

ANNEE: 2009

THESE N°: 74

Approche préopératoire par cathétérisme
cardiaque de la tétralogie de fallot
A propos de 60 cas

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr. Badr KHATTAB

Né le 22 Septembre 1983 à Ouedzem

Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine

MOTS CLES: Tétralogie de Fallot – Cathétérisme cardiaque – Arbre pulmonaire –
Anomalies coronaires.

JURY

Mr. J. E. SRAIRI

Professeur de Cardiologie

Mme. N. FELLAT

Professeur de Cardiologie

Mme. N. EL HAITEM

Professeur de Cardiologie

Mme. R. BENNANI

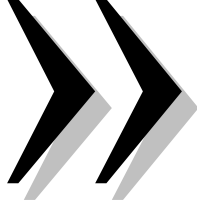
Professeur de Cardiologie

Mr. S. MOUGHIL

Professeur Agrégé de Chirurgie Cardio-vasculaire

PRESIDENT

RAPPORTEUR



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31



Dédicaces

A mes très chers parents

Khadija & Rhezouani

EL HAJJI KHATTAB

Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, ma considération et l'amour éternel pour les sacrifices que vous avez consenti pour mon éducation et mon bien être.

C'est grâce à ALLAH puis à vous que je suis devenue ce que je suis aujourd'hui. J'espère ne jamais vous décevoir.

Je souhaite que cette thèse vous apporte la joie de voir aboutir vos espoirs et j'espère avoir été digne de votre confiance.

Puisse ALLAH vous accorder santé, bonheur et longue vie

*A mes très chers frères Omar, Yasser,
Mohammed et Amine*

Aucune dédicace, aucun mot, aucune expression ne pourrait traduire l'affection et l'amour que je vous porte.

Puisse ALLAH vous protéger et vous accorder santé, bonheur et longue vie.

A ma très chère sœur Rhada

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

Je te dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de prospérité.

Qu'ALLAH te bénisse et te protège.

A la mémoire de mes grand-pères

Que ce travail soit une prière pour le repos de leurs âmes.

*Puisse ALLAH les accueillir en son vaste paradis auprès
des prophètes et des saints.*

A mes grand-mères

Vos prières m'ont toujours été d'un grand réconfort.

*Que ce travail soit le témoignage de mon affection
et mon attachement.*

Puisse ALLAH vous procurer santé et longue vie.

A mes Tatis adorées

Trouvez dans ce travail la preuve de mon grand amour.

Qu'ALLAH vous bénisse et exhausse vos souhaits.

A Mes Oncles, à mes Tantes

En témoignage de l'affection que je vous ai toujours réservé.

*J'espère que vous trouverez à travers ce travail le témoignage
de mon sincère attachement et ma grande estime.*

Puisse ALLAH vous donner santé, bonheur et prospérité.

*A Mes Cousins et Cousines avec une attention particulière
à Anouar, Habib Amine et Hajar*

*Trouvez dans ce travail l'expression de mes sentiments
les plus chaleureux,*

Je vous souhaite une vie pleine de bonheur et de réussite.

Qu'ALLAH vous bénisse et exauce vos souhaits.

*A Amal, Reda, Mohammed, Sousou, Dolly, Zaynab,
Sakura chan, ElAmine, Amine, Aminov et Yassine.*

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

*Votre amitié m'est si précieuse. Votre soutien et votre présence
m'ont toujours été d'un grand réconfort.*

*Je vous dédie ce travail en témoignage de ma gratitude la plus
profonde, avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite.*

Qu'ALLAH vous bénisse et vous protège.

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

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



Remerciements

A notre Maître, Président de thèse

Mr le Professeur Jamal Eddine SRAIRI

Professeur de Cardiologie au CHU Rabat Salé

Nous avons été très sensibles à la gentillesse et la cordialité de votre accueil.

Nous sommes fiers de l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider notre jury de thèse.

Votre enseignement a toujours suscité notre respect et notre intérêt.

Veillez trouver ici, cher Maître, l'assurance de notre profond respect, notre reconnaissance et notre gratitude.

A notre Maître, Rapporteur de thèse

Madame le Professeur Nadia FELLAT

Professeur de Cardiologie au CHU Rabat Salé

Nous vous remercions cher Maître de la bienveillance que vous nous avez réservé en nous confiant ce travail. Vous n'avez jamais hésité à nous réserver une large part de votre temps pour nous diriger et nous conseiller dans l'élaboration de ce travail.

Notre reconnaissance n'a d'égal que notre admiration pour vos qualités intellectuelles et humaines.

Nous vous prions, cher Maître, de recevoir nos remerciements renouvelés ainsi que les assurances de notre très haute considération et grande estime.

*A notre Maître et Juge de thèse,
Madame le Professeur Naima ELHAITEM
Professeur de Cardiologie au CHU Rabat Salé*

*Nous sommes particulièrement reconnaissant pour l'honneur
que vous nous faites en acceptant de juger notre travail.*

*Notre gratitude est grande pour l'intérêt que vous avez montré
à l'encontre de notre travail.*

*Veillez trouver dans cet ouvrage le témoignage de notre
profonde reconnaissance et respect.*

A notre Maître et Juge de thèse,

Madame le Professeur Rajae BENNANI

Professeur de Cardiologie au CHU Rabat Salé

Nous avons été sensibles à l'amabilité de votre accueil et à l'intérêt que vous avez voulu accorder à ce travail en acceptant de le juger.

Veillez trouver ici l'expression de notre grande estime et de notre sincère reconnaissance.

A notre Maître et Juge de thèse,

Mr le Professeur Saïd MOUGHIL

*Professeur agrégé en Chirurgie cardiovasculaire
au CHU Rabat Salé*

Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi les membres de notre jury de thèse.

Veillez nous permettre de vous formuler l'assurance de notre haute considération et de notre sincère reconnaissance.



Sommaire

INTRODUCTION	1
RAPPEL THEORIQUE	3
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	4
II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE	6
A. La sténose pulmonaire	6
B. Communication interventriculaire	7
C. Chevauchement de l'aorte	7
D. Anomalies associées	7
III. PHYSIOPATHOLOGIE VI. ÉTIOLOGIE	9
VI. ÉTIOLOGIE	11
V. MANIFESTATIONS CLINIQUES	12
A. Chez le nouveau-né	12
B. Chez le nourrisson	13
C. Chez l'enfant	13
1. Cyanose	13
2. Hippocratisme	13
3. Accroupissement	13
4. Intolérance à l'effort	14
5. Crises hypoxiques	14
6. Retard staturopondéral	14
VI. EXAMEN CARDIOVASCULAIRE	15
A. Clinique	15
B. Paraclinique	16
1. Electrocardiogramme	16
2. Radiographie	16
3. Signes biologiques	17

VII. ECHOCARDIOGRAPHIE	18
VIII. CATHÉTÉRISME ET ANGIOGRAPHIE	20
IX. IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE	21
X. FORMES CLINIQUES	22
A. Forme régulière	22
B. Formes irrégulières	22
1. Anomalies des artères coronaires	23
2. Sténose des branches pulmonaires	27
a. Sténose localisée	27
b. Sténose diffuse et hypoplasie :	27
c. Sténose de la bifurcation avec branches confluentes:	28
3. Communications interventriculaires atypiques	30
C. Tétralogie de Fallot avec atrésie pulmonaire	30
D. Forme de l'adulte : (Forme « vieillie »)	31
E. Autres	32
1. « Fallot rose » :	32
2. Tétralogie avec agénésie de la valve pulmonaire	32
3. Tétralogie de Fallot avec absence de septum infundibulaire	32
XI. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS	33
A. Evolution spontanée	33
1. Complications	33
a. Les complications neurologiques :	33
b. L'endocardite d'Osler	34
XII. TRAITEMENT	35
A. Traitement médical	35
B. Traitement chirurgical	36
1. Chirurgie palliative	36
2. Réparation complète.....	39

C. Cathétérisme interventionnel	41
XII. EVOLUTION POST-OPERATOIRE.....	42
A. Résultats immédiats	42
1. La mortalité opératoire	42
2. Les complications	42
B. Résultats lointains	43
1. La mortalité tardive	43
2. Les complications	44
a. Les lésions résiduelles	44
b. Les troubles du rythme cardiaque	46
MATERIELS ET METHODES	48
I. POPULATION ETUDIEE	49
Critères d'inclusion.....	49
Critères d'exclusion :.....	49
II. METHODE D'EVALUATION	50
A. Echographie transthoracique	50
B. Cathétérisme cardiaque	51
1. Préparation des patients	51
2. Technique de l'examen :.....	51
a. Voie d'abord.....	51
b. Hémodynamique	51
c. Incidences.....	51
d. Complications	53
RESULTATS	54
I. EPIDEMIOLOGIQUES ET CLINIQUES	55
A. Age	55
B. Sexe	55
C. Antécédents.....	56
D. Signes cliniques	56
E. Examens paracliniques	58

1. Electrocardiogramme	58
2. Radiographie du thorax.....	58
3. Biologie	59
II. ECHOCARDIOGRAPHIQUES	60
1. Le situs atrioviscéral qui est	60
2. Les anomalies élémentaires de la tétralogie de Fallot représentées par	60
3. Les anomalies des artères coronaires	62
4. Les irrégularités de l'arbre artériel pulmonaire	63
5. Classification échocardiographique des patients	67
6. Anomalies cardiovasculaires associées	68
III. ANGIOGRAPHIQUES	70
1. La voie d'abord	70
2. L'hémodynamique	70
3. L'étude de l'arbre pulmonaire :.....	70
4. Classification angiographique des patients en fonction de l'anatomie de l'arbre pulmonaire	81
DISCUSSION	92
Epidémiologie	93
Clinique	97
Echocardiographie Et Angiographie	99
Echocardiographie doppler	100
Angiographie	102
La voie pulmonaire	102
Les coronaires.....	111
CONCLUSION	116
RESUMES	119
ANNEXES	123
BIBLIOGRAPHIE	128

Liste des abréviations

AFD : Artère fémorale droite

AIG : Arc inférieur gauche

AMG : Arc moyen gauche

Ao : Aorte

AP : Artère pulmonaire

APD : Artère pulmonaire droite

APG : Artère pulmonaire gauche

APSO : Atrésie pulmonaire à septum ouvert

APT : Artère pulmonaire tronc

ASP : Anastomose systémicopulmonaire

AVC : Accident vasculaire cérébral

BAV : Bloc auriculo-ventriculaire

BBDC : Bloc de branche droit complet

BBDI : Bloc de branche droit incomplet

CHARGE :

C : Coloboma = colobome

H : Heart defect = malformation cardiaque

A : Atresia choanae = atrésie des choanes

R : Retarded growth and development = retard de croissance et/ou retard mental

G : Genital hypoplasia = hypoplasie génitale

E : Ear anomalies/deafness = anomalies des oreilles et/ou surdit 

CD : Artère coronaire droite

CIA : Communication interauriculaire

CIV : Communication interventriculaire

Cx : Artère circonflexe

ECG : Electrocardiogramme

ETT : Echocardiographie transthoracique

HVD : Hypertrophie ventriculaire droite

IRM : Imagerie par résonance magnétique

IVA : Artère interventriculaire antérieure

KT : Cathétérisme

OAD : Oblique antérieure droite

OAG : Oblique antérieure gauche

PCA : Persistance du canal artériel

PS : Pression systolique

Sd. : Syndrome

SIV : Septum interventriculaire

TVI : Tronc veineux innominé

T4F : Tétralogie de Fallot

VCS D : Veine cave supérieure droite

VCS G : Veine cave supérieure gauche

VD : Ventricule droit

VFD : Veine fémorale droite

VG : Ventricule gauche

VP : Veine pulmonaire

VPSG : Veine pulmonaire supérieure gauche



Introduction

La tétralogie de Fallot est la plus fréquente des cardiopathies cyanogènes. Elle représente, selon les statistiques, de 5 à 8 % des cardiopathies congénitales. **[5]** Bien que cette malformation ait déjà été décrite auparavant, c'est le Marseillais Fallot qui, en 1888, lui donna le nom de « tétralogie », soulignant l'association de quatre anomalies : la communication interventriculaire, la sténose pulmonaire, la dextroposition de l'aorte et l'hypertrophie du ventricule droit. **[29]**

Cette cardiopathie congénitale a bénéficié des progrès considérables de la médecine, de la chirurgie et des procédés de réanimation. En effet, d'une part, les techniques d'imagerie médicale de plus en plus sophistiquées offrent une meilleure approche anatomique, permettant ainsi d'adapter au mieux le geste chirurgical correcteur, d'autre part, l'amélioration des techniques d'anesthésie et de circulation extracorporelle autorisent des gestes chirurgicaux plus complexes mais de plus en plus précis et efficaces.

Après un rappel des généralités concernant cette cardiopathie congénitale, et à la lumière de cette étude rétrospective, nous essayons de déterminer la place du cathétérisme cardiaque dans le bilan préopératoire de la tétralogie de Fallot, en approchant de façon étroite la conduite de cet examen invasif : les injections nécessaires, et les incidences, ainsi que les données capitales à devoir ressortir de cette exploration invasive. On analysera de façon succincte certains aspects épidémiologiques, et cliniques de la tétralogie de Fallot, en se basant sur les données d'une série hospitalière du service de cardiologie A, CHU IBN SINA de RABAT entre Janvier 1996 et Décembre 2008.



Rappel théorique

I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE [44,45]

L'anomalie fondamentale dans la genèse des différentes malformations de la T4F est le déplacement antérosupérieur et à droite, de degré variable, du septum conal qui sépare normalement les chambres de chasse ventriculaire droite et gauche.

Ce septum conal déplacé, vient ainsi obstruer la voie d'éjection pulmonaire, et crée un rétrécissement à la sortie du ventricule droit appelé : sténose infundibulaire pulmonaire, et crée une large communication interventriculaire par « malalignement ».

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.

Quant au quatrième élément décrit par Fallot, il résulte évidemment de la surcharge de pression du ventricule droit, secondaire à la sténose pulmonaire mais aussi à l'adaptation du ventricule droit aux pressions systématiques, d'où l'appellation : « HVD d'adaptation ». (*Fig. 1*)

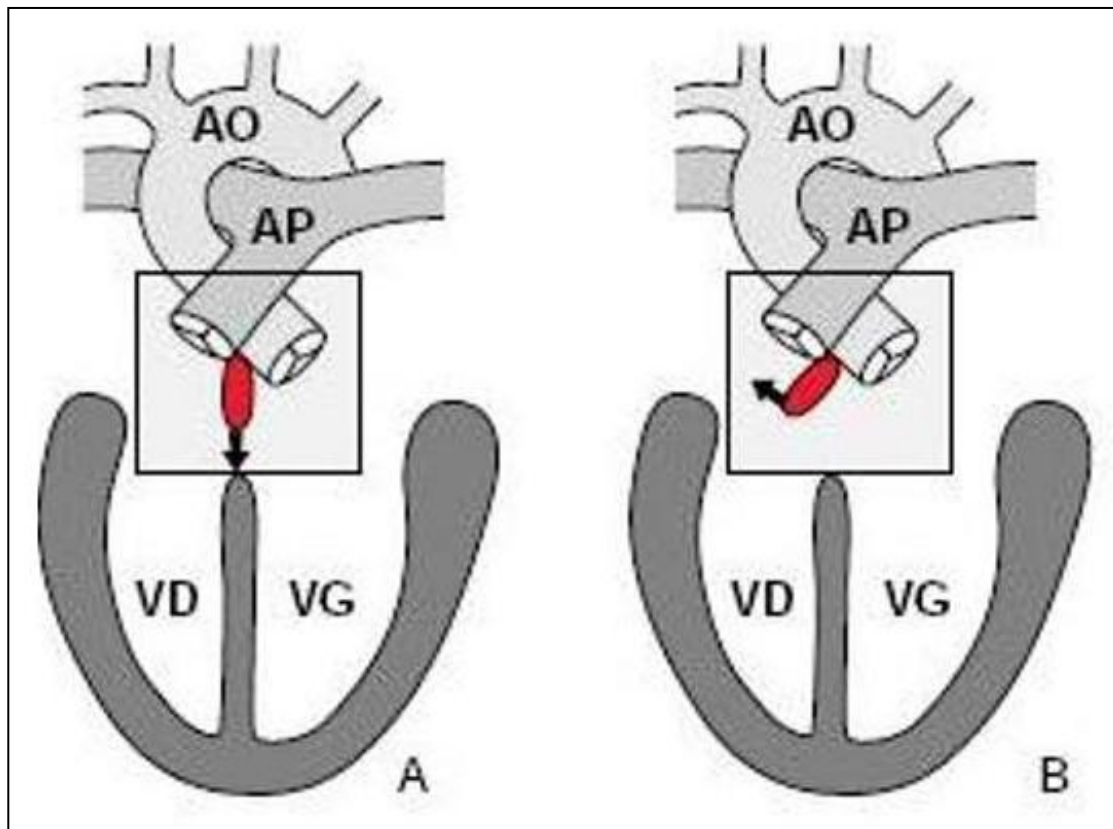


Fig. 1 : embryogenèse de la T4F. [6]

En rouge : le septum conal.

- A. Septation normale : septum conal en place, il s'aligne avec le septum trabéculé pour former une cloison interventriculaire étanche.
- B. T4F : Bascule antérieure du septum conal responsable de la CIV par malalignement, de la dextroposition de l'aorte et de la sténose pulmonaire infundibulaire.

II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE [14] (Fig. 2)

La tétralogie comporte toujours, en raison du déplacement du septum infundibulaire, une sténose infundibulaire et une large communication interventriculaire, le septum conal ne fusionnant pas avec le septum interventriculaire. Le chevauchement de l'aorte est d'un degré très variable ; quant au quatrième élément décrit par Fallot, l'hypertrophie du ventricule droit, elle est évidemment le résultat de la surcharge de pression.

A. La sténose pulmonaire

La sténose infundibulaire est un élément constant. Elle est essentiellement musculaire, mais peut être complétée par un anneau fibreux. Trois types anatomiques sont décrits :

- Une sténose infundibulaire basse, avec une chambre infundibulaire large en aval ; la valve pulmonaire est alors souvent normale ;
- Une sténose infundibulaire distale avec valve souvent sténosée ;
- Un infundibulum long et hypoplasique se terminant par un anneau valvulaire pulmonaire hypoplasique. **[50]**

La sténose valvulaire pulmonaire s'observe dans deux tiers des cas. La valve est souvent bicuspidée. L'artère pulmonaire principale est souvent hypoplasique ou présente une sténose (« triple sténose » sous-valvulaire, valvulaire et supra-valvulaire). Rarement, on peut observer l'absence de l'artère pulmonaire gauche.

B. Communication interventriculaire

La communication interventriculaire est large et en général unique, haut située. Le plus souvent, elle est de type périmembraneux et sous-aortique [9]. Bordée par le septum trabéculé, le corps central fibreux, le septum infundibulaire déplacé (malalignement), elle est coiffée par l'aorte. Une deuxième communication, musculaire, est parfois observée.

C. Chevauchement de l'aorte

Le chevauchement de l'aorte résulte d'un « malalignement » entre le septum infundibulaire et le septum trabéculé. Il s'accompagne d'une rotation de la racine de l'aorte qui amène le sinus de Valsalva non coronarien plus en avant et le sinus de Valsalva coronarien droit vers la gauche [43].

Le chevauchement est de degré variable : il peut être minime ou atteindre 50 %, voire plus. Il s'agit alors de formes de passage vers le ventricule droit à double issue. La continuité mitroaortique est cependant conservée dans la tétralogie de Fallot.

D. Anomalies associées

L'arc aortique est à droite dans 25 % des cas. Les vaisseaux de la gerbe aortique ont alors le plus souvent une distribution en « miroir » et il n'y a pas d'anneau vasculaire.

Les anomalies des artères coronaires sont fréquentes (un tiers des cas) et importantes pour le chirurgien [21,28]. Les plus significatives sont une artère interventriculaire antérieure naissant de l'artère coronarie droite (5 %), et une artère coronarie unique.

La communication interauriculaire peut être présente et certains parlent alors de « pentalogie de Fallot ». La simple perméabilité du foramen ovale est bien plus fréquente.

Les collatérales aortopulmonaires sont moins fréquentes que dans l'atrésie pulmonaire.

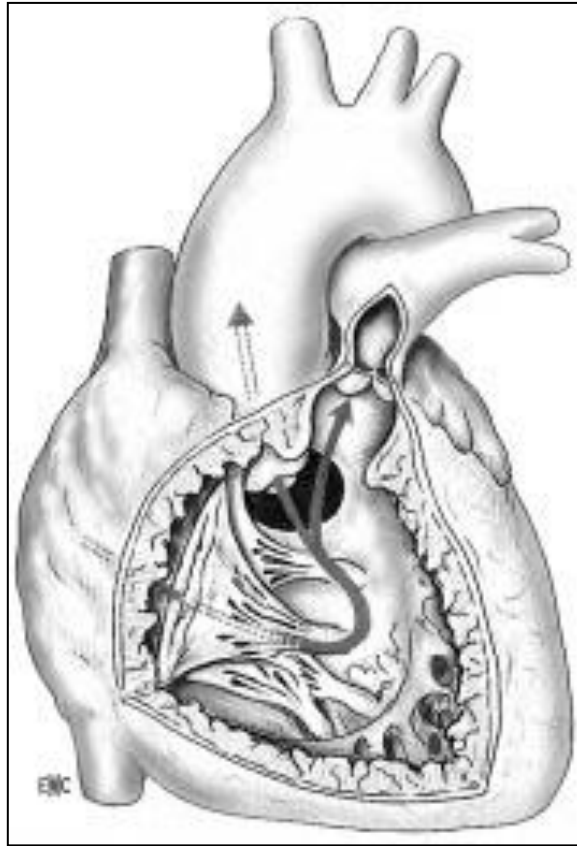


Fig. 2 : Schéma des composants principaux de la tétralogie de Fallot. [19]

- La communication interventriculaire (CIV) est haute et sous-aortique.
- La sténose pulmonaire est infundibulopulmonaire.
- L'aorte est en partie au-dessus du ventricule droit. Le sang du ventricule droit passe partiellement dans les artères pulmonaires, car il existe une sténose à ce niveau.
- Une quantité variable de sang non oxygéné passe donc de droite à gauche par la CIV.
- La dextroposition aortique augmente le volume de sang ventriculaire droit se rendant à l'aorte.

III. PHYSIOPATHOLOGIE [29]

Les principales caractéristiques physiopathologiques de la tétralogie de Fallot sont la surcharge de pression du ventricule droit, l'hypoperfusion pulmonaire et le shunt droite-gauche VD-Ao.

Il existe une surcharge de pression modérée du ventricule droit, responsable de son hypertrophie. La communication interventriculaire étant non restrictive, les pressions systoliques sont identiques dans le ventricule gauche, le ventricule droit et l'aorte. La surcharge ventriculaire droite reste donc modérée et il n'y a pas d'insuffisance cardiaque.

L'hypoperfusion pulmonaire est la conséquence de la sténose pulmonaire. Son importance dépend du degré de l'obstacle sur la voie pulmonaire et de la circulation collatérale.

Le shunt droite-gauche est la caractéristique physiopathologique principale de la tétralogie de Fallot. Le degré du shunt est tributaire avant tout du degré de la sténose pulmonaire et, dans une moindre mesure, de la résistance systémique. La sténose pulmonaire a toujours une composante musculaire, son degré peut donc varier en fonction de plusieurs paramètres. D'abord, la sténose a tendance à s'aggraver avec l'âge. Ainsi, la cyanose s'installe en général progressivement au cours de la première année de vie. Ensuite, la sténose infundibulaire peut varier sous l'effet de la fréquence cardiaque et de la force de contraction myocardique, toutes deux sous l'influence du système nerveux autonome. Le shunt droite-gauche augmente donc à l'effort et lors d'émotions.

La crise hypoxique, complication classique de la tétralogie de Fallot, a pour cause principale un spasme de l'infundibulum, fermant l'accès à la circulation pulmonaire. La baisse des résistances systémiques peut également être le facteur déclenchant d'une telle crise. En effet, l'aorte chevauchant le ventricule droit, une hypotension artérielle ou une baisse de la résistance périphérique favorisent le shunt droite-gauche, du ventricule droit vers l'aorte.

Le rôle que peut jouer la résistance systémique apparaît encore dans une autre manifestation typique de la tétralogie, à savoir l'accroupissement (*squatting*). Le fait de replier les jambes sur l'abdomen augmente en effet quelque peu la résistance systémique et diminue ainsi le shunt droite-gauche [71].

VI. ÉTIOLOGIE

Les cardiopathies congénitales répondent en général à une étiologie multifactorielle, et ceci vaut, en principe, pour la tétralogie de Fallot. Dans ce mode étiologique, le risque de récurrence dans une famille où un enfant est atteint est statistiquement de 2,7 %. Cependant, des cas familiaux pouvant suggérer une hérédité mendélienne sont décrits. **[60]**

Les études génétiques récentes ont mis à jour des étiologies plus spécifiques, avec la découverte soit d'une anomalie chromosomique, soit d'une mutation génotypique. L'anomalie chromosomique mineure assez souvent responsable de malformations conotruncales (dont fait partie la tétralogie de Fallot) est la microdélétion du chromosome 22 (22q11). Cette anomalie, qui regroupe plusieurs syndromes dont celui de Di George et le syndrome vélocardiofacial, est connue sous l'acronyme « catch 22 » (*cardiac defect, abnormal face, thymic hypoplasia, cleft palate, hypocalcemia*). Cette anomalie chromosomique doit être recherchée plus particulièrement en présence d'une anomalie de l'arc aortique, de collatérales aortopulmonaires et, bien sûr, d'un faciès particulier. **[35,55]**

D'autres cas de tétralogie ont pour étiologie une mutation du facteur de transcription NKX2.5. **[36]** À mesure que progresse la recherche en génétique, le nombre d'étiologies génétiques spécifiques va encore augmenter.

V. MANIFESTATIONS CLINIQUES [29]

A. Chez le nouveau-né

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 interventriculaire, 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 interventriculaire non restrictive, permettant même, parfois, l'évolution vers l'insuffisance cardiaque après la chute des résistances pulmonaires. Rarement, un traitement anticongestif devient alors nécessaire.

À l'autre extrême, on observe des cas de tétralogie comportant une sténose pulmonaire d'emblée très sévère, voire une atrésie. 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 réouvrir le canal, dans l'attente d'une chirurgie. On dit alors que la circulation pulmonaire est « canal-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 déjà apparaître avant l'âge de 1 an.

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.

1. Cyanose

La cyanose est de plus en plus apparente. Cyanose centrale, elle touche les muqueuses aussi bien que les téguments. Elle augmente à l'effort, aux pleurs, et apparaît plus nette au froid.

2. Hippocratisme

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 ».

3. Accroupissement

L'accroupissement (*squatting*) et la position génupectorale 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 (cf. supra).

L'augmentation du retour veineux lors de l'adoption de cette posture peut également jouer un rôle, en augmentant le débit pulmonaire.

4. Intolérance à l'effort

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.

5. Crises 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 de 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.

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.

6. Retard staturopondéral

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

VI. EXAMEN CARDIOVASCULAIRE [29]

A. Clinique

À la palpation, il y a :

- un choc droit et souvent 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 est unique, claqué. C'est le deuxième bruit aortique, le deuxième bruit pulmonaire étant 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 pansystolique, 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.

B. Paraclinique

1. Electrocardiogramme [29]

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.

2. Radiographie [29]

Les deux caractéristiques radiologiques de la tétralogie sont :

- L'hypoperfusion pulmonaire.
- 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.

3. Signes biologiques [29]

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** entraîne 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 cérébrovasculaires [62].

Lors de cyanose et de polyglobulie sévères, on observe également des **troubles de la coagulation**. 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.

VII. ECHOCARDIOGRAPHIE [10]

L'échocardiographie avec ses différents modes (temps-Mouvements, Bidimensionnel et Doppler) pose aisément le diagnostic de T4F en post-natal, mais aussi en prénatal.

L'échocardiographie bidimensionnelle, en coupe parasternale gauche grand axe, identifie facilement deux éléments importants de la tétralogie de Fallot : la communication interventriculaire souvent large et unique, et le chevauchement de l'aorte ; mais cet aspect est commun à toutes les cardiopathies conotruncales, notamment : l'atrésie pulmonaire à septum ouvert, et le tronc artériel commun, d'où l'intérêt des autres coupes à savoir la parasternale gauche petit axe et la sous costale. La continuité mitroartique ainsi que l'HVD sont démontrées sur la même coupe.

La visualisation de la voie de chasse droite est obtenue en coupe parasternale gauche petit axe et en coupe oblique antérieure droite sous-costale ; on peut alors apprécier l'importance de la sténose pulmonaire infundibulaire et son étendue, les dimensions de l'anneau valvulaire, du tronc et des branches pulmonaires proximales.

Une évaluation du diamètre des branches de l'artère pulmonaire peut également être mieux obtenue en coupe suprasternale, où on peut voir l'artère pulmonaire droite jusqu'à sa division en branches lobaires supérieure et inférieure, ainsi qu'une bonne partie de l'artère pulmonaire gauche.

L'échocardiographie peut aussi analyser la naissance de l'artère coronaire droite et du tronc coronaire gauche à partir des sinus de Valsalva correspondants, et essaye surtout de dégager si possible la bifurcation du tronc coronaire gauche en interventriculaire antérieure et circonflexe ; cette analyse est primordiale quand l'anneau pulmonaire est hypoplasique.

La présence de CIV multiples trabéculées est recherchée essentiellement en bidimensionnel, le doppler couleur peut être pris en défaut vu l'égalisation des pressions entre les deux ventricules.

L'échocardiographie recherche également les différentes lésions associées : CIA, PCA, arc aortique droit..., et permet d'apprécier les dimensions du ventricule gauche et la présence d'une éventuelle circulation collatérale.

VIII. CATHÉTÉRISME ET ANGIOGRAPHIE [29]

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'échographie.

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.

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

L'angiocardiographie permet d'apporter au chirurgien un bilan anatomique précis. La ventriculographie droite sélective montre, mieux que toute autre technique d'imagerie, la voie de chasse droite ainsi que la dimension du tronc de l'artère pulmonaire et de ses branches jusqu'en distal.

Une vue de face avec angulation craniocaudale de 20° à 25° donne les meilleures images. L'aorte se remplit simultanément à travers la communication interventriculaire, et l'on apprécie bien, sur la vue de profil, le degré de chevauchement. L'artère pulmonaire est de dimension inférieure à celle de l'aorte, non seulement en raison de son hypoplasie (de degré très variable), mais par le fait que l'aorte ascendante est dilatée. On termine toujours l'examen par une aortographie qui doit mettre en évidence toute anomalie des artères coronaires (cf. supra). En cas de doute, une coronarographie sélective est effectuée.

IX. IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE [29]

Cette technique permet, dans des mains expertes, d'obtenir de très bonnes images de la tétralogie de Fallot. 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.

X. FORMES CLINIQUES

A. Forme régulière [18]

La forme régulière de tétralogie de Fallot est définie par une communication interventriculaire (CIV) unique sous-aortique, une sténose infundibulaire et/ou annulaire avec ou sans extension sur le tronc pulmonaire, des branches pulmonaires normales et un réseau coronaire normal.

B. Formes irrégulières [17]

Les formes irrégulières sont toutes les autres formes.

La tétralogie de Fallot se présente dans une forme irrégulière en présence d'une ou des anomalies suivantes :

- Anomalie de trajet des coronaires.
- Sténose d'une ou des deux branches pulmonaires.
- CIV multiples.

Elles nécessitent un bilan préopératoire détaillé pour décider de la technique chirurgicale. Ce bilan inclut une étude échocardiographique associée à une angiographie au moindre doute. Les artères coronaires sont habituellement visualisées par une injection dans la racine de l'aorte. Une coronarographie sélective est rarement nécessaire **[31]**.

L'échocardiographie bidimensionnelle permet parfois de visualiser l'origine des artères coronaires. Cependant, la fiabilité est insuffisante. Il en est de même pour la résonance magnétique nucléaire focalisée sur l'aorte ascendante.

1. Anomalies des artères coronaires (Fig. 3) (Fig. 4) (Fig. 5)

Quel que soit leur type, elles se résument à la présence d'une artère coronaire importante située sur ou dans l'infundibulum. La fréquence est inférieure à 5 % [41].

On suppose que l'infundibulum est sténosant et doit être incisé, l'artère coronaire anormale croise donc le trajet de l'infundibulotomie. Cette incision, même courte, étant quasi systématique, toutes les artères coronaires croisant la partie haute de l'infundibulum sont « à risque ». La difficulté de l'intervention est de lever la sténose pulmonaire tout en évitant la section ou la constriction de l'artère coronaire anormale.

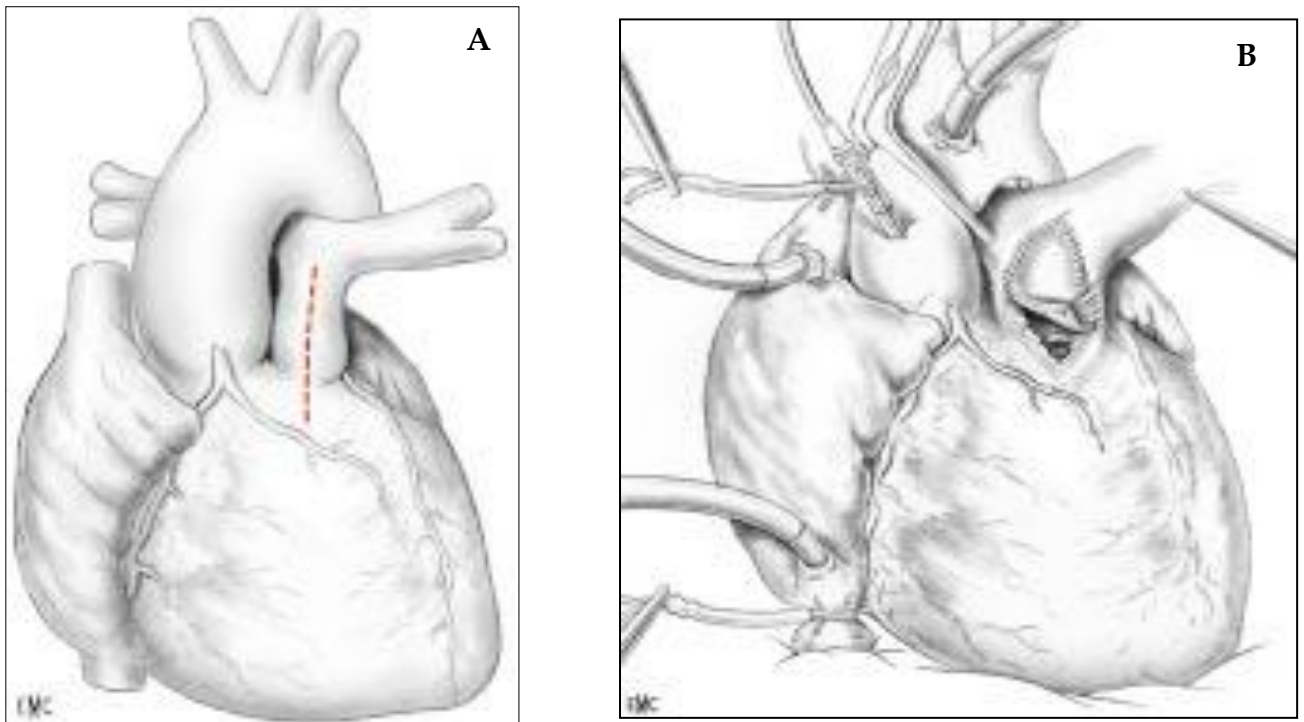


Fig. 3 Artère infundibulaire haute.

- A. Aspect extérieur de la branche coronaire anormale.
- B. Agrandissement infundibulopulmonaire par une courte infundibulotomie haute.

Une réparation complète peut être faite à condition que la sténose infundibulaire ne soit pas prédominante. Une incision infundibulaire sous-annulaire courte est possible. Par cette voie, on résèque les attaches pariétales du conus. Une approche atriale droite de la sténose infundibulaire est nécessairement associée. Un patch d'élargissement est placé sur l'infundibulotomie haute, étendu ou non sur l'anneau. [17]

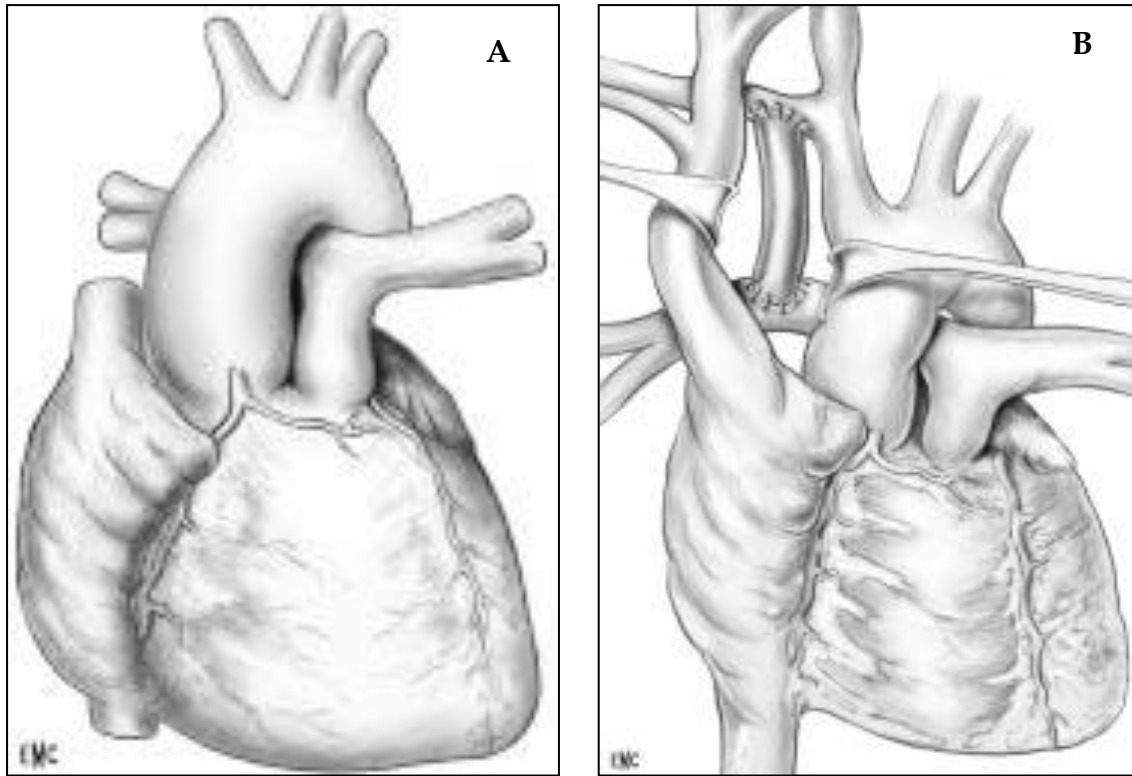


Fig. 4 Artère infundibulaire très haute.

- A. Trajet juxta-annulaire de l'artère infundibulaire.
- B. Anastomose de Blalock-Taussig modifiée.

Une infundibulotomie verticale sous-annulaire n'est pas possible sans risque pour l'artère coronaire. Une anastomose systémopulmonaire est réalisée dans un premier temps. Une anastomose de Blalock-Taussig modifiée est facilement effectuée par voie médiane. [17]

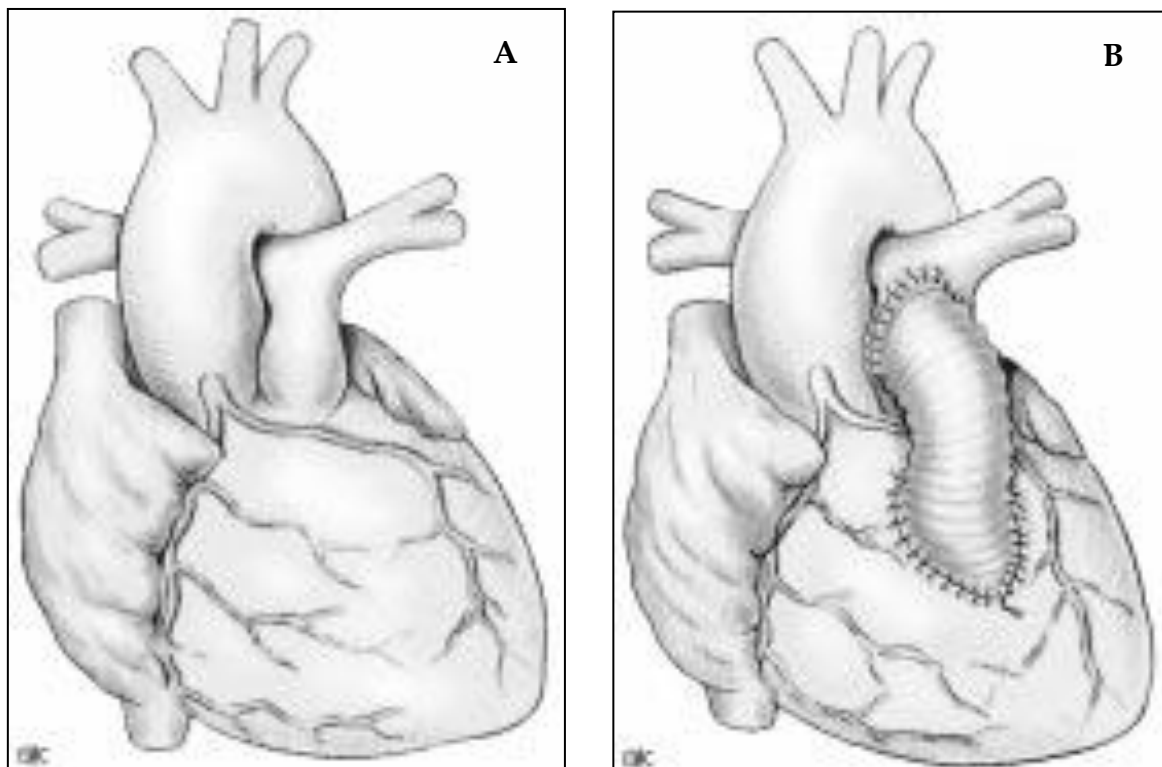


Fig. 5 Interventriculaire antérieure naissant de l'artère coronaire droite.

- A. Interventriculaire antérieure naissant en totalité de l'artère coronaire droite.
- B. Tube ventricule droit-artère pulmonaire.

L'attitude est sans ambiguïté : ne pas tenter d'abord direct de l'infundibulum. Les risques d'étirement, de traumatisme direct ou latéral conduisent à l'infarctus myocardique et au décès, et ce d'autant plus rapidement que la sténose résiduelle est significative. Dans un premier temps, un shunt est réalisé, suivi, quelques années plus tard, d'un tube ventricule droit-artère pulmonaire. [17]

2. Sténose des branches pulmonaires (Fig. 6)

a. Sténose localisée

▪ Branche gauche

Une sténose de l'origine ou de la zone intrapéricardique est traitée par une prolongation du patch infundibulopulmonaire jusqu'à la réflexion du péricarde.

Les sténoses isolées du hile sont plus délicates car les récurrences sur patch sont fréquentes quels que soient les matériaux utilisés pour l'élargissement. Il est souvent préférable de ne pas y toucher et de faire une dilatation percutanée [49], associée ou non à un stent.

▪ Branche droite

Lorsque la sténose siège après la bifurcation, un patch d'élargissement est mis en place, le plus souvent après avoir incisé la branche droite sur toute sa longueur. L'exposition de cette zone est grandement facilitée par une aortotomie transverse.

b. Sténose diffuse et hypoplasie

L'élargissement d'une branche pulmonaire sur toute sa longueur ne peut se concevoir que si le lit d'aval a un diamètre normal. Cela est rarement le cas. La valvulation est souhaitable car il persiste une pression élevée en aval de l'élargissement.

Une technique en deux temps est recommandée en cas d'hypoplasie diffuse [73]. Le premier temps est un tube valvulé entre ventricule droit et artère pulmonaire distale sans fermeture de la CIV. Le second temps est la fermeture de la CIV. Le but est de faire grossir les artères pulmonaires avant de fermer la CIV. La mise en place d'un shunt de Blalock-Taussig sur des artères pulmonaires hypoplasiques peut également faire croître le diamètre des deux artères pulmonaires [46, 47], le développement de leur taille est aussi possible par dilatation au ballonnet lors du cathétérisme cardiaque. [51,75]

c. Sténose de la bifurcation avec branches confluentes

Les sténoses étendues de la bifurcation (acquises ou congénitales) sont réparées par un patch transversal avec un tube valvulé ventriculopulmonaire. Lorsque la sténose est très étendue, il est parfois plus simple de revasculariser séparément chaque artère pulmonaire. On emploie soit un tube transversal sur lequel est implanté un tube valvulé ventriculopulmonaire, soit une homogreffe bifurquée. Dans chacun des cas, le risque de sténose à moyen et long terme est important. Ces sténoses secondaires sont dilatées par voie endovasculaire et les stents sont largement utilisés.

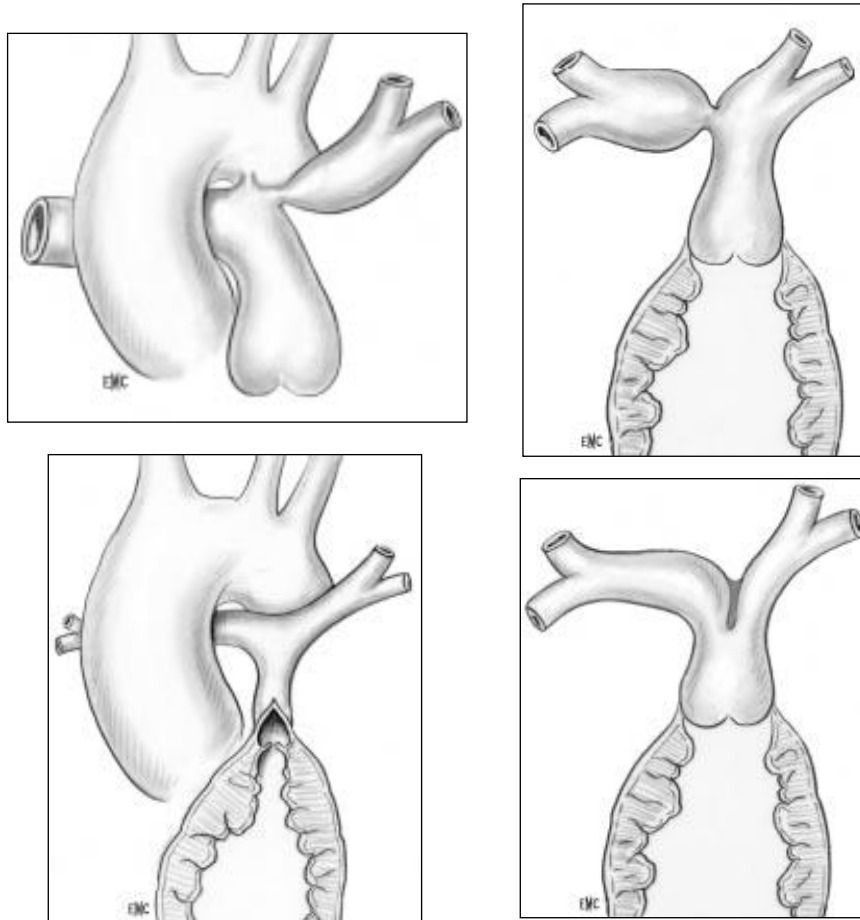


Fig. 6 Différents types de sténoses des branches.

- A. Sténose isolée serrée de la branche gauche à son origine dans la concavité aortique.
- B. Sténose serrée localisée de l'origine de la branche droite avec dilatation poststénotique.
- C. Hypoplasie diffuse de toute l'artère pulmonaire depuis son origine jusqu'aux branches hilaires.
- D. Sténose localisée de la bifurcation.

Le niveau de sténose est variable. Lorsqu'elle est localisée, elle peut siéger sur la bifurcation ou bien à l'origine de l'une des branches. Il n'est pas rare de retrouver une dilatation de l'artère pulmonaire après une sténose serrée à l'origine d'une branche. La sténose à l'origine de la branche gauche siège sur l'implantation du ligament artériel. L'hypoplasie de l'une ou des deux branches est une réduction régulière du diamètre sur toute la longueur de l'artère pulmonaire. [19]

3. Communications interventriculaires atypiques

Les CIV multiples sont diagnostiquées à l'échocardiographie.

Lorsque les CIV sont nombreuses et situées dans le septum trabéculé vers la pointe, la fermeture est difficile. C'est pourquoi un shunt est fait dans un premier temps et la réparation complète est décidée vers 2 ou 3 ans.

C. Tétralogie de Fallot avec atrésie pulmonaire

L'atrésie acquise est observée dans les formes extrêmes de Fallot dans lesquelles la sténose infundibulaire progresse jusqu'à l'oblitération complète. Il s'agit d'une forme se rapprochant d'une autre pathologie conotruncale : l'atrésie pulmonaire à septum ouvert. **[29]**

L'APSO est caractérisée anatomiquement par l'absence de toute continuité directe entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, la vascularisation pulmonaire est totalement aorto-dépendante par l'intermédiaire de collatérales aortopulmonaires majeures. **[45]**

Le cathétérisme et l'angiographie sont nécessaires pour faire l'inventaire détaillé des artères pulmonaires, ainsi que des vaisseaux d'origine systémique qui les nourrissent.

C'est une entité à part, nécessitant un programme chirurgical différent de celui de la T4F.

D. Forme de l'adulte (Forme « vieillie »)

Il est rare de rencontrer un adulte avec une tétralogie de Fallot non opérée ou seulement avec une intervention palliative.

Il s'agit souvent de patients récusés dans le passé à cause d'une anatomie inappropriée des artères pulmonaires mais dotés d'éventuelles collatérales pulmonaires, qui, grâce à un débit pulmonaire adéquat, leur ont permis d'atteindre l'âge adulte. **[48]**

Parfois les parents avaient refusé toute intervention pour leur enfant. L'indication d'une réparation chirurgicale dépend essentiellement de la fonction ventriculaire droite et gauche, ainsi que de la taille des artères pulmonaires fonctionnelles. Les pressions pulmonaires doivent être évaluées pour définir l'opérabilité et surtout l'indication d'une valvulation de la voie pulmonaire. Les résultats de la chirurgie sont très encourageants.

Chez l'adulte, certaines particularités sont à noter :

- La circulation collatérale d'origine systémique est très développée.
- La fonction ventriculaire gauche peut être diminuée par l'ischémie myocardique chronique.
- La dilatation ventriculaire droite peut s'observer.
- La polyglobulie est importante et aboutit constamment à une hyperviscosité sanguine et à des anomalies de la coagulation.
- La cyanose est intense et il y a toujours une importante réduction de la capacité physique. En revanche, il n'y a pas de malaises anoxiques.
- L'insuffisance cardiaque, les crises angineuses et les hémoptysies sont très fréquentes.

Ces particularités traduisent la détérioration de la tolérance hémodynamique de la maladie avec l'âge **[23]**

E. Autres [29]

1. « Fallot rose »

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 interventriculaire 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. Tétralogie avec agénésie de la valve pulmonaire

Certains désignent par ce terme une malformation comportant une communication interventriculaire et un orifice pulmonaire hypoplasique, mais non gardé par une valve. Une dilatation massive du tronc de l'artère pulmonaire accompagne cette anomalie qui n'est pas une tétralogie de Fallot, car il n'y a pas de sténose souspulmonaire par déplacement du septum infundibulaire.

Cliniquement, elle se caractérise par une faible cyanose, la sténose annulaire pulmonaire n'étant pas très serrée, mais par une régurgitation pulmonaire importante.

Cette malformation se complique souvent d'une compression des bronches par les artères pulmonaires dilatées.

3. Tétralogie de Fallot avec absence de septum infundibulaire

Cette forme se retrouve dans environ 3 % des cas. 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 de la pièce de Dacron® fermant la communication interventriculaire.

XI. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS [29]

A. Evolution spontanée

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 seconde année de vie. Avant l'ère chirurgicale, le décès survenait presque toujours avant l'âge adulte.

1. Complications

Les principales complications qui émaillent l'évolution sont les accidents neurologiques et l'endocardite d'Osler.

a. Les complications neurologiques

- L'accident cérébrovasculaire : 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. Un accident cérébrovasculaire peut se produire lors d'une crise hypoxique grave.

- L'abcès cérébral 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 [27]. 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

cérébrovasculaire, 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.

b. L'endocardite d'Osler

Elle 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.

XII. TRAITEMENT

Le traitement définitif est la réparation chirurgicale à coeur ouvert, qui est indiquée dans tous les cas. L'âge auquel elle est effectuée de façon élective a diminué au fil des ans : si bien des centres attendent encore la deuxième année de vie, d'autres prônent une opération élective entre 3 et 11 mois. **[78]** Certains l'effectuent même chez le nouveau-né. **[65]** 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.

A. Traitement médical [29]

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 genupectorale ; 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. Cependant, il ne doit pas s'agir d'un traitement de longue durée. En effet, les crises hypoxiques doivent être considérées comme une indication à intervenir chirurgicalement sans tarder.

Il faut citer encore l'administration intraveineuse de prostaglandines au nouveau-né atteint d'atrésie pulmonaire ; ce traitement salvateur assure une perfusion pulmonaire en maintenant ouvert le canal artériel.

B. Traitement chirurgical [29]

1. 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, [65] 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'atrésie pulmonaire ou 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.

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 à abandonner 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 terminolatérale 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®. **[56]** Ces anastomoses ont l'avantage de pouvoir être calibrées selon l'âge du patient et de laisser intact l'apport artériel au bras. (*Fig. 7*)

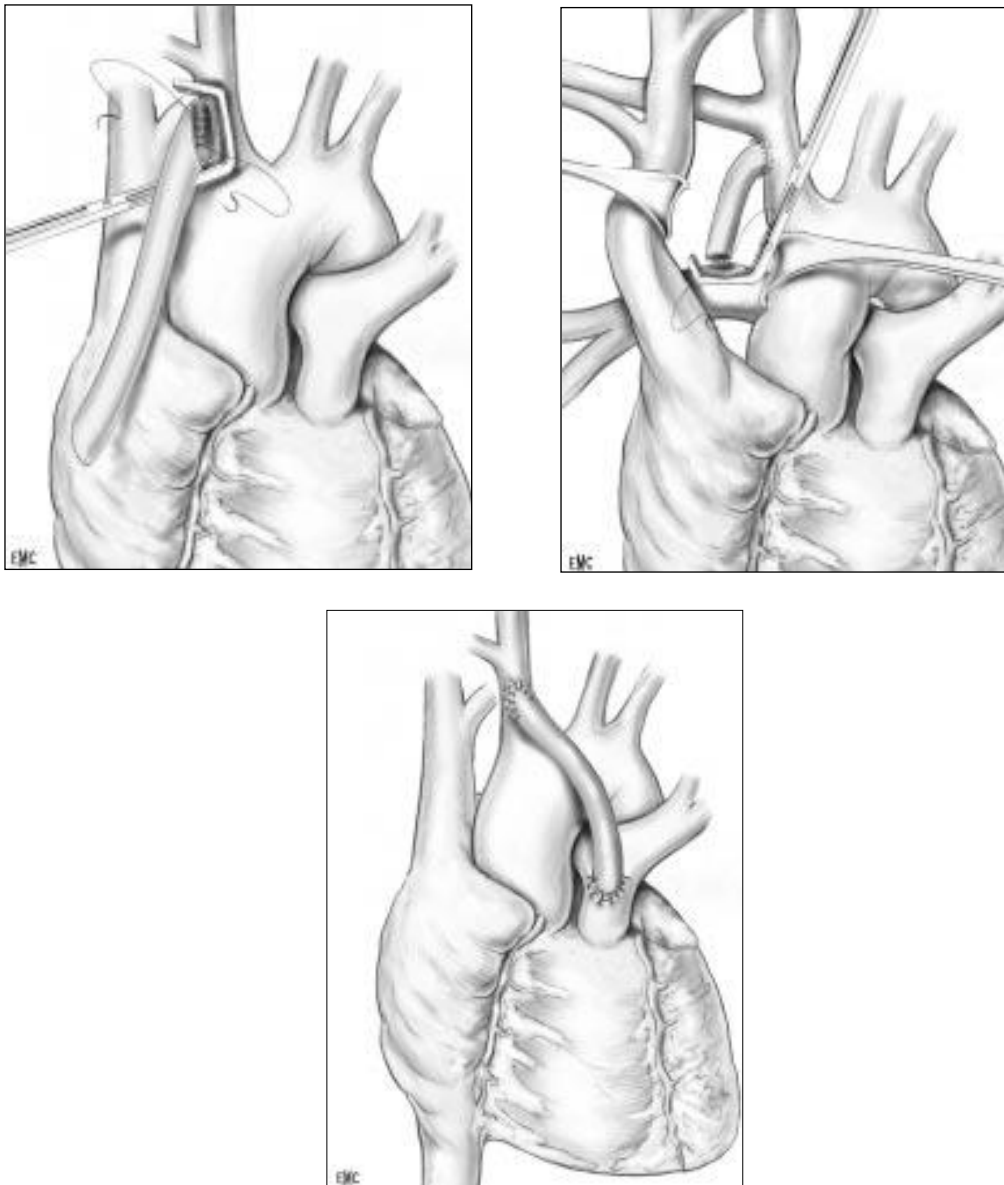


Fig. 7 [18] Anastomose de Blalock-Taussig modifiée par voie antérieure.

- A. Anastomose proximale.
- B. Anastomose distale sur l'artère pulmonaire droite.
- C. Anastomose distale sur le tronc pulmonaire.

2. Réparation complète

La réparation complète s'effectue sous circulation extracorporelle et hypothermie modérée. Elle doit être entreprise précocement, électivement à l'âge de 1 à 2 ans, même plus tôt dans plusieurs centres. Si l'hypoxie est grave ou s'il y a des crises hypoxiques, une intervention devient indispensable chez le nourrisson ; il faut alors peser les risques d'une réparation contre ceux d'une palliation. L'expérience de l'équipe chirurgicale n'est pas le seul critère : en effet, si les artères pulmonaires sont petites, s'il existe des sténoses pulmonaires périphériques, une opération palliative est souvent préférée. De même, certaines anomalies des artères coronaires doivent faire choisir la palliation plutôt qu'une réparation chez le nourrisson, dans la mesure où cette dernière nécessitera peut-être la mise en place d'un tube ou d'une homogreffe entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

Le geste chirurgical lui-même comprend la fermeture de la communication interventriculaire et la levée de la sténose pulmonaire. L'abord classique est une ventriculotomie droite au niveau de l'infundibulum. Certains chirurgiens préconisent un abord par l'oreillette droite et par l'artère pulmonaire, afin de ménager le ventricule droit. Une pièce de Dacron® est suturée sur la communication interventriculaire ; en cas de chevauchement important de l'aorte, cette pièce doit bomber en direction du ventricule droit. On prend soin de ne pas léser le faisceau de His qui chemine le long du bord inférieur de la communication. La sténose infundibulaire est réséquée et la valve pulmonaire inspectée : une commissurotomie est effectuée en cas de sténose valvulaire. Il faut alors jauger le calibre de l'anneau valvulaire et du tronc de l'artère pulmonaire par des tiges de Hegar. Les valeurs de calibre

minimal, par rapport à la surface corporelle du patient, ont été établies. Si le diamètre mesuré est inférieur à cette valeur limite, il faut alors fendre l'anneau valvulaire pulmonaire, de même que le tronc pulmonaire, pour l'élargir par une pièce de Dacron® doublée de péricarde (*patch* transannulaire). Ce geste laisse un orifice pulmonaire partiellement gardé seulement et l'insuffisance valvulaire pulmonaire est inévitable. Elle est préférable à la persistance d'un gradient important. De 20 à 40 % des patients, selon les centres, reçoivent une pièce transannulaire. L'interposition d'un greffon valvé peut se justifier en cas d'artères pulmonaires périphériques de faible calibre ou présentant des sténoses. L'intervention se termine par la fermeture d'une éventuelle communication interauriculaire.

La réparation d'une atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire est bien plus complexe ; elle se fait souvent en deux ou trois temps. Le premier temps est un geste palliatif visant à augmenter le débit pulmonaire. Une anastomose de type Blalock peut être adéquate, mais bien des chirurgiens préfèrent rétablir une continuité entre l'infundibulum ventriculaire droit et l'artère pulmonaire, soit directement par une pièce de Dacron® si l'infundibulum est contigu à l'artère pulmonaire principale, soit par un tube ou greffon de préférence valvé, reliant ces deux structures.

Cette manière de procéder a pour résultat un flux antérograde plus physiologique et donne de meilleures chances à un développement harmonieux de l'arbre vasculaire pulmonaire. Elle facilite aussi l'accès aux artères pulmonaires pour le cathétériseur, soit en vue d'effectuer des mesures, soit pour dilater au ballon d'éventuelles sténoses pulmonaires périphériques.

Ce n'est que lorsqu'un arbre artériel pulmonaire complet et de bonne dimension a été constitué que l'on passe à l'étape finale : la restitution de la voie droite par une homogreffe (ou tube valvulé) et une fermeture de la communication interventriculaire. Les collatérales venant de l'aorte, devenues inutiles si elles n'ont pas été reliées à l'arbre artériel pulmonaire, sont à supprimer, soit lors de la chirurgie, soit par cathétérisme interventionnel (spirale, *coil*).

C. Cathétérisme 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. **[51,75]**

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. **[51,75]**

Le cathétérisme interventionnel a certainement sa place dans le traitement des sténoses pulmonaires périphériques et dans l'oblitération de collatérales systémiques; ces deux anomalies se rencontrent plus fréquemment dans l'atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire que dans la tétralogie de Fallot classique. **[69]**

XII. EVOLUTION POST-OPERATOIRE

A. Résultats immédiats

1. La mortalité opératoire [29]

La mortalité hospitalière après réparation complète d'une tétralogie de Fallot a progressivement diminué dans les 30 dernières années. Le risque encouru n'est pas encore proche de zéro, probablement à cause de la physiopathologie sévère de certains patients, de la complexité de l'arsenal technique chirurgical et de la cyanose des malades qui les rend plus vulnérable aux effets morbides de la circulation extracorporelle.

2. Les complications [18]

- Hémorragie post-opératoire : les facteurs favorisants sont : la circulation collatérale pariétale, et l'altération de la coagulation biologique qui favorise les saignements sur les sutures.
- Œdème pulmonaire : c'est le résultat d'un remplissage excessif sur des cavités gauches petites avec une fonction diastolique diminuée. La prévention de cette complication est aisée avec un contrôle échographique transœsophagien ou bien avec une surveillance de la pression atriale gauche. Les CIV résiduelles sont également facteurs d'œdème pulmonaire et sont décelées à l'échographie.
- Complications neurologiques : elles peuvent être la conséquence d'un débit de circulation extracorporelle insuffisant ou d'une pression de perfusion trop basse.

- Insuffisance rénale aiguë : c'est une complication grave, elle est le plus souvent due à une diminution de flux sanguin rénal, la durée de la circulation extracorporelle et la durée du clampage aortique peuvent jouer un rôle.
- Complications infectieuses : il peut s'agir d'une médiastinite, d'une infection pariétale, ou d'une septicémie.

B. Résultats lointains

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. **[57,80]** Cependant, la réparation chirurgicale n'est pas synonyme de guérison : la mortalité et la morbidité tardives touchent un pourcentage significatif d'opérés.

Les responsables de morbidité et mortalité tardives sont les lésions résiduelles d'une part, les troubles du rythme cardiaque d'autre part.

1. La mortalité tardive [29]

Elle est de l'ordre de 5 à 7%, mais elle est variable selon les séries. L'une des plus grandes études rapportant un long suivi, fait état d'une survie de 86% à 32 ans, (chiffre ne comprenant pas la mortalité péri opératoire). Les principales causes de décès tardif sont : la mort subite, la réopération pour lésion résiduelle et l'insuffisance cardiaque.

2. Les complications

a. Les lésions résiduelles [29]

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.

✧ La 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. 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 réintervenir dans ce cas.

✧ L'insuffisance valvulaire pulmonaire

L'insuffisance valvulaire pulmonaire est très fréquente et se retrouve dans environ 60 % des cas. La mise en place, lors de l'intervention, d'une pièce transannulaire 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. [22]

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. Cliniquement, on observe une diminution de la tolérance à l'effort, ainsi qu'une prédisposition aux arythmies. **[33]**

Cette évolution fâcheuse justifie parfois un remplacement valvulaire, qui peut être effectué par voie percutanée. Cette technique a été décrite récemment par Philippe Bonhoeffer qui a mis au point un dispositif implantable par voie percutanée : « la valve de Venpro » prélevée de la jugulaire du bœuf et cousue sur un stent. **[12, 13, 14]**

Les résultats à moyen terme de cette procédure sont encourageants.

✧ La communication interventriculaire résiduelle :

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

✧ La 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. **[58]**

b. Les troubles du rythme cardiaque [29]

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

✧ Les troubles de la conduction

Les troubles de conduction [30] 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 auriculoventriculaire complet par lésion du faisceau de His, qui parcourt le bord inférieur de la communication interventriculaire. 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 auriculoventriculaire complet permanent doit être appareillé par un stimulateur cardiaque.

Les troubles de la conduction intraventriculaire sont fréquents. Le bloc de branche droit est presque la règle. Il n'a aucun effet négatif sur le pronostic. Même le bloc dit bifasciculaire (déviation axiale gauche associée au bloc de branche droit) n'évolue que très rarement vers un bloc atrioventriculaire tardif.

✧ les 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, elles ne sont pas annonciatrices du risque de mort subite. 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. **[37]**

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. **[30, 32, 33]**

Enfin, à l'âge adulte, on peut observer la survenue d'arythmies supraventriculaires de type *flutter* et fibrillation auriculaire, qui sont le plus souvent symptomatiques et demandent un traitement. **[70]**

Ces séquelles, ces complications rendent nécessaires des contrôles médicaux pendant toute la vie des patients opérés. Elles nous rappellent que la réparation chirurgicale ne peut restituer une anatomie tout à fait normale. Malgré cela, il ne faut pas oublier que la chirurgie cardiaque a radicalement transformé le pronostic de cette malformation et qu'une majorité d'opérés peut mener une vie professionnelle et familiale normale. S'ils ne deviennent qu'exceptionnellement des athlètes, une activité sportive de loisir est non seulement permise, mais recommandée.



Matériels et méthodes

Le but de cette étude rétrospective descriptive est de déterminer la place du cathétérisme cardiaque dans le bilan préopératoire de la tétralogie de Fallot, en approchant de façon étroite la conduite de cet examen invasif : les injections nécessaires et les incidences, ainsi que les données capitales à devoir ressortir de cette exploration. On analysera de façon succincte certains aspects épidémiologiques et cliniques de la tétralogie de Fallot.

I. POPULATION ETUDIEE

Critères d'inclusion

Ont été inclus tous les patients atteints d'une tétralogie de Fallot, hospitalisés dans le service de Cardiologie A du CHU Ibn Sina de Rabat, de janvier 1996 à Décembre 2008, pour bénéficier d'un cathétérisme cardiaque dans le cadre d'un bilan préopératoire.

Critères d'exclusion

Nous avons exclu de l'étude les patients présentant une forme extrême de T4F que nous avons considérée comme étant une atrésie pulmonaire à septum ouvert et les formes avec agénésie.

Notre série porte sur 60 cathétérismes cardiaques analysés, concernant 57 patients.

54 patients ont bénéficié d'un seul cathétérisme cardiaque, les 6 autres examens ont été réalisés à 2 reprises en pré et en postopératoire chez 3 patients qui avaient bénéficié d'une anastomose systémicopulmonaire de type Blalock.

II. METHODE D'EVALUATION

Tous nos patients ont eu un examen clinique complet, un enregistrement électrocardiographique de repos, une radiographie thoracique de face, une échographie transthoracique, un cathétérisme cardiaque et un bilan biologique standard.

A. Echographie transthoracique

L'analyse anatomique est réalisée par les différentes voies parasternales, sous-costales, et suprasternales. On étudie les éléments constitutifs de la T4F à savoir la CIV, l'arbre pulmonaire, les artères coronaires, l'arc aortique, la collatéralité et les lésions associées.

La coupe parasternale gauche « petit axe », la sous costale et la suprasternale permettent de dérouler et de mesurer l'arbre pulmonaire de façon plus ou moins complète.

Les artères coronaires sont surtout étudiées par la coupe parasternale gauche petit axe et la sous costale 5 cavités en recherchant surtout une artère barrant l'infundibulum pulmonaire.

B. Cathétérisme cardiaque

1. Préparation des patients

- Tous les patients sont à jeun 4h avant l'examen
- Une sédation par Atarax® est administrée pour tous les enfants de plus de 10 ans. Les autres patients reçoivent une sédation légère par Hypnovel® ou Valium®.

2. Technique de l'examen

a. Voie d'abord

Le cathétérisme cardiaque est réalisé de façon systématique par ponction de la veine fémorale droite d'abord, l'exploration par voie artérielle rétrograde est discutée au cas par cas, en fonction de plusieurs paramètres que nous allons détailler plus loin.

Parfois la veine fémorale gauche est également ponctionnée.

b. Hémodynamique

La mesure des pressions cardiaques est réalisée dans le cœur droit et gauche.

La pression systolique du VD, VG et aorte est systématiquement mesurée.

c. Incidences

L'injection du tronc veineux innominé TVI est faite de face.

Cette incidence permet d'analyser le retour veineux systémique et la présence ou non d'une VCSG.

- ❖ L'arbre pulmonaire est étudié par les injections suivantes :
 - Ventriculographie droite : l'injection dans le ventricule droit est faite en 4 cavités (OAG : 20°-30° avec une inclinaison craniocaudale maximale).
 - Opacification de l'artère pulmonaire : le passage dans l'AP permet l'exploration directe de l'arbre pulmonaire :
 - L'injection de l'APT est réalisée habituellement en 4 cavités et souvent complétée par la face, et /ou l'OAG, et/ou l'OAD.
 - L'injection sélective dans la branche pulmonaire droite est faite en OAD.
 - Opacification de l'anastomose systémicopulmonaire :
Chez les patients ayant bénéficié d'une chirurgie palliative de type Blalock, l'opacification de l'ASP se fait soit de façon non sélective lors de l'aortographie, soit de manière sélective, le Blalock est alors directement injecté. Il permet l'étude de l'arbre pulmonaire et surtout la recherche de distorsion de l'AP droite ou gauche à l'implantation de l'anastomose.

- ❖ L'exploration du cœur gauche intéresse le VG, l'aorte, et les artères coronaires.
 - Ventriculographie gauche : les injections dans le ventricule gauche ne sont pas réalisées de façon systématique, les angiographies VG sont faites souvent par voie antérograde (passage à travers la CIA) exceptionnellement par voie rétrograde.
La ventriculographie gauche est pratiquée en incidence OAG. Elle permet l'étude du SIV et donc la recherche de CIV de pointe associée, mais également de visualiser les artères coronaires et les éventuelles collatéralités.

- L'aortographie sus-sigmoïdienne : est réalisée par voie rétrograde ou par voie antérograde, en incidence de face, en OAG, en OAD, et de profil.
Ces injections permettent de dérouler l'aorte dans sa globalité, d'évaluer les collatérales, mais également et surtout de visualiser les artères coronaires.
- La coronarographie :
L'analyse des artères coronaires se fait sur toutes les injections précitées (ventriculographie droite, ventriculographie gauche et aortographie).
Généralement quand elles sont mal dégagées, on procède à l'injection directe soit sélective soit semi sélective, par voie antérograde (après passage de la CIV), et/ou par voie rétrograde.
- Opacification de la veine pulmonaire : l'injection sélective de la veine pulmonaire est réalisée en cas d'absence d'opacification d'une branche de l'artère pulmonaire par les injections du cœur droit. On cherche ainsi à visualiser et à opacifier l'artère pulmonaire par injection rétrograde de la veine correspondante.

d. Complications

- On a enregistré une thrombose de la veine fémorale chez un patient.
- Dans les cas où l'AFD a été ponctionnée, on n'a noté ni hématome ni diminution du pouls fémoral.
- Une crise hypoxique est survenue chez 2 patients, la prise en charge était simple au moyen d'un bon remplissage vasculaire, et l'administration du Valium® et de l'Avlocardyl®.



Résultats

I. EPIDEMIOLOGIQUES ET CLINIQUES

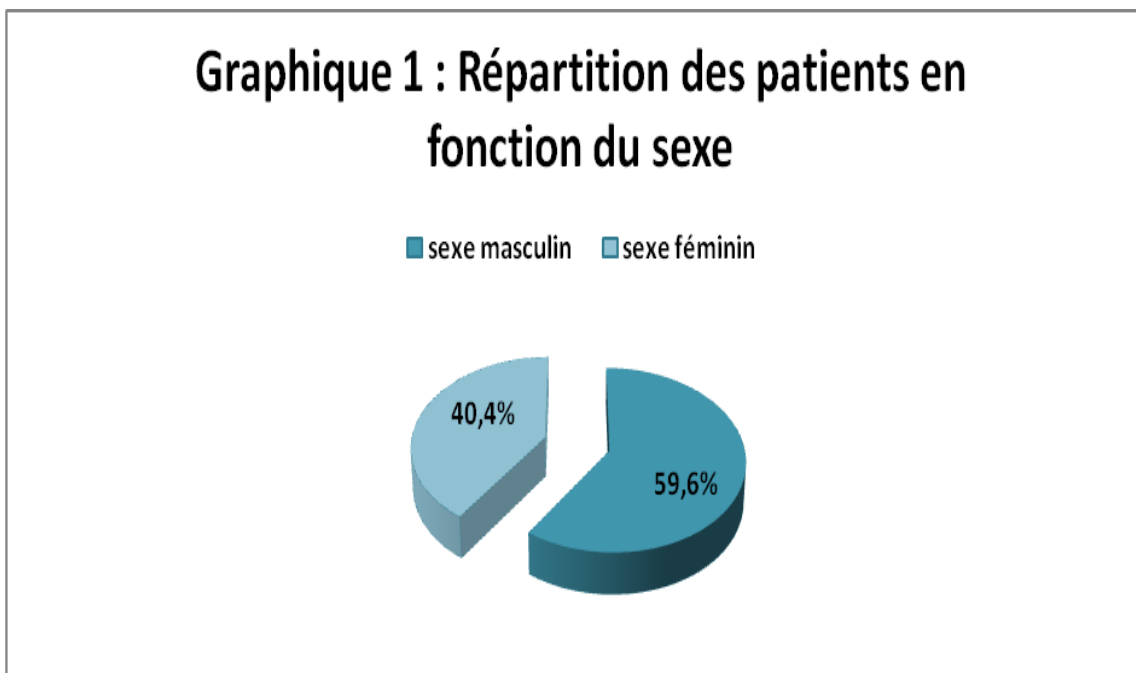
A. Age

L'âge de nos patients à l'admission varie de 3 mois à 32 ans avec une moyenne de 9 ans.

B. Sexe

La répartition selon le sexe des 57 patients de notre série, montre une légère prédominance masculine. (Graphique 1) En effet :

- 34 patients sont de sexe masculin (59,6% des cas).
- 23 patients sont de sexe féminin (40,4% des cas).



C. Antécédents

- La notion de consanguinité parentale est notée chez 10 patients (17,5% des cas).
- La notion d'accident vasculaire cérébral est rapportée dans 1 seul cas.
- Une cure palliative type « Blalock-Taussig » a été réalisée chez 11 patients (19,3% des cas).

D. Signes cliniques

La tétralogie de Fallot se manifeste par des signes fonctionnels patents associés à des degrés divers. (Graphique 2)

- La cyanose

Elle est retrouvée chez tous les patients.

- La dyspnée

Elle est notée dans 44 cas (77,2%).

- Les malaises anoxiques

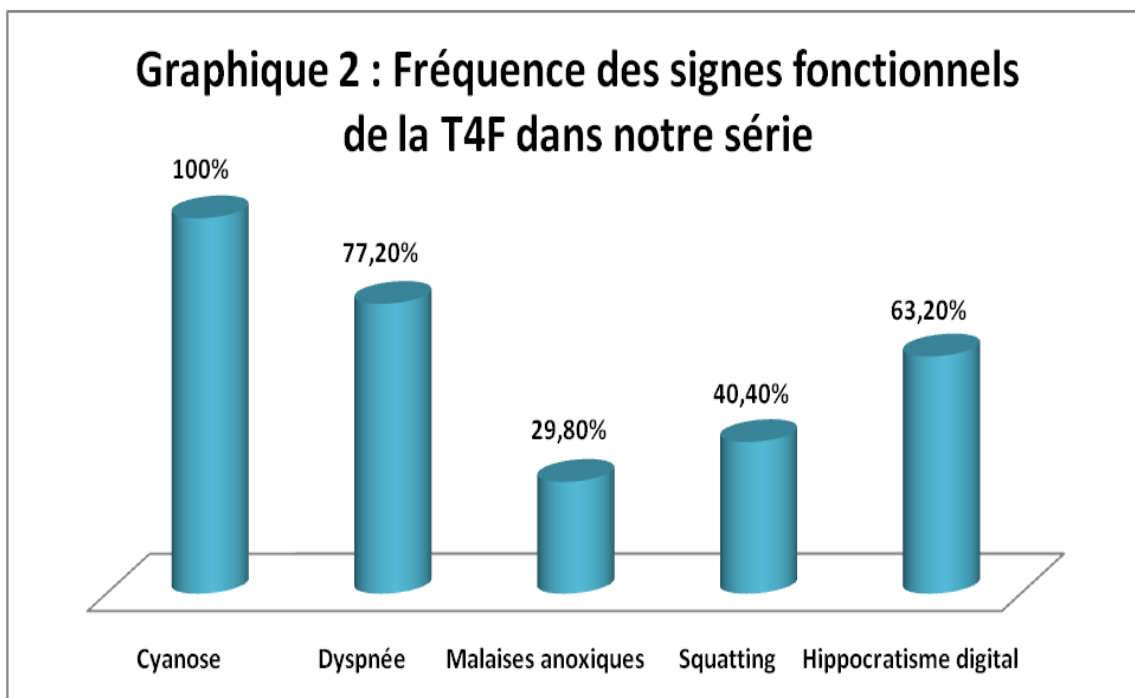
Ils sont retrouvés chez 17 patients (29,8%).

- L'accroupissement ou « Squatting » :

Il est rapporté dans 23 cas (40,4%).

- L'hippocratisme digital

Il est constaté dans 36 cas (63,2%).



- Le retard psychomoteur

Il est retrouvé dans 4 cas (7%).

- Le morphotype

On a constaté 2 cas d'anomalies du morphotype :

- 1 cas de faciès mongoloïde d'une trisomie 21 (1,8%).
- 1 cas de dysmorphie faciale type syndrome de Di George (1,8%).

- L'examen cardiovasculaire

Le souffle systolique éjectionnel de sténose pulmonaire est retrouvé chez 53 patients (93%).

Le B2 au niveau du foyer pulmonaire est normal chez 52 malades (91,2%), atténué dans 3 cas (5,3%), et aboli chez 4 malades (7%).

Le signe de Harzer est constaté chez 8 patients (14%).

L'hépatomégalie est notée chez 2 malades (3,5%).

E. Examens paracliniques

1. Electrocardiogramme

- Le rythme est sinusal chez tous les malades.
- L'axe du QRS est droit dans 56 cas (98,2%), gauche chez un malade sur hémibloc antérosupérieur gauche.
- L'hypertrophie ventriculaire droite est constatée dans tous les cas.
- L'hypertrophie auriculaire droite est notée chez 26 malades (45,6% des cas), dont la moyenne d'âge est de 13 ans.

On a constaté également :

- Des extrasystoles ventriculaires nombreuses chez 2 patients.
- Un BAV 1° degré chez un malade.

2. Radiographie du thorax

- La cardiomégalie est notée chez 39 patients (68,4% des cas), dans la majorité des cas elle est modérée V1-V2.
- L'aspect « cœur en sabot », défini par un AIG convexe avec pointe sus-diaphragmatique, associé à un AMG concave, est retrouvé dans 30 cas (52,6%).
- La crosse aortique est constatée à droite chez 7 patients (12,3% des cas).
- Une hypoperfusion pulmonaire est notée 37 fois (64,9% des cas).
- Un patient présentait une dextrocardie.

3. Biologie

- La polyglobulie est notée chez 45 patients (78,9% des cas).
- Une microcytose est notée chez 20 malades (35,1% des cas).
- Une hypochromie est notée dans 13 cas (22,8%).
- La thrombopénie est retrouvée dans 7 cas (12,3%).
- Le taux de prothrombine varie entre 38% et 100%, il est inférieur à 80% chez 14 patients (24,6% des cas).
- Le bilan rénal est sans particularités.
- Le taux d'acide urique, réalisé chez quelques malades, est normal.

II. ECHOCARDIOGRAPHIQUES

L'échocardiographie Doppler a permis d'étudier :

1. Le situs atrioviscéral qui est :

- Solitus dans 59 cas, (98,3% des cas).
- Inversus dans un seul cas.

2. Les anomalies élémentaires de la tétralogie de Fallot représentées par :

- La communication interventriculaire qui est pérимembraneuse, haute et large, on n'a pas retrouvé de CIV restrictive.
- Le chevauchement aortique qui est modéré dans 40 cas (66,7% des cas), et important dans 20 cas (33,3%). (*Fig. 8*)
- Le malalignement du septum conal qui est modéré dans 36 cas (60%), moyen dans 5 cas (8,3%), et important dans 19 cas (31,7%).
- La continuité mitroaortique qui est toujours respectée.
- L'hypertrophie ventriculaire droite qui est constante. Le ventricule gauche est plus petit que le ventricule droit dans 1 seul cas.

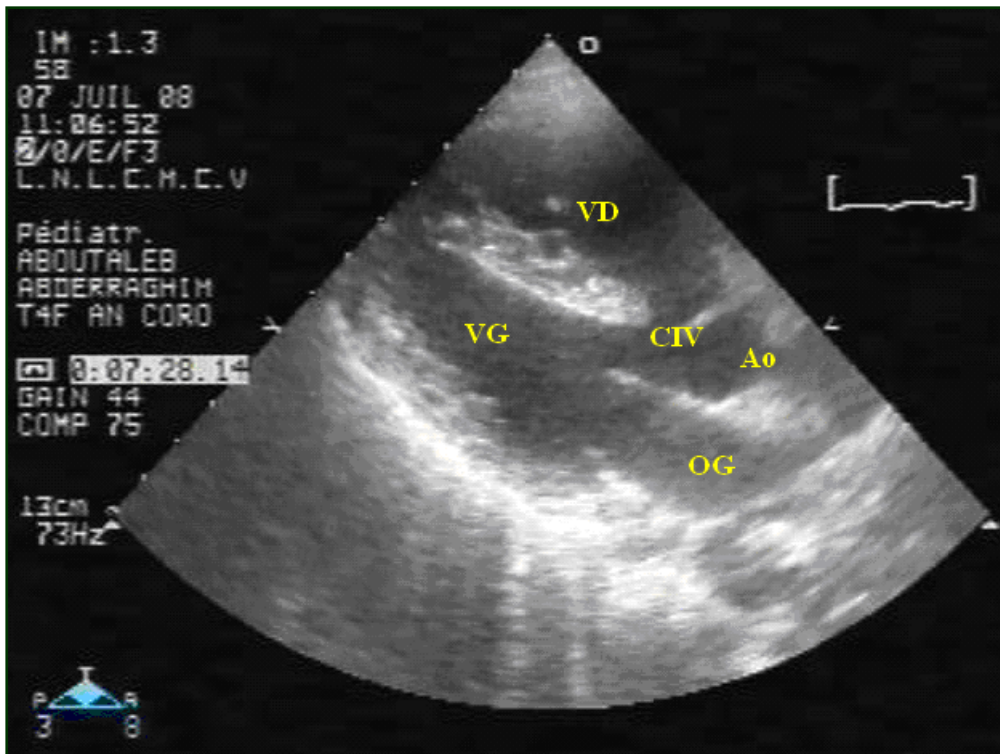


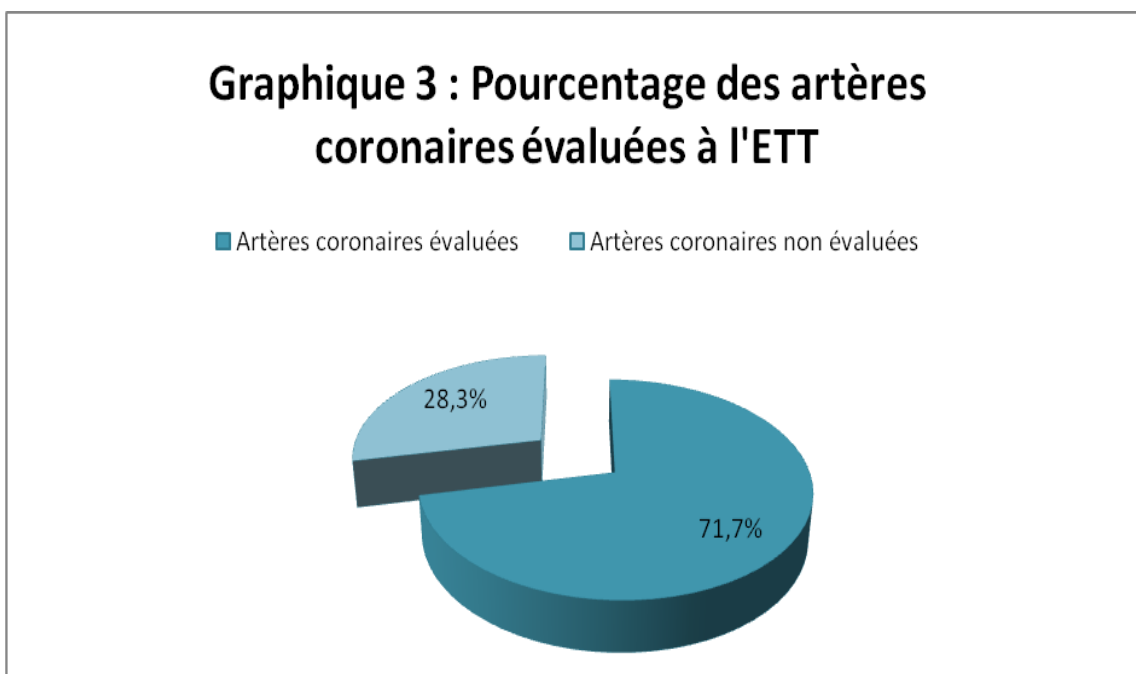
Fig. 8 Coupe longitudinale « grand axe » montrant la CIV périmembraneuse large ; l'aorte dilatée dextroposée et à cheval de la CIV. Noter les 2 ventricules bien équilibrés.

L'échocardiographie a permis également de préciser les différents éléments d'irrégularité de la tétralogie de Fallot, à savoir :

3. Les anomalies des artères coronaires

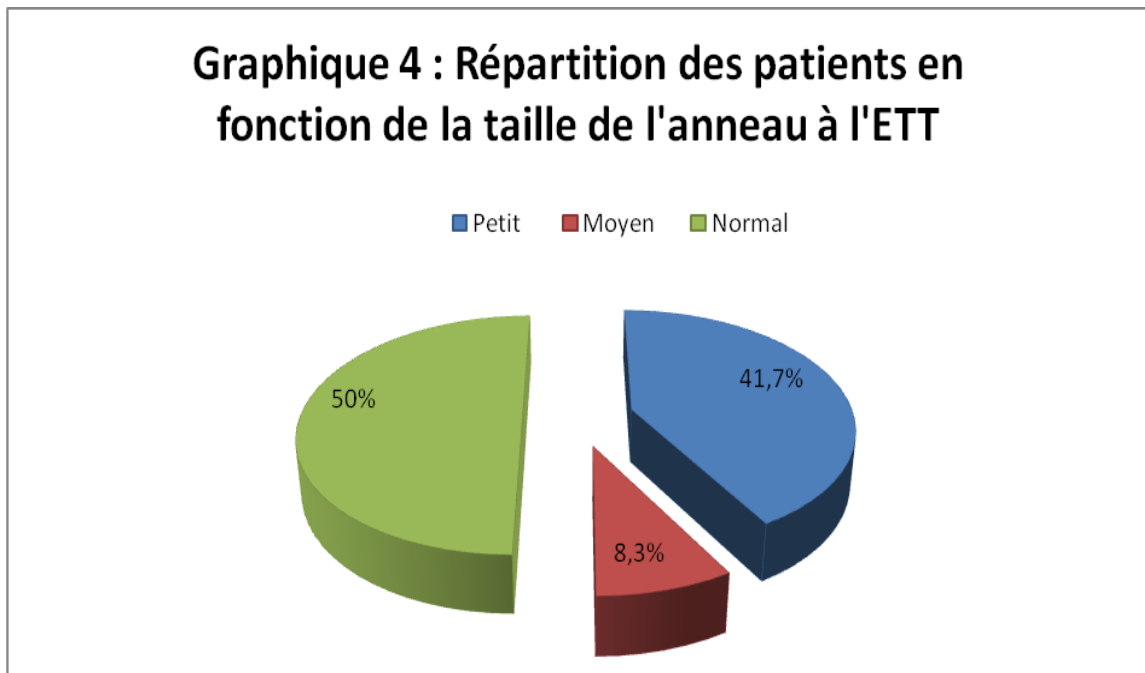
Elles sont suspectées dans 3 cas (5%).

Les artères coronaires n'ont pas pu être évaluées dans 17 cas (28,3%).
(Graphique 3)



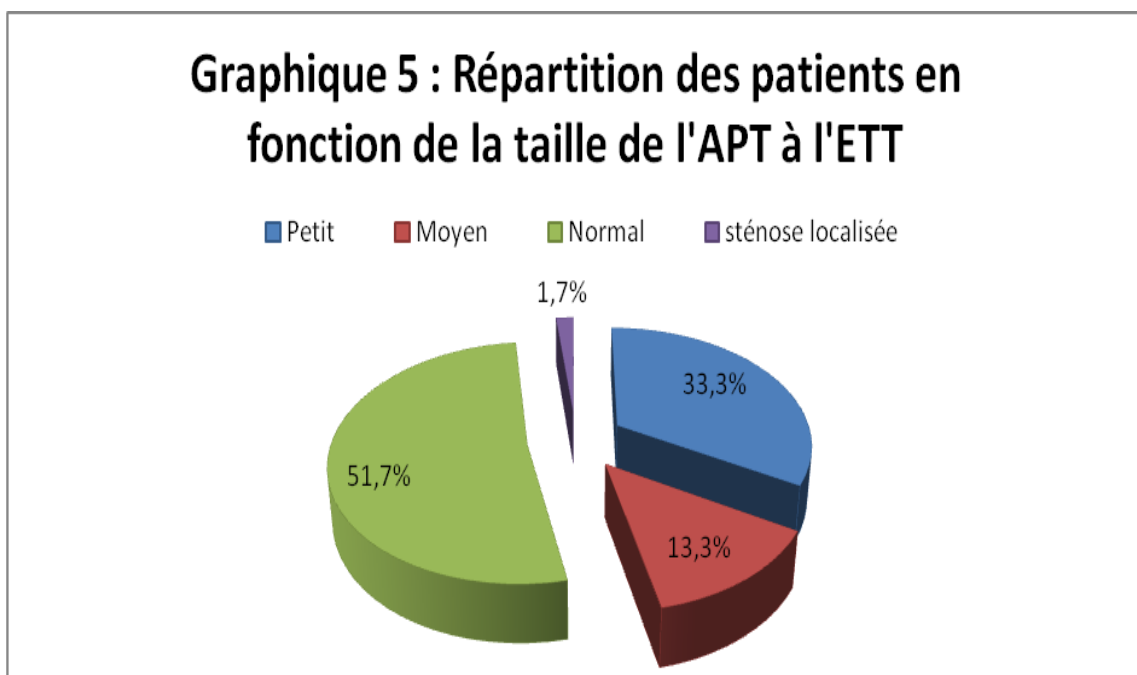
4. Les irrégularités de l'arbre artériel pulmonaire

L'anneau pulmonaire est petit dans 25 cas (41,7%), moyen dans 5 cas (8,3%), et normal dans 30 cas (50%). (Graphique 4)



Le tronc de l'artère pulmonaire est petit dans 20 cas (33,3%), moyen dans 8 cas (13,3%), et normal dans 31 cas (51,7%).

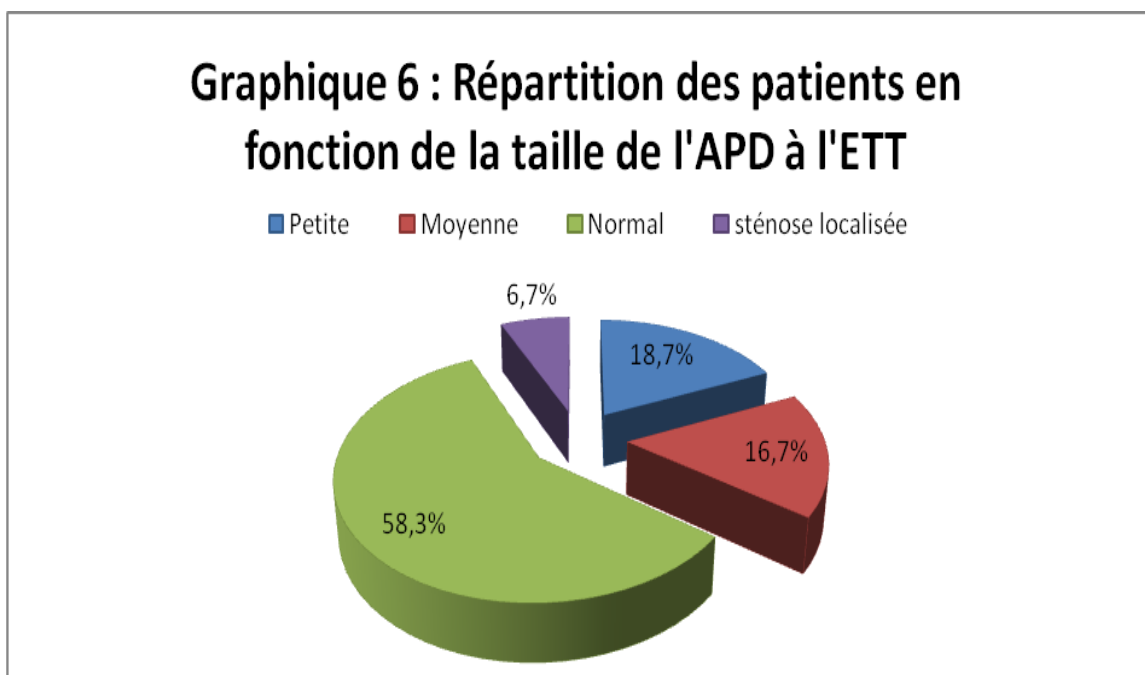
Une sténose localisée siégeant à son origine et au niveau de la bifurcation est notée dans 1 cas (1,7%). (Graphique 5)



L'artère pulmonaire droite est petite dans 11 cas (18,3%), moyenne dans 10 cas (16,7%), et normale dans 35 cas (58,3%).

Une sténose localisée de l'APD est notée dans 4 cas (6,7%).

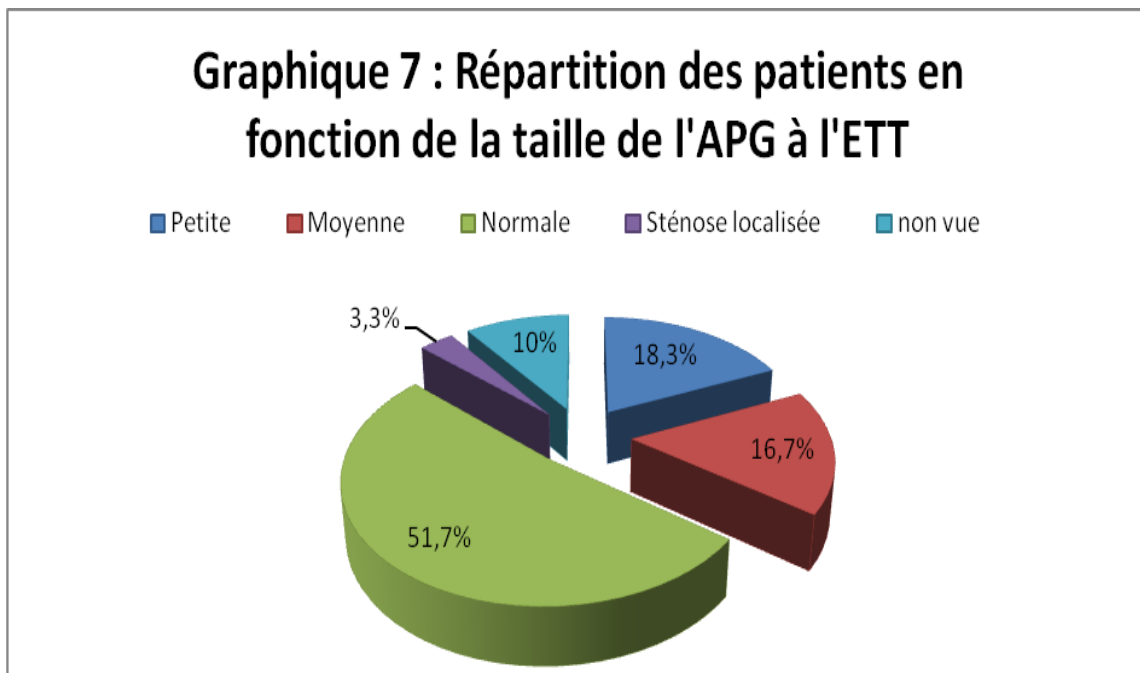
(Graphique 6)



L'artère pulmonaire gauche est petite dans 11 cas (18,3%), moyenne dans 10 cas (16,7%), et normale 31 fois (51,7%).

Une sténose localisée intéresse cette branche dans 2 cas (3,3%).

L'APG est non vue chez 6 patients (10%). (Graphique 7)



5. Classification échocardiographique des patients

Au terme de l'étude échocardiographique, les patients sont classés en formes anatomiques :

- Forme régulière, où on considère que l'obstacle pulmonaire est harmonieux sans anomalie de calibre et que la CIV est à sa position habituelle. Dans 16 cas (26,7%) la tétralogie de Fallot est simple.
- Forme avec anomalie coronaire où une artère coronaire barrant antérieurement l'infundibulum pulmonaire est suspectée dans 3 cas (5%).
- Forme avec sténose localisée de l'APT isolée, qui est notée dans 4 cas (6,7%).
- Forme avec hypoplasie de l'anneau pulmonaire, qui est retrouvée dans 16 cas (26,7%), étendue à l'APT dans 9 cas (15%) (*Fig. 9*), ou isolée avec un APT normal dans les 7 autres cas (11,7%).
- Forme avec hypoplasie globale de l'arbre pulmonaire, qui est notée dans 18 cas (30%).
- Forme avec sténose et/ou absence des branches pulmonaires, qui est observée dans 11 cas (18,3%).

C'est ainsi qu'on peut les grouper en 2 formes principales :

- La forme régulière (y compris l'atteinte isolée de l'APT), qui est notée dans 20 cas (33,3%).
- La forme irrégulière, qui est retrouvée dans 40 cas (66,7%).

6. Anomalies cardiovasculaires associées

- Une crosse aortique droite dans 7 cas (11,7%).
- Une communication interauriculaire type Ostium secundum dans 2 cas (3,3%), et un foramen ovale perméable dans 3 cas (5%).
- Une persistance du canal artériel dans 2 cas (3,3%).
- Une structure supravalvulaire mitrale dans 1 seul cas (1,7%).
- Une insuffisance tricuspide minime dans 2 cas.
- Une insuffisance aortique minime dans un seul cas.
- Un ventricule droit dilaté dans un seul cas.

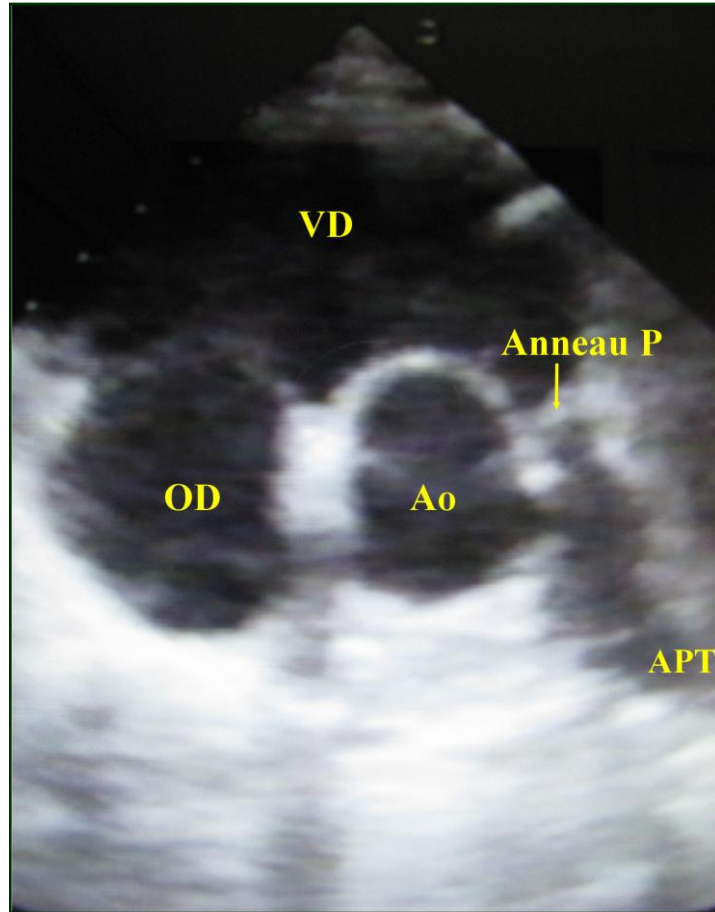


Fig. 9 Coupe « petit axe » montrant l'hypoplasie de l'anneau pulmonaire et de l'APT.

III. ANGIOGRAPHIQUES

1. La voie d'abord

L'évaluation par cathétérisme cardiaque est réalisée dans tous les cas par la veine fémorale droite, l'artère fémorale droite a été ponctionnée dans 30 cas (50%).

La veine fémorale gauche a été également ponctionnée dans un seul cas en raison de difficultés techniques à droite.

2. L'hémodynamique

La mesure des pressions systoliques réalisée dans le VD, VG et aorte a révélé une égalité des PS dans la quasi-totalité des cas.

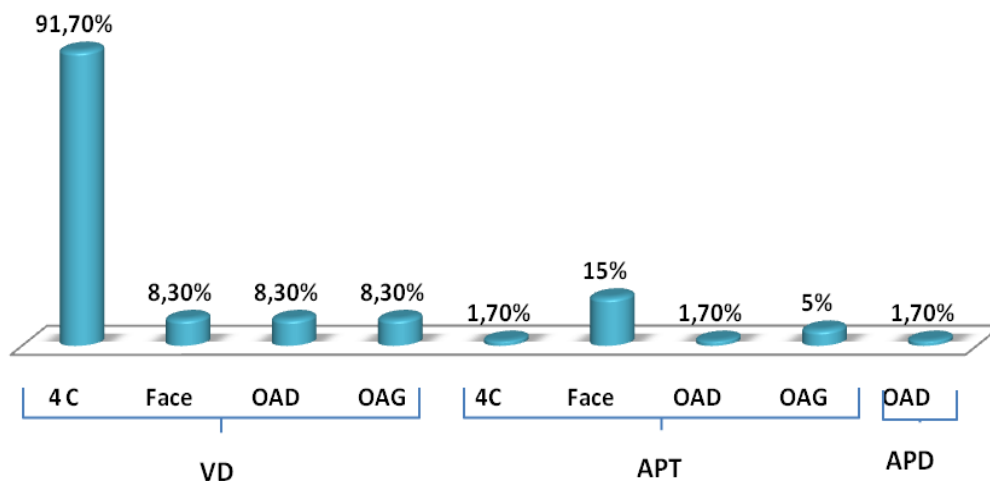
Une PS VD infra-VG a été relevé chez un seul patient, tandis qu'un autre patient a présenté une PS VD supra-VG.

3. L'étude de l'arbre pulmonaire

- On débute l'exploration par une première injection dans le TVI :
 - Le tronc veineux innominé est exploré de face dans 40 cas (66,7%).
 - Une VCSG communicante avec la VCSD par le TVI est notée dans 2 cas (3,3%)
 - elle est non communicante dans 1 seul cas
- L'injection dans le ventricule droit est faite en 4 cavités dans 55 cas (91,7%), de face dans 5 cas (8,3%), en OAD dans 5 cas, et en OAG dans 5 cas.

- Le passage dans l'artère pulmonaire est fait dans 11 cas (18,3%).
 - L'injection de l'APT est réalisée en 4 cavités dans un cas (1,7%), de Face dans 9 cas (15%), en OAG dans 3 cas (5%), et en OAD inclinée dans un seul cas (1,7%).
 - L'injection sélective dans la branche pulmonaire droite est pratiquée dans un seul cas en OAD (1,7%), ceci concerne le malade qui avait un Blalock à droite avec un aspect ETT de sténose à son implantation. (Graphique 8)

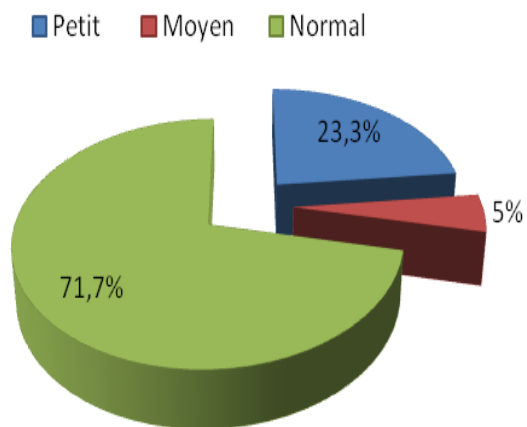
Graphique 8 : Pourcentage des incidences réalisées lors de l'injection du coeur droit



❖ L'arbre pulmonaire :

L'anneau pulmonaire est petit dans 14 cas (23,3%), moyen dans 3 cas (5%), normal dans 43 cas (71,7%). (Graphique 9) (Fig. 10)

Graphique 9 : Répartition des patients en fonction de la taille de l'anneau au KT



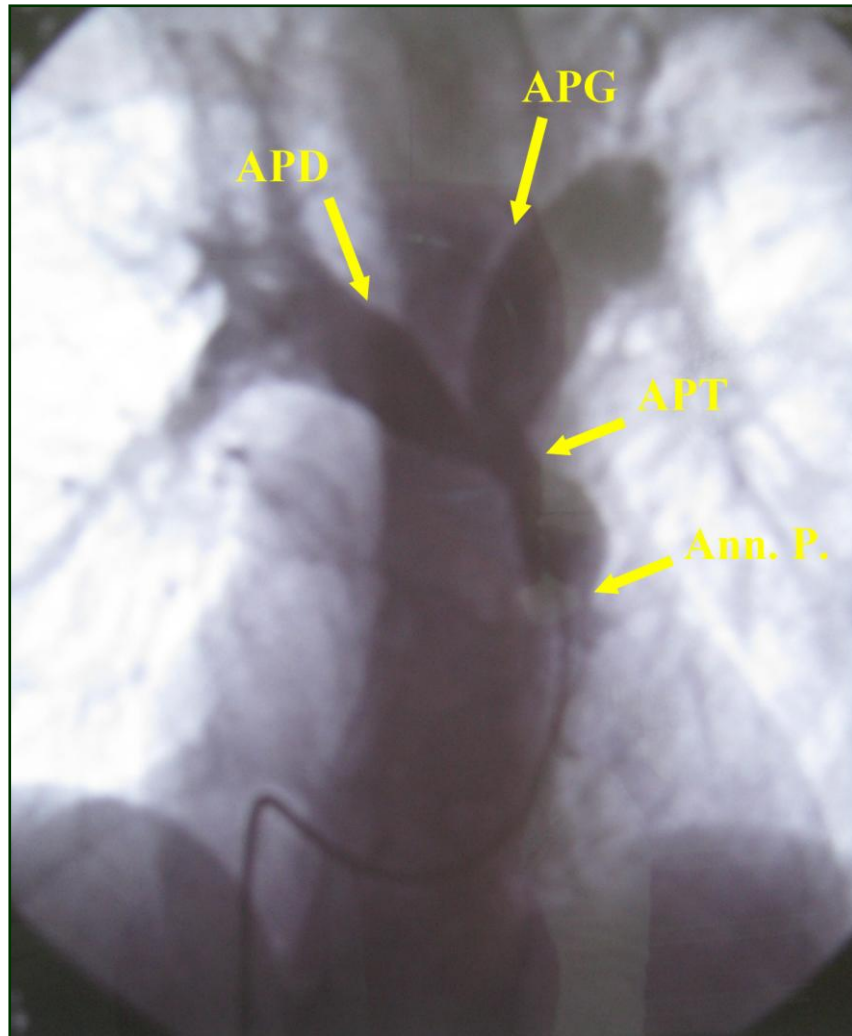
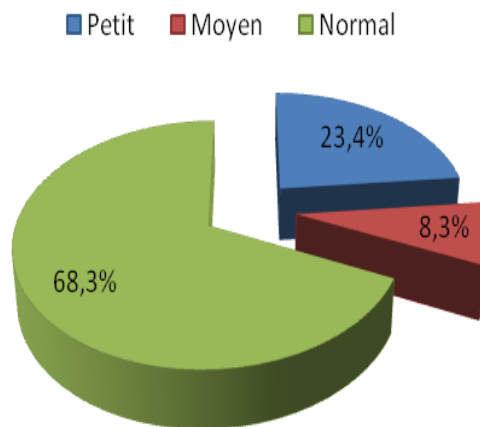


Fig. 10 Injection dans l'APT en incidence 4 cavités montrant un petit anneau ; un petit APT ; avec de belles branches pulmonaires droite et gauche.

Le tronc de l'artère pulmonaire est petit dans 14 cas (23,4%), moyen dans 5 cas (8,3%), normal dans 41 cas (68,3%). (Graphique 10)

Graphique 10 : Répartition des patients en fonction de la taille de l'APT au KT

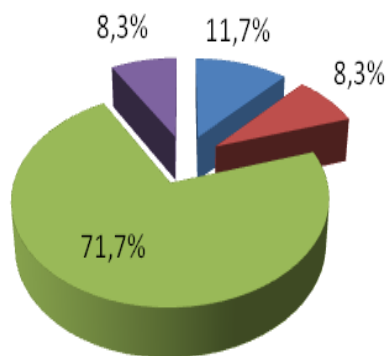


L'artère pulmonaire droite est petite dans 7 cas (11,7%) (Fig. 11), moyenne dans 5 cas (8,3%), normale dans 43 cas (71,7%).

On retrouve la notion de sténose localisée de l'APD dans 5 cas (8,3%). (Graphique 11)

Graphique 11 : Répartition des patients en fonction de la taille de l'APD au KT

■ Petite ■ Moyenne ■ Normale ■ Sténose localisée



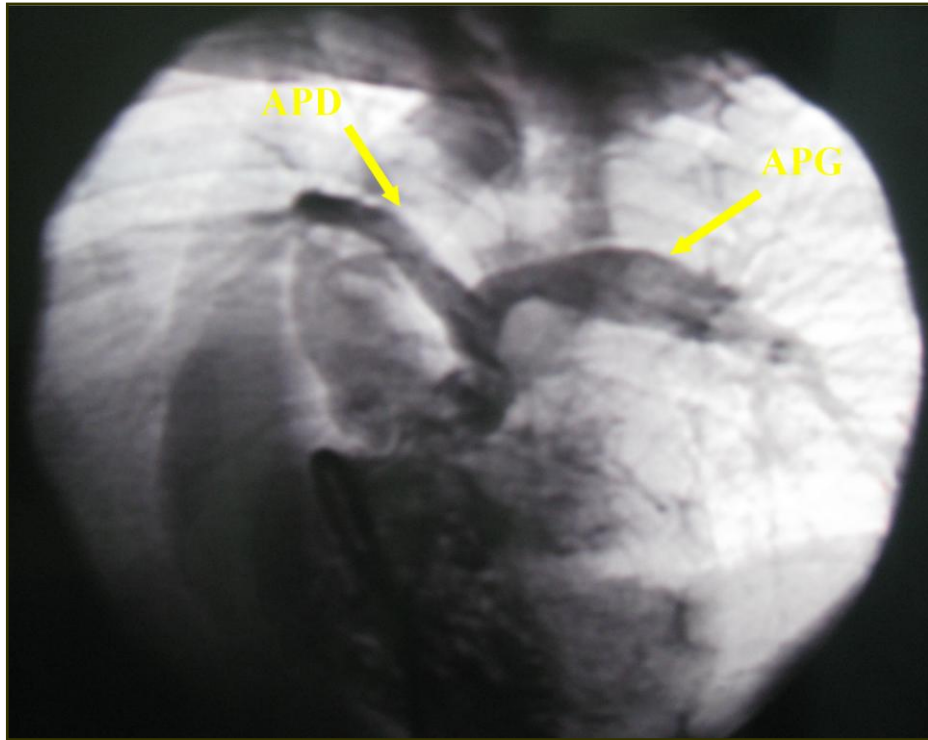


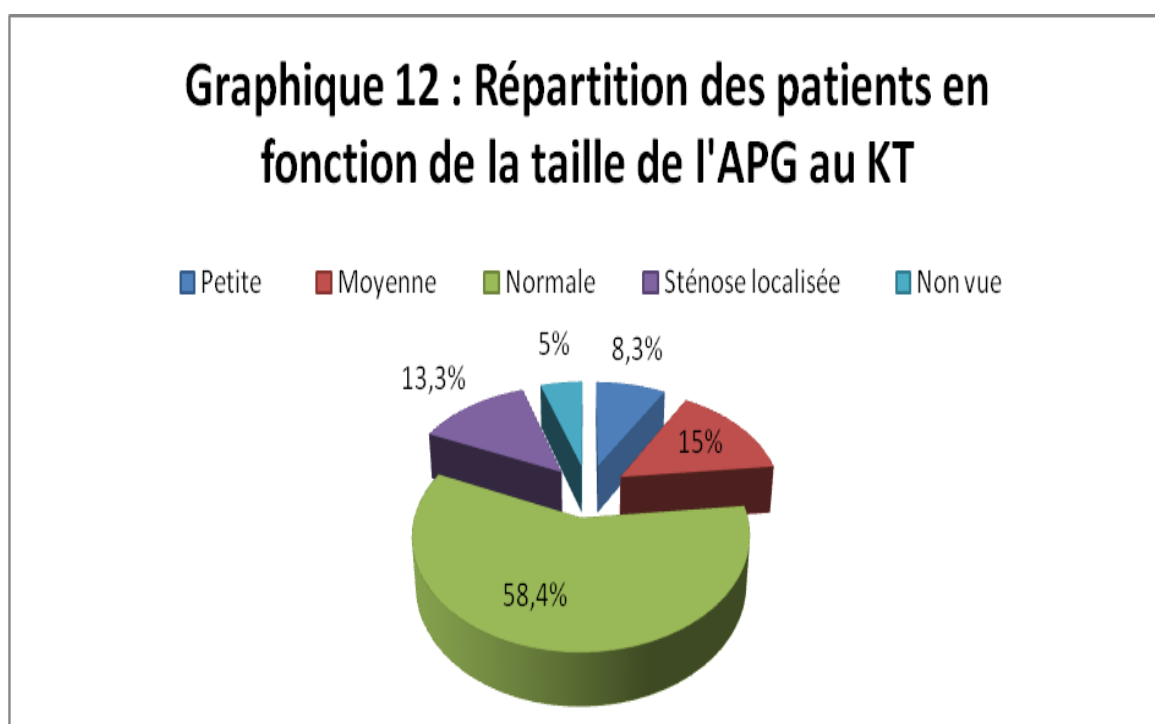
Fig. 11 Injection dans le VD en incidence 4 cavités montrant une hypoplasie de l'APD sur toute sa longueur ; l'APG à sa partie moyenne et distale est de bon calibre.

L'artère pulmonaire gauche est petite dans 5 cas (8,3%) (Fig. 12), moyenne dans 9 cas (15%), normale dans 35 cas (58,4%).

La sténose localisée de l'APG est notée dans 8 cas (13,3%). (Fig. 13)

L'APG n'a pas pu être vue dans 3 cas (5%) (Fig. 14), dont une fois même après injection rétrograde des veines pulmonaires gauches.

(Graphique 12)



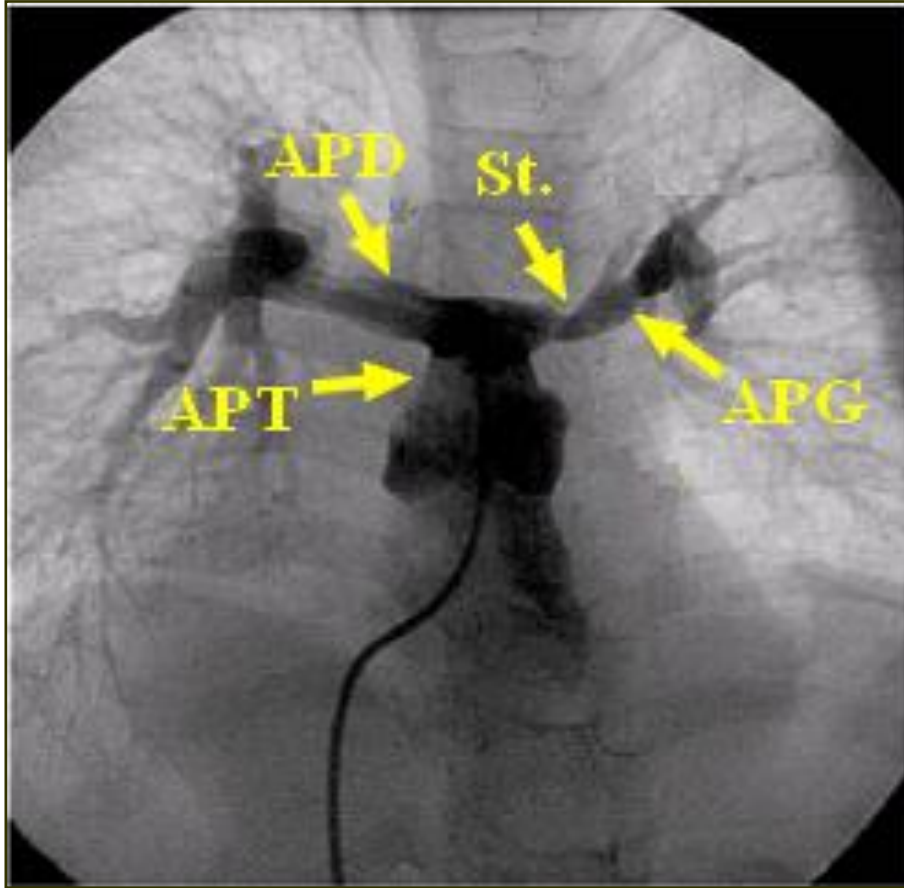


Fig. 12 Injection dans l'APT en incidence 4 cavités montrant un APT de bon calibre ; des APD et APG hypoplasiques à prédominance gauche avec une sténose très localisée sur le segment proximal de l'APG.

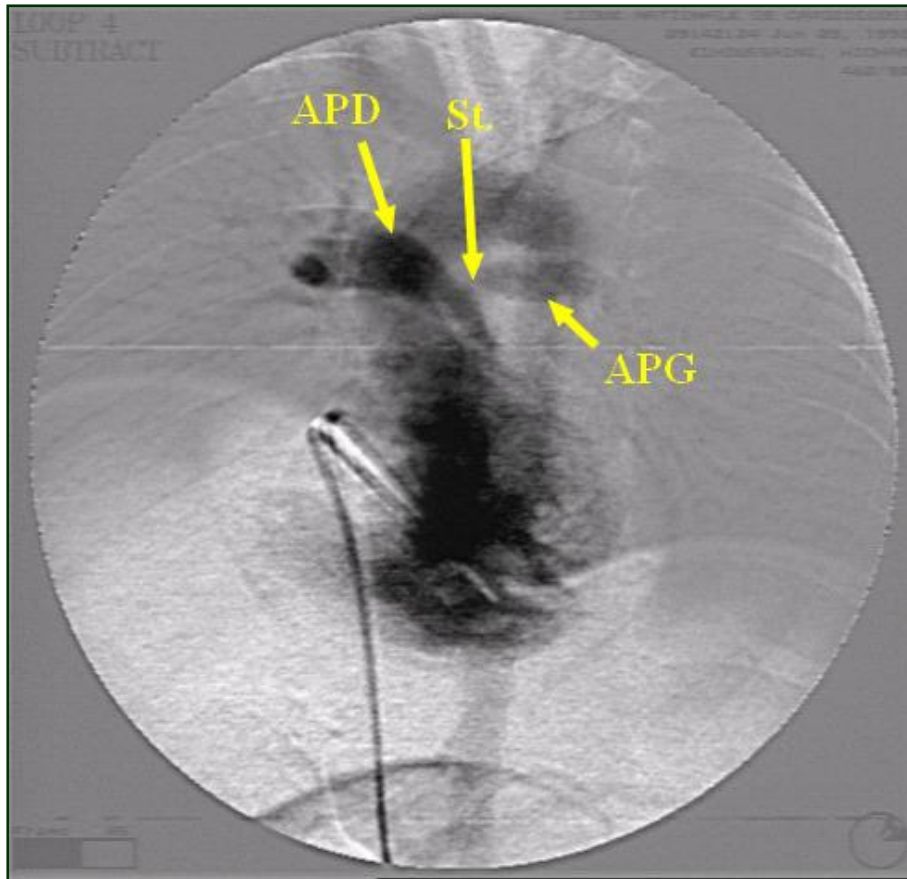


Fig. 13 Injection dans le VD en incidence 4 cavités déroulant l'arbre pulmonaire et montrant la sténose localisée à l'origine de l'APG.

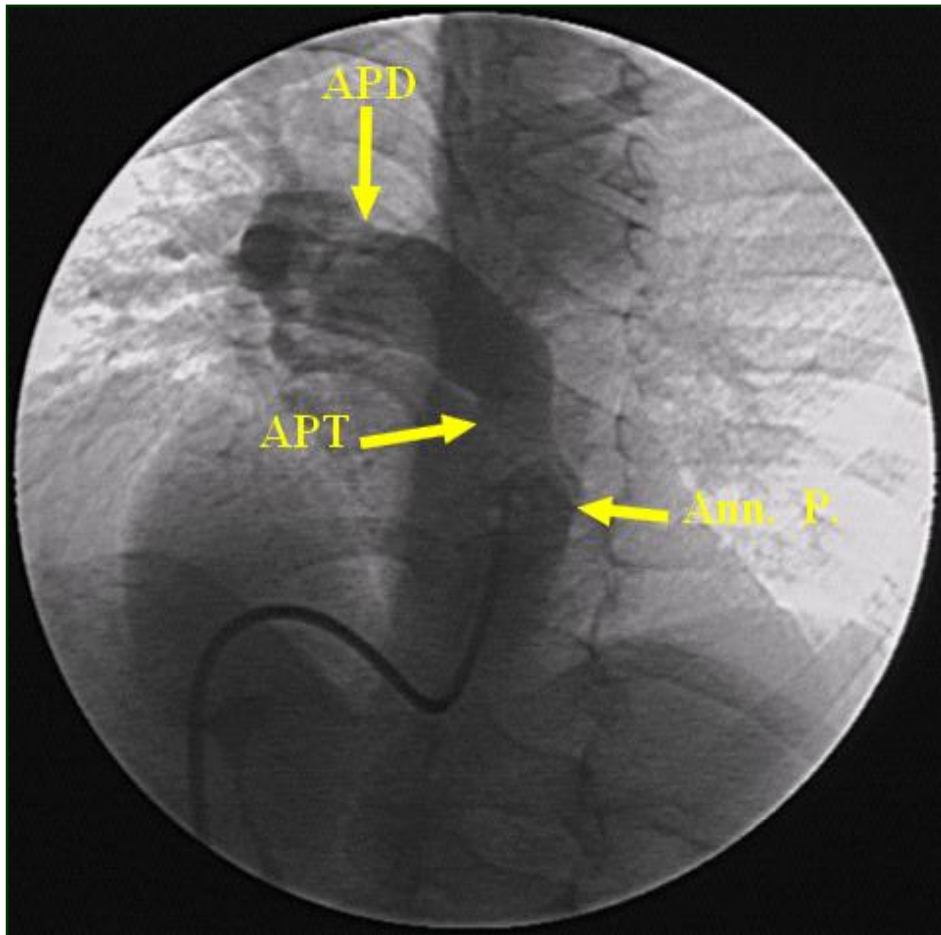


Fig. 14 Injection dans l'APT en incidence 4 cavités montrant un anneau de taille normale ; un APT de taille normale ; un APD de bon calibre ; une absence de l'APG.

4. Classification angiographique des patients en fonction de l'anatomie de l'arbre pulmonaire

On peut distinguer les patients en plusieurs formes anatomiques :

- La forme régulière, qui est observée chez 28 patients (46,7% des cas). (*Fig. 15*)
- La forme avec sténose localisée isolée de l'APT, qui est notée dans 2 cas (3,3%).
- La forme avec hypoplasie de l'anneau pulmonaire, qui est observée dans 10 cas (16,7%), étendue à l'APT dans 5 cas (8,3%) (*Fig. 10*), l'APT est normal dans les 5 autres cas (8,3%).
- La forme avec hypoplasie globale de l'arbre pulmonaire, qui est retrouvée dans 9 cas (15%).
- La forme avec sténose et/ou absence des branches pulmonaires, qui est notée dans 15 cas (25%).

C'est ainsi qu'on peut les grouper en 2 formes principales :

- La forme régulière (y compris l'atteinte isolée de l'APT), qui est retrouvée dans 30 cas (50%).
- La forme irrégulière, qui est notée dans 30 cas.

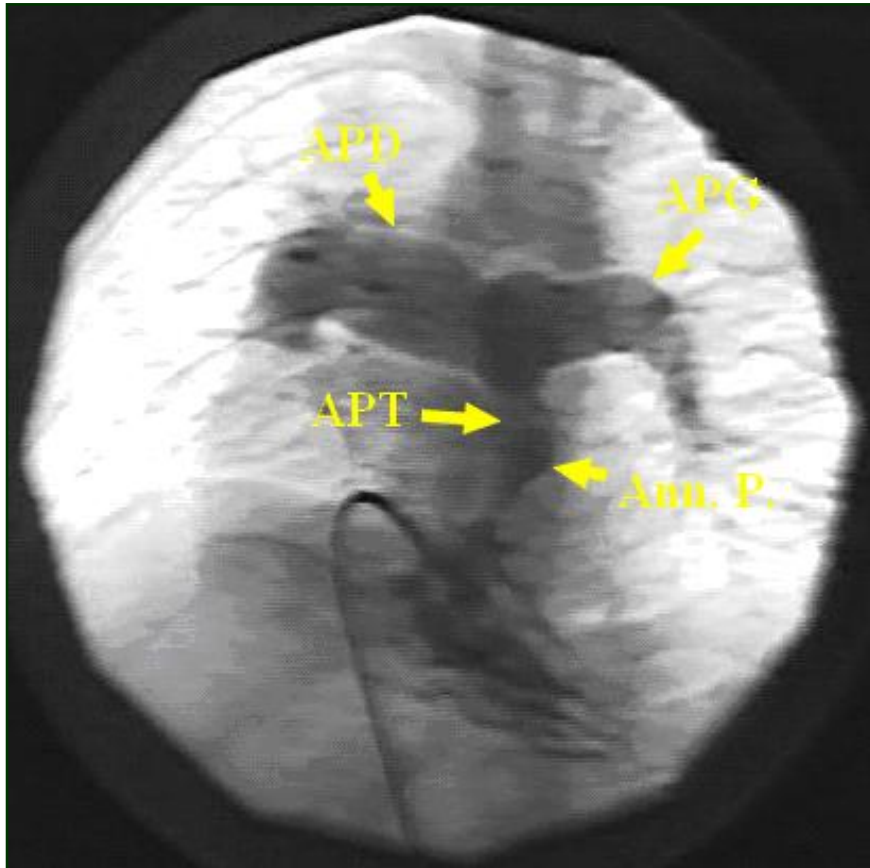


Fig. 15 Injection dans le VD en incidence 4 cavités déroulant la sténose infundibulaire serrée ; l’anneau pulmonaire de bon calibre et l’arbre pulmonaire harmonieux de bon calibre.

L'injection de l'anastomose systémicopulmonaire est réalisée dans 8 cas (13,3%). (Fig. 16)

L'anastomose est notée perméable dans 7 cas, et fermée dans 1 seul cas.

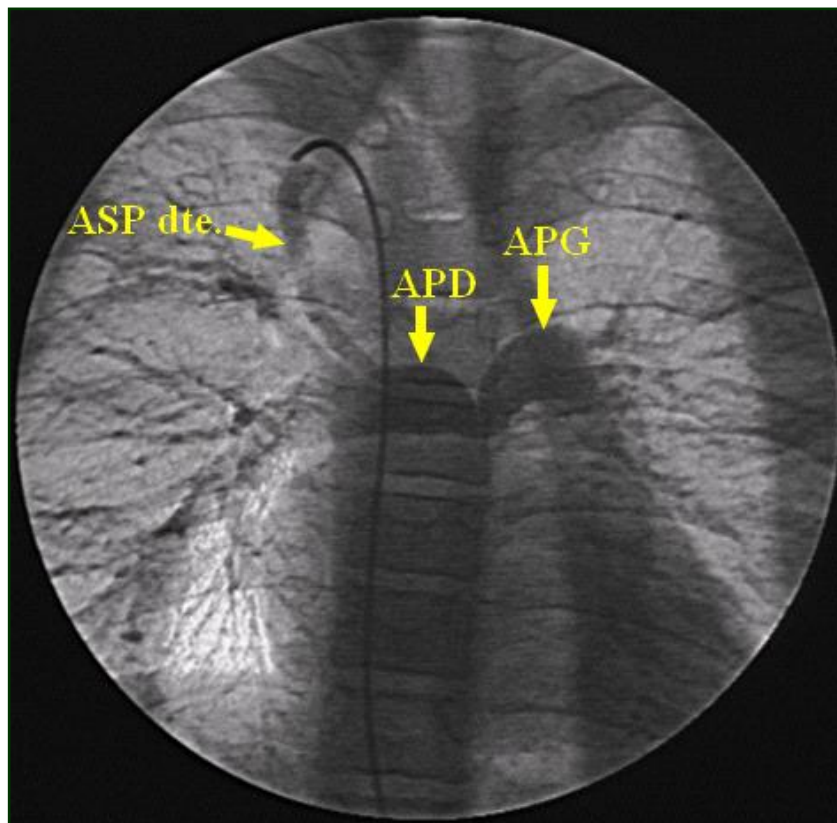
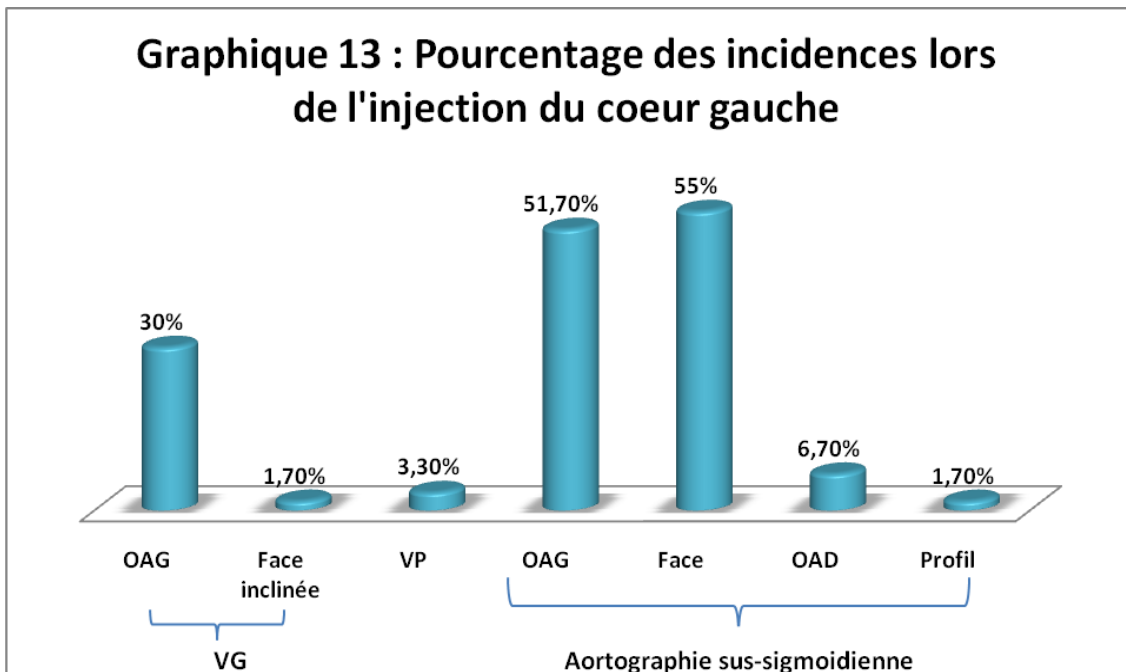


Fig. 16 Injection dans le Blalock droit avec une belle opacification de l'arbre pulmonaire qui est de bon calibre, sans distorsion à l'implantation de l'anastomose.

- ❖ L'exploration du cœur gauche :
 - Les injections dans le ventricule gauche ne sont pas faites de façon systématique, toutes nos angiographies VG sont faites par voie antérograde (passage à travers la CIA). (Fig. 17)
 - La ventriculographie gauche est pratiquée dans 18 cas (30%), toujours en OAG, la Face inclinée n'est réalisée que dans 1 seul cas (1,7%).
 - L'injection sélective de la veine pulmonaire est réalisée 2 fois (3,3%) (Fig. 18), chez les patients dont l'APG n'a pas été visualisée par les injections droites.
 - L'Aortographie sus-sigmoïdienne est réalisée dans 40 cas (66,7%) ; par voie rétrograde dans 25 cas (62,5%) (Fig. 19) et par voie antérograde dans 15 cas (37,5%), l'incidence de face est pratiquée dans 33 cas (55%), en OAG dans 31 cas (51,7%), en OAD dans 4 cas (6,7%), et de profil dans 2 cas (3,3%).

(Graphique 13)



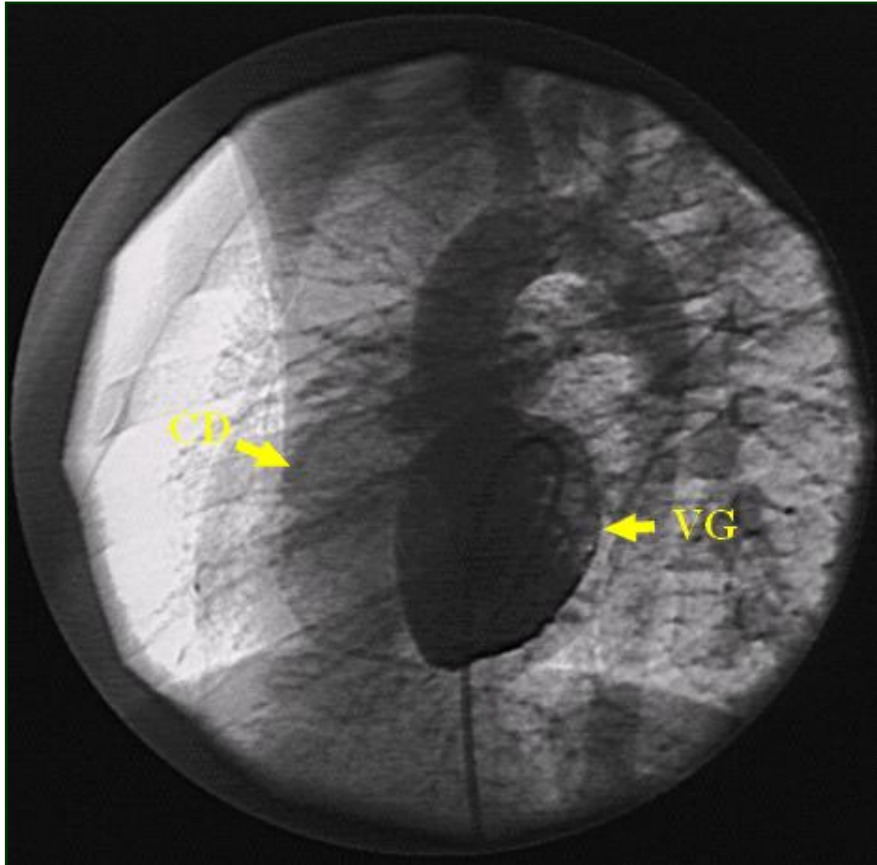


Fig. 17 Ventriculographie gauche en incidence de profil réalisée par voie antérograde, déroulant la naissance normale de la CD.

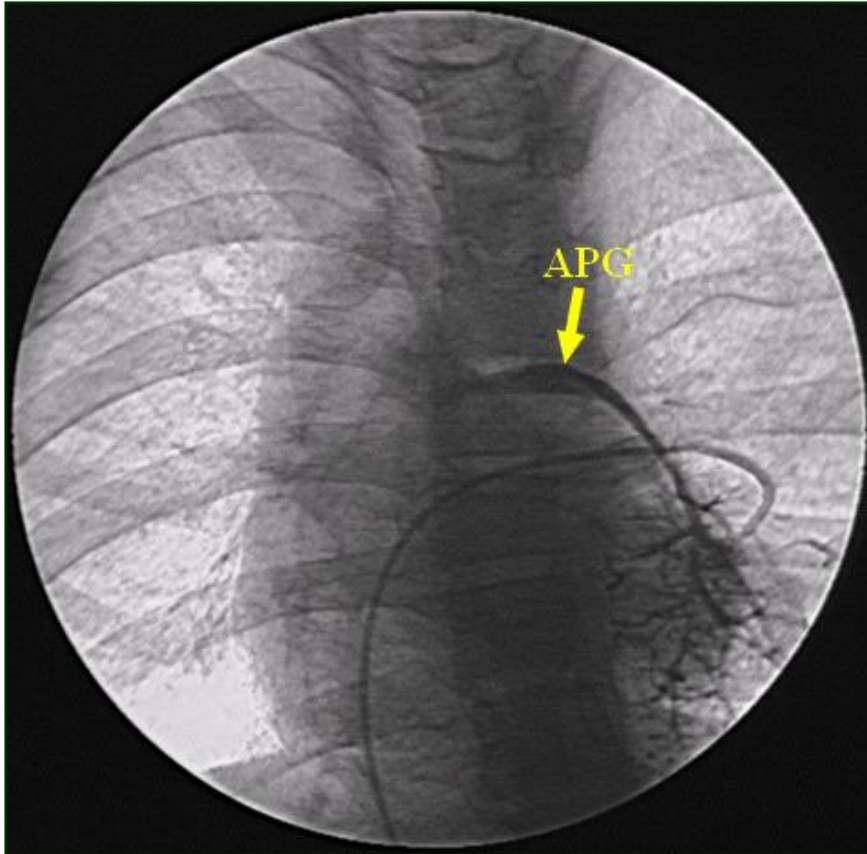


Fig. 18 Cathétérisme de la VPSG en incidence de face avec une injection rétrograde de l'APG hypoplasique.

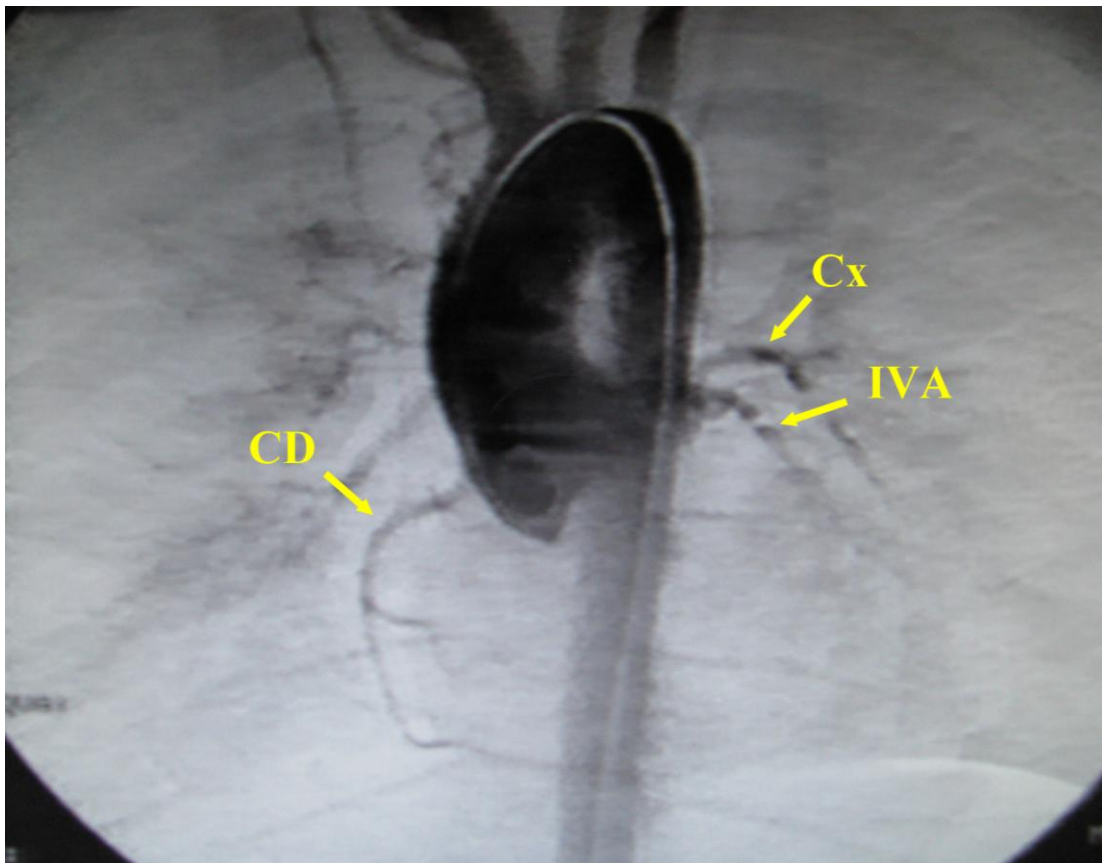


Fig. 19 Aortographie sus-sigmoïdienne par voie rétrograde montrant la naissance normale des artères coronaire droite et gauche.

- La coronarographie est réalisée de façon sélective ou semi sélective dans 24 cas (40% des cas) :
 - La coronarographie est semi sélective dans 11 cas (45,8%), la voie antérograde est utilisée dans 2/3 des cas (*Fig. 20*), contre seulement 1/3 des cas par voie rétrograde (*Fig. 21*).
 - La coronarographie est sélective dans 13 cas (54,2%), toujours par voie rétrograde.
 - Les coronarographies semi-sélectives et sélectives sont réalisées par voie rétrograde dans 17 cas (71%)

En outre, les artères coronaires sont étudiées par injection du VD dans 4 cas (6,7%).

Ainsi le cathétérisme cardiaque a permis de retrouver une anomalie dans 4 cas (7%).

Il s'agit d' :

- Une IVA naissant de la CD et barrant l'infundibulum pulmonaire sur son trajet antérieur chez 2 patients (3,5%). (*Fig. 22*)
- Une CD naissant de l'ostium gauche dans un cas (1,8%).
- Un ostium unique droit dans un cas (1,8%).

Dans 2 cas, les artères coronaires n'ont pas pu être évaluées à cause de la survenue d'une crise anoxique.

- Les injections gauches ont permis l'étude de la collatéralité et des CIV musculaires. Ainsi, une circulation collatérale est objectivée chez 3 patients âgés de 5ans, 12ans, et 32ans, et aucun cas de CIV multiples n'est enregistré.

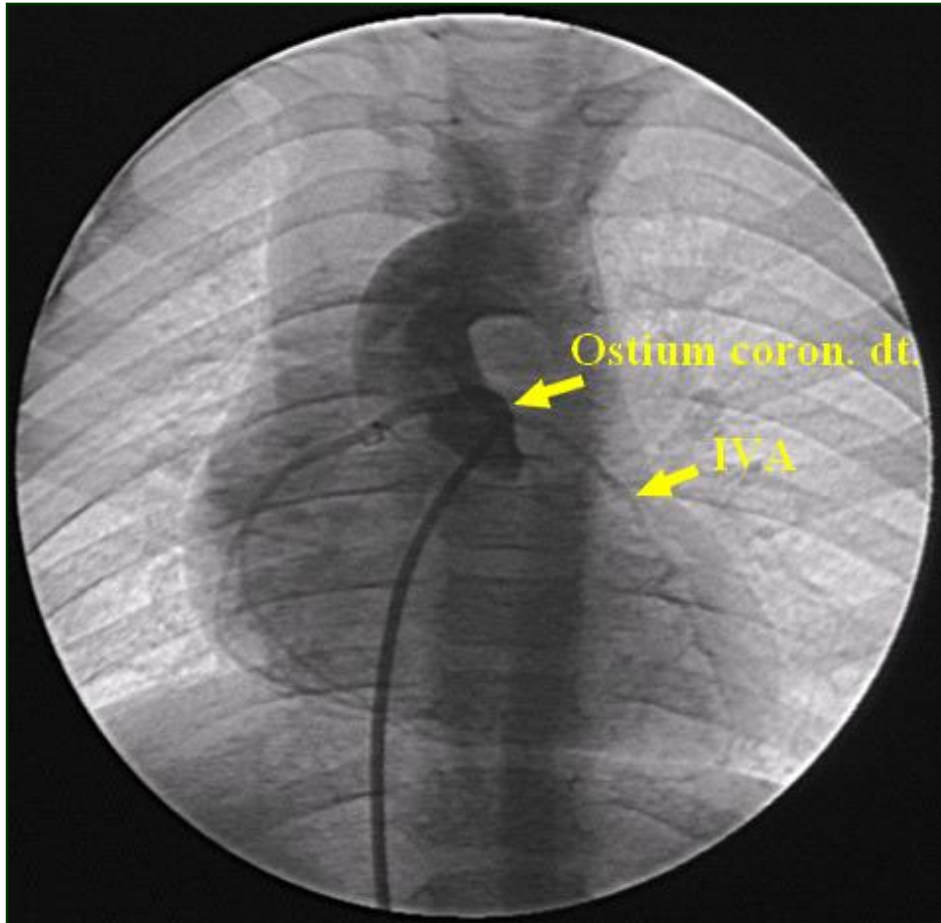


Fig. 20 Coronarographie semi-sélective par voie antérograde à travers la CIV montrant la naissance anormale de l'IVA à partir de l'ostium coronaire droit.



Fig. 21 Coronarographie semi-sélective en incidence de face, par voie rétrograde injectant parfaitement la coronaire gauche et montrant la bifurcation de l'IVA et de la Cx. (Flèche)

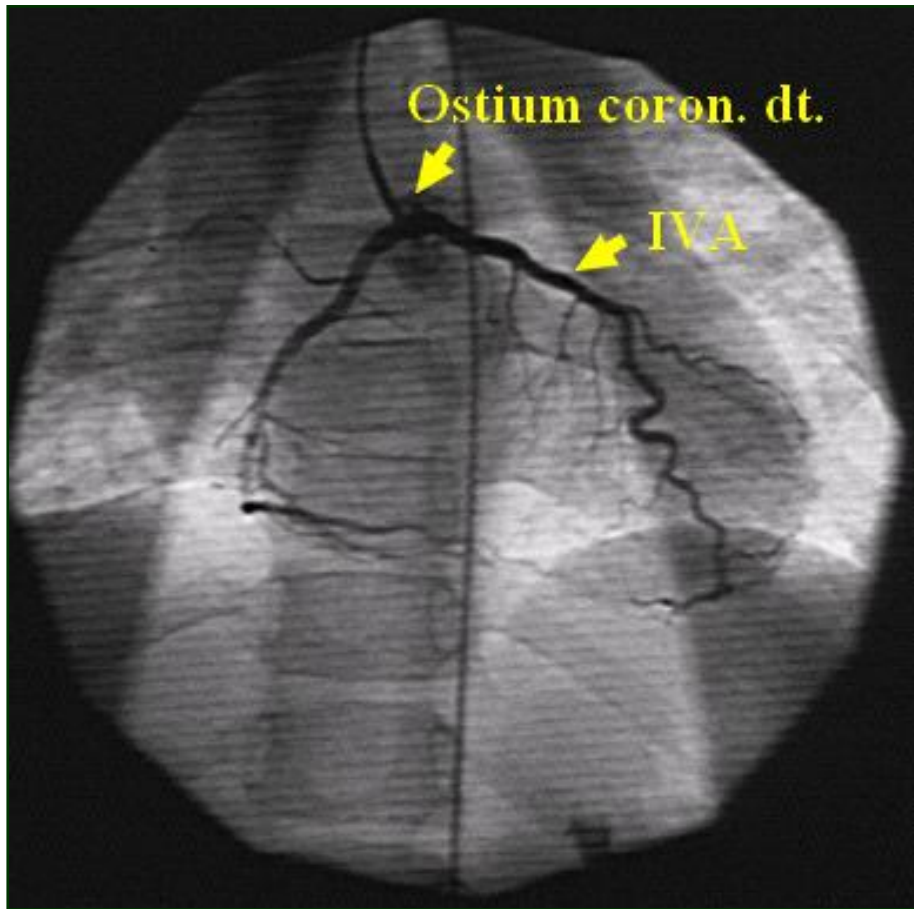


Fig. 22 Coronarographie sélective par voie rétrograde montrant la naissance anormale de l'IVA à partir de l'ostium coronaire droit.
Noter le trajet haut de l'IVA, barrant l'infundibulum pulmonaire.
Il s'agit du même patient ayant bénéficié d'une coronarographie semi-sélective par voie antérograde. (Fig. 20)



Discussion

Notre étude qui s'est étalée sur une période de 12 ans, a intéressé 60 cathétérismes cardiaques de 57 patients atteints de tétralogie de Fallot. Ce chiffre aurait été plus grand si on avait inclus les malades présentant une quasi-atrésie pulmonaire à septum ouvert.

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 l'apport du cathétérisme cardiaque dans le bilan de la tétralogie de Fallot, en corrélation avec les données échocardiographiques.

EPIDEMIOLOGIE

L'âge moyen à l'admission de nos patients est très avancé par rapport à celui signalé dans les séries maghrébines, et nettement plus élevé par rapport à celui retrouvé dans les séries occidentales.

Ceci est dû d'une part au retard d'admission de nos patients en raison de problèmes socio-économiques majeurs qui font reculer la prise en charge chirurgicale, retardant ainsi l'évaluation préopératoire ; et d'autre part au recrutement de patients adultes parmi la population étudiée (12,3% ; intervalle allant de 18 à 32 ans).

La série de **Gupta [41]** compte également des patients adultes, cependant la moyenne d'âge rapportée est de 3,5 ans seulement (intervalle allant de 1 mois à 51 ans). (Tableau 1)

Tableau 1 : Age moyen à l'admission des patients dans différentes séries.

Auteur	Lieu d'étude	Age moyen
Guirgis [45]	France	3,7 mois
Michielon [44]	Italie	5,1 mois
Abid [1]	Tunisie	2 ans et 2 mois
Gupta [41]	Inde	3 ans et 6 mois
Hakkou [42]	Maroc	2 ans et 8 mois
Notre série	Maroc	9 ans

La prédominance du sexe masculin dans la tétralogie de Fallot est retrouvée dans la plupart des études, y compris la nôtre. (Tableau 2)

Tableau 2 : Comparaison du pourcentage du sexe masculin dans différentes séries.

Auteur	Lieu de l'étude	% de sexe masculin
Sarrubi [72]	Italie	70,7%
Cobanoglu [20]	Etats-Unis	63%
Viart [79]	Belgique	55,6%
Abid [1]	Tunisie	54%
Hakkou [42]	Maroc	60%
Notre série	Maroc	59,6%

Concernant les aberrations chromosomiques, le pourcentage rapporté dans les différentes séries est nettement supérieur au nôtre. (Tableau 3) Dans notre étude, nous n'avons relevé que deux cas (3,5%), un patient présentant une trisomie 21 et un autre atteint du syndrome de Di George, ces deux patients n'ont pas bénéficié d'un caryotype pour confirmation diagnostique en raison de l'aspect typique de leur dysmorphie faciale.

Tableau 3 : Tableau résumant les différentes aberrations chromosomiques et les syndromes polymalformatifs selon les séries.

<i>.Auteurs</i>	<i>Lieu de l'étude</i>	<i>% aberrations chromosomiques</i>	<i>Type de ces anomalies</i>
Cobanoglu [20]	Etats-Unis	21% dont : 11% 8% 2%	Trisomie 21 Sd. de Di George Sd. de Noonan
Michielon [54]	Italie	27,8% dont : 8,8% 4,3% 3,9% 10,8%	Microdélétion 22q11 Trisomie 21 Vactarel Autres syndromes : Alagille, CHARGE, Noonan...
Hakkou [42]	Maroc	16,7% dont : 9,8% 2,9% 2,0% 1,0% 1%	Sd. de Di George Trisomie 21 Sd. de Noonan Sd. d'Alagille Sd. De Goldenhar
Notre série	Maroc	3,5% dont : 1,75% 1,75%	Trisomie 21 Sd. De Di George

L'analyse des complications antérieures à l'admission relève surtout la fréquence des malaises anoxiques, nous rapportons un seul un cas d'un accident vasculaire cérébral. L'incidence des AVC est plus faible que celle retrouvée dans toutes les séries maghrébines où les complications les plus fréquentes sont les accidents neurologiques et l'endocardite bactérienne. (Tableau 4)

Le faible taux d'AVC retrouvé dans cette série de même que le 0% d'endocardite est lié au choix des patients colligés dans notre étude, nous n'avons effectivement pas introduits tous les patients atteints de la tétralogie de Fallot admis pour prise en charge de complications, notamment les accidents vasculaires et les infections.

Nous signalons que ce type de complications est devenu quasiment inexistant dans les séries occidentales qui adoptent une attitude chirurgicale très précoce.

Tableau 4 : Fréquence des complications neurologiques et des endocardites bactériennes dans les séries maghrébines.

<i>Auteur</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>% de complications neurologiques</i>	<i>%d'endocardites bactériennes</i>
Basir [8]	98	7,1%	6,1%
Abid [1]	107	7%	0%
Hakkou [42]	102	4,88%	0,98%
Notre série	57	1,75%	0%

CLINIQUE

Les signes fonctionnels sont constants dans notre série, ils sont associés à des proportions différentes : Cyanose, dyspnée, hippocratisme digital, « squatting », malaises anoxiques et retard psychomoteur.

Dans notre série la cyanose est un signe constant. Elle est rapportée dans 100% des cas dans les séries d'**Abid [1]** et de **Piéchaud [63]**. Les cas rose, non observés dans notre étude, sont rapportés dans 11% des cas dans la série d'**Alexiou [4]**.

Les malaises anoxiques sont observés chez 29,8% de nos patients, pourcentage plus élevé que celui retrouvé dans la série de **Piéchaud [63]** (16%), et nettement plus bas que celui rapporté dans la série d'**Abid [1]** (77%).

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.

Le souffle systolique éjectionnel est présent chez 93% des malades de notre série, ce pourcentage est inférieur à celui retrouvé dans la série de **Hakkou [42]** (98%), mais supérieur à celui rapporté dans la série de **Basir [8]** (79,59%).

Pour ce qui est des examens paracliniques, 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.

La contribution de la radiographie pulmonaire dans le diagnostic positif de la T4F en montrant l'aspect classique du « cœur en sabot » est notée dans 68,4% des cas. Les exceptions à cette règle concernent :

- L'arc moyen gauche : retrouvé convexe chez 10,5% des patients, ayant une sténose pulmonaire valvaire associée.
- La vascularisation pulmonaire : conservée dans 20 cas, en rapport avec la persistance d'un canal artériel dans 1 cas et une circulation collatérale aortopulmonaire dans 2 cas, ailleurs ce fait s'expliquerait par des formes d'arbre pulmonaire sans hypo-débit important.
- La crosse aortique droite est observée chez 7 malades (12,3%). Ce pourcentage est inférieur à celui retrouvé dans la littérature (25%) [24].

La contribution diagnostique de l'ECG en montrant une hypertrophie ventriculaire droite d'adaptation est notée dans 100% des cas.

Dans notre série, l'hypertrophie auriculaire droite est retrouvée chez 45,6% des patients dont la moyenne d'âge est de 13 ans. Selon **Dupuis [24]**, elle est exceptionnelle chez le nourrisson, rare chez l'enfant, alors qu'elle est très fréquente chez l'adolescent et l'adulte jeune.

Le rythme est sinusal chez tous nos patients.

Sur le plan biologique, la polyglobulie est notée chez 78,9% de nos patients, ce pourcentage est inférieur à celui rapporté par **Abid [1]** (100%).

Selon la littérature **[29]**, les patients présentant une polyglobulie avec un taux d'hématocrite supérieur à 64% associée à une hypochromie, sont à risque d'accidents cérébrovasculaires, cependant dans notre étude, le seul patient ayant présenté un accident vasculaire cérébral, avait une polyglobulie modérée sans hypochromie.

ECHOCARDIOGRAPHIE ET ANGIOGRAPHIE

Au cours de la réparation complète de la tétralogie de Fallot, mise à part la fermeture du defect interventriculaire, l'ouverture de la voie d'éjection droite peut nécessiter un certain nombre de gestes afin d'obtenir une reconstruction aussi parfaite que possible : tel fondre l'anneau pulmonaire, agrandir l'artère pulmonaire tronc ou étendre le patch à une artère branche. Ces gestes impliquent parfois une majoration de la mortalité opératoire, il est alors essentiel de faire en préopératoire un bilan anatomique complet et précis.

Cet impératif fait appel à deux techniques d'imagerie : l'échographie transthoracique et l'angiographie par cathétérisme cardiaque.

A coté de ces deux examens, l'IRM et le scanner multibarrettes, deux techniques d'imagerie nouvelles et séduisantes, peuvent également apporter de précieux renseignements au chirurgien, mais ne sont pas encore de pratique courante.

Echocardiographie doppler

L'échocardiographie Doppler est l'examen clé qui a permis de poser le diagnostic de la tétralogie de Fallot dans notre série. Elle 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 32,2% des patients, cette fréquence élevée est confirmée dans les différentes séries étrangères. (Tableau 5).

Tableau 5 : Fréquence des anomalies cardiovasculaires associées dans différentes séries.

<i>Auteur</i>	<i>Lieu de l'étude</i>	<i>% des anomalies cardiovasculaires associées</i>
Cobanoglu [20]	Etats-Unis	60%
Nollert [59]	Allemagne	43,7%
Marino [53]	Italie	30,6%
Hakkou [42]	Maroc	36,1%
Notre série	Maroc	32,2%

Les difficultés résident dans la détection des sténoses pulmonaires distales et les anomalies coronaires, où le cathétérisme cardiaque garde toute sa suprématie.

Aucun cas de CIV multiples n'a été noté dans notre série, sa fréquence dans la littérature est très faible : dans la série de **Nollert [59]** elle est de 0,4%, et dans celle de **Marino [53]** elle est de 0,66% des cas.

Quant aux anomalies des artères coronaires, elles sont plus fréquentes dans les différentes séries. En effet, ces anomalies sont notées dans 8% des cas dans la série de **Guirgis [40]**, dans 12% des cas dans la série de **Godart [34]** et dans 13% des cas dans la série de **Cobanoglu [20]**. Cette fréquence est plus élevée que celle d'**Atik [6]** : 5,12% des cas, et celle retrouvée dans notre étude : 5,1% des cas, où le diagnostic reste au stade de suspicion échographique nécessitant une confirmation par un cathétérisme cardiaque. Les coronaires n'ont pas pu être évaluées par cet examen dans 28,8% des cas, et parmi les 3 suspicions échocardiographiques d'anomalies coronaires, le cathétérisme cardiaque a infirmé l'anomalie 1 fois et en a révélé 2 autres, montrant encore une fois les imperfections de l'échographie transthoracique dans ce domaine.

Angiographie

La voie pulmonaire

Selon la littérature, L'angiographie de profil permet, lors de l'injection dans la chambre de chasse du ventricule droit, de dégager la voie de sortie pulmonaire. L'incidence de face permet de mieux dégager les deux artères pulmonaires [39, 34].

Dans notre étude, les injections réalisées pour l'étude de l'arbre pulmonaire se font dans le VD avec une incidence particulière et commune : Les 4 cavités (91,7% des cas), il s'agit d'une incidence OAG entre 20 et 30° avec une inclinaison craniocaudale maximale, elle permet de dérouler en jet l'arbre pulmonaire et la voie de chasse droite.

Cette incidence a été également utilisée par **Jahangiri et al [47]** pour l'évaluation de l'arbre pulmonaire, mais à travers une injection de l'anastomose systémicopulmonaire.

Le déroulement de l'arbre pulmonaire est généralement difficile ou incomplet quand il est le siège de distorsions, l'incidence 4 cavités se révèle donc insuffisante pour compléter l'étude de l'arbre pulmonaire, et on est alors amené à faire des injections de face (8,3% des cas) pour mieux dégager l'anneau et l'APT, en OAD (8,3%) pour évaluer l'APD, et en OAG (8,3%) pour étudier l'APG.

Parfois la ventriculographie droite ne permet pas d'écartier le doute sur l'existence d'une sténose de l'APT ou des branches pulmonaires, c'est alors qu'on a recours au cathétérisme direct de l'artère pulmonaire. Ce passage n'est donc pas systématique (18,3%), d'autant plus qu'il peut entraîner un spasme infundibulaire, et donc la survenue d'une crise hypoxique.

Ce bilan de l'arbre pulmonaire nous amène à discuter un certain nombre de point.

Mesure des diamètres

Les mesures du diamètre de l'anneau, et des 2 artères pulmonaires selon **Godart et al. [34]** ont été exprimées en Z score qui correspond à la mesure effectuée moins la mesure normale moyenne sur la déviation standard pour une même surface corporelle. Une étude de l'index de Nakata a été effectuée. Cet index est égal à la somme des surfaces des artères pulmonaires droite et gauche exprimée en m².

Pour **Guérin et al. [39]** La mesure angiographique du diamètre de l'anneau pulmonaire (DAnp) est effectuée au point d'insertion des sigmoïdes pulmonaires, en mésosystole en incidence de face et de profil. Elle est obtenue grâce au calcul du rapport entre le diamètre projeté (Dps) et le diamètre réel (Drs) de la sonde.

$$D_{Anp} = D_{rs}/D_{ps} \times \text{diamètre projeté de l'anneau pulmonaire.}$$

La moyenne des valeurs calculées en incidence de face et de profil est retenue comme valeur finale. La mesure du tronc de l'artère pulmonaire se fait avant sa bifurcation de même que celle des artères avant leur première lobaire selon la même méthode. Par convention, l'aorte abdominale est mesurée dans

son passage transdiaphragmatique. Chaque diamètre calculé de l'arbre pulmonaire est alors rapporté à celui de l'aorte descendante.

Notre méthode se rapproche de celle de **Guérin et al. [39]**. En effet, les mesures des diamètres de l'arbre pulmonaire dans notre étude, ont été obtenues par comparaison au diamètre du cathéter utilisé. La mesure se fait sur l'incidence où le diamètre est le mieux dégagé, c'est ainsi que l'étude de l'anneau pulmonaire et de l'APT est réalisée en 4 cavités, l'artère pulmonaire gauche est évaluée en OAG, et l'artère pulmonaire droit en OAD.

Guérin et al. [38] ont comparé dans leur étude l'échocardiographie et l'angiographie pour la mesure de l'anneau, ils ont évalué la possibilité de prévoir un élargissement de la voie pulmonaire par patch trans-annulaire, et ont estimé son influence sur la mortalité hospitalière. La comparaison des deux méthodes est en faveur d'une meilleure précision de l'angiographie. Cela s'explique probablement par une tendance à la surestimation du nombre des petits anneaux mesurés par échographie transthoracique. Pour eux la mesure échographique de l'anneau est plus aisée chez les enfants de petit poids (inférieur à 10 kg) et concluent que quelque soit la tranche d'âge, l'angiographie est le meilleur examen prédictif d'un geste d'annuloplastie.

Notre étude rejoint cette conclusion, puisque le pourcentage de petit anneau objectivé dans notre série est de 40,7% à l'échocardiographie vs 23,3% au cathétérisme cardiaque, cependant, notre méthode de mesure du diamètre de l'anneau pulmonaire au cathétérisme cardiaque est approximative, il est donc nécessaire afin d'apprécier la marge d'erreur du cathétérisme cardiaque dans cette indication, de mener également dans notre

formation, une étude de confrontation entre les données angiographiques et les données péropératoires lors d'une cure complète.

En ce qui concerne l'étude des branches pulmonaires, l'angiographie permet mieux que toute autre méthode leur évaluation jusqu'en périphérie [29].

Les anomalies intéressant les branches pulmonaires dans le cadre de la tétralogie de Fallot sont les sténoses, les atrésies et les hypoplasies harmonieuses ou dysharmonieuses.

Sténose des branches artérielles pulmonaires

Petit et al. [61] se sont intéressés aux sténoses des branches pulmonaires dans la tétralogie de Fallot, ils ont déduit le degré de sévérité des sténoses des artères pulmonaires, en évaluant le rapport entre le diamètre de la zone rétrécie de la branche pulmonaire et le diamètre de l'aorte descendante mesurée au niveau du diaphragme ; ce rapport, d'après **Blackstone et al. [11]** est égal à $1,24 \pm 0,21$. Lorsqu'il est compris entre 0,5 et 0,8 la sténose est peu serrée ; elle est moyennement serrée si le rapport est compris entre 0,25 et 0,5 et elle est considérée comme serrée si ce rapport est inférieur à 0,25. La sténose est courte si sa longueur est inférieure au tiers de la longueur de la branche pulmonaire, elle est longue dans les cas contraires.

Dans notre étude, le pourcentage de sténoses de l'APD est de 6,7% à l'échocardiographie vs 8,3% à l'angiocardiographie, pour l'APG ce pourcentage est de 3,3% à l'échocardiographie vs 13% à l'angiographie. De cette comparaison, il apparaît clair que le cathétérisme cardiaque est plus sensible

que l'échographie transthoracique pour l'évaluation des sténoses des branches pulmonaires, notamment en ce qui concerne l'APG, ceci corroborant les données de la littérature. **[10, 29]**

Par ailleurs, **Petit et al. [61]** rapportent que les corrélations angiographiques et chirurgicales pour le diagnostic positif des sténoses des branches pulmonaires, ont été de 100% pour l'artère pulmonaire droite et de 92% pour l'artère pulmonaire gauche.

Là encore, il serait intéressant de corrélérer nos données angiographiques aux données chirurgicales, en raison de l'imprécision dans notre méthode de mesure du diamètre des sténoses des branches pulmonaire au cathétérisme cardiaque.

L'étiologie des sténoses des branches artérielles pulmonaires dans la T4F est variable, elle peut être congénitale ou acquise. Le pourcentage des sténoses natives des branches pulmonaires est de 8,7% dans la série de 150 cas d'**Aigueperse [3]** ; **Petit et al. [61]** dans leur étude consacrée exclusivement aux formes de Fallot avec sténoses des branches, avancent un taux de 70%, qui est inférieur au nôtre (**92,3%**). Selon **Plancher [66]** les sténoses isolées de la branche gauche sont les plus fréquentes, Ceci rejoint nos données (58,3% à gauche vs 33,3% à droite) et celles de **Petit et al. [61]** (55% à gauche vs 9% à droite).

Les lésions acquises sont secondaires soit à une chirurgie de Blalock soit à une distorsion dans la réparation complète généralement par patch étendu à la bifurcation. La fréquence des lésions acquises rapportée par **Petit et al. [61]** est de 30%, ce taux est nettement supérieur au nôtre (7,7%). Dans

notre série, nous avons effectivement un seul cas de sténose de la branche droite sur une chirurgie de Blalock.

L'étude de **Petit et al. [61]** a surtout mis en évidence la survenue de sténoses proximales des branches après cures complètes de formes de Fallot apparemment régulières.

L'approche chirurgicale des sténoses des artères pulmonaires est difficile, avec des taux de resténoses très élevés, la dilatation-stent de ces lésions donne souvent de bons résultats et la stratégie de leur prise en charge est claire, leur traitement peut être envisagé en préopératoire ou en postopératoire d'une cure complète. **Bacha et al. [7]** rapportent que l'introduction des ballonnets "high-profile" a amélioré significativement les résultats de l'angioplastie pulmonaire percutanée (75%), et que la pose de stent a augmenté le taux de réussite à plus de 90%. Ils concluent qu'une approche collaborative interventionnelle et chirurgicale combinée est essentielle pour beaucoup de patients présentant des sténoses des branches artérielles pulmonaires, particulièrement dans les formes complexes de la tétralogie de Fallot.

Atrésie des branches pulmonaires

Concernant l'atrésie des artères pulmonaires, **Emanuel [25]** dans sa revue de la littérature rapporte que l'absence de l'APG est généralement associée avec la T4F, tandis que l'absence de l'APD peut être notée aussi bien avec un cœur sain, qu'avec des lésions congénitales intéressant les gros vaisseaux. Dans notre étude, l'absence de l'APG est relevée dans 3 cas (5%). chez deux des ces trois patients, la non visualisation de l'APG nous a amené à réaliser un cathétérisme direct de la veine pulmonaire par voie rétrograde pour

confirmation diagnostique. Un de ces deux patients a même bénéficié d'une IRM qui a confirmé l'atrésie.

Le recours au cathétérisme direct de la veine pulmonaire est attesté par les études de **Rao [68] et Ishizawa [46]**. Ils avancent que le cathétérisme direct des veines pulmonaires est une technique utile dans l'étude des artères pulmonaires chez les patients présentant une obstruction sévère ou une atrésie de la voie de chasse droite ou de l'artère pulmonaire, car dans ces cas, il est souvent difficile de visualiser clairement les branches pulmonaires par la réalisation d'angiographies standards antérogrades.

Par ailleurs, **Emanuel [25]** rapporte une fréquence inhabituellement importante d'arc aortique à droite (60% des cas) dans les cas de T4F associée à l'absence de l'APG, cette association n'est pas notée dans notre étude.

Hypoplasie de l'arbre pulmonaire

L'hypoplasie harmonieuse de l'arbre pulmonaire est définie par un diamètre de l'anneau inférieur à -2DS, associé à un tronc artériel pulmonaire petit et des branches pulmonaires proximales et distales de calibre réduit. Cette forme irrégulière est la contre-indication par excellence de la cure complète. **[51,75]**

Le développement de l'arbre artériel pulmonaire dans les formes avec hypoplasie a été l'objet de discussion dans les années 90 et a opposé encore une fois la chirurgie au cathétérisme interventionnel.

L'anastomose systémicopulmonaire de type « Blalock » était considérée comme la seule alternative palliative en assurant une amélioration de la saturation artérielle en O₂ et une diminution de la cyanose et en offrant l'avantage de permettre une croissance de l'arbre pulmonaire.

La valvuloplastie pulmonaire s'imposait comme traitement électif des sténoses des valves pulmonaires à septum intact chez l'enfant. Cependant dans la tétralogie de Fallot, il persistait certaines incertitudes sur son efficacité comme alternative possible aux anastomoses systémicopulmonaires, notamment dans la croissance de l'anneau et des artères pulmonaires.

Guérin et al. [39] rapportent une croissance significative de l'anneau pulmonaire (7.6mm vs 11.3mm), du tronc artériel pulmonaire (6.8mm vs 10mm), ainsi que de l'artère pulmonaire gauche (7mm vs 11mm). La nécessité d'avoir recours à un geste d'élargissement de la voie pulmonaire est ainsi moins fréquente, la mortalité lors de la cure complète et la survenue postopératoire d'insuffisance pulmonaire peuvent donc s'en trouver diminués.

Dans l'étude de **Godart et al. [34]** une valvuloplastie percutanée pulmonaire avec une sonde à dilatation a été effectuée chez 25 enfants atteints d'une tétralogie de Fallot. Un contrôle a permis d'étudier la croissance de la voie pulmonaire, en moyenne 5,5 ± 4,3 mois après la dilatation. L'anneau pulmonaire a grandi de 6,17 ± 1,26 mm à 8,66 ± 1,22 mm. Exprimé en Z score, l'anneau est passé de -3,93 ± 0,91 DS à -2,54 ± 1,2 DS. Le Z score moyen de l'artère pulmonaire droite est passé de -3,01 ± 0,69 DS à -1,98 ± 1,12 DS et celui de l'artère pulmonaire gauche de -2,68 ± 0,85 DS à -1,61 ± 1,46 DS. Ainsi, lors de la cure complète, 50 % des patients ont eu une correction complète de leur malformation sans ouverture de l'anneau pulmonaire.

En résumé, en dehors de l'étude de **Qureshi et coll. [67]** qui émettent un doute quant à une croissance de l'anneau et des artères pulmonaires, tous les autres auteurs ont conclu qu'en pratique, la valvuloplastie pulmonaire dans la tétralogie de Fallot a comme avantage principal de permettre un accroissement de l'anneau et des artères pulmonaires, améliorant l'hématose et nécessitant moins d'ouverture de l'anneau pulmonaire lors de la réparation complète. Elle représente donc une alternative palliative intéressante face aux anastomoses systémicopulmonaires. **[63, 76]**

Dans notre étude, nous avons réalisé une dilatation de la valve pulmonaire uniquement chez 2 patients âgés de 8 mois et 16 ans, le premier présentait un arbre pulmonaire très hypoplasique avec petit anneau, et le deuxième cas avait également un petit anneau mais avec un arbre pulmonaire modérément hypoplasique.

Le geste technique a été une réussite chez le deuxième patient, avec une amélioration nette de la saturation aortique dans l'immédiat, mais nous n'avons pas pu apprécier l'évolution de l'arbre pulmonaire car le patient a été perdu de vue. La dilatation n'a pu être menée à terme chez le premier patient, car il a présenté un malaise anoxique qui a nécessité l'arrêt du geste, et a été confié par la suite à la chirurgie pour une ASP.

Le cathétérisme interventionnel en cardiologie congénitale connaît ces 10 dernières années un énorme progrès et commence à s'imposer dans certaines pathologies en tant que traitement définitif et non plus uniquement en tant qu'une alternative palliative à la cure complète.

Sideris et al. [74] rapportent 2 cas de correction complète de Tétralogie de Fallot par cathétérisme interventionnel, où la levée de l'obstacle valvaire par ballon s'est associée à la fermeture de la CIV par patch montée sur ballon. Ainsi certaines formes particulières de la tétralogie de Fallot pourraient se prêter à la fermeture interventionnelle de la CIV et à la levée curative de la sténose pulmonaire ; Ces formes se caractérisent essentiellement par une sténose pulmonaire presque exclusivement valvulaire, un malalignement modérée et donc une sténose infundibulaire minime.

Les Coronaires

La tétralogie de Fallot est connue pour être associée à des anomalies de l'origine ou du trajet des artères coronaires. **Gupta [41]** Selon l'influence de l'anomalie coronaire sur la décision chirurgicale, les patients sont répartis en deux groupes, le premier formé de malades dont l'anomalie est considérée comme mineure, il s'agit surtout des branches droites mineures, ou d' IVA accessoire mais sans risque de lésion en péropératoire ; et le deuxième comporte des patients chez qui une artère principale présente une naissance anormale et barre antérieurement au cours de son trajet la voie d'éjection droite, il s'agit alors d'une forme majeure influant de façon significative sur la morbidité et la mortalité, et doit être clairement identifiée avant le geste chirurgical. **[41,64]**

Fellows et al. [26] ont rapporté une étude précise de l'anatomie des artères coronaires dans la tétralogie de Fallot, en réalisant des ventriculographies, des aortographies ou des coronarographies sélectives. Ils sont les premiers à avoir utilisé l'aortographie pour l'évaluation des artères coronaires dans la T4F. **[64]**

Piéchaud et al [64] ont réalisé une ventriculographie gauche, et une aortographie en OAG, l'angiographie aortique était parfois complétée par d'autres incidences avec des inclinaisons caudocraniale quand une anomalie coronaire était suspectée. La coronarographie a été réalisée soit par voie artérielle rétrograde, soit par voie veineuse antérograde. L'artère coronaire gauche a été déroulée en OAD 30° et profil, et la coronaire droite en OAD 30° et OAG 40°. Des incidences particulières de Laid-back ou End-on ont été réalisées en cas de difficulté d'interprétation ou de lésion suspecte.

Carvalho et al. [15] ont pratiqué des aortographies par voie rétrograde ou antérograde, en OAG de 20°-30° et une angulation caudocraniale $\geq 45^\circ$, ainsi qu'un profil stricte.

Gupta et al. [41] pour leur part, ont suivi un protocole spécifique pour l'angiographie afin de détecter les anomalies des artères coronaires dans la T4F, ils ont réalisé chez tous les patients une aortographie en OAG de 45°-60°, dans 10,2% des cas l'aortographie n'a pas été concluante et ils ont dû pratiquer une coronarographie sélective sous plusieurs incidences (OAG, 45° ou 30° OAD, et latéral).

Dans notre série, l'étude des coronaires se fait en général sur les injections gauches (ventriculographie gauche (10%) ou aortographie (66,7%)). L'angiographie aortique est réalisée le plus souvent selon 2 incidences face et OAG (70% des cas), complétées par une 3^{ème} incidence OAD ou profil (2,5% des cas) en cas de forte suspicion de naissance d'un gros tronc coronaire. L'injection directe des artères coronaires (40% des cas) de façon sélective ou semi-sélective, se décide au cas par cas surtout quand l'aortographie est non concluante ou qu'une anomalie coronaire est suspectée.

L'aortographie sus-sigmoïdienne réalisée dans 40 cas (66,6%) a objectivé une anomalie coronaire uniquement dans deux cas, dans les 24 cas (60%) où elle s'est montrée non concluante on a dû avoir recours à une coronarographie sélective qui a permis de révéler l'anomalie coronaire chez 2 autres patients.

L'aortographie sus-sigmoïdienne est surtout réalisée par voie rétrograde, le pourcentage rapporté par **Carvalho [15]** (83,3%) est plus élevé que le nôtre (62,5% des cas), la coronarographie est aussi pratiquée dans la majorité des cas par voie rétrograde, le taux rapporté par **Piéchaud [64]** (91,3%) est là encore plus élevé que le nôtre (71%).

L'incidence des anomalies coronaires est diversement appréciée par les auteurs, elle s'étend de 2 à 30%. La plus basse est de 2-5% et résulte de séries chirurgicales, celle de 5-7% provient d'études autopsiques. L'incidence de 5-10% est le résultat d'études par aortographie alors que l'angiographie coronaire sélective donne des valeurs de 12 à 30%. **[64]**

Bien que nous ne procédons pas selon un protocole pré établi et systématique pour l'étude des artères coronaires, l'incidence des anomalies coronaires dans notre série est de 7%, ce taux est superposable à celui rapporté par **Gupta [41]** (7%), et rejoint celui avancé par **Piéchaud [64]** (8%), par contre **Carvalho [15]** rapporte un pourcentage plus bas (3,7%).

L'anomalie la plus fréquemment retrouvée dans notre étude est la naissance de l'IVA de l'ostium coronaire droit (3,5% des cas), il s'agit de la lésion essentielle rapportée dans la littérature. **[64]** **Gupta [41]** avance un taux proche du nôtre (2,6%).

En ce qui concerne l'échocardiographie, elle connaît certaines limites dans la T4F, limites liées aussi bien à la technique elle-même (échogénicité insuffisante) qu'à l'expérience de l'opérateur. 2 points doivent être précisés : d'un côté, une bifurcation coronaire gauche ne peut éliminer une coronaire droite anormale ou une IVA accessoire ; de l'autre une hypoplasie sévère de la voie d'éjection quasi-atrésique rend l'examen non concluant. [64]

Nous rappelons que dans notre série, parmi les 3 suspicions échocardiographiques d'anomalies coronaires, le cathétérisme cardiaque a infirmé l'anomalie 1 fois; et en a révélé 2 autres, montrant le manque de précision de l'échographie transthoracique dans cette indication.

Au terme de cette étude de l'anatomie coronaire dans la T4F, **Carvalho et al. [15]** ont conclu que d'importantes anomalies des artères coronaires, peuvent passer inaperçues sur les incidences angiographiques standards. L'aortographie avec une inclinaison caudocraniale $\geq 45^\circ$ et une incidence en OAG de 20° - 30° étudie avec précision l'anatomie et se prononce avec certitude quant à la présence ou non d'un vaisseau majeur barrant l'infundibulum qui est une donnée d'importance capitale pour le chirurgien. Pour **Piéchaud et al [64]**, l'angiographie aortique sus-sigmoïdienne est souvent insuffisante pour l'étude exacte de l'anatomie coronaire dans la T4F ; en effet, l'aorte très dilatée rend difficile l'identification exacte de l'origine des artères coronaires. Pour palier ce problème et mieux étudier la proximité du vaisseau coronaire anormal de l'infundibulum pulmonaire, ils proposent de réaliser des incidences particulières de Laid-back et End-on par des inclinaisons caudocraniales ; cependant, la superposition des vaisseaux du cou limitent l'intérêt de ces incidences. Pour finir, **Gupta et al. [41]** ont conclu que les anomalies coronaires peuvent être identifiés en préopératoire par une aortographie *flush*, le recours à une coronarographie sélective se fera si besoin est. Il s'agit de l'attitude adoptée dans notre formation, d'ailleurs dans notre

pratique, l'évaluation des coronaires est faite parfois lors de l'opacification aortique au cours des injections droites, c'est généralement le cas des formes avec CIV très large et aorte très dextroposée où le remplissage intéresse d'abord l'aorte ensuite l'arbre pulmonaire. Nous nous sommes ainsi limités à la ventriculographie droite pour l'étude des coronaires dans 6,7% des cas.

On insiste sur le fait que l'exploration des coronaires est directement dépendante de l'aspect anatomique de la voie pulmonaire, aussi chaque fois que la voie pulmonaire est considérée « petite » avec un anneau pulmonaire réduit et qu'un élargissement étendu avec incision de l'anneau est nécessaire, on devrait être le plus invasif possible en réalisant des aortographies de préférence par voie rétrograde voire compléter par des coronarographies semi-sélective ou sélective.

Avant de conclure notre discussion il est capital de relever l'intérêt des examens radiologiques de haute technologie tels, l'IRM et le scanner multibarrettes dont l'apport est certain aussi bien pour l'étude de l'arbre pulmonaire que pour l'évaluation des artères coronaires. Chez nous ils ne sont pas de pratique courante, du fait du coût élevé, qui rend impossible la réalisation de ces techniques dans les perspectives actuelles de l'équipement de nos structures médicales. Un seul patient de notre série a bénéficié d'une IRM complémentaire, pour confirmer le caractère atrésique d'une APG non visualisée au cathétérisme cardiaque même après injection de la veine pulmonaire.

Ces deux techniques séduisantes devraient prendre une place plus grande dans l'évaluation de cette malformation congénitale dans l'avenir, et éviter aux patients le recours au cathétérisme cardiaque qui reste un examen invasif, parfois dangereux, surtout dans les formes avec malaises anoxiques.



Conclusion

CONCLUSION

L'échographie transthoracique est l'examen de référence pour le diagnostic positif de la T4F, elle permet de faire un bilan anatomique précis et de mettre en évidence les lésions associées. La difficulté réside dans le diagnostic des sténoses distales des branches pulmonaires et des anomalies des artères coronaires, où le cathétérisme cardiaque garde toute sa suprématie.

En effet, l'angiographie est plus sensible que l'échographie transthoracique pour l'évaluation des sténoses des branches pulmonaires. Elle est également le meilleur examen prédictif d'un geste d'annuloplastie.

Cette étude précise de l'arbre pulmonaire est réalisée dans la majorité des cas par des injections dans le VD en incidence 4 cavités. Le recours à d'autres incidences et au cathétérisme direct de l'artère pulmonaire voire des veines pulmonaires n'est pas systématique et ne se fera que si besoin est.

Pour ce qui est de l'exploration des artères coronaires, on ne suit pas dans notre étude de protocole pré établi et systématique. Leur évaluation est directement dépendante de l'aspect anatomique de la voie pulmonaire, aussi chaque fois que la voie pulmonaire est considérée « petite » avec un anneau pulmonaire réduit et qu'un élargissement étendu avec incision de l'anneau est nécessaire, on devrait être le plus invasif possible en réalisant des aortographies de préférence par voie rétrograde, voire compléter par des coronarographies semi-sélective ou sélective.

Le cathétérisme cardiaque permet donc de dresser un bilan anatomique précis et complet de la T4F, apportant ainsi de précieux renseignements au chirurgien, cependant le recours à cette exploration invasive en préopératoire n'est pas systématique dans notre pratique courante, et il n'est indiqué qu'en cas de suspicion à l'échocardiographie d'anomalies des branches pulmonaires, de CIV multiples ou d'anomalies des artères coronaires.

Avant de clore cette conclusion, il est capital de souligner l'apport certain de l'IRM et du scanner multibarrettes aussi bien dans l'étude de l'arbre pulmonaire que dans l'évaluation des artères coronaires. Cependant, du fait du coup élevé, ils ne sont pas de pratique courante dans notre pays. Ces deux techniques séduisantes devraient prendre une place plus grande dans l'évaluation de cette malformation congénitale dans l'avenir, et éviter aux patients le recours au cathétérisme cardiaque qui reste un examen invasif, parfois dangereux, surtout dans les formes avec malaises anoxiques.

Soulignons également l'énorme progrès que connaît le cathétérisme interventionnel en cardiologie congénitale ces 10 dernières années, c'est ainsi que dans le cadre de la T4F, il représente non seulement une alternative palliative intéressante face aux anastomoses systémicopulmonaires, mais se propose même dans certaines formes particulières, en tant que traitement définitif.

Enfin, alors qu'en occident la prise en charge de la tétralogie de Fallot se fait systématiquement en période néonatale et même anténatale, des problèmes socio-économiques majeurs retardent l'évaluation préopératoire et la prise en charge chirurgicale de nos patients, imposant dans l'avenir la généralisation de la couverture médicale.

RESUME

Notre travail consiste en une étude rétrospective s'intéressant à 60 cathétérismes cardiaques réalisés chez 57 patients atteints d'une tétralogie de Fallot, hospitalisés au service de Cardiologie A du CHU Ibn Sina de Rabat, entre janvier 1996 et décembre 2008.

54 patients ont bénéficié d'un seul cathétérisme cardiaque, les 6 autres examens ont été réalisés à 2 reprises en pré et en post opératoire chez 3 patients qui avaient bénéficié d'une anastomose systémicopulmonaire de type Blalock.

Le sex ratio était de 3:2, l'âge moyen lors du cathétérisme était de 9 ans, tous ces patients étaient symptomatiques, avec cyanose (100%), dyspnée (77,2%), malaises anoxiques (29,8%), hippocratisme digital (63,2%), et squatting (40,4%). Ces 2 derniers signes encore fréquents chez nous, ont disparu des séries occidentales.

Le diagnostic de la T4F chez nos malades est réalisé par l'échocardiographie transthoracique. Elle permet de faire un bilan anatomique précis et de mettre en évidence les lésions associées. La difficulté réside dans le diagnostic des sténoses distales des branches pulmonaires et des anomalies des artères coronaires, où le cathétérisme cardiaque garde toute sa suprématie.

Le recours à ce dernier en préopératoire n'est pas systématique dans notre pratique courante, il est indiqué en cas de suspicion à l'échocardiographie d'anomalies des branches pulmonaires, de CIV multiples ou d'anomalies des artères coronaires.

SUMMARY

Our work is a retrospective study about 60 cardiac catheterization performed in 57 patients suffering from tetralogy of Fallot, hospitalized in the cardiology service A at the CHU Ibn Sina hospital in Rabat, between January 1996 and December 2008.

54 patients had only one cardiac catheterisation, the 6 others explorations were performed preoperatively and postoperatively in 3 patients who had a Blalock.

The sex ratio was 3 : 2, The average age at catheterization was 9 years old, all these patients were symptomatic with cyanosis (100%), dyspnea (77.2%), cyanotic spell (29.8%), digital clubbing (63.2%), and squatting (40.4%). The last 2 signs are still common in our country, while they have disappeared from the western series.

The transthoracic echocardiography confirmed the diagnosis of TOF in our patients, determined the anatomical shape and highlighted related injuries. The difficulty lies in the detection of pulmonary stenosis and distal coronary abnormalities, where the cardiac catheterization proved its supremacy.

The use of preoperative catheterization is not systematic in our practice, it is indicated when bi-dimensional echocardiography shows abnormalities, it is indicated in case of suspicion of the two-dimensional echocardiographic abnormalities of pulmonary branches, or multiple VSD, or coronary arteries anomalies.

ملخص

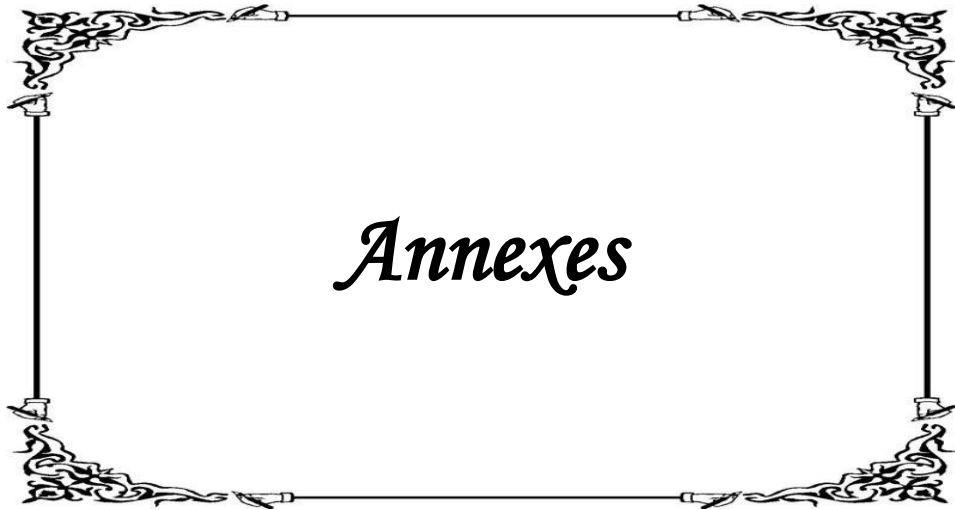
تستهدف هذه الدراسة الاسترجاعية 60 حالة قسطرة القلب أجريت لـ 57 مريضا مصابا برباعي فالو، خلال الفترة الممتدة بين يناير 1996 وديجنبر 2008 بمصلحة أمراض القلب "أ" للمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا.

استفاد 54 مريضا من عملية قسطرة القلب واحدة، بينما أجريت الإستكشافات الست الباقية لـ 3 مرضى خضعوا لعمليات قسطرة القلب، قبل و بعد الجراحة الملائمة.

أما عن معدل السن المتوسط المسجل خلال قسطرة القلب فهو 9 سنوات وقد كانت كل الحالات التي تمت دراستها مصحوبة بأعراض : زراق في 100% من الحالات عسرة التنفس في 77,2% من الحالات أزيمات العوز الأوكسجيني في 29,8% من الحالات تعجر أطراف الأصابع في 63,2% من الحالات ذو الإقعاء في 40,4% من الحالات بالنسبة لهذا النوعان الأخيران من الأعراض فقد تميزا بتردهما في دراستنا الحالية بينما لم تعد تسجل أي حالات في الدراسات الغربية.

أما عن التشخيص فقد مكن تخطيط صدى القلب من وضع تشخيص رباعي فالو عند المرضى كما مكن من تحديد الشكل التشريحي و من إبراز الآفات المرافقة.

و تكمن الصعوبة في كشف التضيقات الرئوية القاصية والشذوذات الإكليلية حيث تحتفظ القسطرة القلبية بتفوقها إلا أن الإستفادة منها قبل الجراحة ليست منهجية في ممارستنا اليومية إذ يبقى اللجوء إليها فقط في حالات الشك عند تخطيط الصدى ثنائي الأبعاد الذي قد يظهر وجود شذوذات على مستوى الشريانات الرئوية أو الشريانات الإكليلية أو في حالات عيب الحاجز البطيني.



Liste des figures

Fig. 1 : Embryogenèse de la T4F	5
Fig. 2 : Schéma des composants principaux de la tétralogie de Fallot.	8
Fig. 3 : Artère infundibulaire haute.	24
Fig. 4 : Artère infundibulaire très haute.	25
Fig. 5 : Interventriculaire antérieure naissant de l'artère coronaire droite.	26
Fig. 6 : Différents types de sténoses des branches.	29
Fig. 7 : Anastomose de Blalock-Taussig modifiée par voie antérieure.....	38
Fig. 8 : Coupe longitudinale « grand axe » montrant la CIV périmembraneuse large ; l'aorte dilatée dextroposée et à cheval de la CIV. Noter les 2 ventricules bien équilibrés.	61
Fig. 9 : Coupe « petit axe » montrant l'hypoplasie de l'anneau pulmonaire et de l'APT.	69
Fig. 10 : Injection dans l'APT en incidence 4 cavités montrant un petit anneau ; un petit APT ; de belles branches pulmonaires droite et gauche.....	73
Fig. 11 : Injection dans le VD en incidence 4 cavités montrant une hypoplasie de l'APD sur toute sa longueur ; l'APG à sa partie moyenne et distale est de bon calibre.	76
Fig. 12 : Injection dans l'APT en incidence 4 cavités montrant un APT de bon calibre ; des APD et APG hypoplasiques à prédominance gauche avec une sténose très localisée sur le segment proximal de l'APG.....	78

- Fig. 13 :** Injection dans le VD en incidence 4 cavités déroulant l'arbre pulmonaire et montrant la sténose localisée à l'origine de l'APG. 79
- Fig. 14 :** Injection dans l'APT en incidence 4 cavités montrant un anneau de taille normale ; un APT de taille normale ; un APD de bon calibre ; une absence de l'APG. 80
- Fig. 15 :** Injection dans le VD en incidence 4 cavités déroulant la sténose infundibulaire serrée ; l'anneau pulmonaire de bon calibre et l'arbre pulmonaire harmonieux de bon calibre. 82
- Fig. 16 :** Injection dans le Blalock droit avec une belle opacification de l'arbre pulmonaire qui est de bon calibre, sans distorsion à l'implantation de l'anastomose. 83
- Fig. 17 :** Ventriculographie gauche en incidence de profil réalisée par voie antérograde, déroulant la naissance normale de la CD. 85
- Fig. 18 :** Cathétérisme de la VPSG en incidence de face avec une injection rétrograde de l'APG hypoplasique..... 86
- Fig. 19 :** Aortographie sus-sigmoïdienne par voie rétrograde montrant la naissance normale des artères coronaire droite et gauche. 87
- Fig. 20 :** Coronarographie semi-sélective par voie antérograde à travers la CIV montrant la naissance anormale de l'IVA à partir de l'ostium coronaire droit..... 89
- Fig. 21 :** Coronarographie semi-sélective en incidence de face par voie rétrograde injectant parfaitement la coronaire gauche et montrant la bifurcation de l'IVA et de la Cx. 90
- Fig. 22 :** Coronarographie sélective par voie rétrograde montrant la naissance anormale de l'IVA à partir de l'ostium coronaire droit. 91

Liste des graphiques

Graphique 1 : Répartition des patients en fonction du sexe.....	55
Graphique 2 : Fréquence des signes fonctionnels de la T4F dans notre série.....	57
Graphique 3 : Pourcentage des artères coronaires évaluées à l'ETT.....	62
Graphique 4 : Répartition des patients en fonction de la taille de l'anneau à l'ETT.....	63
Graphique 5 : Répartition des patients en fonction de la taille de l'APT à l'ETT.	64
Graphique 6 : Répartition des patients en fonction de la taille de l'APD à l'ETT.....	65
Graphique 7 : Répartition des patients en fonction de la taille de l'APG à l'ETT.....	66
Graphique 8 : Pourcentage des incidences réalisées lors de l'injection du cœur droit.	71
Graphique 9 : Répartition des patients en fonction de la taille de l'anneau au KT.	72
Graphique 10 : Répartition des patients en fonction de la taille de l'APT au KT.	74
Graphique 11 : Répartition des patients en fonction de la taille de l'APD au KT.....	75
Graphique 12 : Répartition des patients en fonction de la taille de l'APG au KT.....	77
Graphique 13 : Pourcentage des incidences lors de l'injection du cœur gauche.....	84

Liste des tableaux

Tableau 1 : Age moyen à l'admission des patients dans différentes séries.	94
Tableau 2 : Comparaison du pourcentage du sexe masculin dans différentes séries.....	94
Tableau 3 : Tableau résumant les différentes aberrations chromosomiques et les syndromes polymalformatifs selon les séries.	95
Tableau 4 : Fréquence des complications neurologiques et des endocardites bactériennes dans les séries maghrébines.....	96
Tableau 5 : Fréquence des anomalies cardiovasculaires associées dans différentes séries.....	100



Bibliographie

- [1] **Abid., Khayati A., Khafat T., Den Guir R., Abid N., Abid F. ;** Anastomoses systémico-pulmonaires dans la Tétralogie de Fallot. Tunisie médicale, 1993, 71, 10, 475-481.
- [2] **Abou Charaf LC., Timani N. ;** Cardiopathies congénitales au Liban **statistiques**, indications thérapeutiques et centralisation Revue médicale libanaise, 1997, vol9, N°3, 3p
- [3] **Aigueperse J., Calza G., Panizzon G., Rovida S. ;** Incidence of **residual** defects determines the clinical outcome after correction of tetralogy of Fallot : post-operative late follow-up. Ann Thorac Surg 1989 ; 47 : 428-35
- [4] **Alexiou C., Mahmoud H., Al-Khaddour A. ;** Outcome after repair of Tetralogy of Fallot in the first year of life. Annals of Thoracic surgery 2001, vol 71, N°2, 494-500
- [5] **Anderson RH., Shinebourne EA., Macartney FJ., Tynan M.In :** Paediatric cardiology London:Churchill Livingstone,1987; 765-798
- [6] **Atik FA., Atik E., Dacunha CR.;** Long-term results of correction of Tetralogy of Fallot in adulthood. European Journal of Cardio-thoracic Surgery 2004, vol25, N°2, 250-255
- [7] **Bacha EA., Kreutzer J. ;** Comprehensive Management of Branch Pulmonary Artery Stenosis. Journal of Interventional Cardiology ; Volume 14 ; Issue 3, Pages 367 - 376.
- [8] **Basir A. ;** La tétralogie de Fallot : expérience de l'unité de cardiologie pédiatrique de l'HER, à propos de 98 cas (1993-2000). Thèse de Médecine, N°223, 2000, Rabat.
- [9] **Becker AE, Anderson RH.;** Pathology of congenital heart disease London: Butterworth, 1991; 1-191

- [10] **Bernard Y.** ; Echocardiographie normale et pathologique. Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic-cœur-poumon 2002 ; 32-006-A-10, 37p.
- [11] **Blackstone EH, Kirklin JW, Bertranou EG et al.** ; Preoperative prediction of cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1979 ; 78 : 542-52
- [12] **Bonhoeffer PH, Boudjemline Y, Saliba Z, Merckx J.** ; Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. The Lancet 2000 ; vol 356 ; n° 9239 : 1403-05
- [13] **Bonhoeffer PH, Boudjemline Y, Quereshi SA.** ; Percutaneous insertion of the pulmonary valve. Journal of the American College of cardiology 2002 ; vol 39 ; n° 10 : 1664-69
- [14] **Boudjemline Y.** ; Le cathétérisme interventionnel en cardiologie pédiatrique : techniques et indications. Archives de pédiatrie 2004 ; 11 : 276-84
- [15] **Carvalho JS, Silva CM, Rigby ML, Shinebourne EA.** ; Angiographic diagnosis o anomalous coronary artery in tetralogy of Fallot. Br Heart J 1993 ; 70 : 75-8
- [16] **Caspi J., Zalstein E., Zucker N.** ; Surgical management of tetralogy of fallot in the first year of life. The annals of Thoracic Surgery, 1999, vol 68, 1344-1348.
- [17] **Chauvaud S.** ; Tétralogie de Fallot : correction des formes irrégulières. Encycl Méd Chir, Techniques chirurgicales – Thorax 2003 ; 42-802, 10p.

- [18] **Chauvaud S.** ; Tétralogie de Fallot : Réparation complète de la forme régulière. *Encycl Méd Chir, Techniques chirurgicales – Thorax 2003 ; 42-801, 11p.*
- [19] **Chauvaud S.** ; Tétralogie de Fallot : généralités. *Encycl Méd Chir, Techniques chirurgicales - Thorax 2003, 42-800, 7 p.*
- [20] **Cobanoglu A., Schultz JM.** ; Total correction of tetralogy of Fallot in the first year of life : late results. *Annals of Thoracic Surgery 2002, vol 74, N°1, 133-138.*
- [21] **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*
- [22] **Didier D., Ratib O., Lerch R., Friedli B.** ; Detection and quantification of valvular heart disease with dynamic cardiac MR imaging. *Radiographics 2000; 20: 1279-1299*
- [23] **Dittrich S., Vogel M., Dahnert I., Berger F., Alexi-Meskishvili V., Lange PE.** ; Surgical repair of tetralogy of Fallot in adults today. *Clin Cardiol 1999 ; 22 : 460–4.*
- [24] **Dupuis C., Kachaner J., Payot M.** ; *Cardiologie pédiatrique, 2^{ème} édition Flammarion . Médecine-science 1991 : 327-345.*
- [25] **Emanuel RW., Pattinson JN.** ; Absence of the left pulmonary artery in Fallot's tetralogy *Br Heart J. 1956 July; 18(3): 289–295.*
- [26] **Fellows KE., Smith J., Keane JF.** ; Preoperative angiocardiography in infants with tetrad of Fallot. *Am J Cardiol, 1981 ; 47 : 1279-85.*

- [27] **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
- [28] **Fellows KE, Freed MD, Keane JF, Praagh R, Bernhard WF, Castaneda AC.**; Results of routine preoperative coronary angiography in tetralogy of Fallot. *Circulation* 1975; 51: 561-566
- [29] **Friedeli B.** ;Tétralogie de Fallot. Encycl Méd Chir, Pédiatrie 2004 ; 4-071-A-30
- [30] **Friedli B.** ; Electrophysiological follow-up of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 326-330
- [31] **Friedli B., Bolens M., Taktak M.** ; Conduction disturbances after correction of tetralogy of Fallot: are electrophysiologic studies of prognostic value? *J AmColl Cardiol* 1988; 11: 162-165
- [32] **Gatzoulis MA., Till JA., Redington AN.** ; Depolarization repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot. The substrate for malignant ventricular tachycardia? *Circulation* 1997; 95: 401-404
- [33] **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: 231-237
- [34] **Godart F., Rey C., Mulwijk C., Francart C.** ; La valvuloplastie pulmonaire percutanée chez les nouveaux-nés et nourrissons atteints d'une tétralogie de fallot. *Archives des maladies du cœur et des vaisseaux*, 1996, tome 89, N°5.

- [35] **Goldmuntz E., Driscoll D., Budarf ML., Zackai EH., McDonald-McGinn DM., Biegel JA. et al.** ; Microdeletions of chromosomal region 22q11 in patients with congenital conotruncal cardiac defects. *J Med Genet* 1993; 30: 807-812
- [36] **Goldmuntz E., Geiger E., Benson DW.** ; NKX2.5 Mutations in Patients with Tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001; 104: 2565-2568
- [37] **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: 1902-1908
- [38] **Guérin P., Baudet E., Jimenez M., Laborde N., Roques X., Srouf S., Choussat A.** ; 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. *Arch Mal Cœur* 1995 ; 88 : 687-91
- [39] **Guérin P., Jimenez M., Dos Santos P., Srouf S., Choussat A.** ; Dilatation percutanée de la voie pulmonaire dans la tétralogie de Fallot. *Arch Mal Cœur* 1996 ; 89 : 541-5
- [40] **Guirgis NH., Losay J., Serraf A.** ; Cure complète de la tétralogie de Fallot chez les nourrissons de moins de 6 mois. *Archives des maladies du cœur* 1991, 84, 679-683.
- [41] **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
- [42] **Hakkou J.** ; La tétralogie de Fallot : Etude épidémiologique. (expérience du service de cardiologie B, à propos de 102 cas (1997-2006).

Thèse de Médecine, N°361, 2006, Rabat.

- [43] **Isaaz K, Cloez JL, Marçon F, Worms AM, Pernot C.** ; Is the aorta truly dextroposed in tetralogy of Fallot? A twodimensional echocardiographic answer. *Circulation* 1986; 73: 892-899
- [44] **Iselin M.** ; Cardiopathies congénitales. *Encycl Méd Chir, Radio diagnostic - cœur-poumon* 1999 ; 32-015-A-12, 7p.
- [45] **Iselin M.** ; Cardiopathies cyanogènes. *Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic-cœur-poumon* 1999 ; 32-015-B-10, 24p.
- [46] **Ishikawa S., Takahashi T., Sato Y., Suzuki M., Murakami J., Hasegawa Y. et al.** ; Growth of the pulmonary arteries after systemic-pulmonary shunt. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2001 ; 7 : 337-340
- [47] **Jahangiri M., Lincoln C., Shinebourne EA.** ; Does the modified Blalock-Taussig shunt cause growth of the contralateral pulmonary artery? *Ann Thorac Surg* 1999 ; 67 : 1397-1399.
- [48] **Jimenez M., Espil G., Thambo JB., Choussat A.** ; Devenir des tétralogies de Fallot opérées. *Arch Mal Coeur* 2002;95:1112-8.
- [49] **Kan JS., Marvin WJ Jr, Bass JL, Muster AJ, Murphy J.** ; Balloon angioplasty-branchpulmonaryartery stenosis: results from the valvuloplasty and angioplasty of congenital anomalies registry. *Am J Cardiol* 1990 ; 65 : 798-804
- [50] **Keith JD., Rowe RD., Vlad P.** ; Heart disease in infancy and childhood New York: McMillan, 1978; 470-499
- [51] **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 1747

- [52] **Li J, Soukias ND., Carvalho JS., Yen Ho S.** ; Coronary arterial anatomy in tetralogy of Fallot: morphological and clinical correlations. *Heart* 1998 ; 80 : 174–183.
- [53] **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.
- [54] **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.
- [55] **Momma K., Kondo C., Matsuoka R.** ; Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia associated with chromosome 22q11 deletion. *J AmColl Cardiol* 1996; 27: 198-202
- [56] **Moulton AL, Brenner JI, Ringel R, Nordenberg A, Berman MA, Ali S, Burns J.** ; Classic versus modified Blalock-Taussig shunts in neonates and infants. *Circulation* 1985; 72: 1135-1144
- [57] **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: 593-599
- [58] **NiwaK., Siu SC., Webb GD., Gatzoulis MA.** ; Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002; 106: 1374-1378
- [59] **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: 1374-1383

- [60] **Pacileo G., Musewe NN., Calabro R.** ; Tetralogy of Fallot in three siblings: a familial study and review of the literature. *Eur Heart J* 1992; 151: 726-727
- [61] **Petit A., d'Athis P., Baietto C., Kachaner J., Lusson JR., Worms AM.** ; Résultats de la cure chirurgicale des sténoses de branches pulmonaires dans la tétralogie de Fallot. *Arch Mal Cœur* 1992 ; 85 : 533-9
- [62] **Phornphutkul C., Rosenthal A., Nadas AS., Berenberg W.** ; Cerebrovascular accidents in infants and children with cyanotic congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1973; 32: 329-334
- [63] **Piéchaud JF., Delogu AB., Iserin L.** ; Traitement palliatif de la tétralogie de Fallot par dilatation infundibulo-pulmonaire percutanée. *Archives des maladies du cœur et des vaisseaux*, 1994, vol 87, 573-579.
- [64] **Piéchaud JF., Bonhoeffer P., Bonnet D., Sidi D., Kachaner J., Fellat N.** ; La coronarographie sélective dans l'évaluation préopératoire de la tétralogie de Fallot. *Revue de l'hôpital Necker - Service de cardiologie pédiatrique - Paris* 1996 ; 15-21.
- [65] **Pigula FA., Khalil PN., Mayer JE., Del Nido PJ., Jonas RA.** ; Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation* 1999; 100 suppl II: 157-161
- [66] **Plancher C., Rafi TA.** ; Traitement chirurgical de la tétralogie de Fallot. *L'information cardiologique* 1986; 4 : 325-31
- [67] **Qureshi SA., Kirk CR., Lamb RK., Arnold R., Wilkinson JL.** ; Balloon dilatation of the pulmonary valve in the first year of life in patients with tetralogy of Fallot: a preliminary study. *Br Heart J* 1988; 232-5.

- [68] **Rao PS.** ; Value of Pulmonary Vein Wedge Angiography in Visualization of Obstructed Ipsilateral Pulmonary Artery. *Cardiovasc. Radiol.* 1978 ; 1 ; 151 - 152.
- [69] **Rome JJ., Mayer JE., Castaneda AR., Lock JE.** ; Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Circulation* 1993; 88: 1691-1698
- [70] **Roos-Hesselink J., Perlroth MG., McGhie J., Spitaels S.** ; Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. Correlations with clinical, exercise and echocardiographic findings. *Circulation* 1995; 91: 2214-2219.
- [71] **Rudolph AM.;** Congenital diseases of the heart Chicago: Year Book Medical Publishers, 1974; 412-413
- [72] **Sarubbi B., Pacileo G., Pisacane C.** ; Exercise capacity in young patients after total repair of tetralogy of Fallot. *Pediatric Cardiology*, 2000, 21, 211-215.
- [73] **Seipelt RG., Vazquez-Jimenez JF., Sachweh JS., Seghaye MC., Messmer BJ.** ; Antegrade palliation for diminutive pulmonary arteries in tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 21 : 721-724
- [74] **Sideris EB., Macuil B., Justiniano S., Rao PS.** ; Total percutaneous correction of a tetralogy of Fallot variant with dominant pulmonary valve stenosis ; *Heart* 2005 ; 91 : 345-347.
- [75] **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: 1506-1511

- [76] Sreeram N., Saleem M., Jackson M. et al. ; Results of balloon pulmonary valvuloplasty as a palliative procedure in tetralogy of Fallot. J Am Coll Cardiol 1991 ; 18 : 159-65.**
- [77] 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: 1670-1675**
- [78] Van Arsdell GS., Maharaj GS., Tom J., Rao VK., Coles JG., Freedom RM. et al. ; What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? Circulation 2000; 102-19 suppl 3: III: 123-129**
- [79] Viart P., Deuvaert F., Gallez A. ; Résultats tardifs des cures de tétralogie de Fallot. Archives des maladies du cœur, 1990, 83, 653-657.**
- [80] 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**
- [81] 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: 189-197.**

المقاربة قبل الجراحية لرباعي
فالو بالقسطرة القلبية
بصدد 60 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد : بدر الخطاب

المزداد في: 22 شتنبر 1983 بوادي زم

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

قسطرة القلب – تشجر شرياني رئوي – شذوذات إكليلية. الكلمات الأساسية: رباعي فالو –

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: جمال الدين السرايري

أستاذ في أمراض القلب

السيدة: نادية فلات

مشرف

أستاذة في أمراض القلب

السيدة: نعيمة الهيثم

أستاذة في أمراض القلب

السيدة: رجاء بناني

أستاذة في أمراض القلب

السيد: سعيد موغيل

أستاذ مبرز في جراحة القلب والشرابين