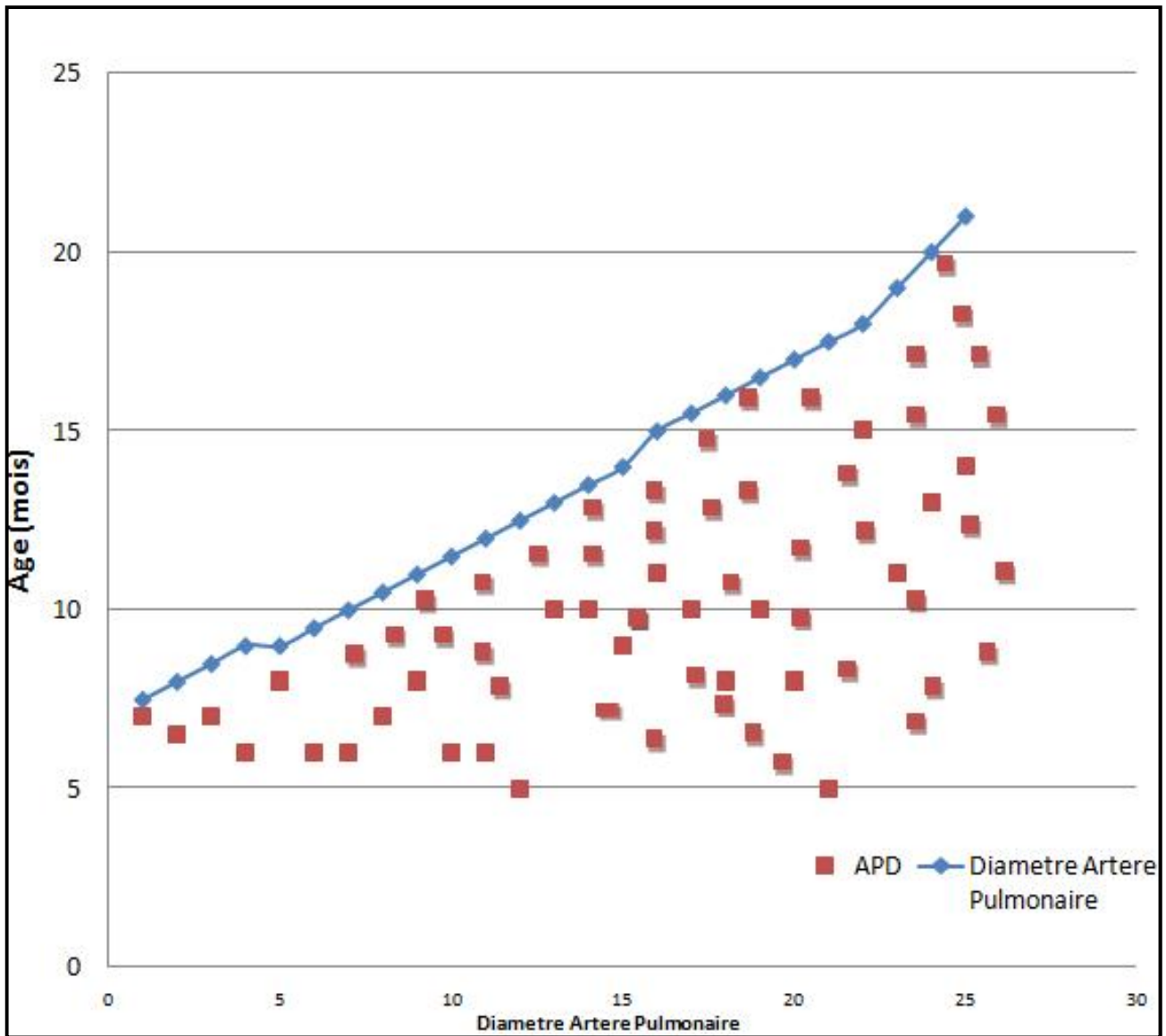


Figure20 : illustrant les variations du diamètre de la branche droite de l'artère pulmonaire de nos patients à l'E.T.T en fonction de l'Age.

ü La branche gauche de l'artère pulmonaire : Tous les patients ont des calibres au dessous des normes.

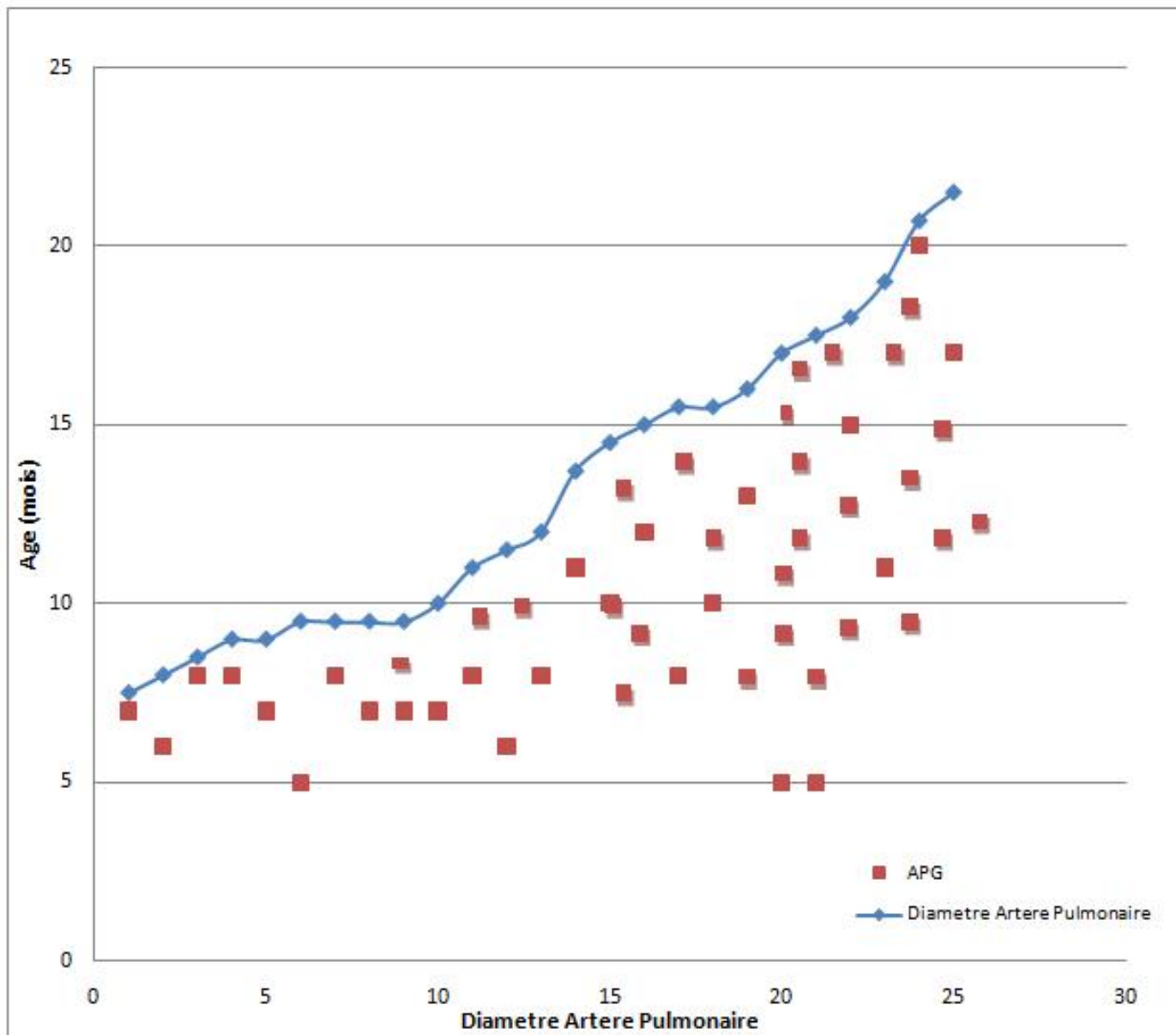


Figure21 : illustrant les variations du diamètre de la branche gauche de l'artère pulmonaire de nos patients à l'E.T.T en fonction de l'Age.

3-Cathétérisme cardiaque

Réalisé que chez 8 patients, soit dans 12,9% des cas. Parmi ces 8 patients :

- 7 avaient des coronaires normales.
- 1 seul cas avait des coronaires anormales : avec une artère coronaire qui barrait l'infundibulum pulmonaire. Cette artère était une grosse branche de l'artère coronaire droite.

Le cathétérisme cardiaque a été réalisé chez ces 8 patients afin de mieux étudier également l'anatomie de l'arbre artériel pulmonaire : une sténose à l'origine de l'artère pulmonaire gauche a été mise en évidence chez 5 patients parmi ceux ayant bénéficié d'un cathétérisme cardiaque.

Au terme de cette analyse écho-cardiographique et par cathétérisme cardiaque droit, nous avons conclu :

- 43 patients, soit 69,35% des cas, présentent une forme régulière de tétralogie de Fallot.
- 19 patients, soit 30,65% des cas, présentent une forme irrégulière de tétralogie de Fallot, représentée par :
 - 8 cas ayant des anomalies coronaires au cathétérisme droit
 - 1 cas portant des C.I.V multiples.
 - 10 cas présentant une *sténose à l'origine de la branche gauche de l'artère pulmonaire.*

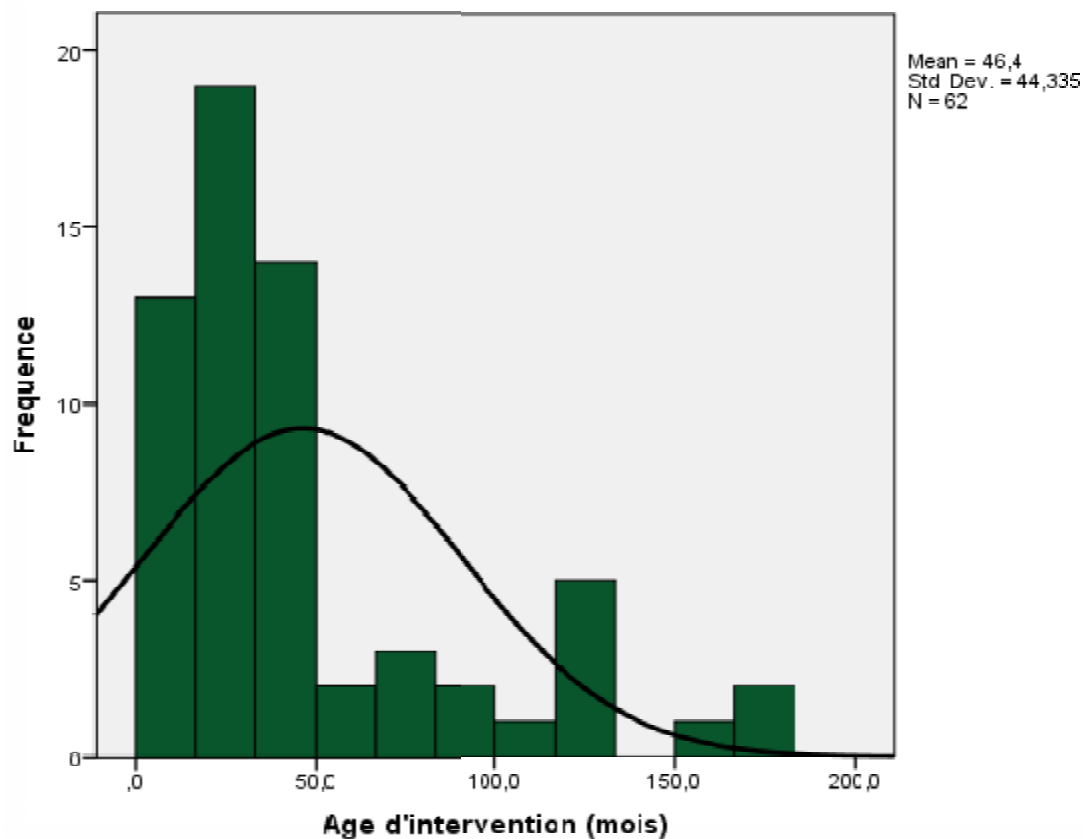
IV- Traitement :

1. Traitement médical

3 classes de traitements médicales ont été prescrits chez nos malades, ils se répartissent comme suivant : les Bêtabloqueurs ont été utilisés chez 58 malades soit un taux de 93,55%, l'Aspirine chez 36 malades soit un taux de 58%, une antibiothérapie chez 13 malades soit un taux de 21%.

2. Age de la prise en charge chirurgicale:

La moyenne d'âge de prise en charge chirurgicale est de 32 mois, avec un grand effectif dans la tranche de [1 - 4 ans].



3. Traitement chirurgical:

Le traitement chirurgical était indiqué chez tous les malades de notre série.

62 ont bénéficiés d'une cure complète.

4 cas ayant bénéficié d'une cure complète précédée d'une intervention de Blalock droit : qui consiste une anastomose systémico-pulmonaire avec interposition (entre l'artère sous-clavière droite et l'artère pulmonaire droite) d'une prothèse « Gore- tex ». Cette anastomose palliative a été indiquée pour mauvaise tolérance de la cardiopathie et devant l'impossibilité de réaliser une cure complète en urgence.

La CEC été réalisée chez 62 malades soit un taux de 100%, avec une durée moyenne de 132 min, et une moyenne de durée de clampage de 71 min. La voie d'abord était Infundibulaire dans 85,48% des cas.

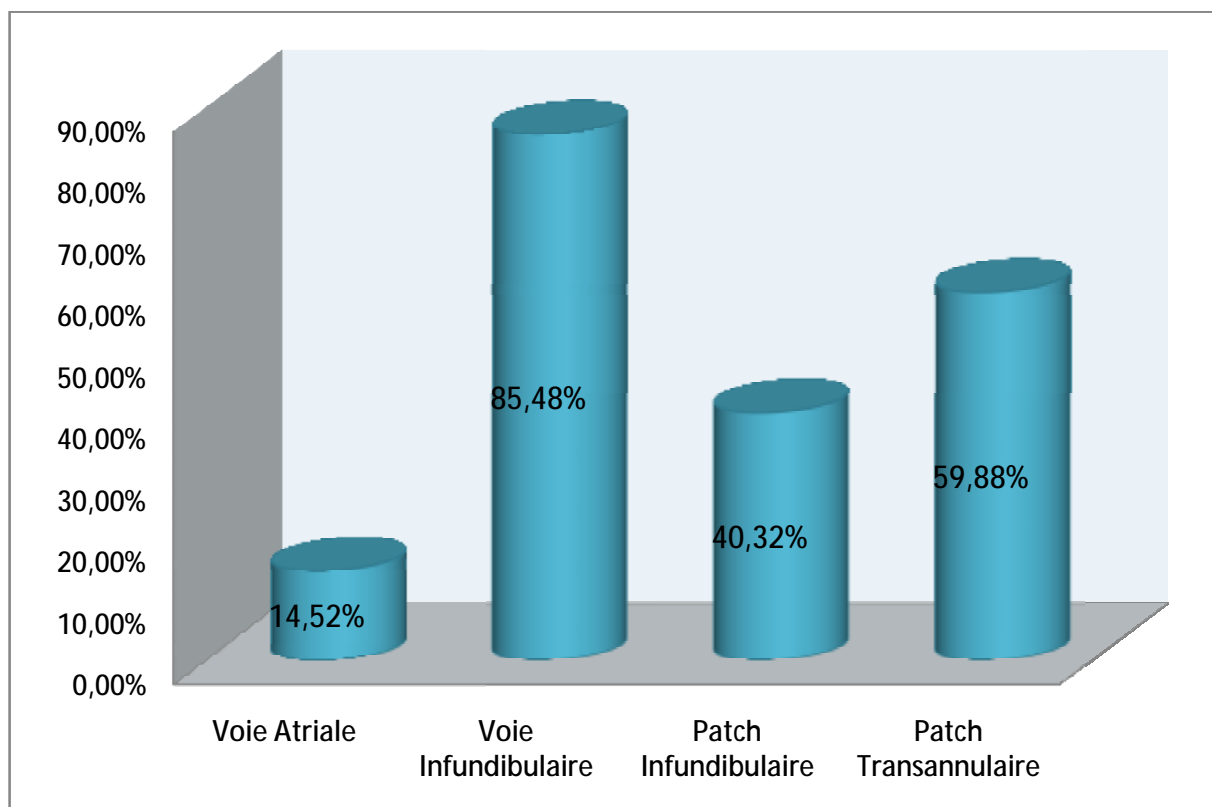


Figure22 : montrant la voie de chirurgie obtenue ainsi que le patch utilise

Tableau 3 : Répartition des patients selon le type de la T4F

Z score	TYPE	PATIENTS	FREQUENCE
Z score > -1	TOF Type I	10	16,12%
-3 < Z score < -1	TOF Type II A	16	25,80%
-3 < Z score < -1	TOF Type II B	11	17,74%
Z score < -3	TOF Type III	24	38,70%
APSO	TOF Type VI	1	1,61%

4. Réanimation:

Tous les malades ont séjournés au service de RME dont la moyenne de séjour était de 6 jours.

Durant leur séjour au service de RME, 35 ont reçus du corotrope soit un taux de 56,45%, 9 malades étaient transfusés soit un taux de 14,51%, 21 malades ont bénéficiés d'une antibiothérapie curative soit un taux de 33,87%.

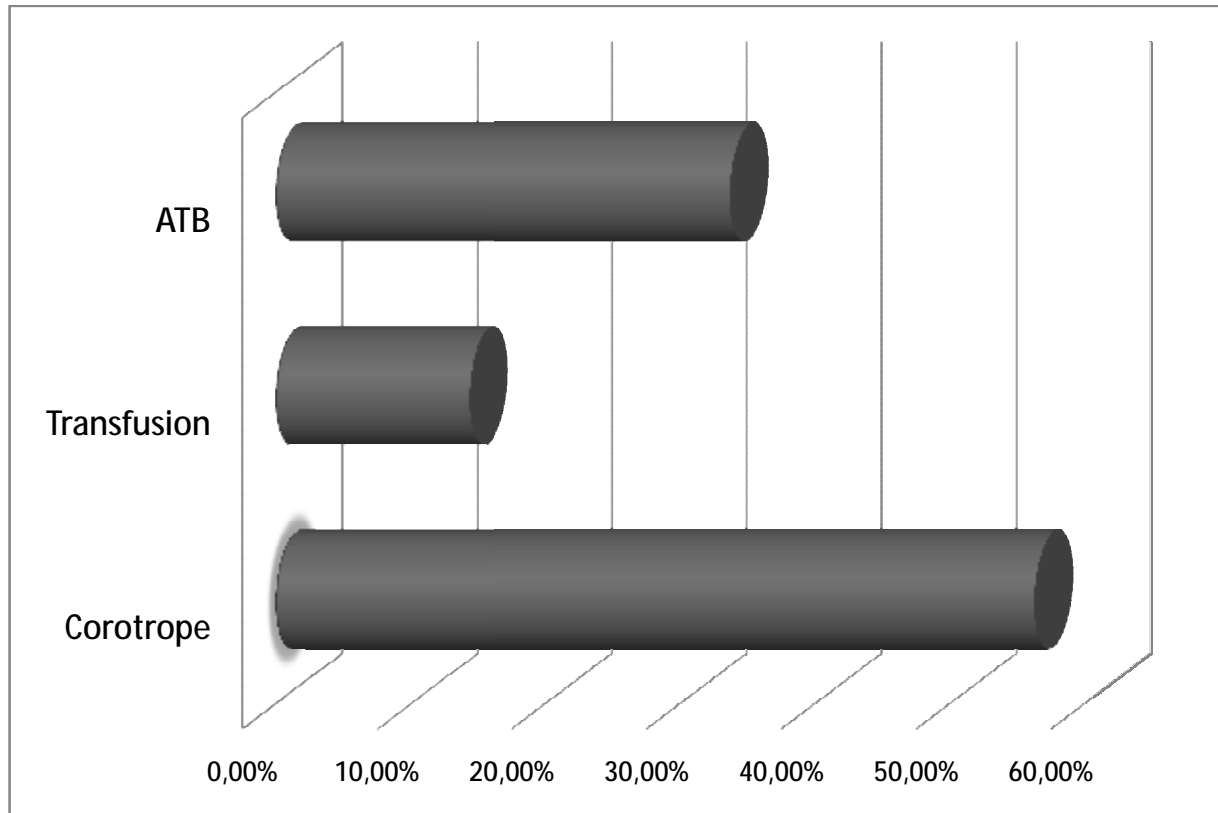


Figure23 : montrant les traitements reçus lors du séjour en RME.



Figure 24 :réanimation postopératoire

Unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès

5. Complications postopératoires:

L'évolution postopératoire immédiate était marquée par l'absence de complications chez 14 patients, soit dans 22,58% des cas. Les 77,42% des cas restants ont présenté des complications diverses. Parmi ces complications:

Tableau 4 : montrant les complications postopératoires de la T4F

Complications Postopératoire	Patients	Fréquence
Pneumopathies	20	32,25%
Troubles du rythme	2	3,22%
Sténose résiduelle	16	25,8%
CIV résiduelle	3	4,83%
IP résiduelle	23	37%
CIA résiduelle	3	4,83
Epanchement péricardique	1	1,61%

VI-Mortalité :

Tableau 5 : Répartition des patients décédés

Patients	Age (mois)	Poids (kg)	Délai du Dc (jrs)	Type de la T4F	Cause du Décès
1	42	13	6	Type III	Pneumothorax
2	10	8	7	Type II A	Septicémie
3	24	13	3	Type II B	Arrêt Cardio-respiratoire
4	36	9	12	Type III	AVC, Anoxie Cérébral
5	10	8	9	Type II B	Endocardite
6	32	14	5	Type II B	Hémorragie Sévère
7	20	10	20	Type II B	Arrêt Cardio-respiratoire
8	14	9	15	Type III	Pneumothorax

Parmi tous les malades opérés de notre série, 8 parmi eux sont décédés soit un pourcentage de 12,9%.

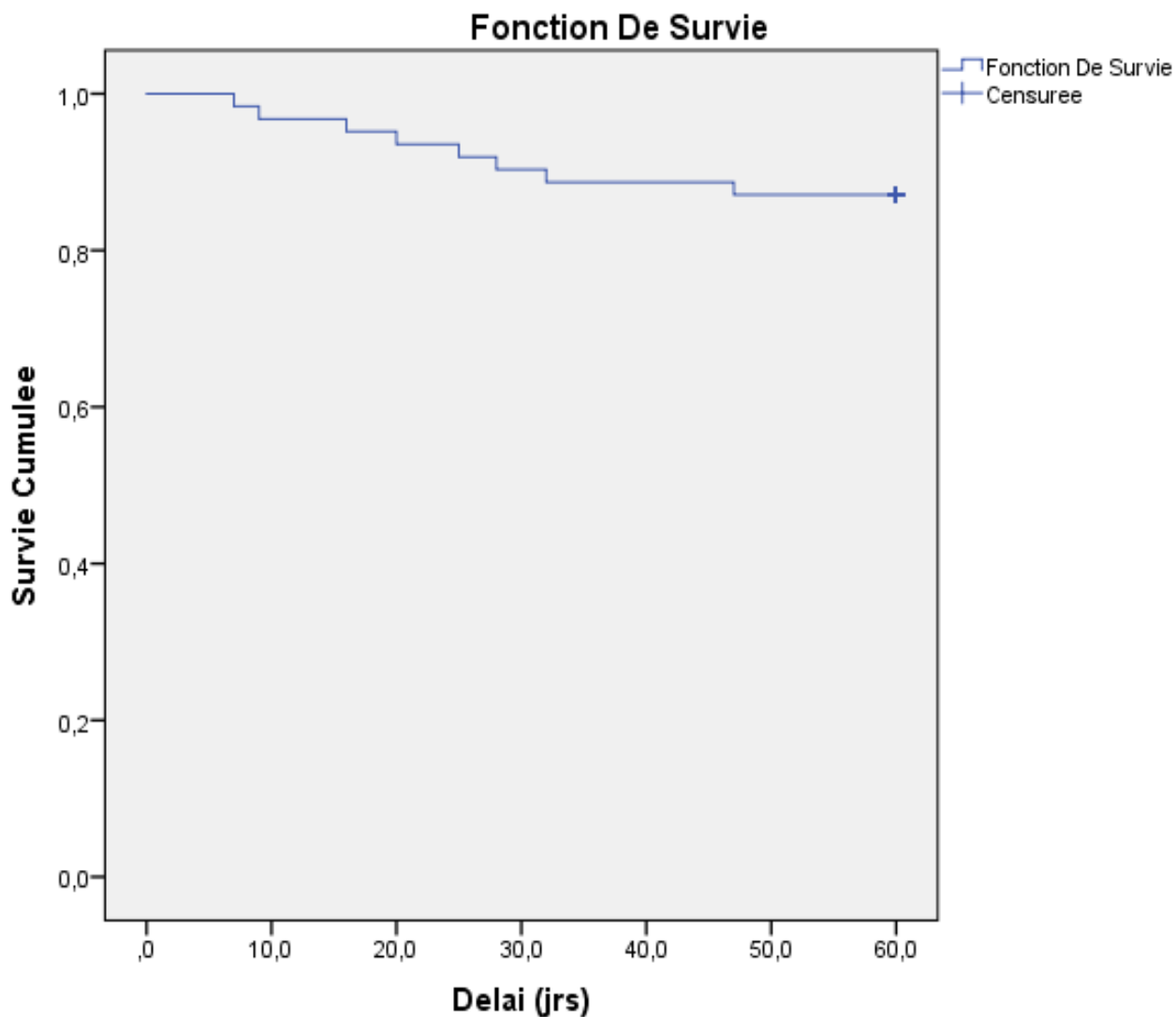


Figure 25 : Estimation de la survie globale (méthode de Kaplan Meie)

DISCUSSION

Notre étude s'est étalée sur une période de 5 ans du 1^{er} Janvier 2012 au 31 Décembre 2017, et a intéressé 62 patients atteints de tétralogie de Fallot.

Nous allons discuter notre travail en deux temps : la première partie va comparer les données épidémiologiques de la série avec ceux de la littérature ; la seconde va discuter les résultats chirurgicaux de la tétralogie de Fallot selon l'expérience de l'unité médico-chirurgicale pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès.

I-EPIDEMIOLOGIE:

1- Age à l'admission :

Dans notre série, la médiane d'âge à l'admission de nos patients était de 4 ans; cet âge avancé avoisine celui signalé dans les séries maghrébines et dans deux séries occidentales à savoir la série belge D'UDEKEM (65) et la série indienne de GUPTA (66), et il est nettement élevé par rapport à celui retrouvé dans les autres séries occidentales. Par ailleurs, nous remarquons qu'il est très bas par rapport à l'âge moyen des patients de la série marocaine de KHATTAB (67).

Ceci est dû au retard d'admission de nos patients en raison de contraintes socio-économiques majeures qui font reculer la prise en charge chirurgicale, retardant ainsi l'évaluation préopératoire. (*Tableau n° 6*)

Tableau n° 6 : Médiane d'âge à l'admission des patients atteints de T4F dans différentes séries

Auteur	Lieu de l'étude	Médiane d'âge
POZZI et al. (68)	Angleterre	1 an et 3 mois
ALEXIOU et al. (79)	Angleterre	6,3 mois
PENG et al. (70)	Angleterre	1 an et 7,5 mois
LINDBERG et al. (71)	Norvège	1,9 an
LINDSEY et al. (72)	Etats-Unis	6 mois
NEED et al. (73)	Etats-Unis	4,9 mois
GUIRJIS et al. (74)	France	3,7 mois
D'UDEKEM et al. (65)	Belgique	3 ans
VAN STRATEN et al. (75)	Pays-Bas	5 mois
MICHIELON et al. (76)	Italie	5,1 mois
TILL et al. (77)	Suisse	5,2 mois
PARK et al. (78)	Corée du Sud	1 an et 5,2 mois
GUPTA et al. (66)	Inde	3 ans et 6 mois
HAKKOU (79)	Maroc (Rabat)	2 ans et 2 mois
KHATTAB (67)	Maroc (Rabat)	9 ans
SAAD (80)	Maroc (Casablanca)	2 ans et 9 mois
ABID (81)	Tunisie	2 ans et 2 mois
KHALEF et al. (82)	Tunisie	9 mois
Notre série	Maroc (Fes)	4 ans

2- Sexe :

Dans la littérature, la plupart des auteurs ont constaté que la tétralogie de Fallot atteint plus fréquemment les sujets de sexe masculin. Cette prédominance masculine est effectivement confirmée dans notre série. (*Tableau n° 7*)

Tableau n° 7: Comparaison du pourcentage du sexe masculin de notre série avec les différentes séries

Auteur	Lieu de l'étude	% de sexe masculin
KAUSHAL et al. (83)	Inde	69%
SARRUBI et al. (84)	Italie	70,7%
PENG et al. (70)	Angleterre	54%
COBANOGLU et al. (85)	Etats-Unis	63%
VIART et al. (86)	Belgique	55,6%
ABID (81)	Tunisie	54%
SAAD (80)	Maroc (Casablanca)	62%
HAKKOU (79)	Maroc (Rabat)	60%
KHATTAB (67)	Maroc (Rabat)	59,6%
Notre série	Maroc (Fes)	58,1%

3- Poids :

Dans la littérature, le poids des patients oscillait entre les deux extrêmes de 6,73 kg (dans la série de POZZI (68)) et 10 kg (dans la série de TILL (77)). Dans notre série, la médiane du poids de nos patients était de 14,8 kg. Cette différence pondérale peut être expliquée par l'âge plus élevé dans notre série. (*Tableau n° 8*)

Tableau n° 8: Médiane de poids des patients atteints de tétralogie de Fallot dans différentes séries

Auteur	Lieu de l'étude	Médiane de poids
POZZI et al. (68)	Angleterre	8,8 kg
PENG et al. (70)	Angleterre	10 kg
PARK et al. (78)	Corée du Sud	9,5 kg
TILL et al. (77)	Suisse	6,73 kg
Notre série	Maroc (Fes)	14,8 kg

II- CONSANGUINITE:

La consanguinité est le facteur étiologique le plus souvent retrouvée chez nos malades. Elle a été signalée dans 29% des cas dans notre série. Nous remarquons alors que cette proportion est équivalente à celle retrouvée dans la série de HAKKOU (79) où la consanguinité a été relevée dans 21,6% des cas, à celle de SAAD (80) où elle atteint 17,6% des cas et enfin celle de KHATTAB (67) où la consanguinité était présente chez 17,5% des patients. Ce facteur suggère une transmission suivant les lois de l'hérédité mendélienne, et offre un terrain propice pour une étude génétique.

(Tableau n° 9)

Tableau n° 9 : Comparaison du pourcentage de consanguinité dans notre série par rapport à celui dans les différentes études marocaines.

Auteur	Lieu de l'étude	% de consanguinité
HAKKOU (79)	Rabat	21,6%
KHATTAB (67)	Rabat	17,5%
SAAD (80)	Casablanca	17,6%
Notre série	Fes	20%

III- CLINIQUE:

Les signes fonctionnels sont constants dans notre série ; ils sont associés à des proportions différentes : cyanose, hippocratisme digital, squatting, malaises anoxiques, retard staturo-pondéral et dyspnée. Dans les séries occidentales, il est devenu rare que le diagnostic soit porté devant ces signes cliniques, vu que celui-ci est réalisé soit en anténatal grâce au développement de l'échographie, soit en période néonatale grâce à un dépistage systématique par simple auscultation de tout nouveau-né.

1- La cyanose :

Ce constat à été objectivé dans notre étude ainsi que dans la littérature, ainsi la quasi-totalité des patients de notre série présente une cyanose, absente seulement chez trois patients. La cyanose est rapportée dans 100% des cas dans les séries d'ABID (81) et de PIECHAUD (87). Quant aux cas roses, ils sont observés chez 11% des cas dans la série d'ALEXIOU (69) et chez 9% des cas dans celle de BEN KHALAFALLAH (88).

2- Les malaises anoxiques :

Ces malaises anoxiques ont été relevés chez 40,32% des patients de notre série, pourcentage bien plus élevé que celui dans la série de PIECHAUD (87) (16%), et celui de KHATTAB (67) (29,8%) ; par ailleurs, il est nettement plus bas que celui retrouvé dans la série de HAKKOU (79) (63%) et celui de ABID (81) (77%). (Tableau n° 10)

Tableau n° 10 : Comparaison du pourcentage des malaises anoxiques entre les différentes études

Auteur	Lieu de l'étude	% des malaises anoxiques
PIECHAUD (87)	France	16%
KHATTAB (67)	Maroc (Rabat)	29,8%
HAKKOU (79)	Maroc (Rabat)	63%
ABID (81)	Tunisie	77%
Notre série	Maroc (Fes)	40,32%

3- Les autres signes cliniques

(Dyspnée, hippocratisme digital, « squatting » et retard psychomoteur), qualifiés par certains auteurs de « signes historiques », ne sont plus rapportés dans les séries occidentales, vu l'âge précoce du diagnostic et de la prise en charge chirurgicale de la malformation dans ces pays. Ces signes sont encore fréquents dans les séries maghrébines dont la nôtre.

VI- EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Pour ce qui est des examens complémentaires, les auteurs sont unanimes sur le fait que la radiographie thoracique, l'électrocardiogramme et le bilan biologique sont des examens de routine, qui servent d'éléments d'orientation, et de renseignement sur le degré de tolérance de la cardiopathie.

En ce qui concerne le diagnostic positif de la T4F, plusieurs examens para-cliniques sont aujourd'hui disponibles dont le pilier est l'échocardiographie trans-thoracique, mais nous disposons également de l'angioscanner, l'imagerie par résonance magnétique et du cathétérisme cardiaque.

1- Radiographie thoracique :

Les deux caractéristiques radiologiques de la tétralogie sont : l'hypo perfusion pulmonaire et le « cœur en sabot ». Dans notre série, l'aspect de cœur en sabot est noté chez tous nos patients, comparativement à la série de HAKKOU (79) où cet aspect ne représentait que 54,9% ainsi qu'à la série de KHATTAB (67) où 68,4% des cas avaient un aspect radiographique de cœur en sabot (Figure n°26).

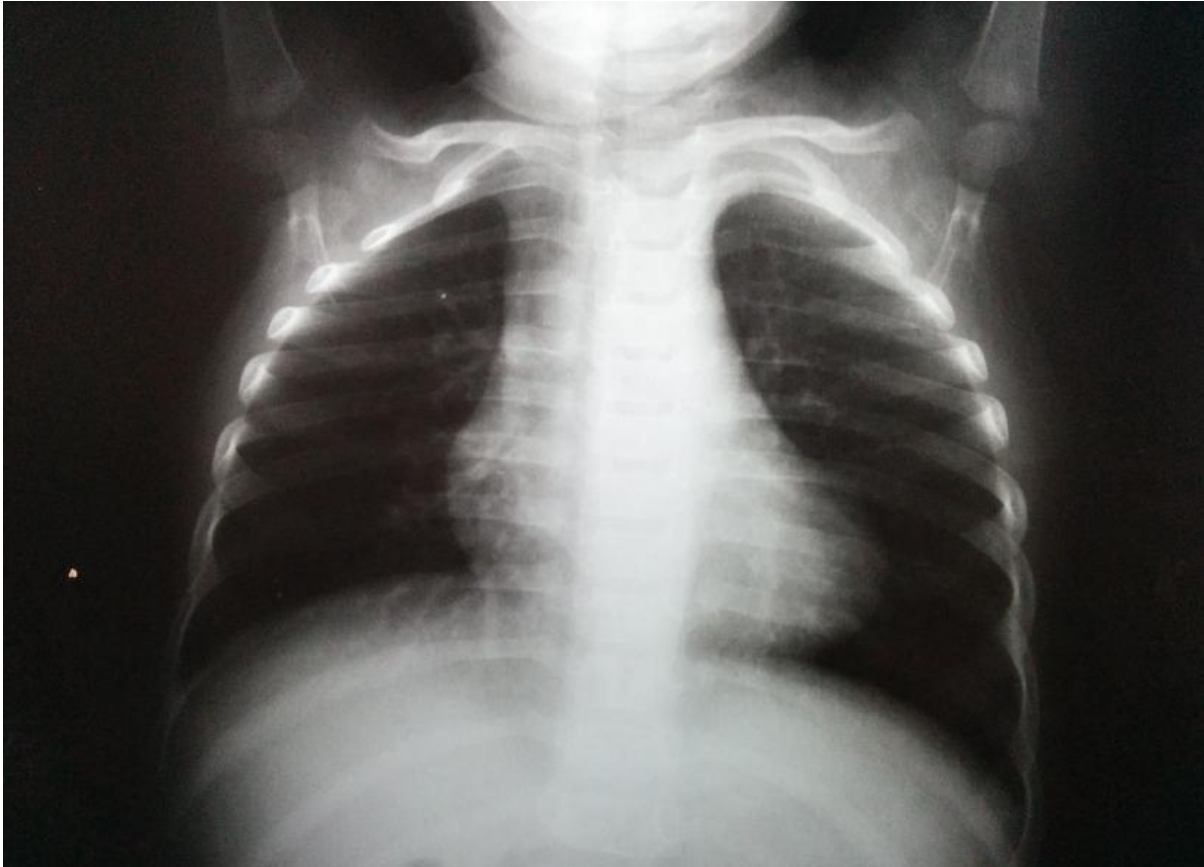


Figure 26 : Radiographie pulmonaire de face montrant l'aspect de « cœur en sabot » caractéristique de la T4F.

(Service de Cardio-pédiatrie au CHU HASSAN II Fes)

2- Electrocardiogramme :

Dans notre série, la contribution diagnostique de l'ECG en montrant une hypertrophie ventriculaire droite d'adaptation est notée dans 100% des cas, rejoignant ainsi les données de la série de HAKKOU (79), celle de SAAD (80) ainsi que la série de KHATTAB (67).

3- Echocardiographie trans-thoracique :

L'échocardiographie constitue selon différents auteurs, une méthode d'investigation non invasive sûre qui permet aisément de faire le diagnostic positif, de déterminer la forme anatomique, et de mettre en évidence des lésions associées à la tétralogie de Fallot. Ces dernières sont notées chez 21% des patients de notre série. Cette fréquence élevée est confirmée dans les différentes séries étrangères (*Tableau n° 11*).

Tableau n° 11 : Fréquence des anomalies cardiovasculaires associées dans différentes séries.

Auteur	Lieu de l'étude	% des anomalies cardio-vasculaires associées
COBANOGLU et al. (85)	Etats-Unis	60%
NOLLERT et al. (46)	Allemagne	43,7%
MARINO et al. (90)	Italie	30,6%
HAKKOU (79)	Maroc (Rabat)	36,1%
KHATTAB (67)	Maroc (Rabat)	32,2%
Notre série	Maroc (Fes)	21%

V- PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Le traitement définitif est la réparation chirurgicale à cœur ouvert, qui est indiquée dans tous les cas. L'âge auquel elle est effectuée de façon élective a diminué au fil des années : actuellement, l'âge idéal pour une opération élective se situe entre 3 et 11 mois de vie. Certains l'effectuent même chez le nouveau-né.

En cas de symptômes importants dès l'âge de 3 mois, on procède à la correction définitive plutôt qu'à l'intervention palliative, à moins que l'anatomie en particulier des artères pulmonaires ne soit défavorable.

Le traitement médical et le traitement palliatif chirurgical, qui permettent de remettre à plus tard la réparation définitive, ont donc une importance marginale aujourd'hui, sauf dans les cas d'atrésie pulmonaire ou d'hypoplasie des artères pulmonaires.

1- Traitement médical :

a- Traitement par bêtabloquants :

Les crises hypoxiques sont à considérer comme une indication à intervenir chirurgicalement sans tarder. L'efficacité du Propranolol, dans la prévention de la survenue des crises hypoxiques, a été démontrée par PUEL et JIMENEZ (96) , à travers une étude rétrospective qui a consisté en l'utilisation du Propranolol chez 29 patients âgés de 1 mois à 17 mois porteurs d'une T4F non opérées ; 69% des malades ont pu être amenés à la correction chirurgicale complète sans malaises anoxiques fréquents ou graves, et donc sans subir d'anastomose palliative préalable avec sa morbidité. La même étude signale une augmentation de l'efficacité de ce bêtabloquant après l'âge de 9 mois, et remarque que le degré de la sténose de la voie pulmonaire n'influence pas le succès du traitement.

Ainsi dans notre série, 93,5% des patients ont bénéficié d'un traitement par Propranolol ; ce pourcentage est proche de celui retrouvé dans les autres séries.

(Tableau n° 12)

Tableau n° 12: comparaison du pourcentage des malades mis sous un bêtabloquant entre les différentes études.

Auteur	Lieu de l'étude	% des patients mis sous un bêtabloquant
ALEXIOU et al. (69)	Angleterre	75%
SAAD (80)	Maroc (Casablanca)	74,5%
HAKKOU (79)	Maroc (Rabat)	44%
Notre série	Maroc (Rabat)	93,5%

b- Supplémentation en Fer :

Selon ISLEN (91), en dehors du traitement bêtabloquant, l'administration du fer est justifiée en cas de polyglobulie avec hypochromie, surtout chez le nourrisson à la dose de 5 à 10 mg /Kg/j en 2 à 3 prises ; ceci afin d'améliorer la qualité des globules rouges et pour satisfaire aux besoins accrus en fer secondaire à l'hyperproduction de l'hémoglobine. Ainsi il a été prescrit chez 71% de nos patients.

c- Antibioprophylaxie :

D'autre part, dans le cadre de la prévention des complications notamment infectieuses, plusieurs auteurs insistent sur la mise des malades sous traitement antibiotique avant tout geste potentiellement infectieux (soins dentaires comme exemple). Ainsi, dans notre série, 21% des patients ont été mis sous amoxicilline protégée à dose préventive.

2- Traitement chirurgical :

Malgré tant d'années de recul, la chirurgie de cette malformation connaît beaucoup de controverses concernant d'abord l'attitude correctrice en un ou deux temps, l'âge idéal de l'intervention, le type de patch à utiliser, la voie d'abord trans-atriale ou trans-ventriculaire ou trans-annulaire des lésions .

a-La voie d'abord chirurgicale :

Dans notre série, la voie d'abord a été une infundibulotomie droite la plus courte possible dans 85,48% des cas, rejoignant les données de la série de D'UDEKEM et al. (65) où cette voie d'abord a été utilisée dans 98,95% des cas. Les autres séries ont adopté différentes voies d'abord, comme nous le détaillons dans le tableau n° 12. L'infundibulotomie droite, étant la voie d'abord permettant un élargissement de l'infundibulum, elle a été choisie comme voie d'abord dans notre série, puisqu' il a été nécessaire d'élargir l'infundibulum chez tous nos patients.

(Tableau n° 13)

Tableau n° 13 : Comparaison des patients selon le type de la voie d'abord dans les différentes séries.

Auteur	Lieu de l'étude	Type de la voie d'abord et son pourcentage
D'UDEKEM et al. (65)	Belgique	<ul style="list-style-type: none"> • Infundibulotomie droite : 98,95%. • Trans-atriale droite et trans-pulmonaire : 1,05%.
ATIK et al. (100)	Brésil	<ul style="list-style-type: none"> • Infundibulotomie droite : 59%. • Trans-atriale droite et trans-pulmonaire : 41%.
PARK et al. (78)	Corée du Sud	<ul style="list-style-type: none"> • Infundibulotomie droite : 51,8%. • Trans-atriale droite : 38,1%.
TILL et al. (77)	Suisse	<ul style="list-style-type: none"> • Atriotomie droite: 93,75%. • Infundibulotomie droite : 6,25%.
PENG et al. (70)	Angleterre	Trans-atriale droite et trans-pulmonaire : 100%.
ATTANAWANICH et al. (97)	Thaïlande	Trans-pulmonaire : 100%.
Notre série	Maroc (Fes)	<ul style="list-style-type: none"> • Infundibulotomie droite : 85,48%. • Atriotomie droite: 14,52%.

b-Elargissement la voie pulmonaire :

On se retrouve devant plusieurs interrogations, et donc pas d'attitude bien codifiée et claire concernant la voie pulmonaire, l'élargissement du tronc et des branches pulmonaires étant bien codifié en fonction des tailles et Z score. Le traitement de cette voie pulmonaire se résumait avant à :

Une fente de l'anneau pulmonaire avec un patch infundibulo-pulmonaire.

Une commissurotomie pulmonaire.

Ou même un passage forcé d'une bougie de Hegar pour élargir la valve.

En 2017, Lorenzo Boni (110) d'une équipe espagnol, a conçu la fente de la voie pulmonaire a partir du type de la T4F qui est reparti en quatre groupes selon le schéma suivant :

Pulmonary annulus	Z score > -1	Z score -1 to -3		Z score < -3	Atresia
Morphology					
TOF Type	I	II		III	IV
Approach to RVOTO relief	Transatrial Transpulmonar	Transatrial Transpulmonar	Transatrial Transpulmonar Transventricular	Transannular	Transannular Conduit

Figure 27 :Classification de TOF selon la morphologie RVOT-PV et l'approche chirurgicale proposée pour soulager l'obstruction infundibulaire

Tableau n° 14 : Fréquence des patients selon le type de la T4F

Type T4F	Fréquence Lorenzo Boni (110)	Fréquence notre étude
Type I et II A	36%	42%
Type II B	14%	18%
Type III	40%	38%
Type IV	10%	2%

Nous remarquons que les données de notre série rejoignent celles de Lorenzo (110), on conclut le type de la T4F représente un facteur très important pour le choix de PEC chirurgical qui sera Transatrial pour type I, II A et II B, Transannulaire pour le type III.

Par ailleurs, quand l'anneau n'est pas fendu, nous prévoyons que la meilleure attitude ce n'est pas de placer une bougie de Hegar mais de mettre un ballonnet de dilatation afin d'élargir la valve.

Cette technique a été démontré par Robinsson (111) sur une étude mené sur 238 patients, qui a conclu que les patients présentant une tétralogie de Fallot et une hypoplasie de la valve pulmonaire qui subissent une réparation avec épargne valvulaire avec une valvuloplastie par ballonnet per opératoire ont une croissance annulaire longitudinale significative, avec une normalisation de la taille annulaire au cours du temps.

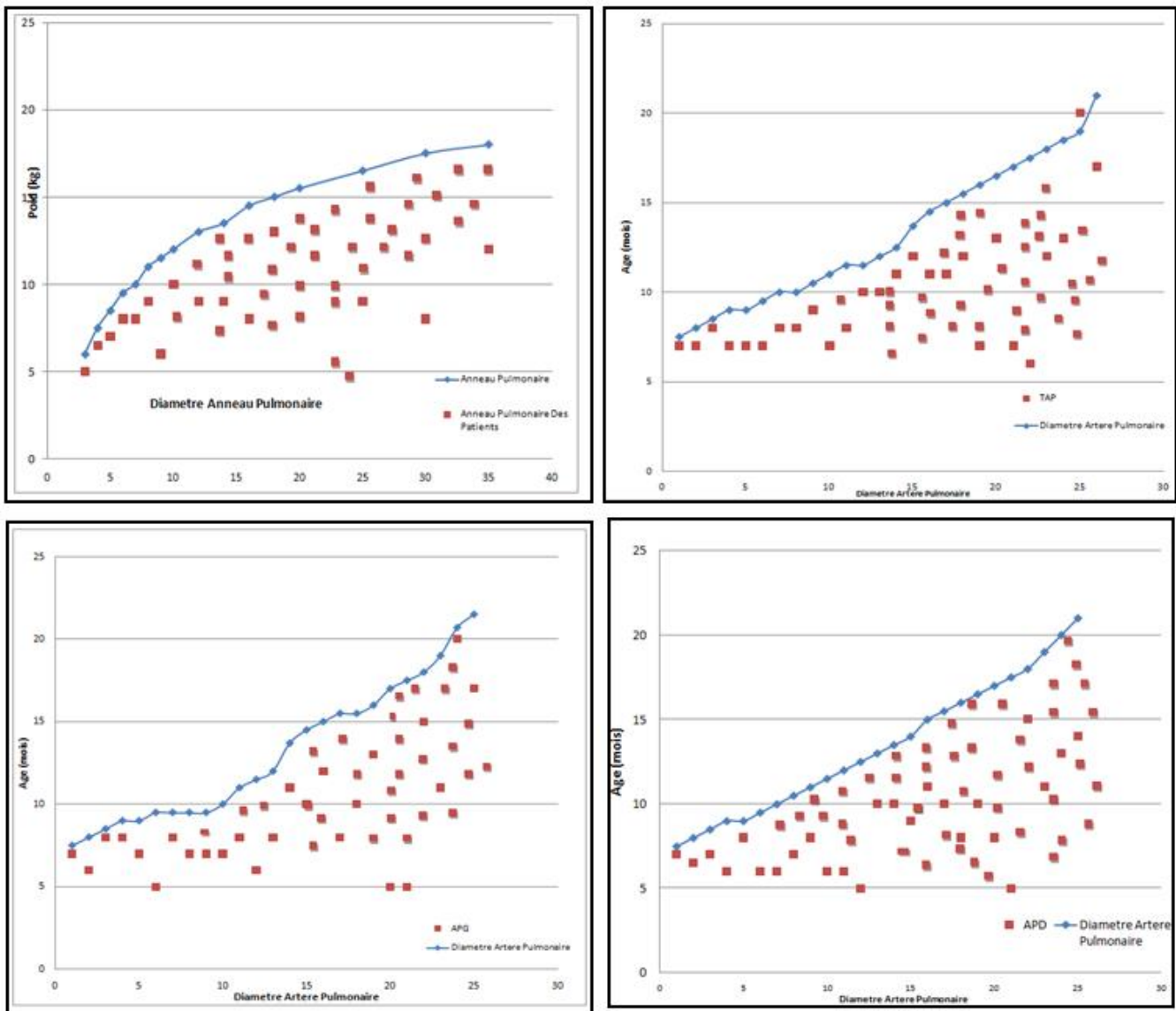


Figure 28 :Les Dimensions de la Voie Pulmonaire

Les graphiques montrent que l’anneau pulmonaire, le tronc de l’artère pulmonaire, l’artère pulmonaire droite et gauche sont rétrécis, cela explique l’importance de la PEC de la voie pulmonaire en fonction du type de la T4F.

c-Clampage et CEC

Le temps de clampage aortique moyen dans notre série était de 01 heure et 11 minutes, et le temps de C.E.C était de 02 heures et 12 minutes, rejoignant les données de la littérature, comme nous le détaillons dans les deux tableaux n° 15 et n° 16.

Tableau n° 15: Temps de clampage aortique moyen dans les différentes séries.

Auteur	Lieu de l'étude	Temps de clampage aortique moyen
NICLAUSS et al. (103)	Suisse	01 heure et 26 minutes
PARK et al. (78)	Corée du Sud	01 heure et 08 minutes
Notre série	Maroc (Fes)	01 heure et 36 minutes

Tableau n° 16: Temps de C.E.C moyen dans les différentes séries.

Auteur	Lieu de l'étude	Temps de C.E.C moyen
NICLAUSS et al. (103)	Suisse	02 heures et 35 minutes
PARK et al. (78)	Corée du Sud	02 heures et 05 minutes
Notre série	Maroc (Fes)	02 heures et 12 minutes

VI- EVOLUTION POST-OPERATOIRE :

Selon Friedli (104) Les résultats immédiats de la chirurgie de réparation d'une tétralogie de Fallot sont bons, et la mortalité opératoire a beaucoup diminué, elle devrait être en dessous de 5 % à présent.

1- Insuffisance pulmonaire résiduelle :

Dans notre étude, une insuffisance pulmonaire (IP) résiduelle a été mise en évidence chez 37,1% des patients en postopératoire. Elle est le plus souvent modérée. Cette fréquence est plus basse que celles retrouvées dans un grand nombre d'études étrangères. En effet, COBANOGLU (85) signale une insuffisance pulmonaire postopératoire chez 91,5% de cas. Cette fréquence s'élève à 92,5% des cas dans la série de GIRARDOT (106). Les séries de D'UDEKEM (65) et de POZZI (68) rapportent une fréquence d'insuffisance pulmonaire résiduelle (57,06% pour D'UDEKEM (65) et 38,6% pour POZZI (68)) inférieure à celles des trois dernières séries.

Tableau n° 17: Fréquence de l'insuffisance pulmonaire résiduelle dans les différentes séries.

Auteur	Lieu de l'étude	% de l'I.P. résiduelle
GIRARDOT (106)	France	92,5%
COBANOGLU et al. (85)	Etats-Unis	91,5%
D'UDEKEM et al. (65)	Belgique	57,06%
POZZI et al. (68)	Angleterre	38,6%
ATTANAWANICH et al. (97)	Thaïlande	81,72%
SAAD (80)	Maroc (Casablanca)	42%
Notre série	Maroc (Fes)	37,1%

2- Sténose pulmonaire :

Dans notre série, la sténose pulmonaire résiduelle a été mise en évidence par échocardiographie postopératoire chez 16 patients soit 25,8% des cas. Cette fréquence est faible que celle retrouvée dans la littérature. (*Tableau n° 18*)

Tableau n° 18 : comparaison du pourcentage des sténoses pulmonaires résiduelles entre les différentes séries

Auteur	Lieu de l'étude	% des sténoses pulmonaires résiduelles
GIRARDOT (106)	France	45,2%
FAIDUTTI (107)	Suisse	49%
ATTANAWANICH et al. (97)	Thaïlande	36,56%
SAAD (80)	Maroc (Casablanca)	65%
UDEKEM (65)	Belgique	48%
Notre série	Maroc (Fes)	25,8%

3-C.I.V résiduelle :

Dans notre série, la surveillance échographique couplée au Doppler couleur a permis la détection d'une CIV résiduelle minime chez 3 malades soit 4,83% des patients.. (*Tableau n° 19*)

Tableau n° 19: Fréquence des CIV résiduelles dans les différentes séries.

Auteur	Lieu de l'étude	% des C.I.V résiduelles
GIRARDOT (106)	France	13,9%
CASTAGNIE (108)	France	16,2%
PRESBITERO et al. (109)	Italie	8%
VIART et al. (86)	Belgique	6%
ATTANAWANICH et al. (97)	Thaïlande	7,52%
ATIK et al. (100)	Brésil	11,8%
UDEKEM (65)	Belgique	8%
BENKHALAFALLAH (88)	Tunisie	9,5%
SAAD (80)	Maroc (Casablanca)	20%
Notre série	Maroc (Fes)	4,83%

4-Troubles de rythme et troubles de conduction :

Les troubles de rythme et de conduction n'ont été relevés que chez 3,22% des patients de notre série. Cette fréquence rejoint celle retrouvée dans la littérature.

(Tableau n° 20)

Tableau n° 20 : Comparaison de la fréquence des troubles de rythme et de conduction retrouvée dans la littérature.

Auteur	Lieu de l'étude	% des troubles de rythme et
D'UDEKEM et al. (65)	Belgique	4,18%
ATTANAWANICH et al. (97)	Inde	3,12%
GIRARDOT(106)	France	3,03%
SAAD (80)	Maroc(Casablanca)	3,67%
Notre série	Maroc (Rabat)	3,22%

V-Mortalité :

Nous avons rapporté dans notre série un taux de mortalité à 12,9%. Ce pourcentage est plus élevé que le taux de mortalité retrouvé dans la littérature.

(Tableau n° 21)

Tableau n°21 : Taux de mortalité retrouvé dans les différentes séries.

Auteur	Lieu de l'étude	% de mortalité
D'UDEKEM et al. (65)	Belgique	7,85%
LINDBERG et al. (71)	Norvège	7,2%
ATTANAWANICH et al. (97)	Thaïlande	5,37%
ATIK et al. (100)	Brésil	6,4%
NICLAUSS et al. (103)	Suisse	3,6%
PARK et al. (78)	Corée du Sud	3,7%
POZZI et al. (68)	Angleterre	0%
LNDSEY et al. (72)	Etats-Unis	0%
Notre série	Maroc (Fes)	12,9%

Par ailleurs, ce taux de mortalité différait selon le procédé opératoire ; ainsi, dans notre groupe de patients qui ont une T4F de Type II B, le taux de mortalité était de 36%, contre seulement 6,15% dans le groupe regroupant les patients de Type III A, et 12,5% pour les patients de Type III.

CONCLUSION

A travers cette étude rétrospective que nous avons menée sur une période de 5 ans, on a pu colliger 62 patients, dont le profil épidémiologique est caractérisé par une médiane d'âge à 4 ans, un poids moyen de 14 kg et 20% de consanguinité parentale.

Le maître symptôme clinique qui a attiré notre attention dans cette population étudiée c'est les malaises anoxiques dans 40% des cas,

La forme anatomique est jugée sévère dans 40% des cas (type II B et III de Lorenzo) déterminant un facteur de risque important de morbi-mortalité postopératoire. Alors que les anomalies anatomiques associées ont été présentes que dans 21% des cas.

L'attitude chirurgicale, que nous avons adoptée est la voie infundibulaire dans 85% des cas, pour élargir la voie pulmonaire et fermer en même temps la CIV, alors que la voie atriale ne représentait que 14.5% des cas. Cette attitude peut être incriminée dans l'apparition de certaines complications comme les troubles du rythme. Pour cette raison, nous avons réalisé la voie Trans-atriale chez des patients bien sélectionnés pour éviter ce genre de complications.

Il a été démontré que la dilatation pulmonaire par bougie de Hegar en concevant l'anneau pulmonaire, peut expliquer la persistance des sténoses résiduelles annulaires postopératoires, de ce fait on préconisera plutôt une dilatation peropératoire par Ballonnet qui semble avoir de bons résultats.

Les résultats post opératoire sont été marqués par une insuffisance pulmonaire dans 37% des cas, une sténose pulmonaire résiduelle dans 25% des cas, et une CIV résiduelle dans 4%, par contre les troubles de rythme étaient observés dans 3.22%.

Cette morbidité est expliquée essentiellement par la forme anatomique sévère de la maladie, et par l'âge avancé au moment de l'intervention des malades qui est supérieurs à 4 ans en moyenne.

Il faut noter que la fuite pulmonaire a été mal tolérée par rapport à la sténose résiduelle, elle a été étiquetée comme facteur de risque important, altérant initialement la fonction ventriculaire droite puis aggravant progressivement la dysfonction ventriculaire gauche en post opératoire.

La mortalité globale post opératoire est estimée à 12.9%, cette mortalité a été expliquée respectivement par 2 cas de reperméabilisation des collatérales non vues et non ligaturés en peropératoires, après une cure complète de la T4F vieillie, présentant un tableau d'inondation pulmonaire irrécupérable. 2 cas d'embolie paradoxale probable suite à un FOP perméable, et 2 cas de troubles de rythme majeurs réfractaires, un arrêt respiratoire anoxique avec AVC dans 1 seul cas, et une dysfonction ventriculaire droite puis gauche dans 1 cas.

Au total, les résultats de la prise en charge chirurgicale de la T4F dans notre unité médico-chirurgicale sont relativement satisfaisants, avec une morbi-mortalité acceptable vue les particularités épidémiologique caractérisant notre population et qui sont essentiellement :

- L'âge avancé au moment de l'intervention.
- La forme anatomique sévère des patients (en fonction du Z Score).
- Le choix de la technique chirurgicale adéquate pour chaque patient.

RESUMES

Résumé

La Tétralogie de FALLOT fait partie des cardiopathies congénitales les plus fréquentes.

Nous avons réalisé une étude rétrospective au sein de l'unité médico chirurgical cardio pédiatrique au CHU HASSAN II Fès, ou nous avons colligé 62 cas sur une période de 6 ans (janvier 2012, décembre 2017), dont l'âge variait entre 4 mois et 15 ans, Les garçons sont au nombre de 58, et les filles sont au nombre de 42.

Plusieurs circonstances de découvertes on été mise en évidences, les plus retrouvées sont : la cyanose chez 59 malades, la dyspnée chez 55 malades, les malaises chez 25 malades et les crises hypoxiques chez 23 malades.

Tous les malades de notre série on été opérés dont 100% ont bénéficié d'une cure complète, et 6,45 ont bénéficié d'une cure complète précédée d'une intervention de Blalock.

La mortalité dans notre série est de 12.9%, dont 6,45 % a été remarqué chez les enfants ayant une T4F type II B, et 4,83% dans le type III.

L'objectif de ce travail est d'étudier le profil épidémiologique de la tétralogie de FALLOT, pour savoir les risques évolutifs de ses types de CC, l'apport du traitement médical et les différentes voies chirurgicales en fonction du type anatomique, le taux de mortalité des malades opérés, ainsi que les différents facteurs qui influencent la survie des malades.

Abstract

FALLOT's tetralogy is one of the most common congenital heart diseases.

We carried out a retrospective study in the pediatric cardio medical and surgical unit at CHU HASSAN II Fès, where we collected 62 cases over a period of 6 years (January 2012, December 2017), whose age ranged from 4 months and 15 years, There are 58 boys, and there are 42 girls.

Several circumstances of discovery have been evidenced, the most found are: cyanosis in 59 patients, dyspnea in 55 patients, discomfort in 25 patients and hypoxic attacks in 23 patients.

All patients in our series were operated on, 100% of whom received a full course of treatment, and 6.45 benefited from a complete course of treatment preceded by Blalock surgery.

The mortality in our series is 12.9%, of which 6.45% was noticed in children with T4F type II B, and 4.83% in type III.

The objective of this work is to study the epidemiological profile of the tetralogy of FALLOT, to know the evolutionary risks of its types of CC, the contribution of the medical treatment and the various surgical ways according to the anatomical type, the rate of mortality of the operated patients, as well as the various factors which influence the survival of the patients.

مطى

تعتبر اعية فالو واحدة من أمطن القبلخ لافية لأكثر و عا
أجريدنا و اسلمتعد لاية في وحدة الجولطة لبلاط فال في الفرة تمتد ل 6 سنوات ما بين ذابو
2012 و دجنو 2017 ل 62 الة من من اعية فالو ال ذن تولأ حم ل هم ا بن 4 أدهو و
15 سنة

كن عدال ذكورأما ا عدال ذن ف هو 3626

لقد تم العثور على كثو ملاءمات السروية التي أدت إلى شخيص المرض بينه اذ ذكر:
الازرقاق التي وجدت عند 59 الة ضد يقل لتذفس لى 55 طين ، أما التو عك فقد وجد عند 25 الة وأزمة
نقص لأكسجن عند 23 الة

جميع المرضى خضعوا لعلا ح جرحي

خلا لواء استلالستعد لاية وجدنا أن نسب الوفيات في صدق المرضى ا نسبة 12,95%

لأهفلا امتوخات منه فالعمل تكمن في : واسباب اعية فالو ، موفمة مضا طو تطوره ذا النوع من
أمطن القبلخ لافانء فالم نظرة من العلا ح الطبي ومختلف الطرق الجراحية ، العمل التي شعنا نه ا أن تؤثر
علا حياة المرضى و كذا نسب الوفيات في صدق المرضى ا لمثل ه ذا النوع من أمطن القبل
الشوهية

BIBLIOGRAPHIE

- 1-HOUYEL L. Embryologie cardiaque. Encycl Méd Chir, 11-001-C-10, 1998.
- 2-ISELIN M. Cardiopathies congénitales.
Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic – Cœur-Poumon 32-015-A-12, Pédiatrie, 4-070-A-05, 1999, 6 p.
- 3-BRICKER J.T. Sudden death and tetralogy of Fallot: risks, markers and causes. Circulation 1995; 92: 158-159.
- 4-ARDINGER R. Pédiatric cardiology.
<http://www.kumc.edu/kumpeds/cardiology/tetralogydfct.html>
- 5-CHAUVAUD S. Tétralogie de Fallot : généralités. Encycl Méd Chir, Techniques Chirurgicales – Thorax, 42-800, 2003, 7 p.
- 6-FRIEDLI B. Tétralogie de Fallot. Encycl Méd Chir, Cardiologie, 11-940-E-50, 2002, 9 p.
- 7-GIRARDOT R. Evolution à long terme après correction complète d'une tétralogie de Fallot
- 8-ISELIN M. Cardiopathies cyanogènes. Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic – Cœur-Poumon, 32-015-B- 10,1999, 24 p.
- 9-YOUNGMAN D. Congenital heart disease.
<http://www.heartpoint.com/congtetralogy.html>
- 10-HEITZ F. Cardiopathies congénitales. Encycl Méd Chir, AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 8-0680, 1998, 14 p.
- 11-FRIEDLI B. Tétralogie de Fallot. EMC-Pédiatrie 1 (2004) 365-378.
- 12-RUDOLPH AM. Congenital diseases of the heart. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1974. p. 412-3.
- 13-DUPUIS C, KACHANER J, PAYOT M, FREEDOM RM, DAVIGNON A. Cardiologie pédiatrique, 2ème édition FLAMMARION, Médecine-science, 1991 : 327-346.
- 14-FRIEDLI B. Atrésie pulmonaire avec communication inter-ventriculaire. Dupuis C editor, Cardiopathies congénitales. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 1991. p. 292-6.

- 15-DUPUIS C, LABLANCHE JM, BREVIERE GM, REY C. Atrésies pulmonaires acquises compliquant la tétralogie de Fallot. Arch Mal Coeur 1979;72:484-9.
- 16-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]
- 17-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.
- 18-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.
- 19-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]
- 20-SCHWITTER J, BUSER P. Volumes and function : Left and right ventricles and atria. In : CMR-Update, 1st ed. Zurich : J. Schwitter, 2008;6-15.
- 21-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]
- 22-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.

- 23-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).
- 24-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]
- 25-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]
- 26-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.
- 27-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.
- 28-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.
- 29-MAURER HM. Hematologic effects of cardiac disease. *Pediatr Clin North Am* 1972;19:1083-93.
- 30-FISCHBEIN CA, ROSENTHAL A, FISCHER EG, NADAS AS, WELCH K. Risk factors for brain abscess in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1974;34:97-102.

- 31-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.
- 32-CASTANEDA AR, FREED MD, WILLIAMS RG, NORWOOD WI. Repair of tetralogy of Fallot in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;74:372-81.
- 33-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.
- 34-PIGULA FA, KHALIL PN, MAYER JE, DEL NIDO PJ, JONAS RA. Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation* 1999;100(supplIII):157-61.
- 35-MOULTON AL, BRENNER JJ, 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.
- 36-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.
- 37-BERT LITWIN S, MD. *Color Atlas of Congenital Heart Surgery Second Edition* , P132-148
- 38-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.
- 39-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.
- 40-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.

- 41-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.
- 42-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.
- 43-HALLALI P, DAVIDO A, CORONE P. Tétralogie de Fallot : vingt ans d'expérience portant sur 144 cas. *Arch Mal Cœur* 1989;82:526-33.
- 44-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.
- 45-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.
- 46-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.
- 47-RUZYLLLO 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.
- 48-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.
- 49-ILBAWI MN, IDRIS FS, DELEON SY, MUSTER AJ, GIDDING SS, BERRY TE, et al. Factors that exaggerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;93:36-44.

- 50-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.
- 51-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.
- 52-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.
- 53-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.
- 54-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.
- 55-FRIEDLI B. Electrophysiological follow-up of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 1999;20:326-30.
- 56-FRIEDLI B. Troubles du rythme après chirurgie des cardiopathies congénitales. Quelles investigations ? Quels traitements? *Arch Mal Coeur* 1996;89:351-7.
- 57-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.
- 58-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.
- 59-GILLETTE PC, YEOMAN MA, MULLINS CE, MCNAMARA DG. Sudden death after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1977; 56:566-71.

- 60-QUATTLEBAUM TG, VARGHESE PJ, NEILL CA, DONAHOP JS. Sudden death among postoperative patients with tetralogy of Fallot. *Circulation* 1976;54:289-93.
- 61-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.
- 62-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.
- 63-GONSKA BD, CAO K, RAAB J, EIGSTER G, KREUZER H. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular tachycardia late after repair of congenital heart defects. *Circulation* 1996;94:1902-8.
- 64-GATZOULIS MA, TILL JA, REDINGTON AN. Depolarization- repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot. The substrate for malignant ventricular tachycardia? *Circulation* 1997;95:401-4.
- 65-D'UDEKEM Y, MD; OVAERT C, MD; GRANDJEAN F, MD; GERIN V, MD; CAILTEUX M, MD; SHANGO-LODY P, et al. Tetralogy of Fallot Transannular and Right ventricular Patching Equally Affect Late Functional Status. *Circulation* 2000;102[suppl III]:III-116-III-122.
- 66-GUPTA D, SAXENA A, KOTHARI SS, JUNEJA R, RAJANI M, SHARMA S et al. Detection of coronary artery anomalies in tetralogy of Fallot using a specific angiographic protocol. *Am J Cardiol* 2001 ; 87 : 241-244.
- 67-KHATTAB B. Approche préopératoire par cathétérisme cardiaque de la tétralogie de Fallot : à propos de 60 cas. [Thèse]. Rabat : Université Mohamed V Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat ; 2009. 159p.
- 68-POZZI M, TRIVEDI DB, KITCHINER D, ARNOLD RA. Tetralogy of Fallot: what operation, at which age. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 17 (2000) 631-636.

- 69-ALEXIOU C, MAHMOUD H, AL-KHADDOUR A. Outcome after repair of tetralogy of Fallot in the first year of life. *Ann Thorac Surg* 2001 ; 71 : 494-500.
- 70-PENG EWK, LILLEY S, KNIGHT B, SINCLAIR J, Fiona LYALL, MACARTHUR K et al. Synergistic interaction between right ventricular mechanical dyssynchrony and pulmonary regurgitation determines early outcome following tetralogy of Fallot repair. *European Journal of Cardio- thoracic Surgery* 36 (2009) 694—702.
- 71-LINDBERG HL, SAATVEDT K, SEEM E, HOEL T, BIRKELAND S. Single-center 50 years' experience with surgical management of tetralogy of Fallot. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 40 (2011) 538—542.
- 72-LINDSEY CW, MD, PARKS WJ, MD, KOGON BE, MD, SALLEE D III, MD, MAHLE WT, MD. Pulmonary Valve Replacement After Tetralogy of Fallot Repair in Preadolescent Patients. *Ann Thorac Surg* 2010;89:147-51.
- 73--NEED LR, POWELL AJ, DEL NIDO P. Coronary echocardiography in tetralogy of Fallot: diagnostic accuracy, resource utilization and surgical implications over 13 years. *Journal of the American college of cardiology* 2000; 36: 1371-7.
- 74-GUIRGIS H, LOSAY J, SERRAF A. Cure complète de la tétralogie de Fallot chez le nourrisson de moins de 6 mois. *Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux* 1991 ; 84 : 679-83.
- 75-VAN STRATEN A, MD, VLIEGEN HW, MD, HAZEKAMP MG, MD, BAX JJ, MD, SCHOOF PH, MD, OTTENKAMP J, MD. Right Ventricular Function after Pulmonary Valve Replacement in Patients with Tetralogy of Fallot. *Radiology* 2004; 233:824-829.
- 76-MICHIELON G, MARINO B, FOGARI R. Genetic syndromes and outcome after surgical correction of tetralogy of fallot. *The annals of thoracic surgery*, 2006, vol 81, N°3, 968-975.

- 77-TILL K , DAVE HH , COMBER M , BAUERSFELD U , PRETRE R. Realignment of the ventricular septum using partial direct closure of the ventricular septal defect in Tetralogy of Fallot. *European Journal of Cardio- thoracic Surgery* 40 (2011) 1016—1019.
- 78-PARK CS, LEE JR , LIM HG , KIM WH, KIM YJ. The long-term result of total repair for tetralogy of Fallot. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 38 (2010) 311—317.
- 79-HAKKOU J. La tétralogie de Fallot : Etude épidémiologique. (expérience du service de cardiologie B, à propos de 102 cas (1997-2006). [Thèse de Médecine]. Université Mohamed V Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat. N°361, 2006, Rabat.
- 80-SAAD A. Tétralogie de Fallot à Casablanca (a propos de 140 cas) [Thèse de médecine]. N°56, 2005, Casablanca.
- 81-ABID A, KHAYATI A, KALFAT T. Anastomoses systémico- pulmonaires dans la tétralogie de Fallot. *La Tunisie Médicale* 1993 ; 71 : 475-48.
- 82-KHALEF I, TILOUCHE S , BOUGUILA J , KBAILI R, SOYAH N. Tétralogie de Fallot à propos de 11 cas. *Société tunisienne de cardiologie ; expérience du service de cardiologie CHU Sahloul Sousse.*
- 83-KAUSHAL SK, IYER KS, SHARMA R. Surgical experience with total correction of tetralogy of Fallot in infancy. *International Journal of Cardiology* 56 (1996) 35-40.
- 84-SARUBBI B, PACILEO G , PISACANE C. Exercise capacity in Young patients after total repair of tetralogy of Fallot. *Pediatric Cardiology*, 2000,21,211-215.
- 85-COBANOGLU A, SCHULTZ JM. Total correction of tetralogy of Fallot in the first year of life : late results. *Ann Thorac Surg* 2002 ; 74 : 133-8.
- 86-VIART P, DEUVAERT F, GALLETZ A. Résultats tardifs des cures de tétralogie de Fallot. *Archives des maladies du cœur*, 1990, 83, 653-657.

- 87-PIECHAUD JF, DELOGU AB, ISERIN L. Traitement palliatif de la tétralogie de Fallot par dilatation infundibulo- pulmonaire percutanée. Etude de 40 cas. Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux 1994 ; 87 : 573-9.
- 88-BEN KHALFALLAH A, ANNABI N, OUSJI M. Evolution à long terme de la tétralogie de Fallot opérée. La Tunisie médicale – Vol : 82 – Suppl. N°01, 2004 ; 8-93.
- 89-DUPUIS C, KACHANER J, PAYOT M, FREEDOM RM, DAVIGNON A. Cardiologie pédiatrique, 2ème édition FLAMMARION, Médecine-science, 1991 : 327-346.
- 90-MARINO B, DIGILIO MC, GRAZIOLO S. Associated cardiac anomalies in isolated and syndromic patients with tetralogy of fallot. The American journal of Cardiology, 1996, vol 77, 505-508.
- 91-ISELIN M. Cardiopathies congénitales. Encycl. Méd. Chiro. Radiodiagnostic-Cœur-Poumon. 32-015-B-10,1999, 24 p.
- 92-DE GEETER B. Cardiologie fœtale. Archives de Pédiatrie 11 (2004) 637-638.
- 93-BOUDJEMLINE Y, FERMONT L, LE BIDOIS J. Prevalence of 22q11 deletion in fetuses with conotruncal cardiac defects: a 6-year prospective study. The Journal of Pediatrics 2001; 138: 520-4.
- 94-SIDI D, STOS B. Cardiopathie congénitale à révélation néonatale : stratégie d'approche Encycl-Méd-Chirur ; Radiodiagnostic cœur-poumon ;30-015-A-10.
- 95-GUERIN P, BAUDET E, JIMENEZ N. Intérêt comparé de l'échographie transthoracique et de l'angiographie pour la mesure de l'anneau de l'artère pulmonaire dans la tétralogie de Fallot. Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux 1995 ; 88 : 687-91.
- 96-PUEL V, JIMENEZ M, SORAIN F. Prévention des malaises anoxiques de la tétralogie de Fallot par les bêta- bloquants. Méd. et Hyg. 1991 ; 49 : 3278-3282.
- 97-ATTANAWANICH S, NGODGNAMTHAWESUK M, KITJANON N, SITTHISOMBAT C. Pulmonary cusp augmentation in repair of tetralogy of Fallot. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2013;21:9-13.

- 98-UEBING A, FISCHER G, BETHGE M, SCHEEWE J, SCHMIEL F, STIEH J et al. Influence of the pulmonary annulus diameter on pulmonary regurgitation and right ventricular pressure load after repair of tetralogy of Fallot. *Heart* 2002;88:510-514.
- 99-BINET JP, HVASS U, BRUNIAUX J, LANGLOIS J, PLANCHE C, et al. Correction complète de la tétralogie de Fallot sans ouverture du ventricule droit *Arch Mal Coeur* 1980 ; 70 : 1185-1192
- 100-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.
- 101-AWORI MN, LEONG W, ARTRIP JH, O'DONNELL C. Tetralogy of Fallot repair: optimal z-score use for transannular patch insertion. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 43 (2013) 483-486.
- 102-HUA Z, LI S, WANG L, HU S, WANG D. A new pulmonary valve cusp plasty technique markedly decreases transannular patch rate and improves midterm outcomes of tetralogy of Fallot repair. *European Journal of Cardio- Thoracic Surgery* 40 (2011) 1221-1226.
- 103-NICLAUSS L, DELAY D, HURNI M, VON SDEGESSER LK. Experience and intermediate-term results using the Contegra heterograft for right ventricular outflow reconstruction in adults. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 9 (2009) 667-671.
- 104-FRIEDLI B. *EMC Cardiologie, Tétralogie de Fallot*, 2011, 32-015-B-10.
- 105-HICKEY E, VELDTMAN G, BRADLEY T et al. Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 35 (2009) 156—166.
- 106-GIRARDOT R. Evolution à long terme après correction complète d'une tétralogie de Fallot Thèse de Médecine, N°3081, 2002 Bordeaux (France).

- 107-FAIDUTTI B, CHRISTENSON JT, BEGHETTI M. How to diminish reoperation rates after initial repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2002 ; 73 : 96-101.
- 108-CASTAGNIE JP. Tétralogie de Fallot : étude rétrospective de 96 corrections primaires et de 32 corrections secondaires après anastomose de BLALOCK-TAUSSIG. Thèse de Médecine, n°63, 1995 Bordeaux (France).
- 109-PRESBITERO P, DEMARIE D, ARUTA E. Results of total correction of tetralogy of Fallot performed in adults. *Ann Thorac Surg* 1996 ; 61 : 1870-3.
- 110- Lorenzo Boni, MD, Enrique García, MD, Juan Miguel Aguilar, MD, Luis Miguel Nuila, MD, and Manuel Melo, MD Pediatric Heart Institute, Hospital Universitario "12 de Octubre", Madrid, Spain
- 111- Robinson JD1 *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011