



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



Année 2017

Thèse N° 023/17

LA CORRECTION CHIRURGICAL DES VALVULOPATHIES CHEZ L'ENFANT (A propos de 24 Cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 19/01/2017

PAR

M.RHORBA Mohamed Ismail

Né le 11/05/1990 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Valvulopathies – Remplacement valvulaire – Plastie mitrale – AVK

JURY

- M. ABOUABDALLAH YOUSSEF PRESIDENT
Professeur de Chirurgie Pédiatrique
- M. EL KOUACHE MUSTAPHA RAPPORTEUR
Professeur Agrégé d'Anatomie
- M. HARANDOU MUSTAPHA
Professeur d'Anesthésie Réanimation
- M. ATMANI SMAIR
Professeur de Pédiatrie
- M. LABIB ISMAEL
Professeur Agrégé d'Anesthésie Réanimation
- M. BERDAI MOHAMED ADNANE MEMBRE ASSOCIÉ
Professeur Assistant d'Anesthésie Réanimation
- } JUGES

PLAN

PLAN	1
ABRIVIATIONS	5
INTRODUCTION	6
RAPPEL ANATOMIQUE	8
A. ANATOMIE DE LA VALVE MITRALE	9
1. Tissu valvulaire	10
2. Anneau mitral	11
3. Cordages tendineux	11
4. Les muscles papillaires.....	12
B. ANATOMIE DE LA VALVE AORTIQUE	13
ETIOLOGIE ET LESIONS ANATOMIQUE	15
I. valvulopathies acquise	16
a. insuffisance mitrale	16
b. insuffisance aortique	20
c. étrécissement mitral	23
d. Rétrécissement aortique	24
II. Valvulopathies congénitale	27
a. Insuffisance mitrale	27
b. Insuffisance aortique	27
c. Rétrécissement mitral	28
d. Rétrécissement aortique	29
III. Diagnostique des valvulopathies.....	30
A. Valvulopathies Congénitale	30
1. rétrécissement mitrale congénitale	30
2. Insuffisance mitrale congénitale	31
3. Sténose Valvulaire Aortique	32
B. Valvulopathies Non Congénitale	34
1. Insuffisance mitrale	34

2. Rétrécissement mitrale	39
3. Insuffisance aortique	39
4. Sténose de l'aorte	41
TRAITEMENT	42
1. Remplacement valvulaire	43
2. Plastie mitrale	54
3. Gestion des AVK chez l'enfant	55
PARTIE PRATIQUE: MATERIEL ET METHODES	57
I. Matériel	58
II. Méthodes	59
Fiche d'exploitation	60
PRESENTATION DE L'UNITE: MEDICOCHIRURGICALE CARDIOPEDIATRIQUE	64
RÉSULTATS: ETUDE DESCRIPTIVE	69
I. Epidémiologie	70
A. Caractéristiques épidémiologiques générales	70
a. Répartition géographique	70
b. Tableau récapitulatif	71
c. Répartition des valvulopathie acquise et congénitale	73
B. Répartition des groupes des valvulopathies	74
C. Répartition selon le sexe	74
II. Etude clinique	75
A. Age d'apparition des symptômes	75
B. Circonstances de découverte	75
C. Examen clinique	75
III. Examens complémentaires	76
A. Radiographie pulmonaire	76
B. Echocardiographie doppler	76
IV. Répartition des valvulopathies	77

V. Traitement	78
A. Traitement médical	78
B. Age au moment de la prise en charge chirurgicale	79
C. Traitement chirurgical	80
D. Réanimation	85
E. Complications postopératoires	86
VI. Mortalité	87
ETUDE ANALYTIQUE.....	89
A. Mortalité et âge de prise en charge	90
B. Mortalité en fonction des valvulopathies	90
C. Mortalité et RVAo (anneau aortique petit)	90
D. Mortalité et HTAP	91
E. Mortalité et Redux	92
F. Mortalité et dysfonction de VG	93
DISCUSSION.....	94
I. Etude globale	95
1. Caractères épidémiologiques généraux	95
2. types d'intervention	95
II. ETUDE ANALYTIQUE.....	97
1. Mortalité	97
CONCLUSION.....	98
RESUMES.....	100
BIBLIOGRAPHIE	104

ABRIVIATIONS

CEC	: Circulation extra-corporelle
ETT	: Echocardiographie trans-thoracique
ETO	: Echocardiographie trans-oesophagienne
ECG	: Electrocardiogramme
HAG	: Hypertrophie auriculaire gauche
HVG	: Hypertrophie ventriculaire gauche
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
SVG	: Surcharge ventriculaire gauche
RVAo	: Remplacement valvulaire aortique
RVM	: Remplacement valvulaire mitral
VD	: Ventricule droit
VG	: Ventricule gauche
OD	: Oreillette droite
OG	: Oreillette gauche
CHU	: Centre hospitalier universitaire

INTRODUCTION

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) est une complication tardive d'une affection pharyngée streptococcique. Il est la principale cause de morbidité et mortalité cardiovasculaire dans les pays en voie de développement.

La cardiopathie rhumatismale est responsable de 400 000 décès/an principalement chez les enfants et les jeunes adultes. [67]

Le RAA survient généralement entre 5 et 10 ans avec un pic à 6-8 ans. Il est exceptionnel au-dessous de 3 ans et au-dessus de 25 ans.

Le programme de lutte contre le RAA instauré dans plusieurs pays en développement est axé essentiellement sur la prophylaxie primaire par le traitement antibiotique de toutes les pharyngites.

L'objectif de notre étude rétrospective réalisée à l'Unité Médicochirurgicale Cardiopédiatrique de CHU Hassan II de FES, est de mettre en relief les difficultés de prise en charge chirurgicale chez les patients ayant des Valvulopathies rhumatismales et congénitales, à fin de mieux définir une stratégie opératoire et postopératoire adéquate.

RAPPEL ANATOMIQUE

A. ANATOMIE DE LA VALVE MITRALE

La valve mitrale ou valve atrio-ventriculaire gauche, sépare l'atrium gauche du ventricule gauche.

L'appareil valvulaire mitral est un ensemble anatomique complexe de plusieurs éléments interdépendants, constituant une entité fonctionnelle. Ce sont le tissu valvulaire, l'anneau mitral, les cordages tendineux et les muscles papillaires ou piliers. Cordages et piliers constituent l'appareil sous-valvulaire qui participe à la fonction systolique du ventricule gauche. (figure 1)

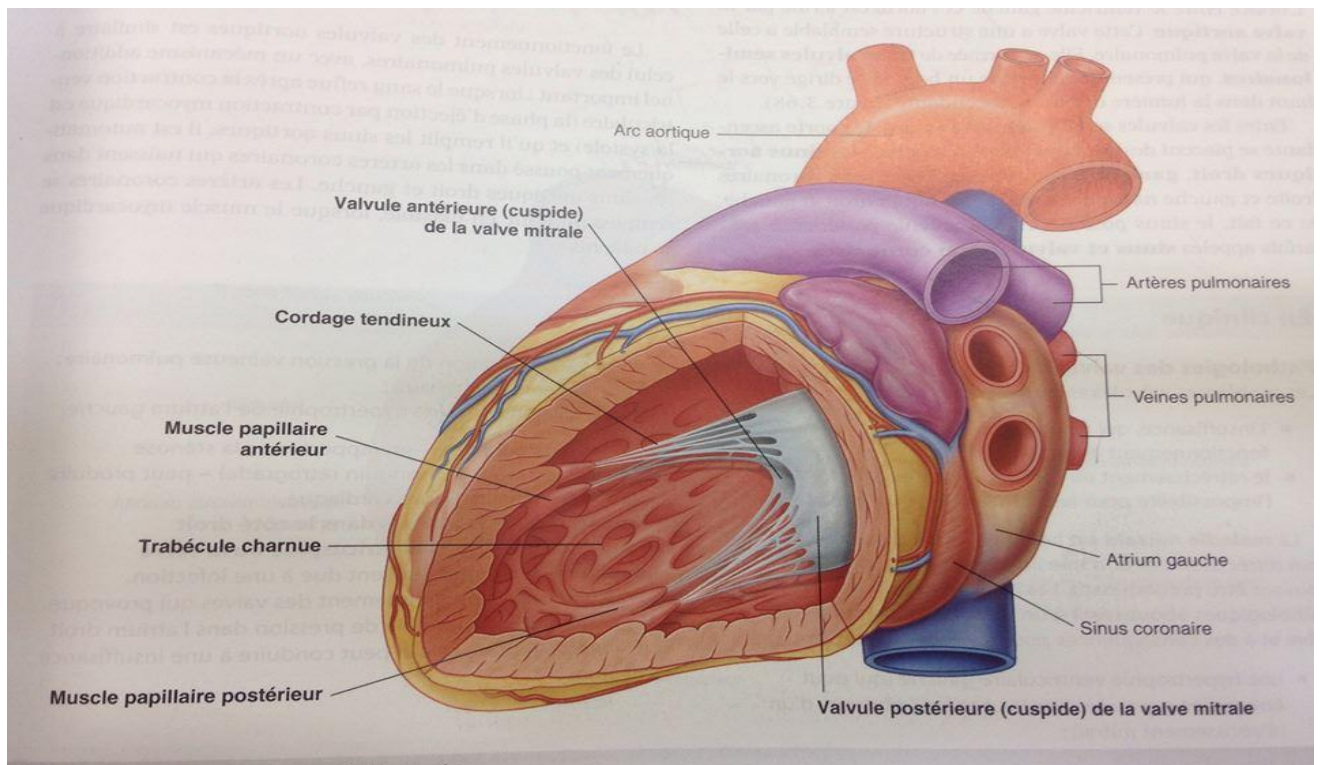
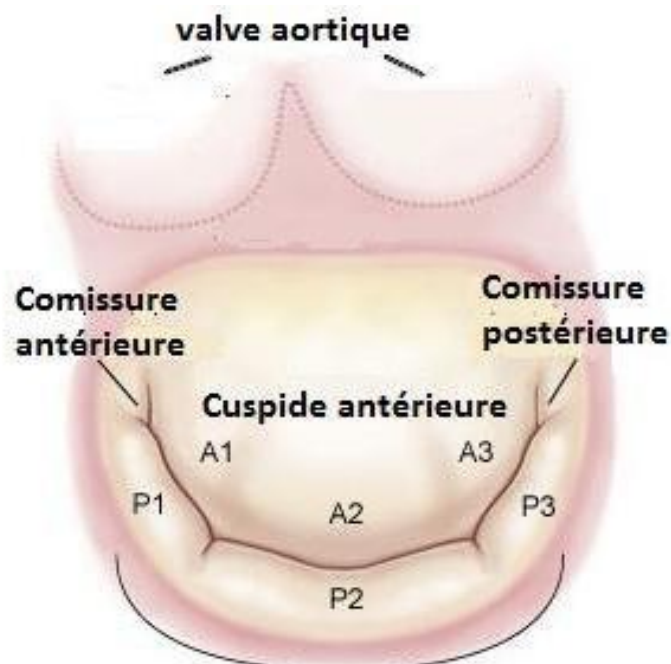


Figure1 : Vue interne du ventricule gauche [1]

1. Tissu valvulaire :

Le tissu valvulaire s'insère sur toute la circonférence de l'anneau mitral. Son bord libre présente plusieurs indentations dont deux sont constantes, les commissures antérolatérale et postéromédiale qui permettent de distinguer :

- une valve antérieure (ou grande valve) ayant une forme semi-circulaire et dont le bord d'attache représente environ deux cinquièmes de la circonférence annulaire. Le bord libre est pourvu de deux indentations divisant la valve en trois segments appelés A1, A2, A3.
- une valve postérieure qui a une forme quadrangulaire et dont le bord d'attache représente trois cinquièmes de la circonférence annulaire. Elle est également divisée en trois segments : P1, P2, P3.



2. Anneau mitral :

C'est une zone de jonction qui donne insertion aux muscles auriculaires et ventriculaires gauches et au voile mitrale. C'est un élément flexible. Il comporte deux structures collagènes majeures : les trigones fibreux droit et gauche.

- Le trigone fibreux droit représente la confluence de tissu fibreux provenant des valves mitrales et tricuspides, du septum membraneux et de la face postérieure de la racine de l'aorte.
- Le trigone fibreux gauche est constitué par la confluence de tissu fibreux des bords gauches des valves aortique et mitrale.

En avant, entre les deux trigones, la valve mitrale antérieure est en continuité avec la valve aortique. L'anneau mitral est inexistant à ce niveau, c'est la continuité mitro-aortique. La partie postérieure de l'anneau donne insertion à la valve mitrale postérieure. Grace aux travaux de Carpentier, on sait actuellement que le diamètre antéropostérieure représente les $\frac{3}{4}$ du diamètre transverse ; notion qui constitue la base du principe de l'annuloplastie.

3. Cordages tendineux :

Les cordages tendineux s'attachent d'une part à l'extrémité des piliers et d'autre part au tissu valvulaire et l'anneau mitral. Ils peuvent être classés suivant leur hauteur d'insertion entre le bord libre et la base des valves, ou suivant leur siège d'insertion sur les valves antérieures, postérieures ou sur les commissures.

- ❖ Classification en fonction de la hauteur d'insertion:
 - Cordages marginaux : insérés sur le bord libre des valves.
 - Cordages intermédiaires : insérés à la face ventriculaires des valves.
 - Cordages basaux : insérés à la base d'attache des valves.
- ❖ Classification en fonction du siège d'implantation valvulaire:

- Cordages commissuraux : il existe un cordage pour chaque commissure.

Son insertion sur le bord libre de la commissure se fait par une trifurcation caractéristique.

- Cordages de la valve antérieure : deux cordages insérés sur la face ventriculaire de la valve se distinguent par leur épaisseur et leur longueur, on les nomme les cordages principaux. Les autres cordages sont classés, selon leur situation par rapport aux cordages principaux, en cordages paracommissuraux (entre la commissure et le cordage principal) et paramédians (insérés entre le cordage principal et le milieu de la valve antérieure)
- Cordages de la valve postérieure : ces cordages sont nommés marginaux.

4. Les muscles papillaires

Ou piliers se divisent en 2 groupes : un antérolatéral ou antérieur et un postéro-médial ou postérieur. Chaque groupe fournit des cordages à chacune des moitiés correspondantes des deux valves. On distingue 3 types de piliers en fonction de leur insertion à la paroi et de la taille du bourrelet qui proémine dans la cavité ventriculaire :

- Piliers adhérents complètement au myocarde ventriculaire
- Piliers en doigt de gant.
- Piliers de type intermédiaire.

Les muscles papillaires ventriculaires gauches sont innervés par la branche gauche du faisceau de His. Le muscle postéromédian reçoit l'hémibranche postérieure et le muscle antérolatéral est innervé par l'hémibranche antérieure.

La vascularisation des piliers :

- le pilier antérolatéral : composé souvent d'un chef musculaire, il est irrigué

par des branches de l'interventriculaire antérieure et de la diagonale ou d'une branche marginale de la circonflexe

- le pilier postéromédial : composé souvent de deux chefs musculaires et irrigué par des branches de la circonflexe et/ou de la coronaire droite. C'est le pilier le plus souvent atteint au cours de la maladie coronaire (infarctus du myocarde inférieur ou latéral).

B. ANATOMIE DE LA VALVE AORTIQUE

La valve aortique est formée par un :

- **Anneau aortique** d'aspect festonné, représentant la margelle supérieure de la chambre de chasse du ventricule gauche limitée par :
 - ❖ En arrière et à droite par l'insertion de la grande valve mitrale.
 - ❖ An avant et à gauche, par le septum interventriculaire. Sous l'angle qui sépare la sigmoïde coronarienne droite de la non coronaire se situe le septum membraneux. Le tissu de conduction passe dans l'épaisseur du septum, entre le septum membraneux et la valve mitral.
- **Sigmoïdes aortiques** au nombre de trois, de taille normalement égale ou très proche. Elles assurent l'étanchéité de la valve aortique pendant la diastole ventriculaire. On les désigne communément en fonction de leur localisation vis-à-vis des ostias coronariens, en sigmoïde coronarienne gauche ou antéro-gauche, sigmoïde coronarienne droite ou antéro-droite, et sigmoïde non coronarienne ou postérieure. La zone d'attachement des trois sigmoïdes est haute, située en regards des commissures, l'insertion valvulaire descendant très bas vers le ventricule (au dessous du plan de jonction ventriculo-artériel à la partie moyenne des sigmoïdes).

REMARQUE : les sinus de valsalva sont de petites dilatations de la racine de

l'aorte, correspondant aux trois sigmoïdes qui viennent s'y effacer lors de l'ouverture systolique de la valve, et qui sont limités en bas par l'anneau aortique, et en haut par un plan passant par les commissures des sigmoïdes. (Figure 2)

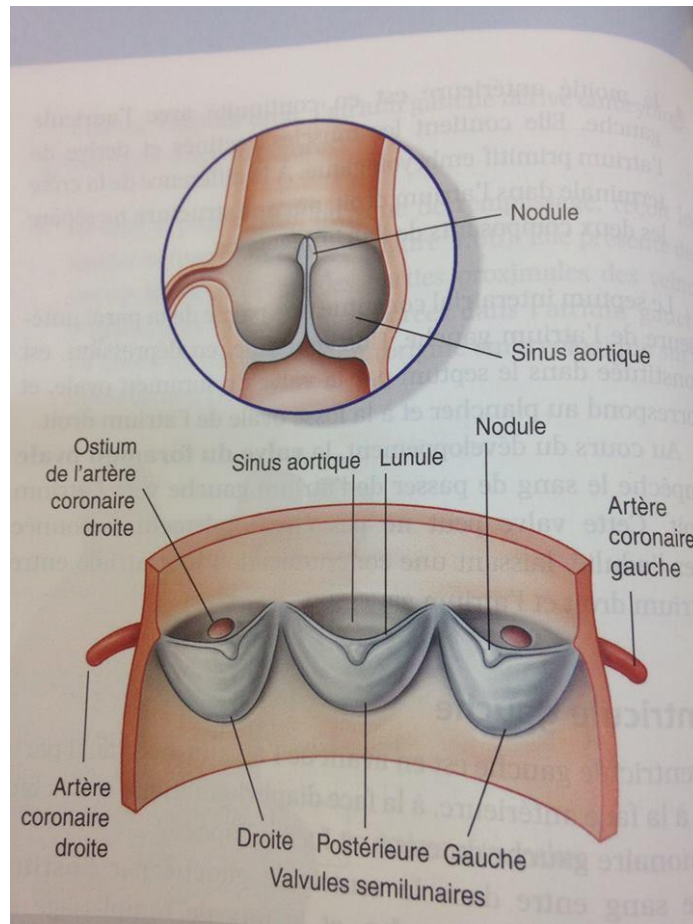


Figure 2: les éléments de la valve aortique [1]

ETIOLOGIE ET LESIONS ANATOMIQUE

I. valvulopathies acquise :

Schématiquement, une atteinte valvulaire non malformative peut se traduire par une insuffisance (fuite valvulaire), une sténose (rétrécissement valvulaire), ou un mélange des deux (maladie valvulaire).

a. insuffisance mitrale:

L'insuffisance mitrale se définit par la perte d'étanchéité de la valve mitrale, entraînant le reflux du sang du ventricule gauche dans l'oreillette gauche pendant la systole.

Toute anomalie de l'une des composantes de l'appareil mitral, anneau, valves, cordages, piliers, peut engendrer une régurgitation.

- **ANNEAU MITRAL**

Sa taille change au cours du cycle cardiaque: elle diminue en protomésosystole, augmente pendant la deuxième moitié de la systole, la phase de relaxation isovolumique et toute la diastole, atteignant un maximum aussitôt après la systole auriculaire.

- **Dilatation**

Une dilatation de l'anneau aux dépens de sa partie postérieure est classiquement responsable d'une IM appelée fonctionnelle quand c'est la seule anomalie anatomique. Elle s'observe dans les maladies dégénératives du tissu élastique, mais surtout est la conséquence de la dilatation du ventricule gauche. Cependant, dans cette dernière éventualité, elle ne semble jouer qu'un rôle secondaire à l'origine de l'IM ; celle-ci tient plus à la désaxation des piliers et des forces de traction sur les valves entraînée par les modifications de la géométrie ventriculaire. Point à noter, la dilatation de l'anneau est habituelle dans les IM chroniques volumineuses organiques.

▪ Calcifications

Les calcifications de l'anneau ont pour siège d'élection la zone d'insertion de la petite valve, parfois déformée en auvent et gênée dans son ouverture et sa fermeture, dysfonctions responsables de petites régurgitations et sténoses. Elles favorisent également les ruptures de cordages [2].

• VALVES MITRALES

▪ Insuffisance mitrale rhumatismale

L'IM rhumatismale est rarement pure. Le plus souvent (90 % des cas), elle est associée à une sténose. Les lésions de ces « maladies mitrales » comportent épaissement, sclérose, rétraction des valves, fusion des commissures. Les calcifications sont fréquentes sur les feuillets valvulaires, les sites d'insertion des cordages et les commissures. La régurgitation est le fait d'une restriction valvulaire, les valves étant rigides et rétractées.

L'IM pure a des lésions particulières [4, 5, 6]. La petite valve est épaissie, rétractée et a une mobilité réduite. La grande valve a gardé son étoffe et sa cinétique, donnant lieu en échographie à un prolapsus fonctionnel. Les cordages sont légèrement épaissis et allongés et l'anneau dilaté ; les commissures sont libres ou fusionnées. Dans les formes évoluées, la grande valve est intéressée et l'aspect anatomique se rapproche de la maladie mitrale.

▪ Insuffisance mitrale infectieuse

L'IM infectieuse relève de lésions mutilantes de l'appareil mitral, isolées ou associées : amputation, déchirure, perforation des valves avec une zone d'élection la base de la grande valve, ruptures de cordages, souvent multiples, des deux valves. Les végétations sont la règle, parfois associées à des abcès volontiers localisés au feuillet antérieur et à la commissure interne, mais pouvant s'étendre à l'anneau.

- **CORDAGES**

Élongations ou ruptures de cordages sont souvent en cause dans les IM sévères chirurgicales. Les élongations se voient dans certaines IM pures, rhumatismales, mais essentiellement dans les maladies de Barlow. Les ruptures de cordages ont des causes diverses : endocardite bactérienne, valvulopathies organiques variées, maladies dégénératives de la valve. Dans ce cadre, la pathologie la plus fréquente est la maladie de Barlow, les ruptures de cordages s'observant dans un cas sur deux des formes évoluées chirurgicales.

Une pathologie plus rare est la rupture de cordages dégénérative, sans lésion notable des valves. Elle se voit chez les sujets âgés, intéresse préférentiellement la petite valve et reconnaît des facteurs favorisants, hémodynamiques et/ou anatomiques (hypertension artérielle, sténose aortique, calcifications de l'anneau mitral).

- **MUSCLES PAPILLAIRES**

La désaxation de l'appareil sous-valvulaire est le principal mécanisme de l'IM dite fonctionnelle.

L'IM est fréquente dans les cardiopathies ischémiques, mais ses mécanismes sont divers [4, 6, 7].

- Dilatation ventriculaire gauche

L'IM peut être secondaire à la dilatation ventriculaire gauche.

- Anomalie de la cinétique myocardique

L'IM peut être en rapport avec une anomalie de la cinétique de la paroi myocardique dans la zone d'implantation d'un pilier. Il s'agit habituellement d'une plaque fibreuse akinétique ou dyskinétique, séquelle d'une nécrose myocardique postérieure et parfois d'une ectasie ventriculaire. En systole, la traction exercée sur le pilier et ses cordages par la plaque à cinétique altérée ne permet plus la coaptation des feuillets mitraux.

- **Altération structurelle d'un pilier**

L'IM peut être le fait d'une altération structurelle d'un pilier. Les muscles papillaires sont en effet perfusés par le lit distal du réseau coronaire et vulnérables à l'ischémie, particulièrement le pilier postérieur dont la vascularisation est assurée par la seule artère coronaire droite.

La rupture d'un pilier au cours d'un infarctus myocardique aigu est la variété la plus grave. Neuf fois sur dix elle intéresse le pilier postérieur.

La fibrose avec élongation du pilier postérieur crée un prolapsus de la partie correspondante des grande et petite valves et des régurgitations, habituellement modérées, parfois volumineuses.

- **Dysfonction ischémique transitoire**

La simple dysfonction ischémique transitoire d'un pilier peut être à l'origine d'une régurgitation, le plus souvent discrète (souffle méso et télésystolique apexien durant une crise d'angor).

Principales étiologies des IM non malformative chez l'enfant [8]

Inflammatoire et infectieuse

Rhumatisme articulaire aigue

Endocardite d'Osler

Lupus érythémateux

Leucémie à éosinophilies

Anomalies du tissu conjonctif

Maladie de Marfan

Syndrome d'Ehlers–Danlos

Syndrome de Barlow

Mucopolysaccharidose

Maladie de Hurler

Maladie de Hunter

Ischémie myocardique

Anomalie de naissance de la coronaire gauche

Maladie de kawasaki

Ischémie néonatale

Myocardiopathie dilatée

Shunts gauche–droite ventriculaires et artériels

b. insuffisance aortique :

La fuite aortique peut être due à des altérations valvulaires (rétraction, épaissement, prolapsus, disjonction commissurale, perforation) ou à une dilatation de l'aorte ascendante (les deux mécanismes pouvant s'associer) ; les lésions sont très largement fonction de leur étiologie, dominée par trois cadres pathologiques : rhumatisme articulaire aigue, dystrophie, endocardite infectieuse.

Rhumatisme articulaire aigu (RAA)

Typiquement, les valves sigmoïdes s'épaississent et deviennent plus rigides. Leur bord libre se rétracte, la coaptation centrale devenant incomplète. Parfois même (25 % des cas environ), un prolapsus valvulaire se constitue.

Il s'y associe assez souvent une fusion des commissures, à l'origine d'un degré de sténose associé (définissant la maladie aortique). Une atteinte mitrale associée est fréquente.

Dystrophies de l'aorte ascendante

Dans ce cadre, la fuite aortique relève de plusieurs mécanismes associés à des degrés divers :

- dysplasie du tissu valvulaire, par dégénérescence myxoïde : tissu valvulaire très fin (disparition des fibres élastiques) avec évolution vers l'éversion ou le prolapsus sous l'effet de la pression diastolique aortique de fermeture ;
- dilatation de l'aorte initiale, se développant au niveau des sinus de Valsalva, et entraînant une dilatation de l'anneau valvulaire et un effacement de la zone de jonction sinotubulaire ; les modifications histologiques varient avec l'étiologie (dégénérescence myxoïde, médianécrose kystique). C'est principalement dans ce cadre que se situent les possibilités de chirurgie de conservation valvulaire, le traitement de la lésion causale (dilatation de l'aorte) pouvant permettre de conserver une valve en fait normale (ou subnormale).

Endocardite infectieuse

Les atteintes valvulaires associent des lésions de prolifération : végétations (formées d'amas microbiens, leucocytaires et de tissu fibrineux plus ou moins volumineux), parfois très mobiles (en « battant de cloche »), souvent friables (risque d'embolies) ; et des mutilations valvulaires avec perforations du tissu valvulaire et

déchirures du bord libre des valvules (voire parfois de leur attache commissurale) ; les lésions destructives peuvent être responsables d'aggravation brutale de l'état hémodynamique et de fuites très importantes. L'atteinte microbienne peut se propager à l'anneau aortique et aux structures de voisinage avec constitution d'abcès microbiens : volumineux abcès de l'anneau (pouvant parfois être à l'origine d'un clivage étendu et circonférentiel), mais aussi abcès du septum (avec troubles de la conduction atrioventriculaire et parfois perforation septale), du rideau sous-aortique (avec extension à la grande valve mitrale), du sinus de Valsalva antérodroit et du septum membraneux avec possibilité de communications anormales (de type oreillette droite-ventricule gauche).

Autres étiologies

Elles sont multiples et disparates.

Dissection aortique. Elle peut être responsable d'une insuffisance aortique aiguë par plusieurs mécanismes : distension de l'anneau en cas de dissection remontant jusqu'à la base du coeur ; prolapsus valvulaire par défaut de coaptation commissurale (lié à la déchirure intimale sus-jacente) ; abaissement du plan de l'anneau sur une partie variable de la circonférence sous l'influence de l'hématome disséquant. Le remplacement de l'aorte (d'aval), et la solidarisation des cylindres (en amont) peut permettre de corriger l'insuffisance aortique.

Traumatismes. L'insuffisance aortique traumatique est la moins exceptionnelle des atteintes valvulaires traumatiques. Elle peut se rencontrer au décours d'un traumatisme fermé duthorax. Elle est le plus souvent liée à un prolapsus valvulaire par déchirure commissurale (plus rarement déchirure du bord libre).

« **Aortites** ». Parmi lesquelles : la syphilis, la spondylarthrite ankylosante, la maladie de Takayashu, toutes étiologies qui peuvent être responsables d'un remaniement du tissu valvulaire (spécifique à chacun d'entre eux), avec épaissement

de l'étoffe valvulaire.

Principales étiologies des IA non malformative chez l'enfant [8]

<p>Inflamatoire et infectieuse</p> <p>Rhumatisme articulaire aigue</p> <p>Endocardite d'Osler</p> <p>Leucémie à éosinophilies</p> <p>Anomalies du tissu conjonctif</p> <p>Maladie de Marfan</p> <p>Syndrome d'Ehlers-Danlos</p> <p>Mucopolysaccharidose</p> <p>Maladie de Hurler</p> <p>Maladie de Hunter</p> <p>Maladie de Morquio</p> <p>Shunts gauche-droites artériels</p> <p>Secondaire à une malformation</p> <p>CIA avec IA: Pezzi et Laubry</p> <p>Sténose sous valvulaire aortique</p>

c. Rétrécissement mitral :

L'obstacle mitrale élève la pression en amont et provoque une hypertension artérielle pulmonaire, facteur d'œdème pulmonaire. Lorsque l'obstacle est important, une vasoconstriction artériolaire pulmonaire se constitue. Une hypertension artérielle pulmonaire peut entraîner, au-delà d'un certains seuil, une défaillance ventriculaire droite.

Le rétrécissement mitral acquis est actuellement très rare chez l'enfant [8].

Le rhumatisme articulaire aigu en est la cause quasi exclusive [8].

d. Rétrécissement aortique :

L'étude des grandes séries chirurgicales des pays développés met en évidence, au fil des années, une modification de la fréquence respective des malades valvulaires avec diminution très importante du rhumatisme articulaire aigu et augmentation des atteintes dégénératives, directement en rapport avec l'augmentation de la durée de vie [9, 10].

Trois types essentiels résument de façon à peu près exclusive les lésions actuellement rencontrées.

Sténose aortique sur bicuspidie (Figure 3 A)

Elle se caractérise par une calcification généralement massive de l'ensemble des sigmoïdes aortiques, faite d'un dépôt calcaire irrégulier, souvent végétant et friable, responsable d'une sténose serrée. La calcification déborde souvent la valve elle-même, infiltre l'anneau aortique et peut se propager par une coulée parfois importante avec deux sièges de prédilection : la grande valve mitrale, sous la sigmoïde non coronaire, et le septum interventriculaire dans la voie d'éjection du ventricule gauche, au-dessous de la sigmoïde coronaire droite. Cette dernière coulée peut se propager en profondeur dans le septum, expliquant les atteintes du faisceau de conduction auriculoventriculaire et les risques d'une extirpation chirurgicale trop agressive (bloc atrioventriculaire et création d'une communication interventriculaire).

Le plus souvent, la bicuspidie est le résultat d'une symphyse étendue et complète siégeant entre les deux sigmoïdes coronaires (« fausse bicuspidie »), prenant l'aspect d'un volumineux bourrelet calcaire étendu de la paroi aortique au centre de l'orifice aortique : l'orifice aortique est ainsi réduit à une fente antéropostérieure étroite et rigide. L'origine de cette bicuspidie a suscité depuis longtemps de nombreuses discussions. Il est en fait souvent difficile, compte tenu du caractère

massif de la calcification, d'affirmer le caractère congénital, considéré le plus fréquent (4 fois sur 5) dans la littérature anglo-saxonne.

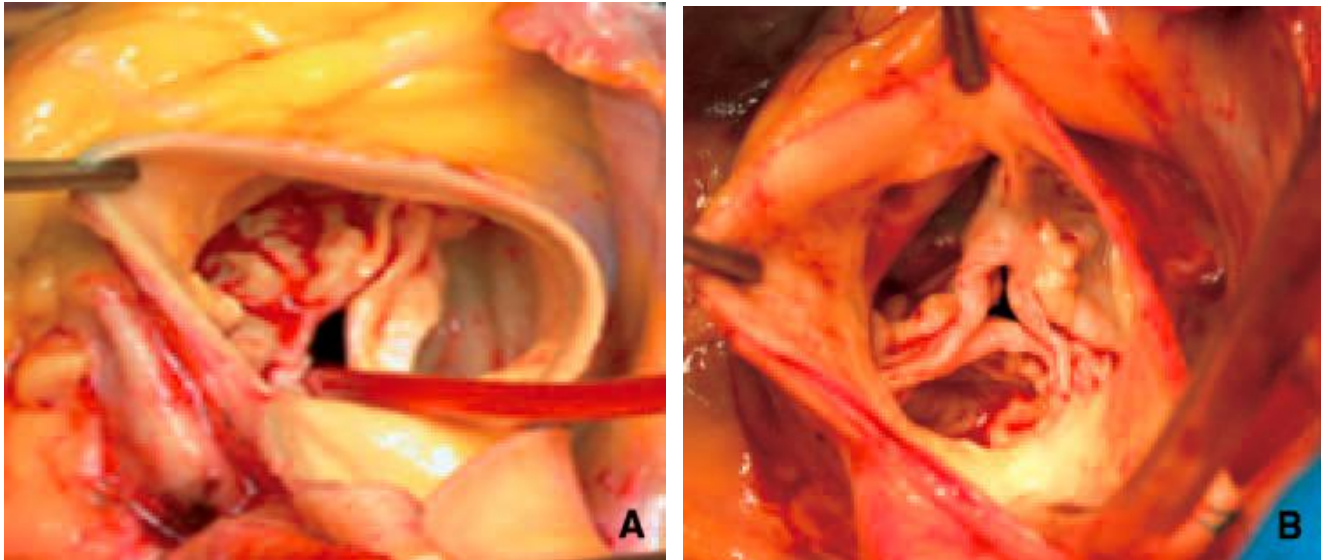


Figure 3 : Lésions anatomiques.

A. Bicuspidie calcifiée.

B. Valve tricuspide calcifiée « sénile ». [11]

Sténose aortique sénile

Autrefois décrite sous le nom de maladie de Mönckeberg, elle est encore appelée « dégénérative » ; c'est la lésion des sujets âgés, observée chez les patients de 70 ans et plus. Classiquement d'origine athéroscléreuse, des facteurs génétiques paraissant cependant indiscutables ; elle se caractérise par l'absence de symphyse commissurale, la valve conservant ses trois sigmoïdes indépendantes. La sténose est le fait de l'enraidissement valvulaire dû au développement de grains de calcification, plus ou moins volumineux, parfois petits et souvent durs. La calcification siège sur le versant aortique de la valve, et s'associe non rarement à des lésions d'athérome, calcifiées ou non, du tube aortique lui-même dont la présence peut compliquer le geste chirurgical. La calcification apparaît souvent extensive et diffuse, débordant complètement sur le culot aortique, mais aussi sur le trigone (pouvant intéresser tout l'anneau mitral), sur le septum, et sur la paroi libre du ventricule, en arrière : la décalcification après

exérèse de la valve s'en trouve souvent plus délicate.

L'augmentation à peu près constante du nombre des patients âgés, dans les séries chirurgicales récentes, place désormais cette lésion au premier rang des étiologies : 46 % des rétrécissements aortiques (RA) opérés à la Mayo Clinic en 1985, 56 % pour Acar en 1992 [9]. Ses rapports avec la maladie athéromateuse notamment coronaire font l'objet de nombreuses études : l'association à des lésions coronaires augmente avec l'âge pour atteindre 50 % des sujets de plus de 70 ans.

Sténose aortique rhumatismale

Consécutives au rhumatisme articulaire aigu, sa fréquence est en diminution sensible dans les pays occidentaux. L'antécédent rhumatismal n'est pas toujours bien documenté, d'autant que la lésion se manifeste longtemps – 4 à 5 décennies – après le rhumatisme initial.

L'architecture tricuspide est préservée mais les trois commissures et les parties adjacentes des sigmoïdes sont symphysées. La valve a un aspect de « gicleur » conique (« *cone-shaped valve* »), dont les parois sont d'abord fibreuses, fortement épaissies, pseudocartilagineuses. Avec le temps la calcification se développe progressivement pouvant réaliser une atteinte calcaire massive, l'aspect perdant alors sa spécificité. La rétraction qui accompagne l'épaississement fibreux explique l'insuffisance aortique habituellement associée. La sténose postrhumatismale est en définitive rarement très serrée et rarement pure. Il s'agit plus souvent d'une maladie aortique. Par ailleurs l'association d'une atteinte mitrale est fréquente (qu'elle apparaisse simultanément ou à un temps différent de l'évolution).

Les sténoses valvulaires aortiques non malformatives sont exceptionnelles chez l'enfant [8].

Le rhumatisme est l'étiologie quasi exclusive, en dehors formes dues aux dyslipidémies familiales [8].

II. Valvulopathies congénitale [8] :

a. Insuffisance mitrale :

Les deux valves mitrales, pour être continentes, doivent être jointives.

Schématiquement, une perte de coaptation peut survenir lorsqu'il existe :

- Un anneau dilaté.
- Une fente mitrale voisine de celle des canaux atrioventriculaires.
- Un double orifice.
- Une rétraction malformative d'une des valves.
- Une élongation d'un pilier ou des cordages.

Fréquemment, les fuites mitrales s'associent à d'autres malformations, essentiellement des shunts gauche-droite (CIA ou CIV), ou des malformations obstructives du cœur gauche.

La fuite a deux conséquences : une élévation de la pression de l'oreillette gauche, et de ce fait une élévation des pressions pulmonaires et une surcharge diastolique du ventricule gauche, élargissent l'anneau mitral, aggravant donc la fuite et pouvant à la longue altérer la fonction myocardique.

b. Insuffisance aortique :

Certaines peuvent conduire à la constitution d'une insuffisance aortique : la bicuspidie (plus souvent par le biais d'une endocardite ajoutée que par épaissement et prolapsus d'une des sigmoïdes) ; les fenestrations valvulaires (en regard des commissures), si elles descendent assez bas (en pratique sous le plan de fermeture valvulaire) ; la communication interventriculaire (syndrome de Laubry et Pezzi) par prolapsus de la sigmoïde antérodroite qui surplombe le défaut septal.

c. Rétrécissement mitral :

Schématiquement, l'obstacle peut être constitué :

- Par un anneau supra-valvulaire complet ou incomplet plus moins accolé aux feuillets valvulaires, s'accompagne généralement d'anomalies plus ou moins importantes des valves et de l'appareil sous valvulaire.
- Par une dysplasie valvulaire : les feuillets sont rétractés et les commissures sont fusionnées, habituellement les cordages participent à l'obstacle.
- Par des anomalies des piliers, un seul regroupant tous les cordages, réalisant un parachute inverse, ou par une hypoplasie d'un pilier, la majorité des cordages s'insérant sur l'autre pilier.
- Par une absence ou une brièveté des cordages, un pilier arciforme venant pratiquement au contact des feuillets valvulaires.
- Par une association de ces différentes anomalies.
- En réalité, ces anomalies sont souvent beaucoup moins schématiques et leur description, essentiellement échographique, est très difficile.

L'obstacle mitral élève la pression en amont et provoque une HTP postcapillaire, facteur d'œdème pulmonaire. Lorsque l'obstacle est important une vasoconstriction artériolaire pulmonaire se constitue.

Au-delà d'une pression systémique, un retentissement ventriculaire droit peut se constituer et entraîner une défaillance cardiaque droite.

Les sténoses mitrales sont rarement isolées. Elles sont le plus souvent associées à des obstacles sur le cœur gauche : sténose aortique, coarctation.

L'ensemble coarctation, sténose sous aortique, sténose mitrale en parachute et anneau supra-valvulaire constituant le syndrome de Shone. Mais elles peuvent également s'associer à des shunts gauche-droite voire à une tétralogie de Fallot.

d. Rétrécissement aortique :

La sténose valvulaire est le plus souvent formée par une fusion commissurale sur une valve bi ou tricuspide. La bicuspidie aortique est fréquente (0,5% de la population), souvent associée à une dilatation de l'aorte ascendante. L'obstacle provoque un gradient de pression entre le ventricule gauche et l'aorte. Le ventricule gauche s'hypertrophie en s'adaptant à cet obstacle.

Une désadaptation ventriculaire gauche se traduit par une dilatation ventriculaire, une baisse de la contractilité puis du débit cardiaque.

Elle survient le plus souvent à la naissance ou lors des périodes de grande croissance.

Une non-adaptation du débit cérébrale ou coronaire peut être responsable d'un malaise ou d'une fibrillation ventriculaire à l'effort.

Deux formes vont s'opposer :

- Les sténoses valvulaire aortiques sévères, avec un ventricule gauche désadapte, formes essentiellement néonatales.
- Les sténoses valvulaires aortiques avec un ventricule gauche adapté.

III. Diagnostic des valvulopathies [8] :

A. Valvulopathies0 Congénitale :

1. rétrécissement mitrale congénitale :

Les signes cliniques sont en fonction de l'importance de la sténose.

En pratique, on peu distinguer trois formes : le rétrécissement mitral peu serré, modérément serré et très serré.

Rétrécissement mitral peu serré

- Sa découverte est assez tardive, il est pratiquement asymptomatique.
- On retrouve un petit roulement diastolique à la pointe.
- La radio est normale, on peu retrouver un début d'hypertrophie auriculaire a l'ECCG.
- L'échographie montre l'anomalie, avec un faible gradient et une pression pulmonaire normale.
- L'évolution est longtemps excellente avec une faible évolutivité.

Rétrécissement mitral modérément serré

- Sa découverte est plus précoce, avec une nette et rapide limitation aux efforts, des bronchites fréquentes et une légère hypotrophie.
- Le roulement mitral est net, avec un B1 fort.
- La radio montre une dilatation auriculaire gauche, l'ECCG une hypertrophie auriculaire gauche (HAG) et parfois quelque signes droits.
- L'échographie analyse l'anomalie, retrouve un net gradient mitral et une HTAP modérée.

Rétrécissement mitral très serré

- Sa découverte est précoce, avec des signes respiratoires à l'effort et au repos, parfois des malaises, une hypotrophie.

- Le roulement mitral est intense, les bruits sont forts.
- La radio montre une dilatation auriculaire gauche et une stase veineuse, l'ECG une HAG et une surcharge ventriculaire gauche (SVG).
- L'échographie retrouve l'anomalie, un gradient important sur la mitrale et une HTAP supérieur à 2/3 de la systémique.

2. Insuffisance mitrale congénitale :

Il est pratique de distinguer la fuite mitrale selon son importance : faible, moyenne ou forte.

Fuite mitrale de faible importance

- Découverte sur un souffle isole.
- A l'auscultation, souffle systolique doux de pointe, irradiant dans l'aisselle.
- Radiographie et ECG normaux.
- Diagnostique échographique, avec très peu ou pas de dilatation des cavités gauches.

Fuite mitrale d'importance moyenne

- Découverte sur un souffle ou un essoufflement a l'effort.
- Souffle systolique de pointe, petit roulement de débit et B1 fort à l'auscultation.
- Cœur un peu gros sur radio, ECG avec une SVG et une HAG modérées.
- Nette dilatation du ventricule et de l'oreillette gauches et peu ou pas d'HTAP à l'échographie-doppler

Fuite mitrale important

- Les signes fonctionnels son importants, avec une tachypnée au repos s'exacerbant à l'effort, une pâleur, des sueurs et une hypotrophie.
- L'auscultation retrouve un souffle de pointe intense, un roulement de débit avec un B1 et B2 forts.

- La radio montre un gros cœur par dilatation du ventricule et de l'oreillette gauches, avec des signes de stase.
- L'ECG montre une HAG et une SVG.
- L'échographie retrouve une importance dilatation de l'oreillette et du ventricule gauches.
- La fuite est massive au doppler, et il existe des signes d'HTAP.

3. Sténose Valvulaire Aortique :

❖ Formes avec ventricule gauche adapté

- Ils sont parfaitement supportés et habituellement découvertes par un souffle systolique irradiant dans les vaisseaux du cou.
- Exceptionnellement, elles peuvent se manifester par un malaise ou une syncope ou par des douleurs thoraciques.
- La radio est sensiblement normale, parfois avec une convexité accentuée de l'arc inférieur gauche secondaire à l'hypertrophie ventriculaire gauche.
- L'ECG montre une HVG grossièrement proportionnelle à l'obstacle aortique. La repolarisation à gauche est le plus souvent normale, une inversion de l'onde T marque une hypertrophie ventriculaire très importante, un sous-décalage du segment ST est habituellement le témoin d'un forme mal supportée.
- L'échographie est l'examen essentiel, qui confirme le diagnostique et permet d'apprécier l'importance de la sténose valvulaire. Le TM montre l'hypertrophie ventriculaire gauche, proportionnelle a l'importance de la sténose lorsque ce dernier est adapte a l'obstacle et que sa contractilité est normale. Dans ce cas, la pression intraventriculaire gauche(en mmHg) est donnée par la formule : épaisseur systolique partielle/diamètre systolique*220. Le bidimensionnel montre la valve dysplasique s'ouvre en dôme ; il permet de

mesurer l'anneau, et retrouve une dilatation de l'aorte ascendante.

- Le doppler permet de déduire le gradient valvulaire avec une excellente fiabilité.
- ❖ **Formes avec ventricule gauche adapté**
 - L'état clinique est souvent inquiétant, en insuffisance cardiaque périphérique avec tachypnée et pâleur, voire dramatique en collapsus.
 - Tous les pouls, y compris les carotidiens, sont mal perçus.
 - L'auscultation est centrée par un galop avec un souffle systolique souvent discret au foyer aortique, la diminution du débit affaiblissant l'intensité du souffle sténotique.
 - La radio montre un cœur augmente de volume, avec une stase veineuse. L'ECG montre une SVG et surtout des troubles de la repolarisation.
 - L'échographie confirme le diagnostic en montrant la sténose valvulaire et surtout l'altération de la cinétique ventriculaire gauche.
 - Le doppler enregistre un gradient moins important que nous le voudrait l'importance de l'obstacle, la chute du débit cardiaque diminuant le gradient aortique.

B. Valvulopathies Non Congénitale [8] :

1. Insuffisance mitrale :

Il est pratique de distinguer la fuite mitrale selon son importance : faible, moyenne ou forte.

Fuit mitrale de faible importance

- Clinique : souffle systolique doux de pointe isole, sans autre signe.
- Le diagnostique est établi par l'échographie, qui permet de juger du mécanisme de la fuite (rétraction, prolapsus, élongation de cordage). Il n'y a pratiquement aucun retentissement décelable.

Fuite mitrale d'importance moyenne

- Découverte par souffle et rarement par essoufflement à l'effort.
- Souffle systolique de pointe, petit roulement de débit et B1 fort à l'auscultation.
- Cœur un peut gros sur la radio, ECG avec une surcharge ventriculaire (SVG) et une hypertrophie auriculaire (HAG) gauche modérées.
- Nette dilatation du ventricule (figure 4) et de l'oreillette gauches (figure 5) et peu ou pas d'HTAP à l'échographie-doppler.

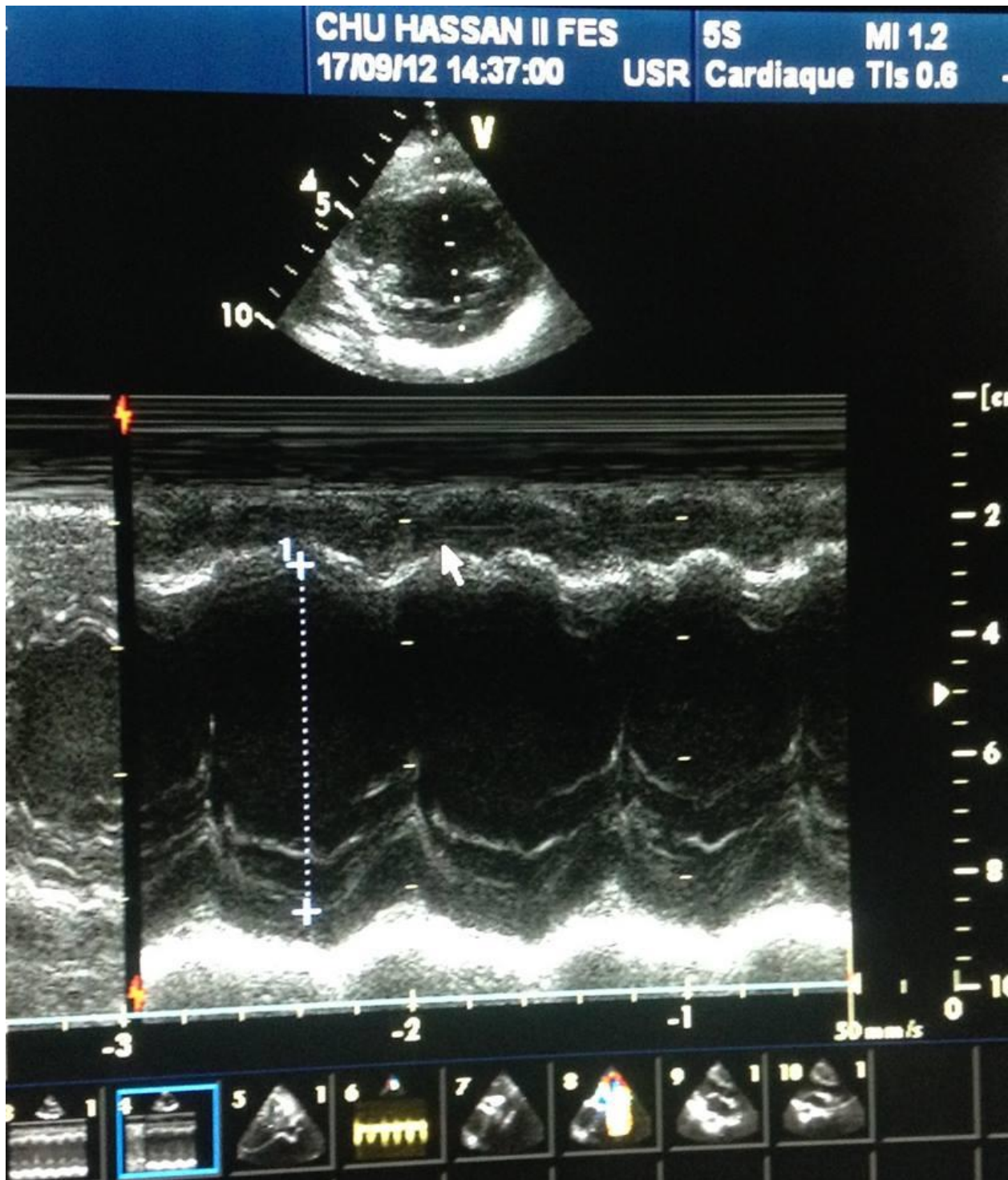


Figure 4 : dilatation de VG (Photos de service de pédiatrie de CHU HASSAN II FES).

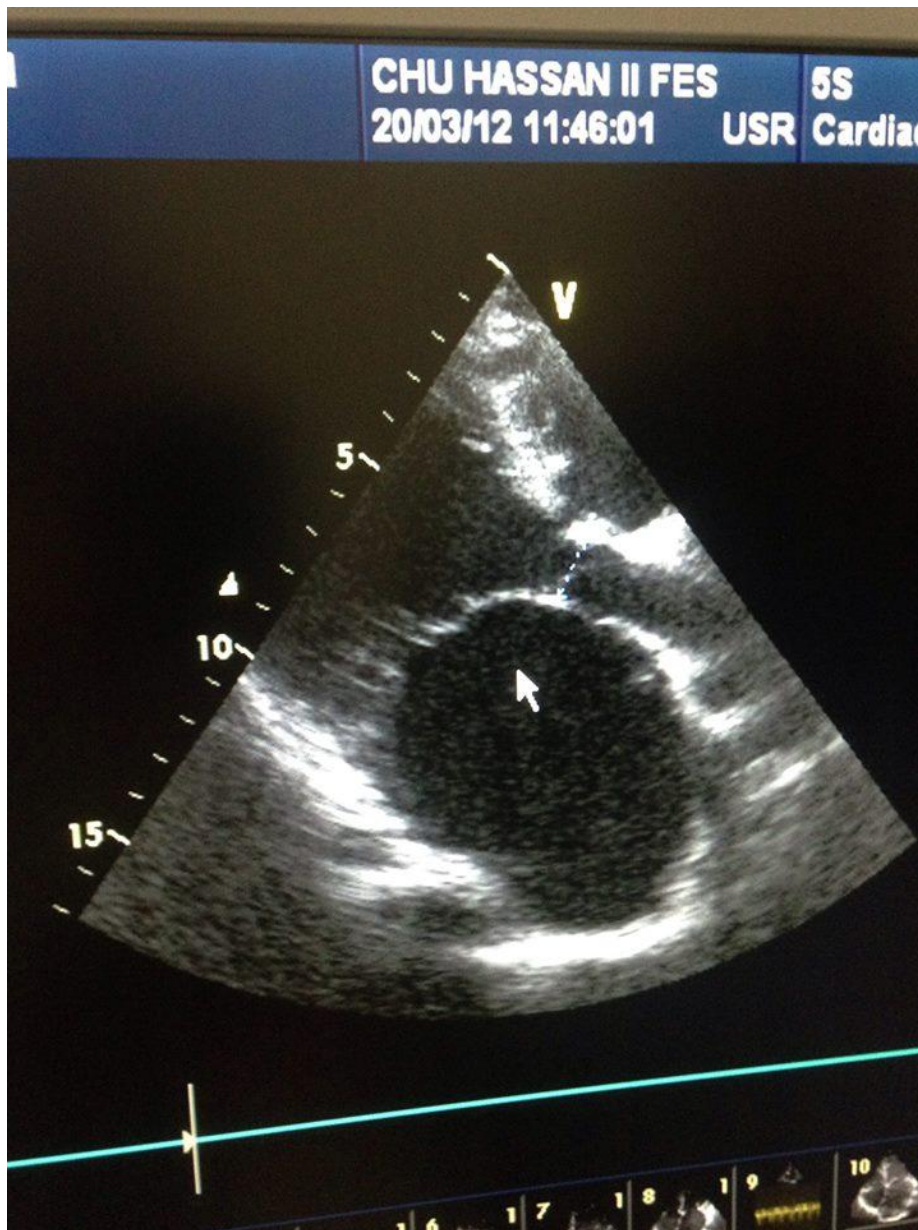


Figure 5 : OG dilate (photos de service de pédiatrie de CHU HASSAN II FES)

Fuite mitrale important

- Les signes fonctionnelle sont très variables, souvent uniquement a l'effort, lorsque la fuite est ancienne et que l'enfant est grand, parfois plus important avec une dyspnée d'effort, une pâleur, des sueurs et une hypotrophie.
- L'auscultation retrouve un cœur hyperdynamique, un souffle de pointe intense, un roulement de débit avec un B1 très fort.
- La radio montre un gros cœur au dépends du ventricule et de l'oreillette gauches, avec des signes de stase.

- L'ECG montre une hypertrophie auriculaire et une surcharge ventriculaire gauche.
- L'échographie retrouve une importante dilatation de l'oreillette et du ventricule gauches et permet de juger du mécanisme de la fuite (rétraction, prolapsus, dilatation de l'anneau, élongation ou rupture de cordages, ischémie de pilier).
- La fuite est massive au doppler (FIGURE 6), et il existe une HTAP.

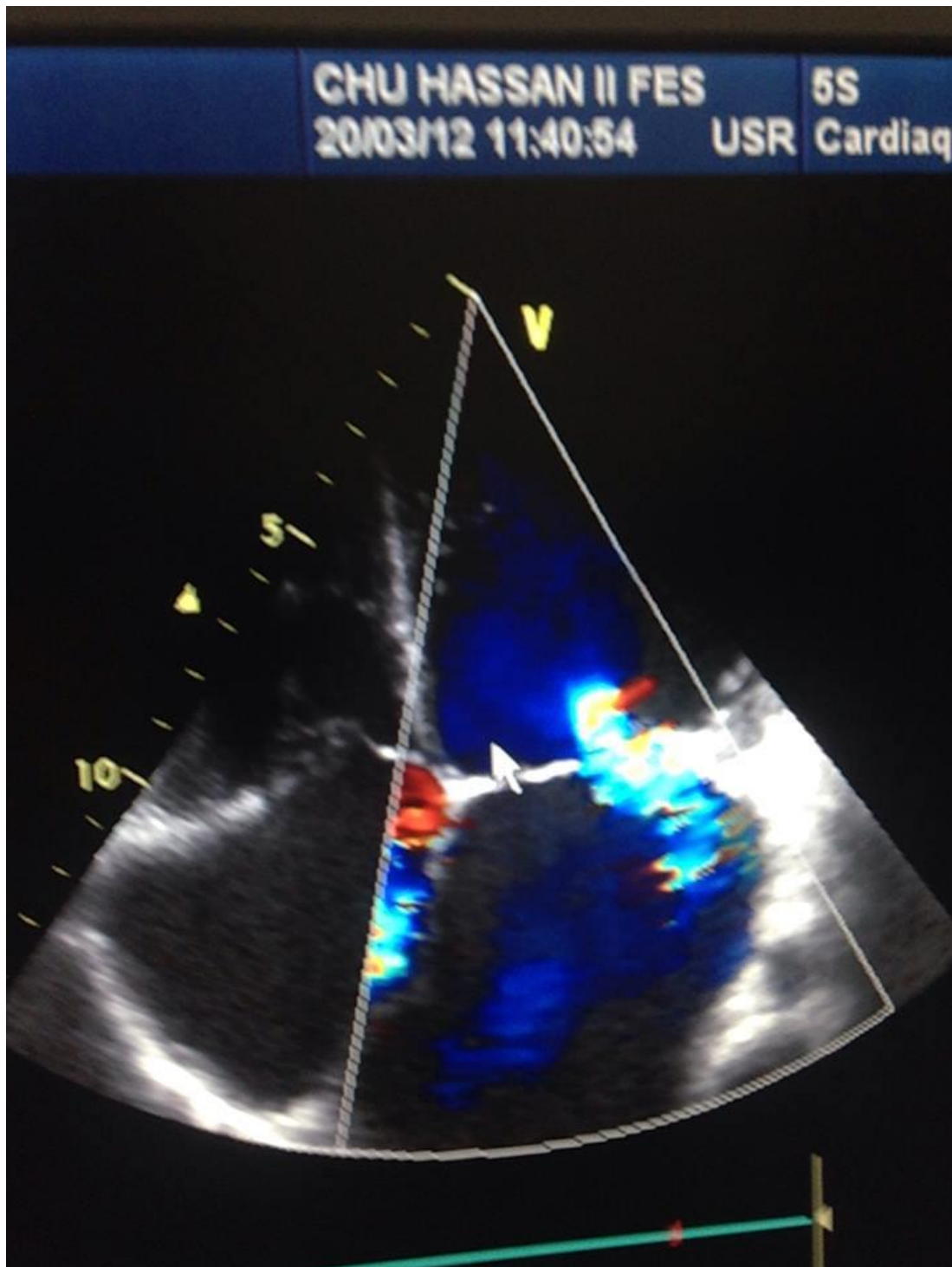


Figure 6 : Fuite mitrale (photo de service de pédiatrie de CHU HASSAN II FES)

2. Rétrécissement mitrale :

- Les signes clinique sont en fonction de la sténose, allant de l'absence de gêne a un essoufflement au moindre effort. L'intolérance à l'effort reflète assez fidèlement l'importance de la sténose. L'hypotrophie touche les formes serrées.
- Dans les formes mineures, l'auscultation ne retrouve qu'un petit roulement diastolique a la pointe. Le roulement est plus intense avec un éclat de B1 et un claquement d'ouverture mitrale dans les formes plus serrées.
- La radio montre une dilatation de l'oreillette et de l'auricule gauches nettement visible dans les formes évoluées, s'accompagnant d'une dilatation de l'artère pulmonaire et de signes de stase.
- L'ECG reflète la stase d'amont, avec une hypertrophie auriculaire gauche plus au moins marquée suivant l'importance de l'obstacle, et une surcharge ventriculaire droite dans les formes
- L'échographie montre la faible ouverture mitral, évalue la surface d'ouverture et apprécier le gradient transmitral.
- Une éventuelle HTAP sera évalué par son retentissement droit et la vélocité des fuites tricuspide et pulmonaire.

3. Insuffisance aortique :

Il est pratique de distinguer la fuite aortique selon son importance : faible, moyen ou forte.

Fuit aortique de faible importance

- Clinique : souffle diastolique à peine audible isole ou pas de souffle du tout (découverte échographique)
- Le diagnostique se fait par l'échographie. Il n'y a pratiquement aucun retentissement décelable.

Fuit aortique d'importance moyenne

- Découverte sur un souffle, il n'y a pas habituellement de signe fonctionnel.
- Souffle diastolique net et pouls à peine accentués.
- Cœur un peu gros sur la radio, ECG avec surcharge ventriculaire gauche (SVG modérée).
- L'échographie-Doppler permet de juger du mécanisme de la fuite (rétraction, prolapsus, d'une sigmoïde, dilatation de l'anneau), et surtout d'apprécier son importance (dilatation ventriculaire, importance du jet de régurgitation au doppler couleur, flux rétrograde dans l'isthme aortique avec présence d'un flux isthmique télédiastolique). A ce stade, on note une nette dilatation du ventricule, qui reste parfaitement contractile.

Fuite aortique importante

- Les signes fonctionnels sont très variables, souvent uniquement à l'effort, rarement on observe des douleurs thoraciques voire des malaises.
- L'auscultation retrouve un cœur hyperdynamique, le souffle diastolique, parfois un petit roulement diastolique de flint (rencontre du flux de remplissage mitral et du flux régurgitatif aortique)
- Les signes périphériques sont importants.
- La radio montre un gros cœur aux dépens du ventricule et la saillie d'une aorte ascendante dilatée.
- L'ECG montre une surcharge ventriculaire gauche (SVG). Les troubles de la repolarisation indiquent une forme sévère.
- L'échographie retrouve une importante fuite au doppler couleur (figure 7) et un net flux rétrograde isthmique voire un flux rétrograde dans l'aorte abdominale.
- L'étude du retentissement sur la fonction ventriculaire est la partie la plus importante.

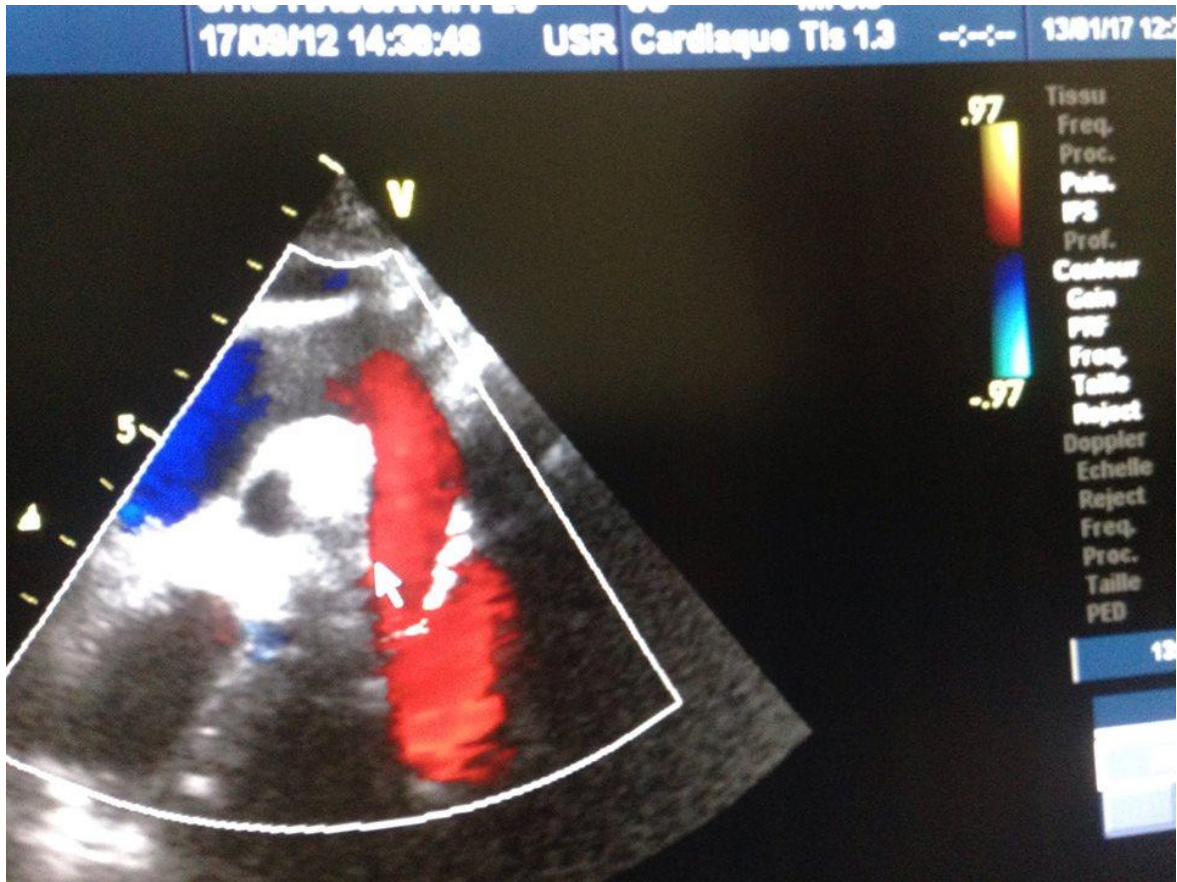


Figure 6 : Fuite Aortique (photo de service de pédiatrie de CHU HASSAN II FES)

4. Sténose de l'aorte :

Même diagnostique de sténose aortique congénitale.

TRAITEMENT

1. Remplacement valvulaire :

Ils peuvent être schématisés selon deux grandes classes :

- les matériaux classiques (autorisant un procédé standard de suture) :
 - les prothèses mécaniques.
 - les bioprothèses avec armature (stent).
- les alternatives nouvelles ou remises (périodiquement) au goût du jour :
 - les homogreffes,
 - les hétérogreffes sans armature (stentless), de première et de deuxième génération,
 - l'autogreffe (alternative de Ross).

Prothèses mécaniques

Sans prétendre à une description exhaustive, il paraît utile de dresser la liste des différents modèles utilisés au travers d'une histoire de plus de 40 ans [12]. Parmi les études comparatives entre les différents matériaux, rappelons la publication d'Akins [13]. Il reste classique d'envisager successivement les trois groupes classés selon leur mécanisme et leur chronologie d'apparition (Fig. 7). Ne sont mentionnés que les références historiques majeures et les modèles usités actuellement.

Prothèses à bille

Elles sont apparues dans les années 1960. La plus connue, la prothèse de Starr-Edwards [14], a été implantée chez de nombreux patients dans le monde entier. Différentes versions ont marqué son histoire. Seul le modèle à barreaux nus et à bille de Silastic® est encore un peu utilisé, et essentiellement en position mitrale (6120). Le modèle aortique (1260) générateur d'importants gradients de pression dans les petites dimensions a été abandonné par la plupart des équipes. La prothèse de Smetloff-Cutter à double cage et barreaux non jointifs a été préférentiellement utilisée dans

certaines centres, compte tenu de ses avantages hémodynamiques.

Prothèses à disque

Les prothèses à disque oscillant ont marqué un sensible progrès sur le plan hémodynamique, permettant un écoulement axial et laminaire. Le chef de file a été la prothèse Björk–Shiley apparue en 1969 [15], équipée d'un disque en delrin puis en carbone pyrolytique. Dans le souci d'améliorer le flux traversant le petit orifice (afin de réduire les accidents thromboemboliques), différentes modifications ont été apportées successivement à l'angle d'ouverture du disque et à sa géométrie (modèle convexoconcave) sans apporter d'améliorations évidentes.

Plusieurs cas de fracture ont été observés dans certaines fabrications

[16, 17]. Les risques de fracture ont été évalués et un suivi est nécessaire chez tous les patients à haut risque (prothèses de grand diamètre, ouverture du disque à 70°, modèles fabriqués en 1981 et 1982). Dans ce groupe de prothèses à disque, il convient de citer divers autres modèles : Lillehei–Kaster (1970), Omniscience (1978), Omnicarbone, Medtronic–Hall (1977) qui reste en pratique la seule prothèse monodisque utilisée actuellement.

Prothèses à ailettes

Hormis la valve à disque de Medtronic ce sont les seuls modèles implantés actuellement (Fig. 8).

La prothèse de Saint Jude (mise au point dès 1977) comporte deux hémidisques s'ouvrant à 85° et assurant un flux central et laminaire. Elle se caractérise par son bas profil très peu encombrant et son excellente performance hémodynamique particulièrement intéressante en position aortique dans les petites tailles, notamment pour les variantes actuelles (modèle Regent).

Les résultats de séries numériquement importantes ont été rapportés pour un suivi de plus de 25 ans [18–19].

On en rapproche des modèles très comparables : Carbomedics,

Sorin Bicarbon, Edwards Mira (l'ouverture centrale étant plus importante pour ces deux derniers modèles), Medtronic

Avantage, valve ON-X [20]... Le mécanisme dit à « pivots ouverts » de la valve ATS pourrait lui conférer un avantage en matière de faible thrombogénicité [13]. La **Figure 9** schématise les différences entre les matériaux.

Les fabricants ont développé des alternatives visant à augmenter le diamètre interne (utile) sans augmenter le diamètre externe par diminution de la largeur de la collerette de fixation : cette subtilité permet d'insérer une prothèse de même numéro ayant une surface utile supérieure permettant d'obtenir une meilleure hémodynamique (intérêt dans les petits diamètres).

Citons les modèles SJM « Regent », Edwards Mira « ultrafiness », Sorin « Slimline»; certains ont réalisé des collerettes pour fixation supra-annulaire (Carbomedics « Top Hat »). Schématiquement :

- les modèles à collerette réduite doivent être la référence pour les petits diamètres (19, 21, 23 mm), afin d'optimiser la surface d'ouverture utile, laquelle est proportionnelle au carré du rayon (R^2) ;
- les modèles standards (à collerette plus large) restent la bonne référence dans les grands diamètres (25 mm et au-delà), l'impératif premier dans ces circonstances n'étant plus l'hémodynamique, mais la solidité de fixation (sur des tissus parfois plus fragiles, sur les anneaux larges des tissus dystrophiques).



Figure 7. Classification des prothèses mécaniques (modèles usuels)[11].



Figure 8. Prothèses mécaniques à ailettes : de haut en bas et de gauche à droite : SJM, Carbomédics *top hat*, Edwards Mira, ATS, Medtronic Advantage, Carbomedics.[11]

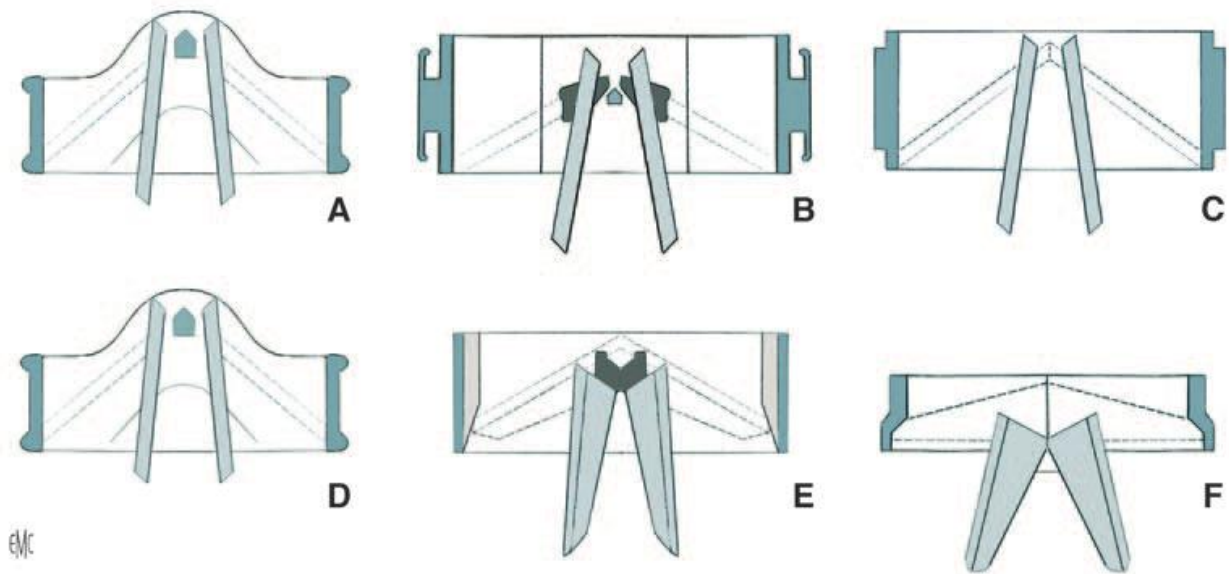


Figure 9. Profils comparatifs des valves à double alette.

- A. Saint Jude Medical Heart Valve.
- B. Carbomedics Heart Valve.
- C. ATS.
- D. Saint Jude Medical.
- E. Bicarbon.
- F. Edwards Duromedics. [11]

Bioprothèses classiques dites avec armature (stent)

Après les expériences initiales d'implantation d'hétéogreffes fraîches puis conservées par le formaldéhyde [19], des bioprothèses dites de première génération ont été conçues par Carpentier [20], afin de faciliter l'implantation (grâce à une armature ou stent) et rendre cette chirurgie reproductible ; la conservation par le glutaraldéhyde (remplaçant le procédé initial par formaldéhyde) a permis d'accroître considérablement la durabilité.

Les hétéogreffes dites de 2e génération ont connu un très large développement grâce à des améliorations portant sur trois points principaux [21–22] :

- techniques de préparation et de préservation : le traitement des tissus se fait

à pression 0 (ou à basse pression) ; le glutaraldéhyde assure le tannage du collagène et supprime l'antigénicité ;

- réalisation d'armatures (stents) souples, moins encombrantes, permettant des gains notables de l'hémodynamique valvulaire ; collerettes festonnées avec possibilité de fixation supra-annulaire « vraie » pour les modèles dépourvus de structure descendant sous l'anneau ;
- traitements visant à réduire la calcification du tissu : acides aminés-oléïques alpha (AOA), procédé « thermafix ».

Deux groupes de fabrication sont à individualiser (Fig. 10). Les hétérogreffes porcines réalisées à partir de la racine aortique du porc. Il faut noter qu'une des sigmoïdes est normalement appuyée sur une console musculaire qui y adhère. Cette partie musculaire peut être éliminée lors de la préparation (abrasion, effacement) mais laisse cependant une relative raideur responsable d'un certain gradient de pression. Des valves composites (reconstitution d'une valve tricuspide éliminant la cuspside musculaire) ont été réalisées. Actuellement sont les plus usitées les bioprothèses dites de 2^e génération de Hancock [23, 24], les prothèses de Carpentier- Edwards supra-annulaires dites SAV [25, 26], les prothèses « Mosaïc » (laboratoire Medtronic) [27, 28] ou Epic (laboratoire SJM) [29].

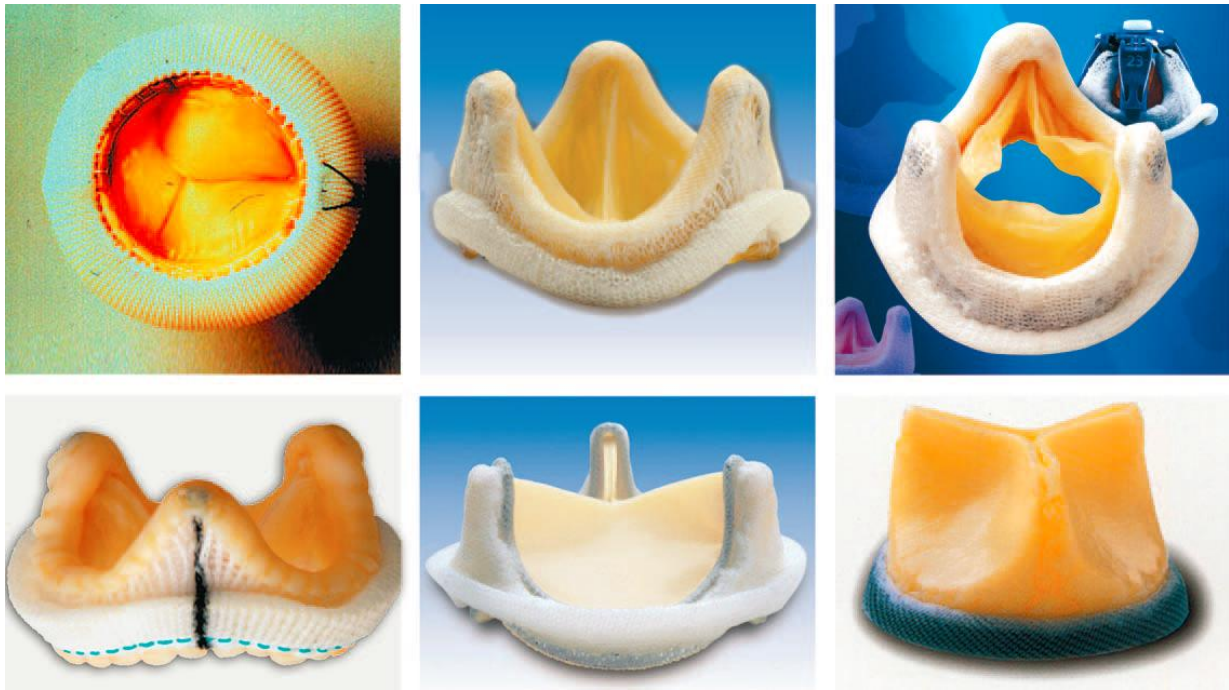


Figure 10. Bioprothèses avec armature (modèles usuels) : de haut en bas et de gauche à droite : Hancock, Carpentier Edwards SAV, Medtronic Mosaic, SJM Epic, Carpentier Edwards Perimount, Mitroflow [11].

Les hétérogreffes péricardiques construites artificiellement à partir du péricarde (du veau le plus habituellement) : le tissu est lui aussi traité à basse pression ; le montage dans l'armature fait appel à des sutures, ou à un procédé original dans le cadre de la bioprothèse de Carpentier « Perimount » évitant toute fragilisation tissulaire par cette zone de suture : apparue en 1984, elle est très utilisée depuis 1990 [30–31]. Le modèle Mitroflow (Sorin) offre une bonne hémodynamique, notamment dans les petits diamètres [32, 33].

D'une façon générale, l'hémodynamique autrefois limitée par l'encombrement des armatures a été améliorée par la réalisation de collerettes festonnées autorisant une implantation « supraannulaire » (diminuant l'encombrement dans l'orifice utile), avec suppression de toute structure encombrante sous le stent (variantes Carpentier Perimount « Magna » [34], ou Sorin « Soprano » [35]).

Le calibrage des valves reste un point important : si les firmes préconisent un « surdimensionnement », celui-ci doit être évité, notamment dans les petits culots aortiques, afin de prévenir des problèmes techniques (fragilisation de l'anneau, gêne à la perfusion coronaire [35], difficulté de fermeture de l'aortotomie...): ce point sera développé plus loin.

L'aléa majeur des bioprothèses reste leur durabilité [36].

L'altération des hétérogreffes relève de deux mécanismes principaux [37] : la calcification (d'autant plus importante que le sujet est plus jeune) et la déchirure (notamment sur les zones de forte contrainte), volontiers associées dans le temps (le tissu péricardique évoluant plus vers la calcification et la sténose, le tissu porcine vers des lésions mixtes par perforation et végétations calcaires). Seuls les résultats à long terme permettent de déterminer la durabilité réelle des différentes alternatives [38, 39, 40]. Le pic de délai de survenue est compris entre 10 et 15 ans [41, 42] ; la détection doit se faire précocement (par échographies systématiques dans la surveillance) pour une réintervention dans de bonnes conditions. Cet aléa doit être bien intégré lors du choix du matériau à implanter (cf. infra).

Homogreffes

Depuis leurs premières implantations par Ross [43] et Barratt- Boyes [44] dès 1962, les homogreffes étaient apparues comme une alternative intéressante vis-à-vis des prothèses mécaniques car ne nécessitant pas de traitement anticoagulant, et vis-à-vis des hétérogreffes de durée de vie limitée [45].

Leur usage s'est cependant longtemps cantonné à quelques centres en raison des difficultés d'approvisionnement, des problèmes de stérilisation et de conservation, responsables au début de l'expérience de nombreuses altérations secondaires. Les techniques de cryopréservation ont apporté un regain d'intérêt aux homogreffes valvulaires et permis la création de véritables banques.

Sources d'homogreffes valvulaires

Les homogreffes (valves aortiques et pulmonaires) ne peuvent provenir que de deux origines différentes (les valves de cadavres étant impropres au prélèvement) : les coeurs explantés, en transplantation cardiaque ou cardiopulmonaire, et les greffons cardiaques non utilisables pour une transplantation, dans le cadre de prélèvements multiorganes.

Bien entendu, avant tout prélèvement, le donneur aura dû satisfaire aux critères de sécurité, notamment viraux, habituellement retenus pour toute transplantation d'organe.

Le coeur est prélevé de façon aseptique en salle d'opération, baigné dans une solution de Ringer à 4 °C et envoyé à la banque où les valves sont inspectées afin d'éliminer les valves calcifiées ou athéromateuses, les bicuspidies. Elles sont ensuite disséquées et prélevées avec une collerette de myocarde, l'aorte ascendante et les artères coronaires. Après les contrôles bactériologiques et histologiques, la valve est stérilisée dans un bain d'antibiotiques.

Autogreffe pulmonaire (intervention de Ross)

La survenue d'une dégénérescence tissulaire inéluctable pour les homogreffes a conduit Ross [46] à proposer une autogreffe pulmonaire plutôt qu'une homogreffe valvulaire : la valve pulmonaire du patient est implantée en position aortique et la valve pulmonaire est remplacée par une homogreffe (Fig. 11).

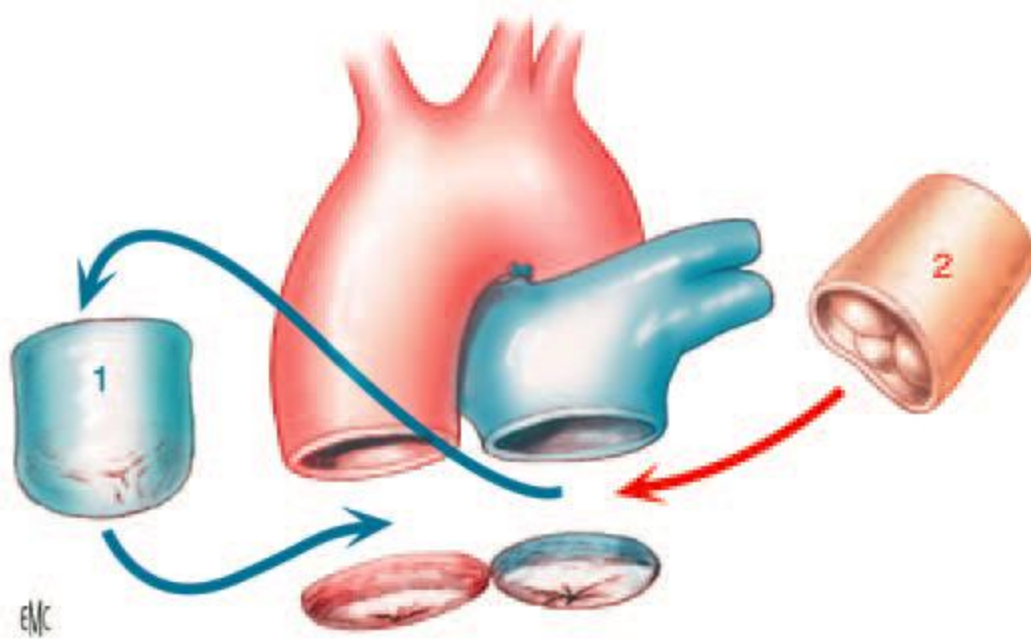


Figure 11. Schéma de l'intervention de Ross.

Les avantages de cette technique sont les suivants : stérilité parfaite de la valve, absence de conditionnement et de stockage, aucun problème d'incompatibilité d'origine immunologique, excellentes qualités hémodynamiques, valve vivante avec une durée de vie potentiellement illimitée et **possibilités de croissance en cas d'implantation chez l'enfant ou l'adolescent** : c'est un argument essentiel dans ces circonstances [47, 48].

Ces avantages sont cependant contrebalancés par la difficulté technique de l'intervention et par certaines contre-indications absolues [48] : anomalies du tissu élastique (syndrome de Marfan), anomalies des artères coronaires, valve pulmonaire bicuspide.

Ross a rapporté une série [47] de 403 interventions effectuées depuis 1967 (âge moyen : 28 ans) : la mortalité opératoire est de

6,7 % (28 patients). La courbe de survie apparaît parallèle à celle de l'espérance de vie de la population normale avec 75 % de survivants à 10 ans et 68 % à 25 ans, sans aucun problème thromboembolique, ni calcification, ni dégénérescence tissulaire.

Des publications plus récentes, notamment celles de Elkins [49] et de O'Brien [50] font état de taux d'altération non négligeables.

Les possibilités de croissance de l'anneau en font l'intervention de choix chez les nourrissons, les enfants [45]. Les indications ont été élargies par certaines équipes, notamment celles d'Elkins [49] et de Prat [51], à l'adulte jeune.

Hétérogreffes sans armature (stentless)

Apparues sur le marché depuis quelques années [52–53], elles n'ont pas supplanté les alternatives classiques « avec stent ».

Avantages théoriques

Leurs avantages théoriques sont certains [54, 55] :

- meilleure hémodynamique que les valves avec armature du fait de leur faible encombrement (sans atteindre les qualités des homogreffes) ;
- fonctionnement physiologique, respectant la dynamique du culot aortique (au contraire des armatures rigides), ce qui diminue les contraintes tissulaires (et pourrait limiter la détérioration dans le temps, ce qui reste à démontrer).

Inconvénients

Leurs inconvénients sont cependant notables :

- techniques d'implantation (Cf. infra) plus longues (comme pour les homogreffes), avec introduction d'un facteur « opérateur-dépendant », une suture imparfaite étant à l'origine d'une fuite (souvent minime, mais décelable en échographie), limitant très probablement les espoirs de durabilité accrue ;
- relative difficulté d'implantation dans les petits culots aortiques (l'avantage hémodynamique des petits diamètres est théorique, très peu de prothèses d'un diamètre inférieur à 23 mm étant implantées), et surtout dans les culots aortiques calcifiés (RA du sujet âgé, la plus fréquente des situations cliniques)

représentant une contre-indication relative. Les dilatations du culot aortique avec effacement du sillon

sinotubulaire (insuffisances aortiques dystrophiques) sont une contre-indication à leur utilisation ;

- relative déception quant à la performance hémodynamique évaluée sur les échographies postopératoires : gradients assez voisins de celui des modèles avec stent, du moins pour les implantations en situation « sous-coronaire » [56].

2. Plastie mitrale :

L'intervention est réalisée sous circulation extracorporelle et, dans de nombreux centres, sous ETO. L'examen de visu de tout l'appareil valvulaire et l'ETO doivent confirmer l'indication d'une plastie et permettent de choisir la meilleure technique opératoire [4].

Un prolapsus du feuillet postérieur est traité par résection quadrangulaire du tissu prolabé et un prolapsus du feuillet antérieur par diverses procédures (transposition de cordages, cordages artificiels [57], raccourcissement des cordages, manoeuvre d'Alfieri).

Dans les prolapsus des deux valves, celui de la valve antérieure peut souvent être négligé s'il n'y a pas de pathologie significative des cordages de cette valve [58]. Dans le prolapsus commissural, plusieurs techniques sont possibles : résection de la commissure avec plastie de glissement, transposition de cordages, fermeture de la commissure prolabée. En cas de restriction valvulaire (lésions rhumatismales), peuvent être proposés : une commissurotomie s'il y a maladie mitrale, une résection de cordages secondaires, un élargissement par pièce de péricarde, une homogreffe mitrale partielle s'il y a calcification commissurale.

Dans la plupart des cas, une annuloplastie par anneau rigide ou flexible est réalisée.

3. Gestion des AVK chez l'enfant :

Un traitement anticoagulant (ATC) au long cours par antivitamine K (AVK) est parfois nécessaire chez l'enfant dans le cadre de la prévention de complications thrombo-emboliques (TE) dans les suites d'une intervention cardiaque avec mise en place de matériel prothétique, en cas d'anévrismes artériels ou d'altération sévère de la contractilité cardiaque. L'équilibre du traitement est contrôlé de façon standardisée par la mesure de l'international normalised ratio (INR), avec une cible thérapeutique définie selon l'indication [59]. Ce traitement est à haut risque de complications TE ou hémorragiques [60] : l'équilibre doit donc être optimal. Il est difficile à obtenir chez l'enfant en raison de paramètres pharmacocinétiques et pharmacodynamiques différents de ceux de l'adulte [61, 62] : croissance staturo-pondérale, facteurs génétiques [63] environnementaux tels que la prise d'autres traitements, régime alimentaire ou infections intercurrentes. Les contrôles de l'INR doivent donc être réalisés de façon plus rapprochée que chez l'adulte. Depuis 2008, l'utilisation d'un appareil d'auto-mesure de l'INR par prélèvement de sang capillaire, le CoaguChek XSW (Roche Diagnostics, Mannheim, Allemagne), est devenue possible pour l'instauration du traitement et la surveillance au long cours chez l'enfant grâce à la prise en charge du coût de l'appareil et des bandelettes réactives par l'assurance maladie [64]. Il a été démontré qu'il s'agissait d'un système fiable, avec un faible taux d'erreurs de mesure [65, 66]. Ce système d'auto-mesure a l'avantage d'une part que le prélèvement sanguin soit plus simple à réaliser dans cette population au capital veineux limité et moins traumatisant, et qu'il fournisse d'autre part un résultat immédiat, permettant une adaptation rapide du traitement. La prise en charge comprend une éducation

thérapeutique des enfants et de leur famille au traitement ATC (utilité, mode d'action, effets indésirables, précautions à prendre, INR cible, gestion du traitement pour un meilleur équilibre) et à l'utilisation du Coagu-Chek XSW, qui doit permettre d'optimiser le contrôle du traitement.

PARTIE PRATIQUE

MATERIEL ET METHODES

I. Matériel:

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 24 cas des valvulopathies opérés suivies à l'unité médicochirurgicale cardiopédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 5ans allant du janvier 2012 jusqu'au décembre 2016. Les malades des deux sexes, et d'âge différents ont bénéficiés d'un examen clinique et d'une échocardiographie.

Nous avons inclus dans notre étude; l'ensemble des valvulopathies chirurgicales acquises et congénitales opérés au sein de notre structure.

Nous avons exclus de cette étude les patients :

- **les femmes enceintes ayant une Valvulopathie rhumatismale et grossesses et qui sont opérés dans notre structure mère enfant.**
- **les patients plus de 15 ans.**
- **les plasties mitrales en cas de CAV.**

II. Méthodes :

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

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

Nous avons collectés 25 malades porteurs de valvulopathie chirurgicales. L'exploitation des renseignements cliniques, para cliniques et thérapeutiques à l'aide d'une méthodologie statistiques au sein du laboratoire d'épidémiologie de la faculté de médecine et de pharmacie de Fès, en utilisant les deux logiciels

- Excel 2007
- SPSS version 20

La fiche d'exploitation utilisée est si dessous :

-Prise médicamenteuses : -Antiépileptiques

-Anti prostaglandines

-Lithium

-Toxiques : -Alcoolisme

-Tabagisme

-Cardiopathie dans la famille : oui non

III/Motif d'hospitalisation :

IV/Histoire de la maladie :

-Age d'apparition des symptômes :

-Symptômes CVX : syncope malaise palpitations
sueurs à l'effort

-Symptômes respiratoires :-Difficultés alimentaires

-Dyspnée -Détrese resp

-Tirage sous costale

-Stagnation pondérale : oui non

V/Examen clinique :

1-Examen général :

-Poids : -Taille : -PC : -TA :

-FC : -FR : -T :

-Dysmorphie : -Trisomie21 : -Trisomie13 :

-Trisomie18 :

2-Examen cardio-vasculaires :

-Souffle : oui non

-Eclat de B2 : oui non

-Dédoublément de B2 : oui non

-Roulement diastolique : oui non

VII/Diagnostic terminal :**VIII/Prise en charge :****1-Médicale :**

- Prostaglandines :
- Diurétiques :
- Digoxine :
- Transfusion :
- Kinésithérapie resp :
- ATB :

2-Chirurgicale :

- Indiquée : oui non
- Age :
- CEC : oui non
- Geste opératoire :

IX/Evolution :

- Sans traitement :
- Sous traitement :

X/Complications postopératoires :

**PRESENTATION DE L'UNITE
MEDICOCHIRURGICALE
CARDIOPEDIATRIQUE**

L'unité médicochirurgicale est fonctionnelle entre :

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

Infrastructure hospitalière cardiopédiatrique:

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

Activité annuelle de l'unité cardiopédiatrique 2015 :

- 2243 consultations cardiopédiatrique par an
- 1857 explorations echocardiographique par an
- 248 hospitalisations en cardiologie pédiatrique par an
- 105 malades opérés en chirurgie cardiaque pédiatrique par an
- 48 cathétérisme diagnostique et interventionnel par an
- 5 missions étrangères de chirurgie cardiopédiatrique
- 3 missions étrangères de cathétérisme cardiopédiatrique
- 2missions internes de chirurgie cardiopédiatrique.

 **Equipe médico-chirurgicale**



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

Partenariat national

unité cardiopédiatrique : partenaires



Partenariat international

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

RÉSULTATS

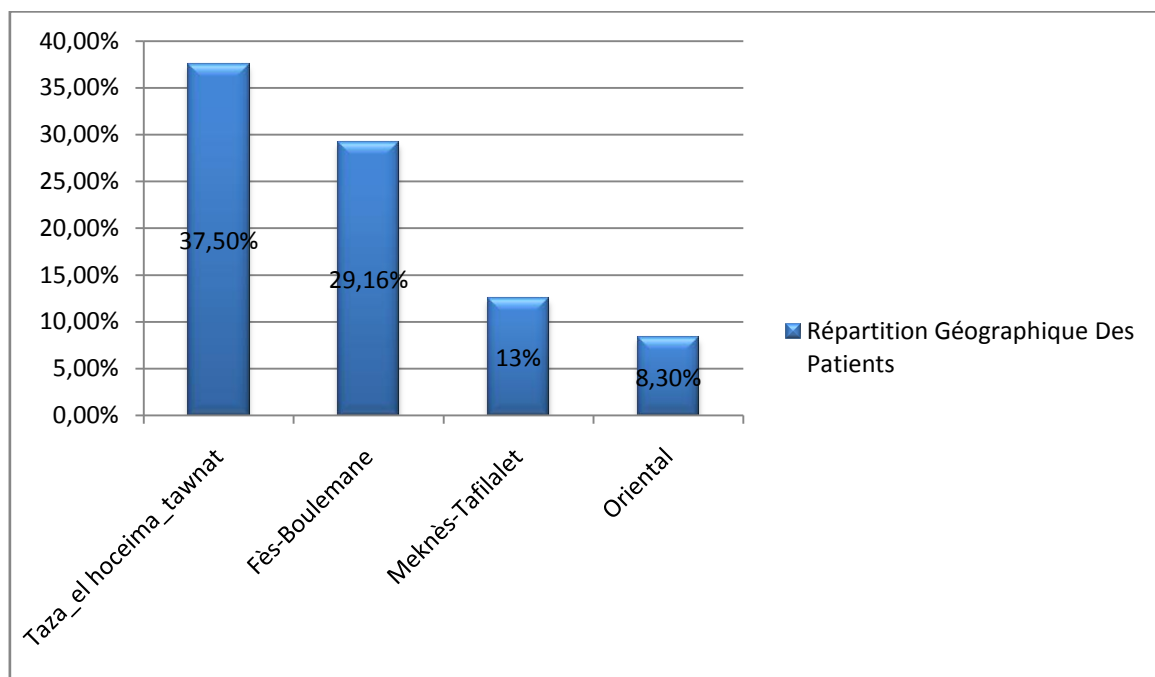
ETUDE DESCRIPTIVE

I. Epidémiologie:

A. Caractéristiques épidémiologiques générales :

a. Répartition géographique :

La majorité de notre patients se repartie entre la région de Taza_el hoceima_tawnat et Fès-Boulemane (66,6 %).



Graphique 1: Répartition Géographique Des Patients

b. Tableau récapitulatif :

	Effectifs	Pourcentage / moyenne
Identité :		
• Sexe féminin	12	50 %
• Sexe masculin	12	50 %
• Consanguinité	2	8,3 %
• Age	24	129 mois
• Taille	24	146,4 cm
• Poids	24	30,8 kg
• Symptômes cliniques :		
• Souffle	17	70,8 %
• Dyspnée	13	54,2%
• Palpitation	2	8,3 %
• Sueurs à l'effort	2	8,3 %
• Cyanose	2	8,3 %
• Détresse respiratoire	2	8,3 %
• Malaise	1	4,2 %
• Douleur Thoracique	1	4,2 %
• Syncope	1	4,2 %
• Difficultés alimentaires	1	4,2 %
ECG :		
• ACFA	1	4,2 %
Radiographie thoracique :		
• Cardiomégalie	3	12,5 %
• Surcharge hilare	1	4,2 %

Echocardiographie :

• OD dilaté	6	25 %
• VD dilaté	5	20,8 %
• OG dilaté	10	41,7 %
• VG	14	58,3 %
• CIA	1	4,2%
• CIV	1	4,2%
• HTAP	8	33,3 %
• HTAP > 80	1	4,2 %
• HTAP entre 65 et 75	6	4,2 %
• HTAP entre 25 et 65	1	5,92%

Traitement chirurgical :

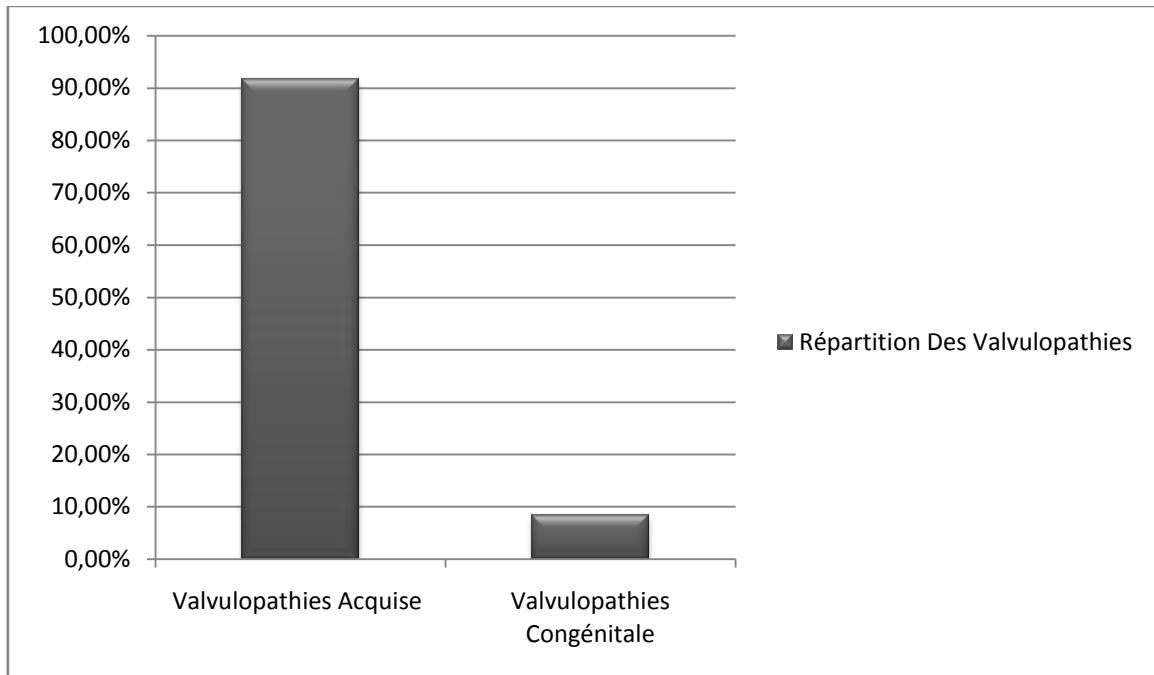
• CEC	24	100 %
• RVAo	12	50 %
• RVM	11	45,8 %
• Plastie mitrale	6	25 %
• Plastie Tricuspide	3	12,5 %
• Valvulotomie	1	4,2 %
• Commussurotomie	1	4,2 %

Traitement médical spécifique :

• Corotrope :	1	4,2 %
• ATBTTT	23	95 %
• Transfusion	5	20,8 %
Mortalité Opératoire	3	12,5 %

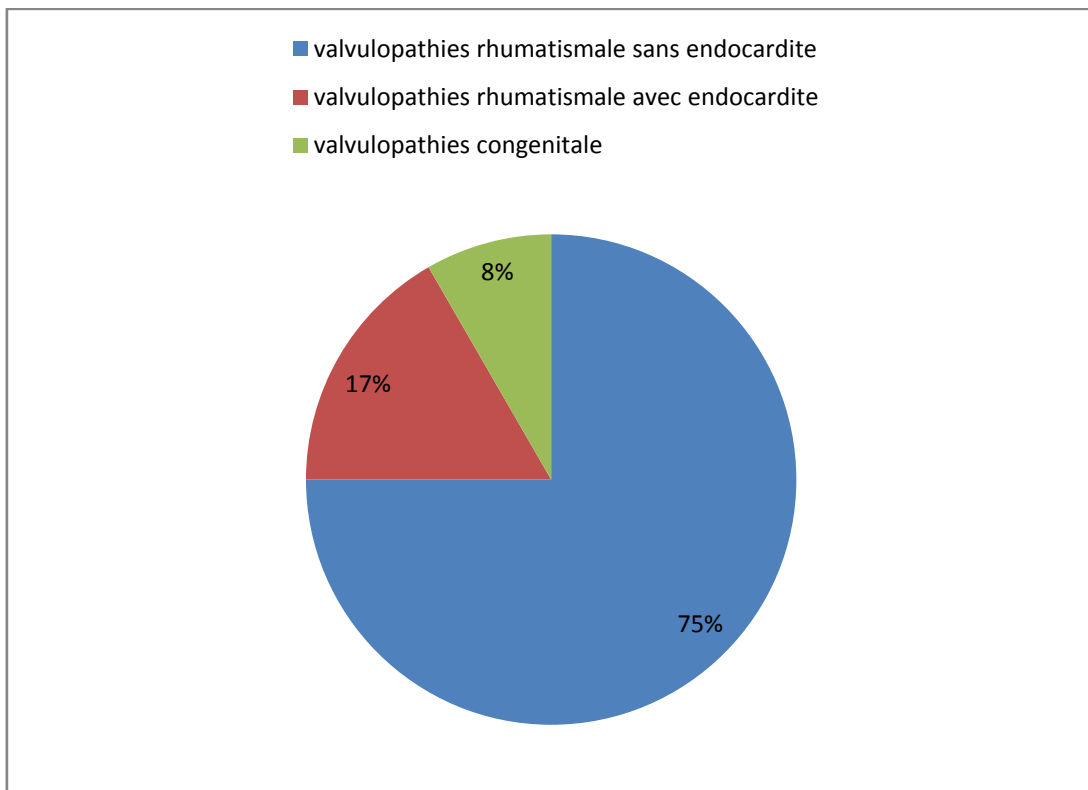
c. Répartition des valvulopathie acquise et congénitale :

On note presque la totalité des valvulopathies sont acquise (91,6%) d'où l'intérêt excessif de sensibilisation et de lute contre le RAA.



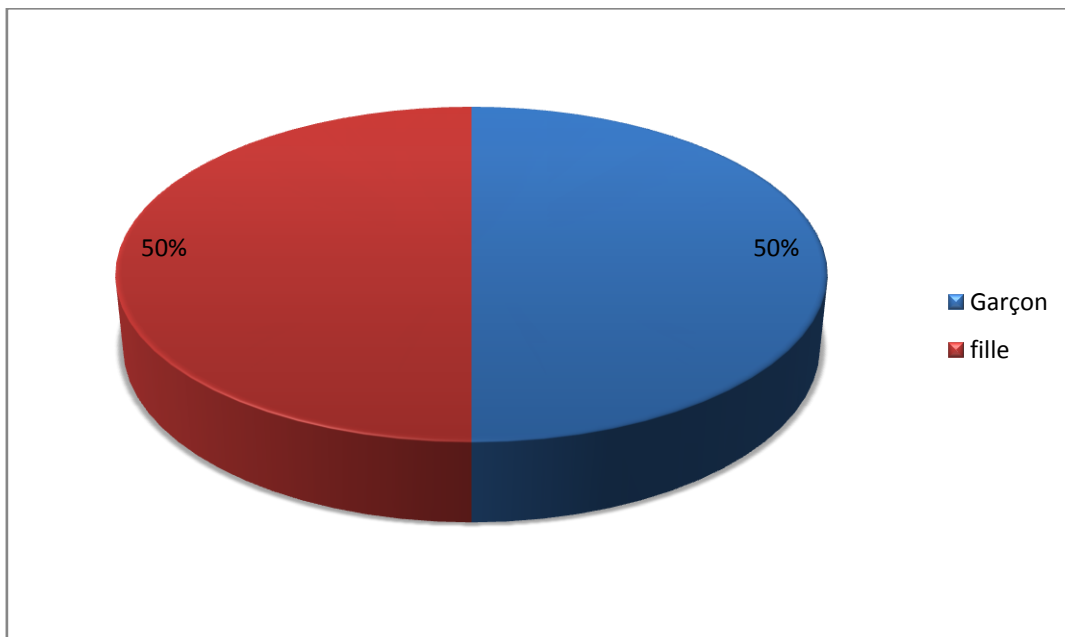
Graphique 2: Répartition Des Valvulopathies

B. Répartition des groupes des valvulopathies :



Graphique 3: les Groupes Des Valvulopathies

C. Répartition selon le sexe :



Graphique 4 : SEXE

II. Etude clinique :

A. Age d'apparition des symptômes :

la médiane d'âge d'apparition des symptômes cliniques chez les patients était de 5 ans et demi, avec des extrêmes de la naissance (j0) à 13 ans.

B. Circonstances de découverte :

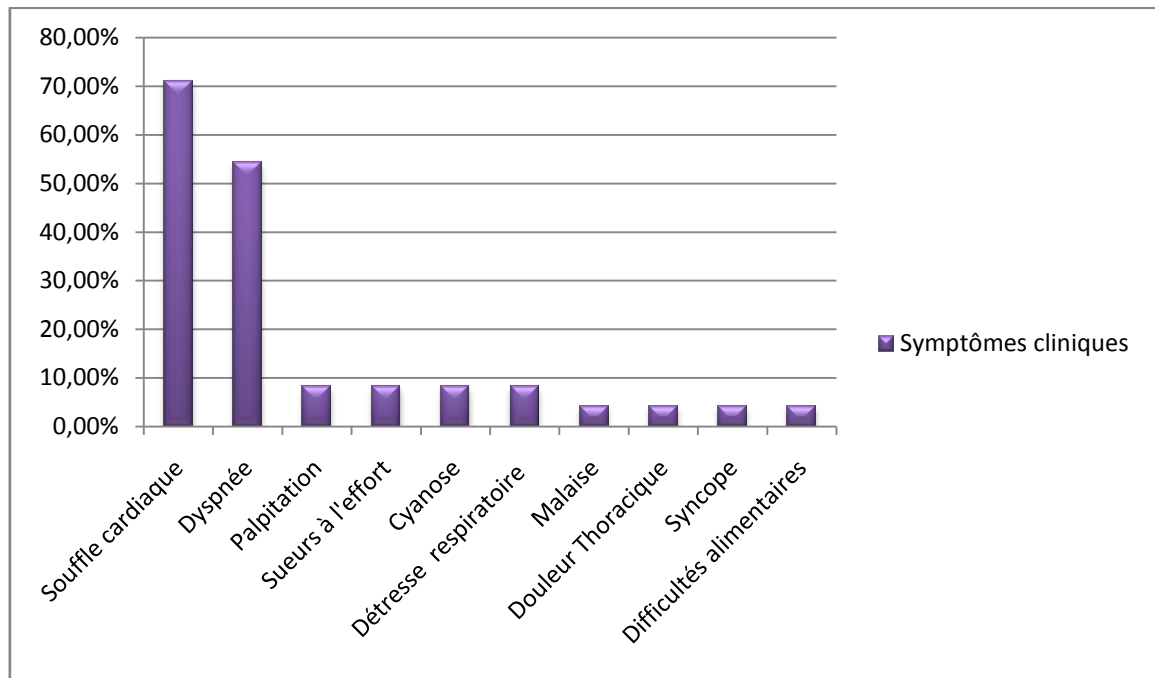
La découverte des valvulopathies chirurgicale était de façon fortuite dans 3 cas soit 12,5%.

Les symptômes dominant :

- Dyspnée : chez la moitié des patients 54,2%.
- Palpitation: chez 8,3 %.
- Sueurs à l'effort: chez 8,3 %.
- Cyanose: chez 8,3 %.
- Détresse respiratoire: chez 8,3 %.
- Malaise: chez 4,2 %.
- Difficultés alimentaires: chez 4,2 %.
- Syncope: chez 4,2 %.

C. Examen clinique :

A l'examen clinique de ces patients on note la présence d'un souffle à l'auscultation cardiaque chez 70,8% des cas, 54,2% cas présentaient des signes d'Insuffisance cardiaque gauche.



Graphique 5: Symptômes cliniques

III. Examens complémentaires :

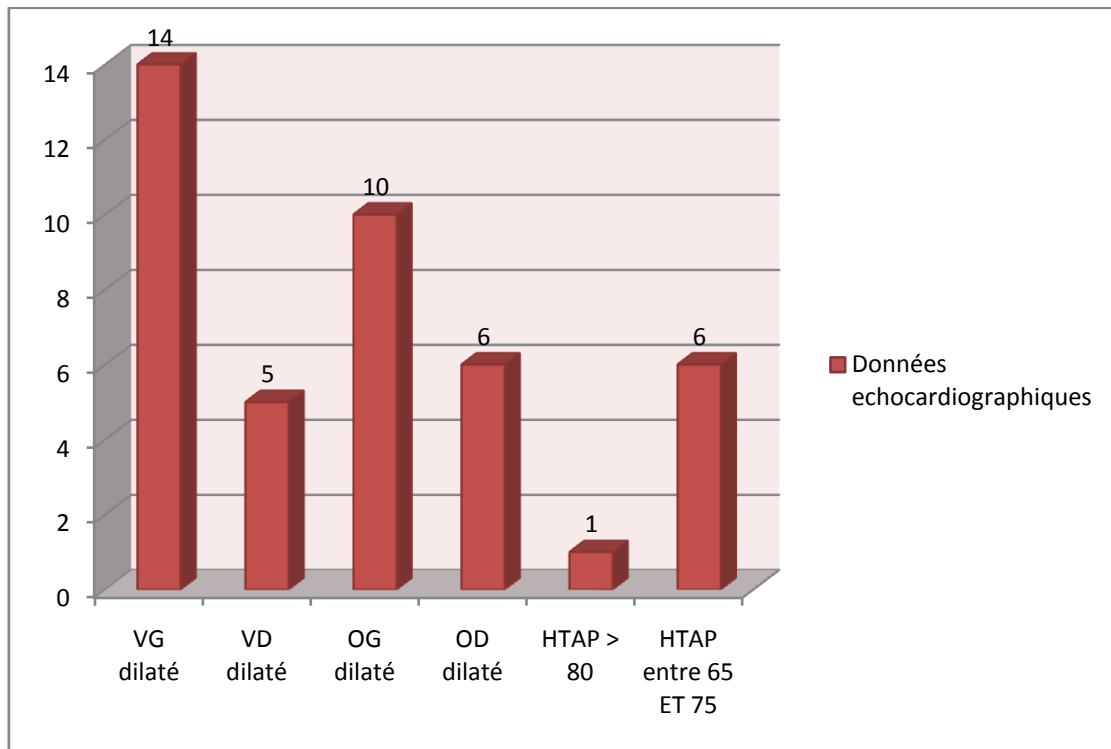
A. Radiographie pulmonaire :

Dans notre série on note la présence d'une cardiomégalie à la radiographie thoracique chez 3 cas soit un taux de 12,5%, un seul cas de surcharge hilare soit 4,2%, et des signes d'HTAP chez 8 cas soit 33,3%.

B. Echocardiographie doppler :

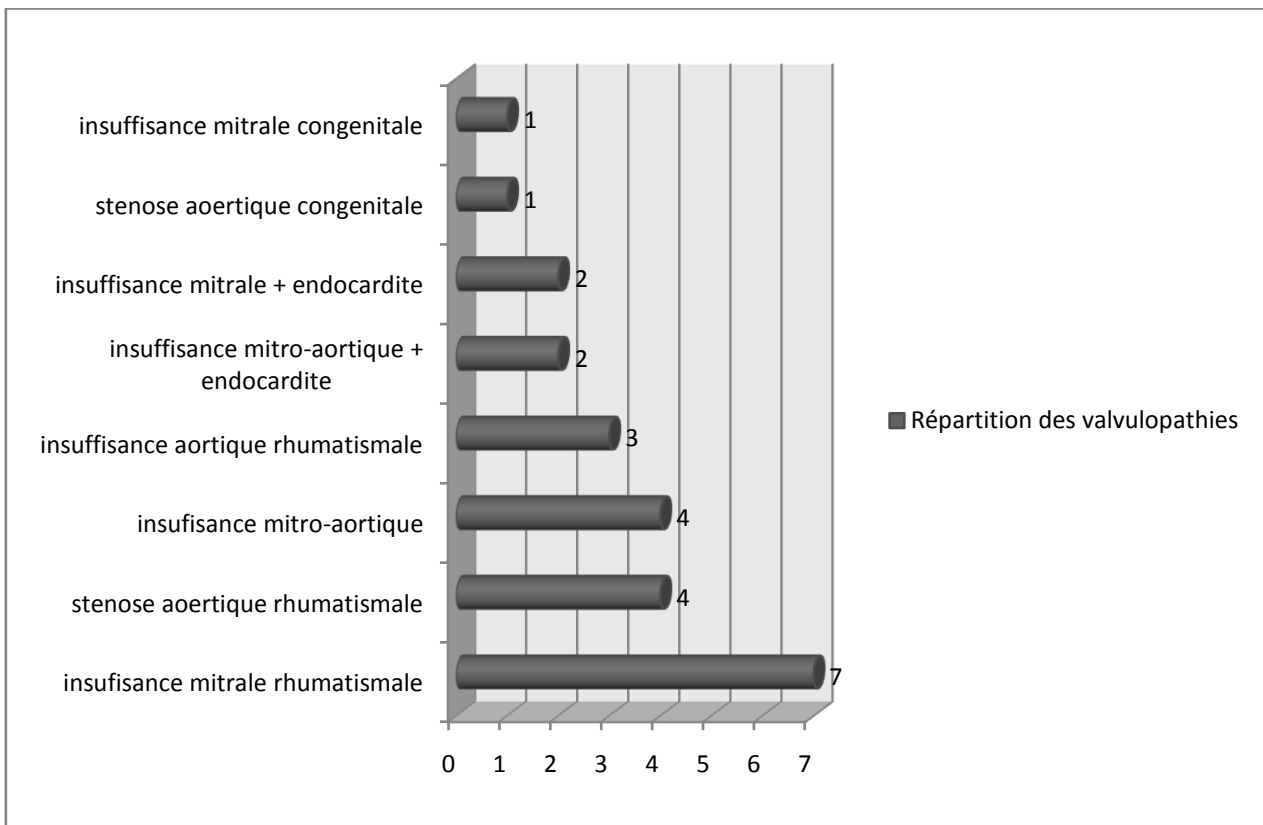
Les malades de notre série ont tous bénéficiés d'une ETT qui a confirmé le diagnostic, préciser le type de cardiopathie et la sévérité de ses pathologie; ainsi que les lésions associées.

Dans notre série on constate que 14 malades avaient un VG dilaté soit 58,3%, 5 malades avaient un VD dilaté soit 20,8% des cas. Une HTAP supérieur à 80mmHg été présente chez un seul cas soit 4,2%, l'HTAP entre 65 et 75mmHg été signalé chez 6 patients soit 25% des cas.



Graphique 6: Données échocardiographiques

IV. Répartition des valvulopathies:



Graphique 6: Répartition des valvulopathies

V. Traitement :

A. Traitement médical :

Dans notre étude, un traitement digitalo–diurétiques associé aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) a été prescrit chez les patients ayant une insuffisance cardiaque. La digoxine diminue l'automatisme et augmente le potentiel de repos maximal au cours de la diastole; elle entraîne une augmentation du tonus vagal et une diminution de l'activité du système nerveux sympathique. Elle entraîne aussi une vasodilatation à côté de son action inotrope.

Alors que, l'action du Furosémide, diurétique de choix, est le déclenchement d'une diurèse abondante, riche en sodium et à un degré moindre en potassium, il peut aussi induire une dilatation veineuse.

Les IEC modifient de façon favorable tous les paramètres hémodynamiques chez les patients en insuffisance cardiaque congestive avec dysfonction systolique, Ils réduisent la postcharge, la précharge et le stress télésystolique. En conséquence, le débit cardiaque augmente sans modification de l'inotropisme. Ces modifications hémodynamiques s'accompagnent d'une augmentation du flux sanguin rénal et de la réduction de production d'aldostérone et de vasopressine.

Le sildénafil a été récemment introduite dans la prise en charge de la HTAP, il agit au niveau des cellules musculaires lisses pulmonaires en inhibant la phosphodiesterase de type 5 qui est l'isoforme prédominante à ce niveau. C'est un vasodilatateur périphérique et un faible agent inotrope positif.

D'autres médicaments sont utilisés dans la prise en charge de l'HTAP; le NO (monoxyde d'Azote), qui est récemment introduit dans notre pratique au service, c'est un puissant vasodilatateur pulmonaire sélectif, il n'entraîne aucun effet systémique, mais l'arrêt brutal du NO est souvent accompagné d'un effet rebond sur l'HTAP et pour

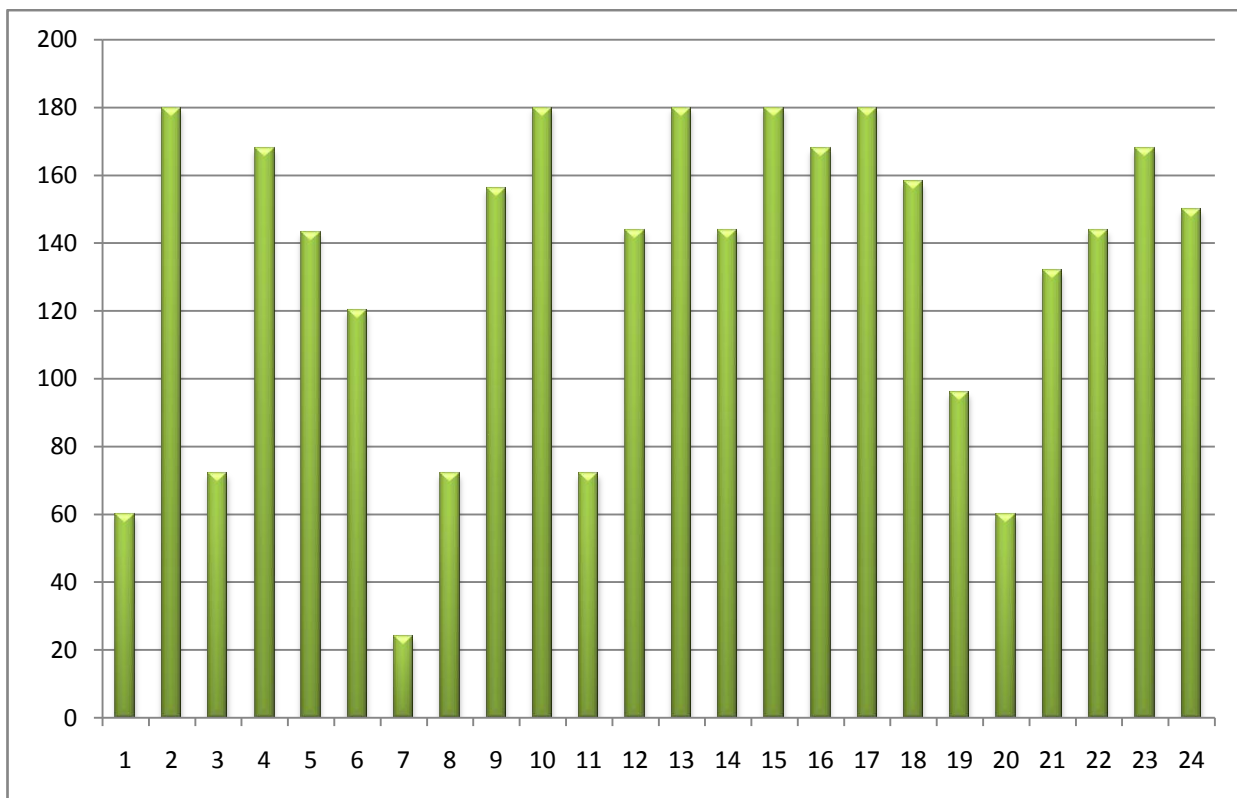
certain patients, le sevrage du NO est difficile voire impossible .

L'époprosténol, qui est un puissant vasodilatateur pulmonaire et systémique à demi-vie courte, utilisé avec efficacité sur l'hypertension artérielle, en améliorant la survie des patients.

Son principal effet secondaire est l'hypotension artérielle systémique responsable d'une instabilité hémodynamique.

B. Age au moment de la prise en charge chirurgicale :

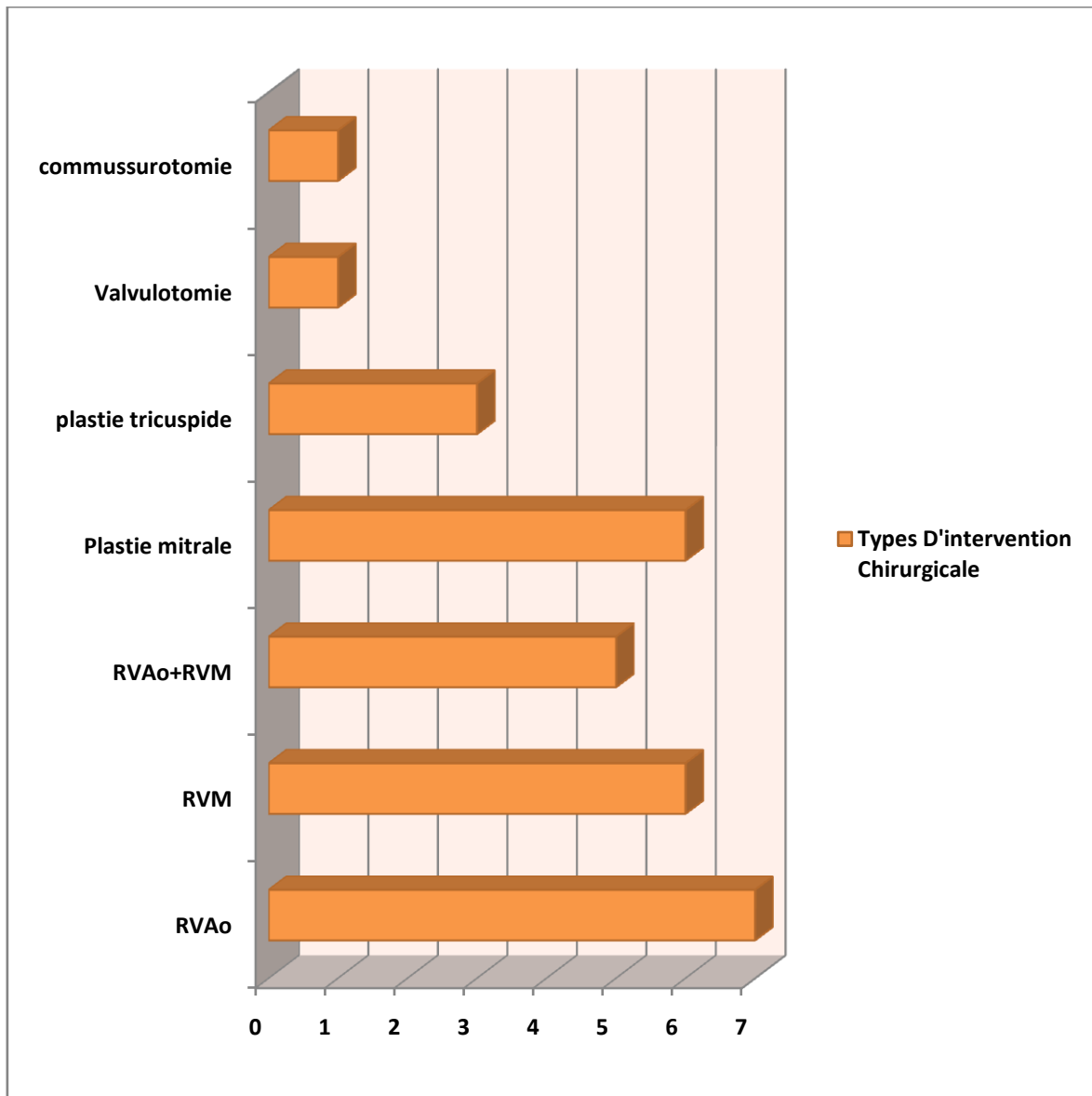
La moyenne d'âge de prise en charge chirurgicale est de 10 ans et 10 mois allant de 2 ans jusqu'a 15 ans.



Graphique 7: Age au moment de l'intervention

C. Traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical était indiqué chez tous les malades de notre série. La CEC été réalisée chez la totalité des patients avec clampage de l'aorte, avec une durée moyenne de 160 min pour la CEC, et une moyenne de durée de clampage de 113 min.



Graphique 8 : Types D'intervention Chirurgicale

Cas particulier

Double remplacement valvulaire + ECMO veino-veineuse :

- Enfant de 12 ans, 36 kg, ElHoussima
- Antécédent: RAA
- Détresse respiratoire fébrile + Orthopnée + SpO₂: 80%
- ETT: Double valvulopathie mitro-aortique fuyante + Végétations aortiques



Figure 8: radiographie thoracique objectivant un Syndrome alvéolo-interstitiel

BIOLOGIE :

- Hb: 11.2 g/dL Plq: 180000 GB: 21350
- CRP: 250
- Ionogramme sanguin normal
- Gazométrie: pH: 7.48 PCO₂: 32 mm-Hg HCO₃⁻: 22.6 mmol/l PaO₂: 58 mm-Hg
- Hémocultures négatives

Prise En Charge Initial:

- J+1: VNI
- ATB: Ceftriaxone + Gentamycine
- J+6: Aggravation respiratoire + neurologique
- Intubation + Ventilation assistée
- J+8: Introduction du NO
- 1ère Extubation à J+12
- J+15: Ré-aggravation respiratoire et neurologique
- 2ème Intubation + Ventilation assistée

Prise En Charge Chirurgicale:

- Monitoring (standard et invasif)
- Approfondissement de l'anesthésie
- Geste chirurgical: double remplacement valvulaire + plastie tricuspide
- Durée CEC: 245min, CI Ao: 128min
- Hypothermie: 29°, Cardioplégie: Custodiol
 - Prothèse mitrale n° 29
 - Prothèse aortique n° 21
 - Plastie tricuspide

Sortie De CEC:

- Défibrillation spontanée
- Echec de 2 tentatives de sortie de CEC
- Hémodynamique satisfaisante mais: Désaturation à 30% sous 100% de FiO2
- ➡ Sortie sous ECMO

ECMO :

- Canulation chirurgicale jugulaire droite 16 fr
- Canulation chirurgicale fémorale droite 22 fr

- Débit d'O₂: 2.8L/min
- Nombre de tours: 1900 cpm

Respirateur: ventilation ultra-protectrice



Service de réanimation mère-enfant

CHU Hassan II de Fès

Evolution sur 5 jours :

Cliniquement:

SpO₂: 100% sous 40% de FiO₂

ETT: Prothèses de bon fonctionnement

FE: 63%

PAPS: 38 mm-Hg

Gazométrie:

pH: 7.42 PCO₂: 33 mm-Hg

HCO₃⁻: 22.3 mmol/L PaO₂:180 mm-Hg

SvO₂: 76% Lactate: < 2 mmol/L

ECMO:

Débit abaissée à 1L



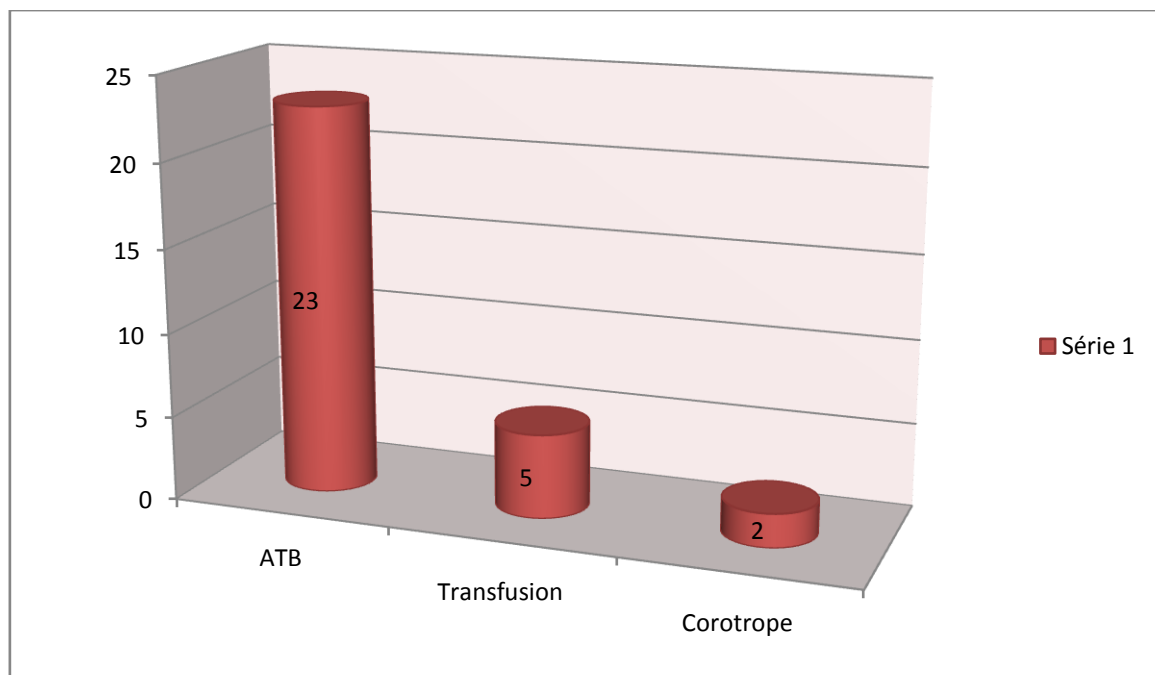
Figure 9: Aspect radiologique à j+5 en postopératoire

EVOLUTION :

- ECMO arrêtée avec reprise de la ventilation mécanique.
- Retrait des canules à J+5
- Introduction des AVK
- Arrêt de la sédation après stabilité respiratoire.
- Extubation à J+9.
- Actuellement: J+12 en postopératoire: le malade est autonome sur le plan respiratoire avec INR à 2.8
- ETT: bon fonctionnement des 2 prothèses

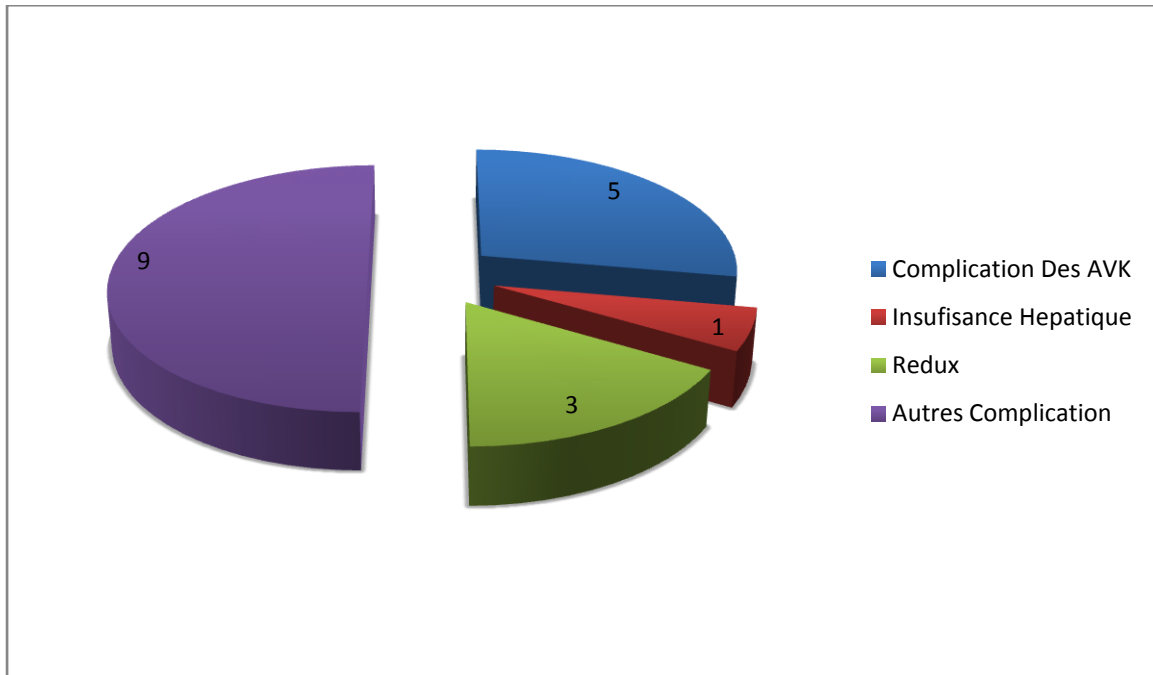
D. Réanimation :

Tous les malades ont séjournés au service de Réanimation Mère-Enfant; dont la moyenne de séjour était de 7,19 jr. Durant leur séjour au service de RME, 2 patients ont reçus un corotrope soit 8.3%, 5 malades étaient transfusés soit 20,8%, 23 malades ont bénéficiés d'une antibiothérapie soit 95,8%.

**Graphique 9: Série 1**

E. Complications postopératoires :

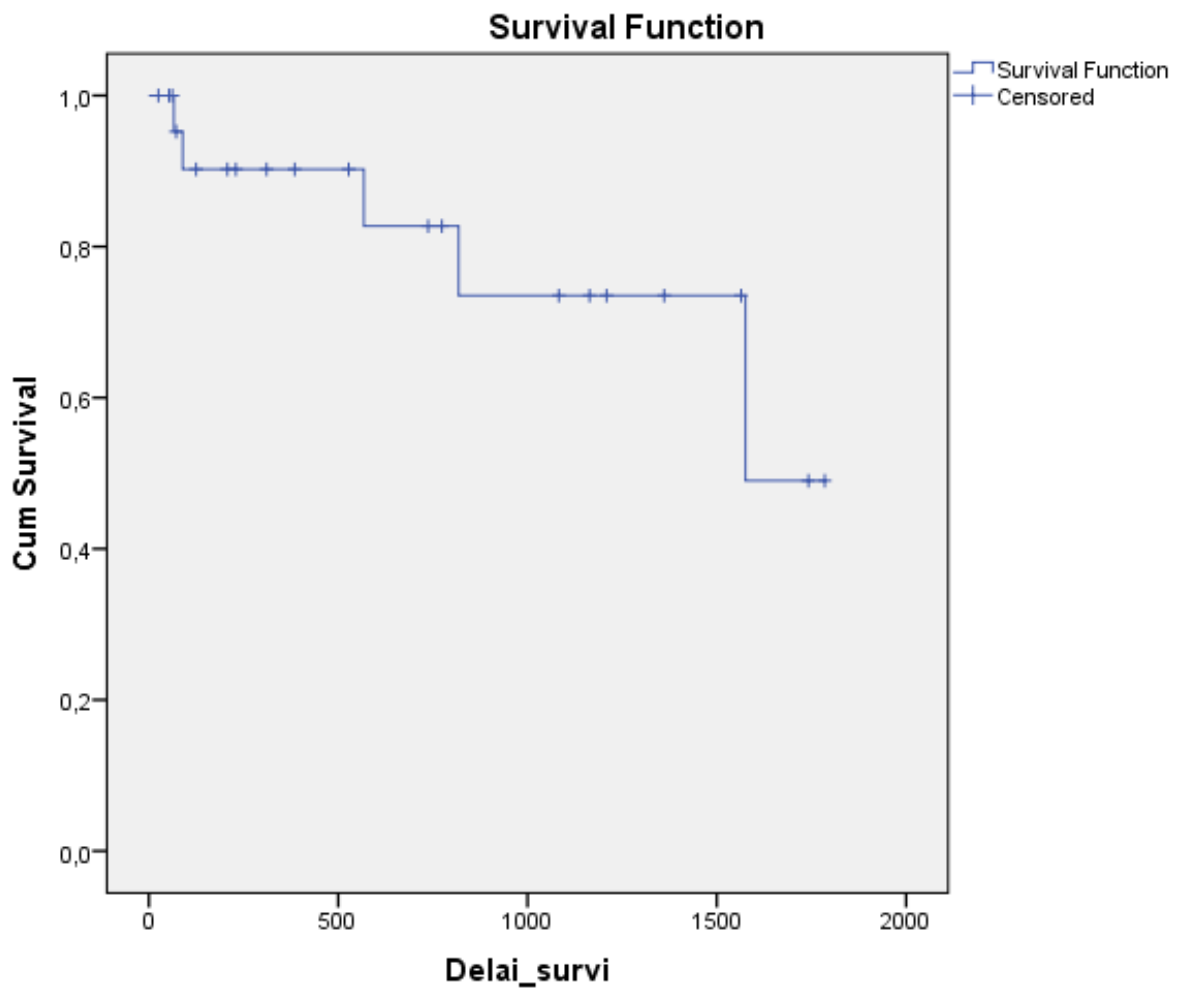
Les complications postopératoires étaient constatés chez 12 malades soit un taux de 50%.



Graphique 10 : Complications Postopératoires

VI. Mortalité :

Parmi tous les malades opérés de notre série, 3 parmi eux sont décédés en postopératoire (<1mois) soit un pourcentage de 12,5%, et 2 décès tardive soit un pourcentage de 8,3%.



Graphique 11: Estimation de la survie globale (méthode de Kaplan Meier)

Délai moyen de survie : 1386 +/- 150 jours

Mortalité Opératoire (< 1 mois) :

	Age	Poids kg	Type de pathologie	Délai du DC	Cause du DC
1	12 ans	41	Rétrécissement aortique	18 jrs	Endocardite sur prothèse
2	2 ans	10	Rétrécissement aortique	2	Dysfonction VG
3	12 ans	31	Insuffisance mitrale/aortique	2 jrs	Dysfonction de VG + plai de l'artère sous clavier et choc hémorragique

Mortalité Tardive :

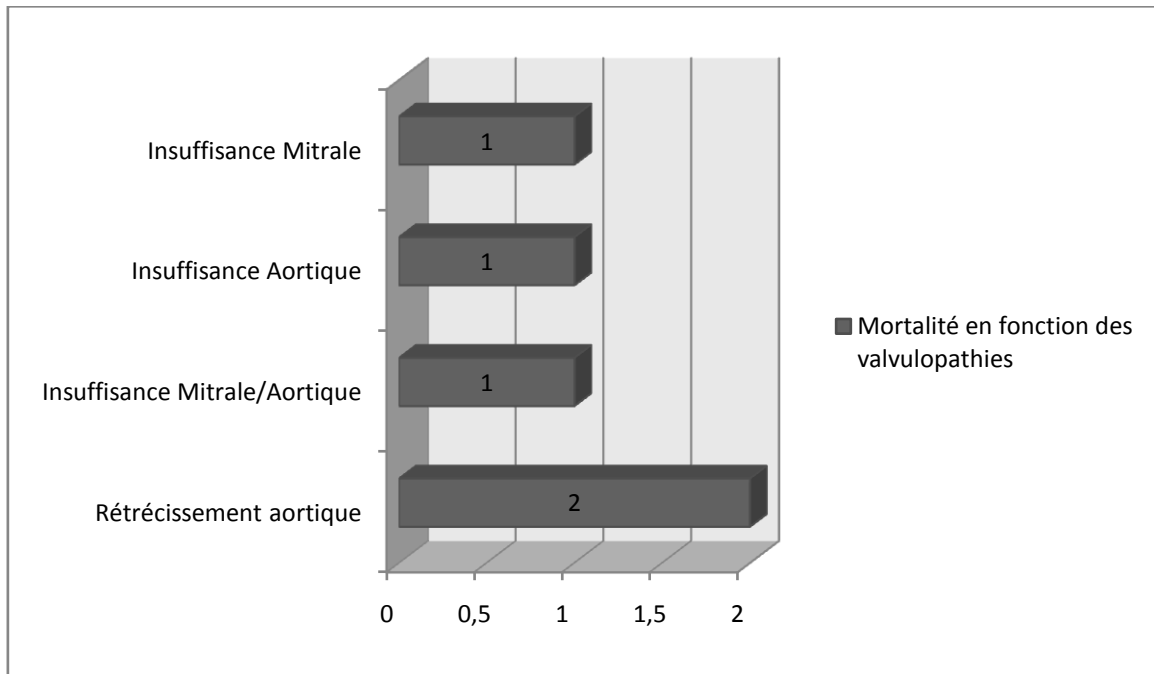
	Age	Poids kg	Type de pathologie	Délai du DC	Cause du DC
1	12 ans	18	Fuite mitrale + endocardite	4 ans et 2 mois	Redux Insuffisance aortique + dysfonction de VG
2	12 ans	34	Insuffisance aortique + membrane sous aortique	2 ans	Redux Infection pulmonaire

ETUDE ANALYTIQUE

A. Mortalité et âge de prise en charge :

Kaplan Meier

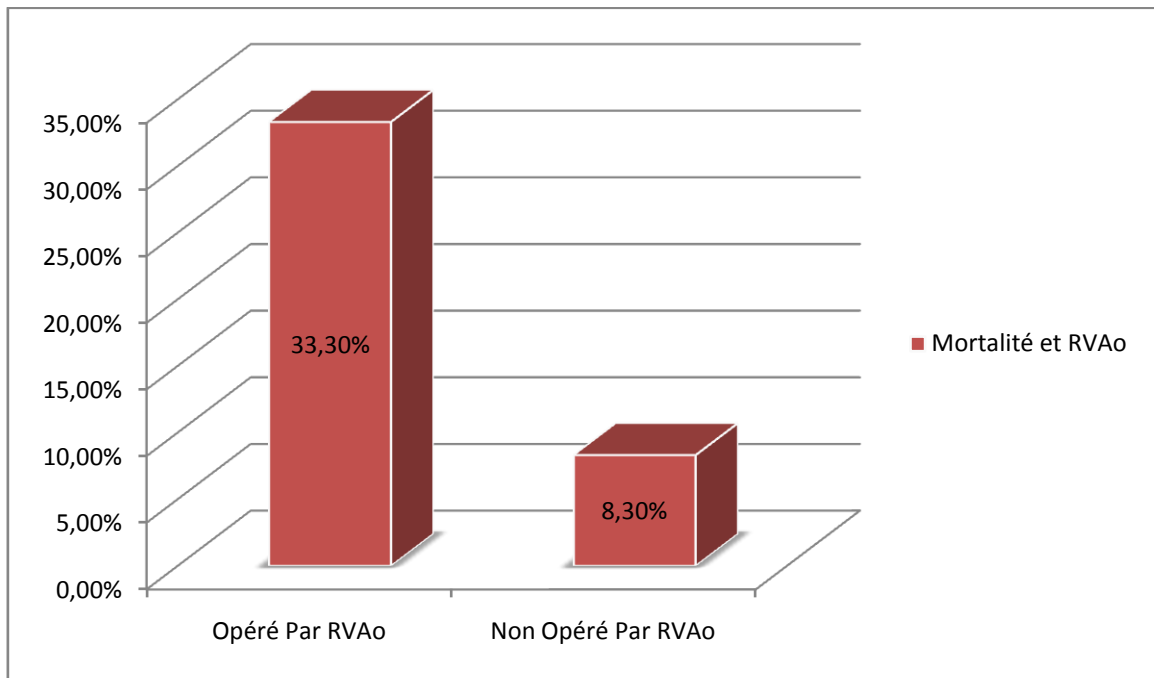
B. Mortalité en fonction des valvulopathies:



Graphique12 : Mortalité en fonction des valvulopathies

C. Mortalité et RVAo (anneau aortique petit) :

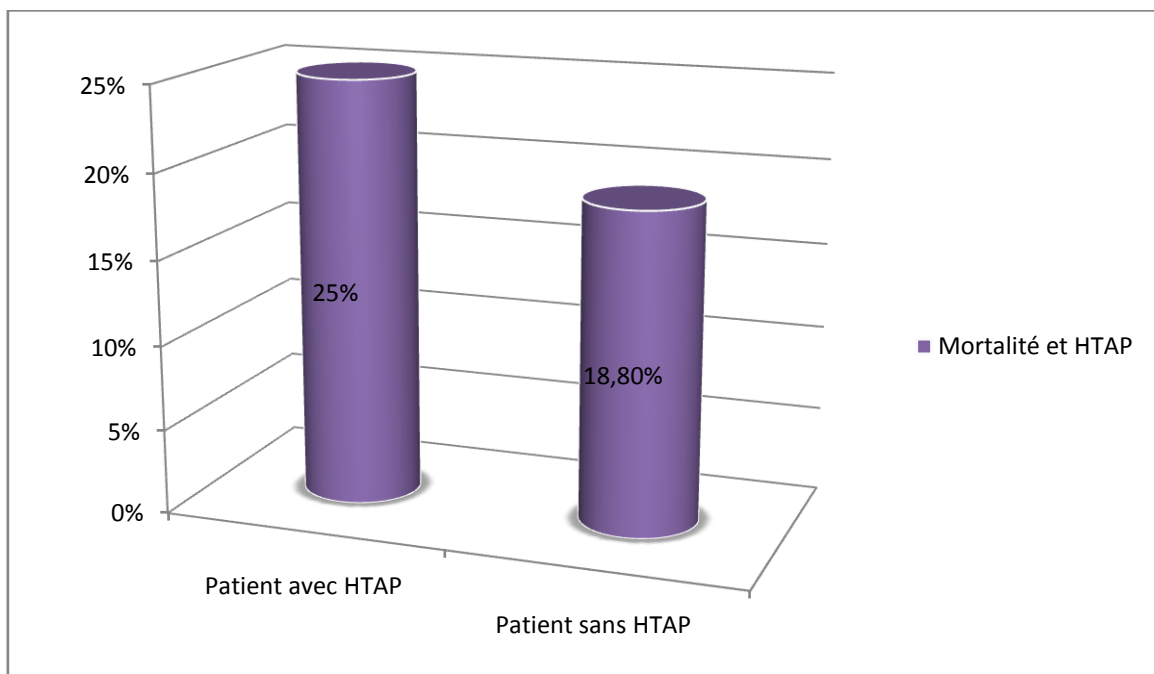
Durant notre analyse on a constaté que la mortalité au dépend des malades bénéficiant d'un RVAo est plus élevée (33,3%), par rapport aux autres malades non opéré pour RVAo (8,3%).



Graphique 13: Mortalité et RVAo

D. Mortalité et HTAP :

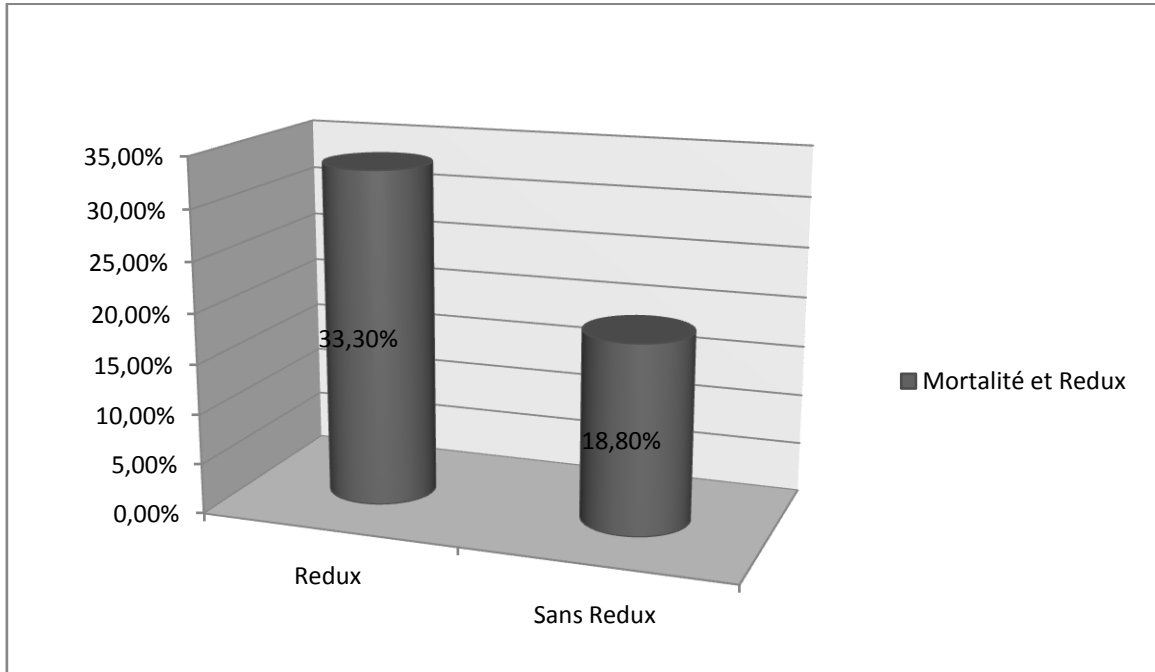
On a constaté que la mortalité au dépend des malades porteurs d'une HTAP est plus élevée (25%), par rapport aux autres malades sans HTAP (18,8%).



Graphique 14: Mortalité et HTAP

E. Mortalité et Redux :

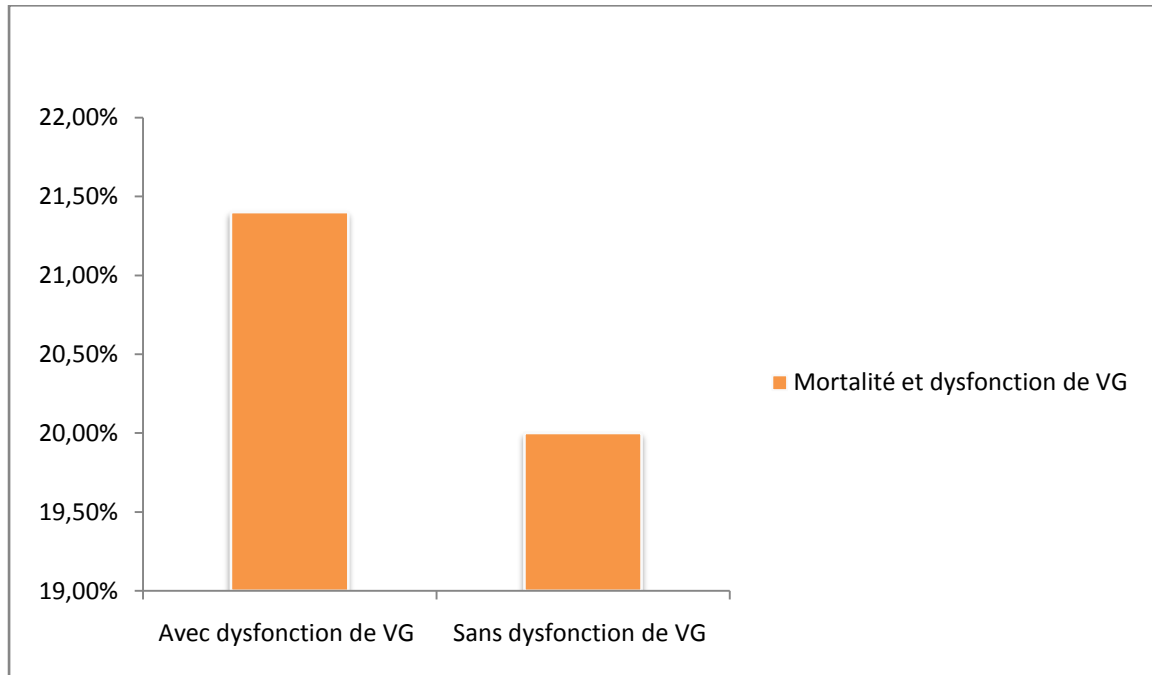
On a constaté que la mortalité au dépend des malades opérée pour la deuxième fois est plus élevée (33,3%), par rapport aux autres malades non Redux (18,8%).



Graphique 15 : Mortalité et Redux

F. Mortalité et dysfonction de VG :

On a constaté que la mortalité au dépend des malades ayant une dysfonction de VG est un peu élevée (21,4%), par rapport aux autres malades sans dysfonction de VG (20%)



Graphique 16 : Mortalité et dysfonction de VG

DISCUSSION

I. Etude globale :

1. Caractères épidémiologiques généraux :

Dans les Services de cardiologie pédiatrique et de chirurgie cardiaque, hôpital LA Rabta, Tunis, Tunisie.

De janvier 1990 à janvier 1997, 63 enfants de moins de 15 ans (âge moyen : 11.6 +/- 3,8 ans) ont été soumis à un remplacement valvulaire.

Il s'agissait de 32 garçons et de 31 filles, atteints d'une valvulopathie rhumatismale dans 39 cas, congénitale dans 16 cas, infectieuse dans huit cas.

Dans les Services de chirurgie cardiaque et de cardiologie C, hôpital Cardiovasculaire et pneumologique. Lyon

Entre 1975 et 1993, 54 patients âge de 1,1 à 17 ans (moyenne: 12,8 ± 4) bénéficient d'un RVA par prothèse mécanique. L'origine de la valvulopathie est congénitale dans 34 cas, rhumatismale dans 13 cas, infectieuse dans cinq cas et dystrophique dans deux cas.

Dans notre série de l'unité Médicochirurgicale Cardiopédiatrique de CHU HASSAN 2 de FES, sur une étude rétrospective portant sur 24 cas des valvulopathies opérés, durant une période de 5ans allant du janvier 2012 jusqu'au décembre 2016, l'âge moyen de nos patients est de 10,7 +/- 4,3 ans, il s'agissait de 12 garçons et 12 fille, atteinte d'une valvulopathie rhumatismale dans 18 cas, congénitale dans 2 cas, infectieuse dans 4 cas.

2. types d'intervention :

Dans les Services de cardiologie pédiatrique et de chirurgie cardiaque, hôpital LA Rabta, Tunis, Tunisie.

La prothèse a été placée en position aortique chez 33 enfants, mitrale chez 25 enfants, tricuspide chez trois enfants et pulmonaire chez les deux derniers. Un geste

associe a été fait 22 fois: 13 plasties mitrales, cinq résections d'obstacle sous-valvulaire, une résection de fibrose endomyocardique, une opération de Bentall, une opération de KOMO, une fermeture de communication interventriculaire. La prothèse était mécanique chez 57 patients, biologique chez les six autres (trois hétéogreffes, deux homogreffes, et une autogreffe).

Dans les Services de chirurgie cardiaque et de cardiologie C, hôpital Cardiovasculaire et pneumologique. Lyon

Le type de prothèse utilisée se répartit entre la valve de St Jude Médical (38) et la valve de Bjork-Shiley (16). Un élargissement de l'anneau est nécessaire neuf fois et un geste complémentaire est associé 24 fois au RVA: dix remplacements valvulaires mitraux, sept corrections de truncus arteriosus, trois résections d'anévrisme de l'aorte ascendante, deux cures de coarctation isthmique et deux fermetures de communication interventriculaire.

Dans notre Unité Médicochirurgicale Cardiopédiatrique de CHU HASSAN 2 de FES.

On a réalisé onze Remplacements Valvulaires Mitrales par prothèses mécanique (SORIN, SJM) de 27 à 33, dix Remplacements Valvulaires Aortique par prothèses mécanique (SJM, Carbomedic, Medtronic) de 19 à 29, six plasties mitrales : 1 cas par transfert de cordage de PVM vers la zone prolabe A2 de la GVM renforcer par un anneau mitrale semi rigide, 2 cas d'annuloplastie postérieur de réduction, et un cas par résection triangulaire de la zone prolabée au niveau de P3 + suture de la PVM+anneau mitrale biodégradable, trois plasties tricuspide par annuloplastie de DEVEGA, un cas de valvulotomie et un autre de commissurotomie.

II. ETUDE ANALYTIQUE:

1. Mortalité:

Dans les Services de chirurgie cardiaque et de cardiologie C, hôpital Cardiovasculaire et pneumologique. Lyon. Entre 1975 et 1993.

La mortalité globale est de 13% (sept patients), mais pour [es malades opères depuis 1984, elle est de 6% (deux patients). Le suivi est complet pour 45 patients (deux perdus de vue) avec un recul total de 261 année-patients. La mortalité tardive concerne six patients: quatre décès. Sont d'origine cardiaque en rapport avec une dysfonction ventriculaire gauche et deux décès sont en rapport avec la prothèse mécanique: une hémorragie digestive et une thrombose de prothèse.

Dans les Services de cardiologie pédiatrique et de chirurgie cardiaque, hôpital LA Rabta, Tunis, Tunisie. De janvier 1990 à janvier 1997.

Deux enfants sont décédés, l'un par accident hémorragique et l'autre par thrombose de sa prothèse. Les progrès de la chirurgie conservatrice ont réduit les indications du remplacement valvulaire chez l'enfant, ce dernier étant réservé aux valves qui sont impossibles réparer.

En cas de valvulopathie aortique, c'est l'opération de Ross, qui substitue la valve pulmonaire du patient à sa valve aortique, qui est de plus en plus pratique et constituée le procédé de choix.

Dans notre Unité Médicochirurgicale Cardiopédiatrique de CHU HASSAN 2 de FES.

La Mortalité Opératoire est à 12,5% (trois patients), le premier par endocardite sur prothèse, le deuxième par arrêt cardiaque, le troisième par Dysfonction de VG après plai de l'artère sous clavier et choc hémorragique.

La mortalité tardive est à 8,3% (2 cas), le premier après 4 ans et 2 mois, et le deuxième après deux ans.

CONCLUSION

Au total :

- La valvulopathie rhumatismale est la cause la plus fréquente des valvulopathies chez l'enfant, dans notre étude estimée à 91,6%, alors que la valvulopathie congénitale ne représente que 8,4%.
- Les résultats de notre étude rétrospective importent que la gestion chirurgicale des valvulopathies reste relativement lourde du fait des éléments suivants :
 - Complications endocarditiques (17%).
 - La chirurgie de reintervention Redux (12,5%).
 - L'étranglement des anneaux valvulaires notamment la valve aortique.
 - L'HTAP (33,3% des cas) et l'ACFA (4,2%).
 - La dysfonction ventriculaire dans la valvulopathie fuyante.
 - La mortalité est considérable 12,5% en postopératoire et 8,3% tardive, donnant une survie globale à 79,2% à 5 ans.
 - La prévention rhumatismale reste un grand déficit pour notre population pour diminuer la morbi-mortalité des valvulopathies chez l'enfant.

RESUMES

Résumé

Mots clés : valvulopathies, remplacement valvulaire, plastie mitrale, AVK.

La correction chirurgicale des valvulopathies chez l'enfant parmi les gestes très lourds de la chirurgie cardiovasculaire pédiatriques vue le diamètre très petites des anneaux valvulaires.

Nous avons réalisé une étude rétrospective à l'unité médico-chirurgicale cardiopédiatrique CHU Hassan II Fès, sur une durée de 5 ans, allant de janvier 2012 jusqu'au décembre 2016, qui porte sur 24 malades, dont l'âge variait entre 2 ans et 15 ans.

Plusieurs circonstances de découverte on été mises en évidence, l'insuffisance cardiaque et les signes fonctionnelles était présent chez la majorité des patient avec 25 % était en insuffisance cardiaque globale.

L'HTAP était présente chez 33,3 % de nos patients, dont 29,2 % avaient une HTAP modérée à sévère.

Tous les malades de notre série ont été opéré à cœur ouvert sous CEC.

Le taux de mortalité dans notre série était de 20,8 %. Alors que le taux de morbidité dans notre série était de 50 % des cas.

L'objectif de ce travail est d'étiqueter le profil épidémiologique des enfants cardiaques opérée pour valvulopathies dans notre structure et mettre en relief les difficultés de prise en charge chirurgicale chez l'enfant allant de valvulopathie rhumatismale et congénitale, à fin de définir la stratégie opératoire adéquat a notre population cible.

Abstract

Key words: valvulopathy, valvular replacement, plastic surgery, AVK.

The surgical correction of valvulopathy in children among the very heavy gestures of pediatric cardiovascular surgery seen the very small diameter of the valvular rings.

We carried out a retrospective study in the CHU Hassan II Fes medical and surgical unit, over a period of 5 years, from January 2012 to December 2016, involving 24 patients, whose age varied between 24 months And 15 years.

Several circumstances were discovered, heart failure and functional signs were present in the majority of patients with 25% was in overall heart failure. PAH was present in 33.3% of our patients, 29.2% of whom Moderate to severe PAH.

All the patients of our series were operated with open heart under CEC. The mortality rate in our series was 20.8%. While the rate of Morbidity in our series was 50% of the cases.

The objective of this work is to label the epidemiological profile of heart children operated for valvulopathy in our structure and to highlight the difficulties of surgical management in children ranging from rheumatic and congenital valvulopathy, in order to define the appropriate operational strategy for our target population.

ملخص

الكلمات الرئيسية: داء صمامي، استبدال صمامي، رأب مترالي، مضادات التخثر .

يعتبر التصحيح الجراحي لأمراض الصمامات عند الأطفال من العمليات الصعبة في جراحة القلب والشرابين للأطفال، وذلك راجع لصغر حجم حلقات الصمامات .

لقد أنجزنا دراسة استيعادية في الوحدة الطبية الجراحية لأمراض القلب عند الأطفال في المستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، خلال مدة خمس سنوات من يناير 2012 إلى دجنبر 2016 شملت 24 طفلاً، تتراوح أعمارهم ما بين سنتين و خمسة عشر سنة .

مجموعة من ظروف اكتشاف تم التعرف عليها، أغلبيتها إما قصور قلبي أو أعراض وظيفية، وبلغت نسبة قصور القلب الإحتقاني 25% .

وصلت نسبة المصابين بارتفاع الضغط الدموي من الشريان الرئوي إلى 33,3% ،

29,2% منهم يعانون من ارتفاع الضغط الدموي من الشريان الرئوي متوسط إلى شديد الارتفاع .

أجرينا للجميع عمليات جراحية على القلب المفتوح وباستخدام مجازة قلبية رئوية

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Richar L. Drak C., A. Wayne Vogl, Adam W.M.Mitchelle. GRAY'S ANATOMIE.
3 éme édition 2015
- [2] Acar J, Caramanian M, Perrault M, Luxereau P, Arnaud JC. Les insuffisances mitrales par rupturedecordages d'origine dégénérative. *Arch Mal Coeur* 1968 ; 62 : 1724–1737.
- [3] Delahaye JP, Milon H, Loire R, Lantelme P. Étiologies et lésions anatomiques des valvulopathies acquises. In : Acar J, AcarCéd. Paris: Flammarion Médecine–Sciences, 2000 : 3–28.
- [4] Acar C, Tapia M. Plastie mitrale. In: Acar J, AcarCéd. Paris: Flammarion Médecine–Sciences, 2000: 393–400
- [5] DadezE, Acar J. Stratégie thérapeutique au coursdel'insuffisance mitrale non ischémique. In : Acar J, AcarCéd. Paris : Flammarion Médecine–Sciences, 2000 : 371–379
- [6] Delahaye JP, Milon H, Loire R, Lantelme P. Étiologies et lésions anatomiques des valvulopathies acquises. In: Acar J, AcarCéd. Paris : Flammarion Médecine–Sciences, 2000 : 3–28
- [7] Fuzellier JF, Acar C, Jebara VA, Grare P, Mihaileanu S, Slama M et al. Plasties mitrales au cours de la phase aiguë de l'endocardite. *Arch Mal Coeur* 1993 ; 86 : 197–201
- [8] Alain Batisse, Marlyne Levy. Cardiologie pediatrique pratique. Wolters Kluwer France, 2008. 3 éme édition.
- [9] Acar J, Michel PL, Dorent R, Luxereau P,VahanianA, Cormier B, et al. Évolution des étiologies des valvulopathies opérées en France sur une période de 20 ans.... *Arch Mal Coeur Vaiss* 1992;**85**:411–5.
- [10] Boudoulas A, Vavuranakis M,Wooley CF. Valvular heart disease: the influence of changing etiology on nosology. *J Heart Valve Dis* 1994;**3**: 516–26.

- [11] A. Leguerrier, T. Langanay, M. Vola. Chirurgie des lésions acquises de la valve aortique. 2007 Elsevier Masson SAS.
- [12] Leguerrier A, Tixier D, Corbineau H, Langanay T. Prothèses valvulaires cardiaques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Cardiologie, 11-013- A-30, 2001.
- [13] Akins CW. Results with mechanical cardiac valvular prostheses. *Ann Thorac Surg* 1995;60:1836-44.
- [14] Grunkemeier GL, Starr A, Rahimtoola SH. Prosthetic heart valve performance: long term follow up. In: O'Rourke AR, McCall D, Beller GA, editors. *Current problems in cardiology*. Chicago: Mosby Year Book; 1992. p. 331-406.
- [15] Bjork VO. Central flow tilting disc valve for aortic valve replacement. *Thorax* 1970;25:439-44.
- [16] Lindblom D, Bjork VO, Semb BK. Mechanical failure of the Bjork- Shiley valve. Incidence, clinical presentation, and management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:894-907.
- [17] Wieting DW, Eberhardt AC, Reul H. Strut fracture mechanisms of the Bjork-Shiley convexo-concave heart valve. *J Heart Valve Dis* 1999;8: 206-17.
- [18] Baudet EM, Puel V, McBride JT, Grimaud JP, Roques F, Clerc F, et al. Long-term results of valve replacement with the Saint-Jude-Medical prosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:858-70.
- [19] Emery RW, Krogh CC, Arom KV, Emery AM, Benyo-Albrecht K, Joyce LD, et al. The St Jude Medical cardiac valve prosthesis: a 25-year experience with single valve replacement. *Ann Thorac Surg* 2005;79: 776-83.
- [20] Chambers J, Roxburgh J, Blauth C, O'Riordan J, Hodson F, Rimington H. A randomized comparison of the MCRI On-X and CarboMedics Top Hat bileaflet mechanical replacement aortic valves: early postoperative hemodynamic function and clinical events. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130:759-64.

- [21] Jamieson WR, Burr LH, Janusz MT, Munro AI, Hayden RI, Miyagishima RT, et al. Carpentier–Edwards standard and supraannular porcine bioprostheses: comparison of technology. *Ann Thorac Surg* 1999;**67**:10–7.
- [22] Pelletier LC, Carrier M. Bioprosthetic heart valves: 25 years of development and clinical experience. In: Acar J, Bodnar E, editors. *Textbook of acquired heart valve disease*. London: ICR Publishers; 1995. p. 920–56.
- [23] Jamieson WR, David TE, Feindel CM, Miyagishima RT, Germann E. Performance of the Carpentier–Edwards SAV and Hancock–II porcine bioprostheses in aortic valve replacement. *J Heart Valve Dis* 2002;**11**: 424–30.
- [24] Rizzoli G, Bottio T, Thiene G, Toscano G, Casaroto D. Long-term durability of the Hancock II porcine bioprosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;**126**:66–74.
- [25] Grunkemeier GL, Li HH, Starr A. Heart valve replacement: a statistical review of 35 years' results. *J Heart Valve Dis* 1999;**8**:466–71.
- [26] Jamieson WR, Burr LH, Miyagishima RT, Germann E, Macnab JS, Stanford E, et al. Carpentier–Edwards supra–annular aortic porcine bioprosthesis: clinical performance over 20 years. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;**130**:994–1000.
- [27] Fradet G, Bleese N, Busse E, Jamieson E, Raudkivi P, Goldstein J, et al. The mosaic valve clinical performance at seven years: results from a multicenter prospective clinical trial. *J Heart Valve Dis* 2004;**13**:239–47.
- [28] Corbineau H, Lelong B, Langanay T, Verhoye JP, Leguerrier A. Echocardiographic assessment and preliminary clinical results after aortic valve replacement with the Medtronic Mosaic bioprosthesis. *J Heart Valve Dis* 2001;**10**:171–6.
- [29] Myken P. Seventeen–year experience with the St Jude medical biacor porcine bioprosthesis. *J Heart Valve Dis* 2005;**14**:486–92.

- [30] Apart MR, Sirinelli AL, Diemont FF, Meurisse YA, Dreyfus XB, Marchand MA. The last generation of pericardial valves in the aortic position: ten-year follow-up in 589 patients. *Ann Thorac Surg* 1996;**61**: 615–20.
- [31] Dellgren G, David TE, Raanani E, Armstrong S, Ivanov J, Rakowski H. Late hemodynamic and clinical outcomes of aortic valve replacement with the Carpentier–Edwards Perimount pericardial bioprosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;**124**:146–54.
- [32] Minami K, Zitterman A, Schulte–Eistrup S, Koertke H, Korfer R. Mitroflow synergy prostheses for aortic valve replacement: 19 years experience with 1,516 patients. *Ann Thorac Surg* 2005;**80**: 1699–705.
- [33] Yankah CA, Schubel J, Buz S, Siniawki H, Hetzer R. Seventeen-year clinical results of 1,037 Mitroflow pericardial heart valve prostheses in the aortic position. *J Heart Valve Dis* 2005;**14**:172–80.
- [34] Torato P, Degno N, Zaidi A, Youhana A, Argano V. Carpentier–Edwards PERIMOUNT Magna bioprosthesis: a stented valve with stentless performance? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;**130**:1668–74.
- [35] Eichinger WB, Botzenhardt F, Wagner I, Bleiziffer S, Ruzicka DJ, Guenzinger R, et al. Hemodynamic evaluation of the Sorin Soprano bioprosthesis in the completely supra-annular aortic position. *J Heart Valve Dis* 2005;**14**:822–7
- [36] Carpentier A, Lemaigre G, Robert L, Carpentier S, Dubost C. Biological factors affecting long-term results of valvular heterografts. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969;**58**:467–83.
- [37] Leguerrier A, Corbineau H, Langanay T. Bioprothèses. In: Acar J, Acar C, editors. *Cardiopathies valvulaires acquises*. Paris: Flammarion; 2000. p. 447–66.

- [38] Grunkemeier GL, Starr A, Rahimtoola SH. Prosthetic heart valve performance: long term follow up. In: O'Rourke AR, McCall D, Beller GA, editors. *Current problems in cardiology*. Chicago: Mosby Year Book; 1992. p. 331–406.
- [39] Gao G, Wu Y, Grunkemeier GL, Furnary PA, Starr A. Durability of pericardial versus porcine aortic valves. *J Am Coll Cardiol* 2004;**44**: 384–8.
- [40] Grunkemeier GL, Jamieson WR, Miller DC, Starr A. Actuarial versus actual risk of porcine structural valve deterioration. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;**108**:709–18.
- [41] Corbineau H, Du Haut Cilly FB, Langanay T, Verhoye JP, Leguerrier A. Structural durability in Carpentier–Edwards Standard bioprosthesis in the mitral position: a 20–year experience. *J Heart Valve Dis* 2001;**10**: 443–8.
- [42] Corbineau H, De La Tour B, Verhoye JP, Langanay T, Lelong B, Leguerrier A. Carpentier–Edwards supraannular porcine bioprosthesis in aortic position: 16–year experience. *Ann Thorac Surg* 2001; **71**(Suppl. 5):S228–S231.
- [43] Ross DN. Homograft replacement of the aortic valve. *Lancet* 1962;**2**: 487.
- [44] Barratt–Boyes BG. Homograft aortic valve replacement in aortic incompetency and stenosis. *Thorax* 1964;**19**:131–50.
- [45] Metras D. Homogreffes valvulaires. In: Acar J, Acar C, editors. *Cardiopathies valvulaires acquises*. Paris: Flammarion; 2000. p. 467–77.
- [46] Ross DN. Replacement of aortic and mitral valves with a pulmonary autograft. *Lancet* 1967;**2**:956–98.
- [47] Ross D, Jackson M, Davies J. Pulmonary autograft aortic valve replacement: long–term results. *J Card Surg* 1991;**6**(Suppl. 4):529–33.
- [48] ROSS Register international summary report and grafts (the Ross procedure international registry). Mount Rushmore Heart Institute Rapid City, SD, 2004

- [49] Elkins RC, Lane MM, McCue C. Ross procedure for ascending aortic replacement. *Ann Thorac Surg* 1999;**67**:1843–56.
- [50] O'Brien MF, Harrocks S, Stafford G, Gardner M, Sparks L, Barnett A. The homograft aortic valve: a 29-year, 99.3% follow up of 1,022 valve replacements. *J Heart Valve Dis* 2001;**10**:334–5.
- [51] Prat A. L'intervention de Ross. In: Acar J, Acar C, editors. *Cardiopathies valvulaires acquises*. Paris: Flammarion; 2000.
- [52] David TE, Ropchan GC, Butany JW. Aortic valve replacement with stentless porcine bioprostheses. *J Card Surg* 1988;**3**:501–5.
- [53] O'Brien MF, Gardner MA, Garlick B, Jalali H, Gordon JA, Whitehouse SL, et al. CryoLife–O'Brien stentless valve: 10-year results of 402 implants. *Ann Thorac Surg* 2005;**79**:757–66.
- [54] Akar AR, Szafranek A, Alexiou C, Janas R, Jasinski MJ, Swanevelder J, et al. Use of stentless xenografts in the aortic position: determinants of early and late outcome. *Ann Thorac Surg* 2002;**74**:1450–7.
- [55] O'Brien MF, Gardner MA, Garlick B, Jalali H, Gordon JA, Whitehouse SL, et al. CryoLife–O'Brien stentless valve: 10-year results of 402 implants. *Ann Thorac Surg* 2005;**79**:757–66.
- [56] Cohen G, Christakis GT, Joyner CD, Morgan CD, Tamariz M, Hanayama N, et al. Are stentless valves hemodynamically superior to stented valves? A prospective randomized trial. *Ann Thorac Surg* 2002; **73**:767–78.
- [57] David TE, Omran A, Armstrong S, Sun Z, Ivanov J. Longterm results of mitral valve repair for myxomatous disease with and without chordal replacement with expanded polytetrafluoroethylene sutures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998 ; **115** : 1279–1288

- [58] Gillinov AM, Cosgrove DM, Wahi S, Stewart WJ, Lytle BW, SmediraNG et al. Is anterior leaflet repair always necessary in repair of bileaflet mitral valve repair? *Ann Thorac Surg* 1999 ; 68 : 820–824
- [59] Bonduel MM. Oral anticoagulation therapy in children. *Thromb Res* 2006;118:85–94.
- [60] Bui Quoc E, Bonnet D, Bajolle F. Ce´cite´ secondaire a` un surdosage en antivitamine K chez l'enfant : un argument pour l'e´ducation the´rapeutique. *Arch Pediatr* 2012;19:22–6.
- [61] Monagle P, Newall F, Campbell J. Anticoagulation in neonates and children: pitfalls and dilemmas. *Blood Rev* 2010;24:151–62.
- [62] Newall F, Bauman ME. Point-of-care monitoring of anticoagulant therapy in paediatric patients. *Prog Pediatr Cardiol Hemostasis Issues Cardiovasc Med* 2005;21:53–61.
- [63] Moreau C, Bajolle F, Siguret V, et al. Vitamin K. antagonists in children with heart disease: height and VKORC1 genotype are the main determinants of the warfarin dose requirement. *Blood* 2012;119:861–7.
- [64] Arrête´ du 18 juin 2008. Journal officiel de la Re´publique Franc ,aise du 24 juin 2008 disponible sur http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do;jsessionid=CA2D74761A14EBE014F44B7E3C689B7C.tpdj005v_1?cidTexte=JORFTEXT000019058107&dateTexte=&oldAction=rechJO&categorieLien=id&idJO=JORFCONT00001905784
- [65] Plesch W, Wolf T, Breitenbeck N, et al. Results of the performance verification of the CoaguChek XS system. *Thromb Res* 2008;123:381–9.
- [66] Braun S. Performance evaluation of the new CoaguChek XS system compared with the established CoaguChek system by patients experienced in INR–self management. *Thromb Haemost* 2007;97:310–4.

- [67] Anonyme. Stratégie de lutte contre le rhumatisme articulaire aigu et les cardiopathies rhumatismales, prévention primaire notamment : Mémoire d'une réunion conjointe OMS/SFIC. *BullOMS* 1996 ; 74 : 13-18