



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



Année 2017

Thèse N° 127/17

# LA CHIRURGIE DES STENOSES SOUS AORTIQUES CHEZ L'ENFANT EXPERIENCE DE L'UNITE MEDICO-CHIRURGICALE DE CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE CHU DE FES (A propos de 23 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 01/06/2017

PAR

Mlle. ACHARKI FATIMA

Née le 10 Mars 1991 à Fes

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Sténose sous aortique - Échocardiographie - Chirurgie

JURY

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

# PLAN

---

PLAN :	1
PARTIE THEORIQUE :	5
I.INTRODUCTION :	6
II.RAPPEL EMBYOLOGIQUE	7
III .RAPPEL ANATOMIQUE :	9
A. Le ventricule gauche.	9
B. La racine aortique.....	9
C. Rapports de la valve aortique.	11
IV. ANATOMIE PATHOLOGIQUE:	12
1. Classification de VOGT	13
2 .Classification de BLOCH	15
V.ETIOPATHOGENIE :	18
A. Les anomalies hémodynamiques.....	18
B. Les anomalies génétiques.....	20
VI.LES CONSEQUENCES.....	21
VII.DIAGNOSTIC CLINIQUE :	22
a) Signes fonctionnels.....	22
b) Signes physiques.....	22
VIII.DIAGNOSTIC PARACLINIQUE :	22
A. Radiographie thoracique.....	22
B. Electrocardiogramme(ECG).....	24
C. Echocardiographie.....	24
IX.TRAITEMENT	25
1. But	25
2. MOYENS THERAPEUTIQUES.....	25
PARTIE PRATIQUE :	35
Matériel et méthodes	36
I. Matériel	37

---

---

II. Méthodes.....	37
RESULTATS.....	42
Etude descriptive .....	43
A. Caractéristiques épidémiologiques : .....	44
1. Répartition géographique .....	44
2. Sexe.....	44
3. Les antécédents.....	45
B. Etude clinique :.....	46
1. Age d'apparition des symptômes .....	46
2. Circonstance de découverte .....	46
3. Examen clinique .....	47
C. Examens complémentaires :.....	48
1. Radiographie pulmonaire.....	48
2. ECG.....	48
3. Echocardiographie Trans thoracique .....	48
D. Traitement :.....	53
1. Age de la prise en charge chirurgicale .....	53
2. Traitement chirurgical.....	53
E. Réanimation .....	55
F. Complications post opératoires .....	56
G. Evolution Echocardiographique .....	56
H. Mortalité .....	59
DISCUSSION.....	60
CONCLUSION.....	70
RESUMES .....	72
BIBLIOGRAPHIE .....	76

## LISTE DES ABRIVIATIONS:

AO	: Aorte
BAV	: Bloc auriculo-ventriculaire.
CIV	: communication inter ventriculaire
CAV	: Canal atrioventriculaire
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CEC	: circulation extracorporelle
ECG	: électrocardiogramme
ETT	: échocardiographie transthoracique.
HVG	: hypertrophie ventriculaire gauche.
IA	: insuffisance aortique.
GVM	: grande valve mitrale.
mmHg	: millimètre de mercure
PCA	: persistance du canal artérielle
RASV	: rétrécissement aortique sous valvulaire
SIV	: septum interventriculaire
SSA	: sténose sous aortique
VG	: ventricule gauche

**PARTIE**

**THEORIQUE**

## I. Introduction :

Le rétrécissement aortique sous valvulaire est une cardiopathie congénitale caractérisée par l'existence d'un obstacle situé au niveau de la chambre de chasse du VG, d'aspect et de siège variable par rapport à l'orifice aortique.

Sa fréquence absolue parmi les cardiopathies congénitales varie entre 3 et 8% selon les données de la littérature. et représente 8 à 30% de l'ensemble des obstacles à l'éjection du ventricule gauche.

Sur le plan anatomique nous distinguons trois groupes de SSA : les sténoses localisées en diaphragme, les sténoses diffuses comportant les formes en bourrelets fibro-musculaires et les tunnels sous aortiques et les sténoses par anomalie de l'appareil mitral.

La SSA peut être isolée ou associée à d'autres anomalies cardiaques, notamment : coarctation de l'aorte, CIV, PCA, bicuspidie aortique, CAV et l'anomalie mitrale.

L'intérêt de ce sujet réside essentiellement dans la mise en valeur d'un problème majeur qui est l'aggravation du gradient VG-AO et donc l'apparition des complications qui impose sa résection.

On a réalisé une étude rétrospective à propos de 23 cas de malades porteurs de SSA suivis à l'UMCCP de CHU de Fès, à travers ce travail nous allons réaliser une analyse du profil épidémiologique des enfants opérés pour SSA, étudié les principales formes anatomiques de cette lésion, définir la stratégie opératoire adéquat a notre population cible, et d'évaluer les résultats opératoires après cure des différents types d'obstacles.

## II. Rappel embryologique :

Le cœur dérive du mésoblaste, Les tubes cardiaques, initialement au nombre de deux, droite et gauche, se fusionnent au 22<sup>e</sup> jour pour former un tube cardiaque unique, légèrement infléchi, constitué d'un revêtement interne endocardiaque et d'un manteau myoépicardique. Au début, le cœur forme un tube rectiligne. L'ébauche cardiaque continue à s'allonger et commence à s'infléchir. Au cours de cette inflexion, on voit apparaître, sur toute sa longueur, un certain nombre d'expansions. La portion auriculaire forme, par fusion de ses cavités droite et gauche, une oreillette unique. La jonction auriculo-ventriculaire reste étroite et forme le canal auriculo-ventriculaire qui met en communication la partie gauche de l'oreillette commune et le ventricule embryonnaire primitif. Le bulbe forme la partie trabéculée du ventricule droit. Sa portion moyenne, appelée cône artériel, forme l'infundibulum des deux ventricules. La partie distale du bulbe donne le tronc artériel, représentant l'origine et la partie proximale de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

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

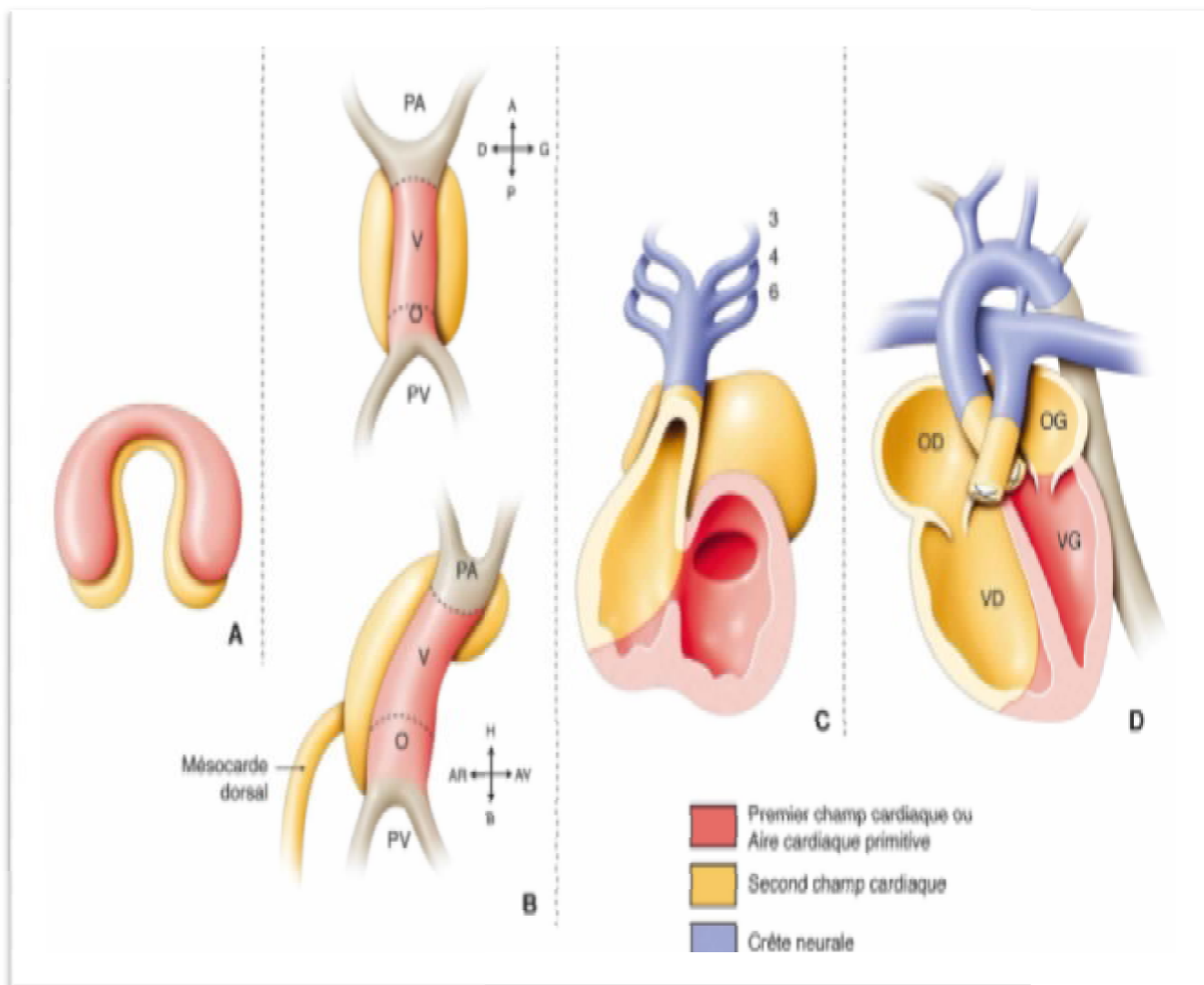


Figure 1 : Plicature du tube cardiaque

### III- Rappel anatomique :

#### 1-le ventricule gauche (VG):

Le ventricule gauche joue le rôle de pompe systolique permettant de pomper le sang dans le système vasculaire de manière rythmique. En diastole il se remplit de sang. Sa paroi est d'une épaisseur double ou triple du ventricule droit.

La cavité ventriculaire gauche est divisée en 2 chambres par la cuspside antérieure de la valve atrio-ventriculaire gauche, plongeant dans le ventricule gauche. Ces 2 chambres communiquent entre elle par un orifice ovalaire compris entre le bord libre de la cuspside, les 2 piliers, et la paroi ventriculaire intermédiaire.

On distingue:

Ø La chambre postéro-inférieure ou atriale:

Forme la chambre veineuse ou de remplissage ou d'admission, comprise entre la cuspside antérieure et la portion externe du ventricule. Elle communique largement avec l'atrium homolatéral par l'orifice atrio-ventriculaire gauche.

Ø La chambre antéro-supérieure:

Plus vaste, elle forme la chambre artérielle ou de chasse. Elle est comprise entre la cuspside antérieure et la paroi septale. Elle se prolonge par un cône moins développé que celui de l'infundibulum pulmonaire et qui aboutit à l'orifice aortique.

#### 2 -la racine aortique :

La racine aortique est constituée de deux parties :

L'orifice aortique : situé en amont et à droite de l'orifice mitral, en arrière de l'orifice pulmonaire ; Il est circulaire et d'un diamètre de 1,5 cm, orienté en haut, en avant et à droite. Ce dernier est muni de 3 valvules sigmoïdes inversement disposées.

Les trois sigmoïdes ont une forme semi-lunaire, leur base est implantée sur la paroi aortique en regard de chaque sinus de Valsalva, la base mesure 1.5 fois le bord libre ; les commissures sont suspendues au niveau de la jonction sino-tubulaire.

L'aorte ascendante : constitue la partie initiale de la valve aortique. Elle présente, tout près de son origine, trois petites dilatations placées en regard des valvules sigmoïdes : les sinus de Valsalva. Au-dessus de la base des sigmoïdes droites et gauches se trouvent les orifices des deux artères coronaires.

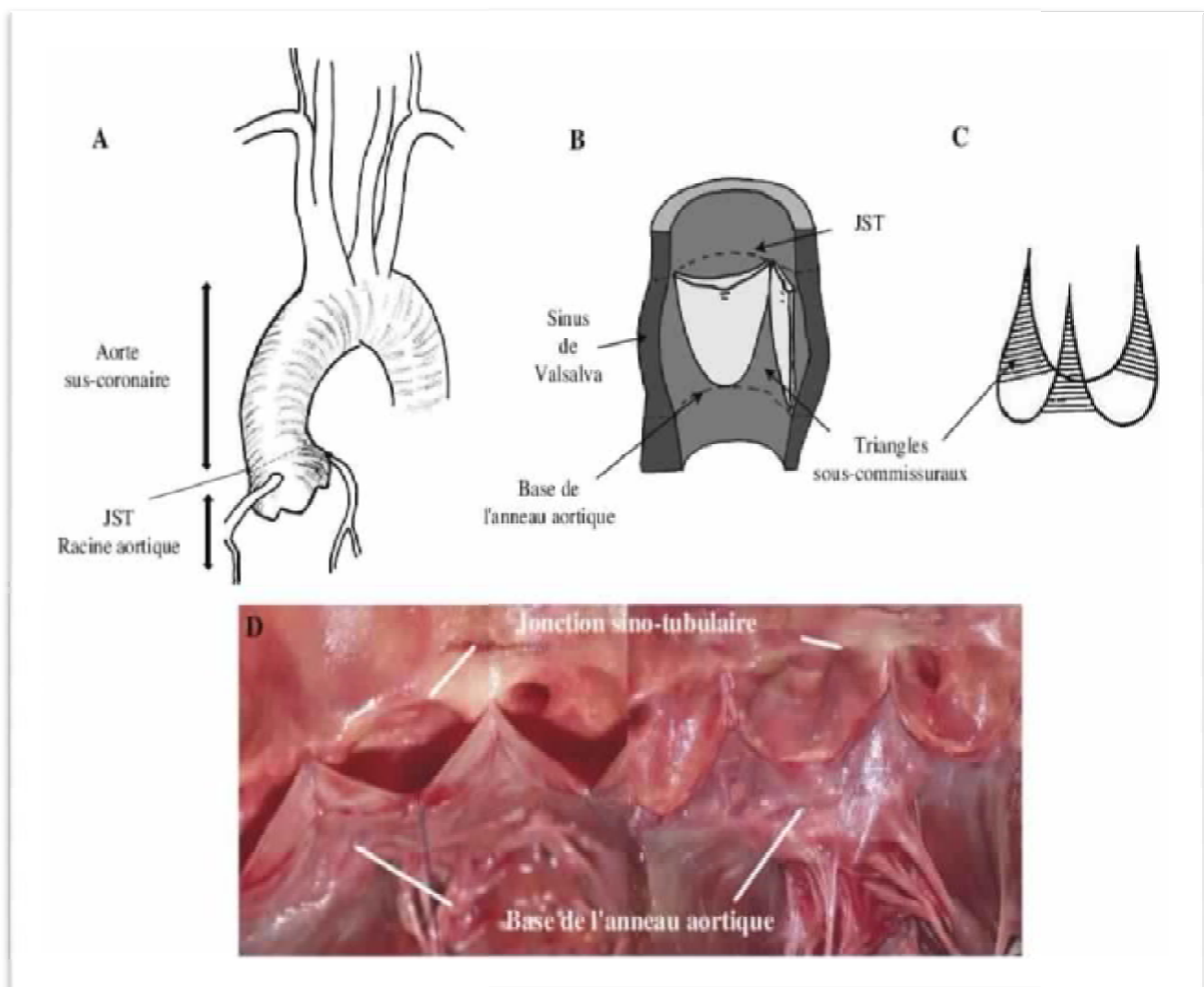


Figure 2 : les compositions de la racine aortique

### 3 - Rapports de la valve aortique :

Le sinus de Valsalva droit est en relation avec la voie d'éjection du ventricule droit. Le sinus non coronaire est adjacent à l'oreillette gauche, l'oreillette droite et le septum inter-auriculaire. Plus bas, le nœud auriculo-ventriculaire et le faisceau de His cheminent sous la commissure entre les sigmoïdes droite et non coronaire. La partie gauche du sigmoïde non coronaire et la commissure entre le sigmoïde non coronaire et la coronaire gauche sont en continuité avec la valve mitrale. Le sinus de Valsalva gauche est en relation avec l'oreillette gauche et la valve mitrale sur sa droite et avec la face latérale du ventricule gauche sur sa gauche. La commissure entre les sigmoïdes coronaire droite et coronaire gauche est en rapport avec la commissure correspondante sur la valve pulmonaire, dont elle reste séparée par du tissu fibreux dense.

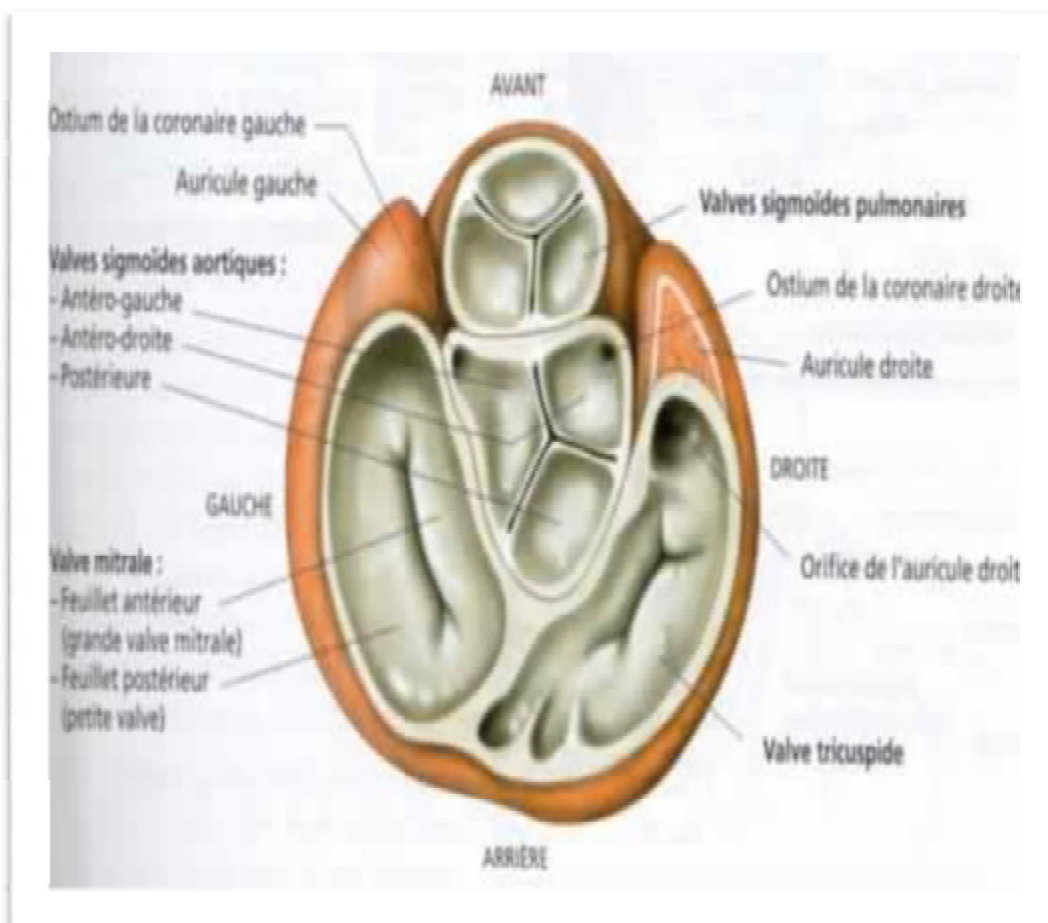


Figure 3 : Anatomie descriptive et rapport de la valve aortique

#### IV. Anatomie pathologique :

Les obstacles de la voie de sortie du VG peuvent classiquement siéger à trois niveaux différents :

- § Au-dessus de la valve aortique (au niveau de l'aorte ascendante): ce sont les sténoses supra valvulaires. Des trois principaux sites d'obstruction de la voie d'éjection, celui-ci est le plus rare.
- § Au niveau de l'appareil valvulaire aortique lui-même : ce sont les sténoses valvulaires. C'est la forme la plus fréquente.
- § En dessous de la valve aortique, au niveau de la chambre de chasse du VG : ce sont les sténoses sous valvulaires. Le type de lésions est très variable, les sténoses peuvent être localisées ou diffuses, fibreuses ou musculaires, et font parfois intervenir une malformation de la valve mitrale.

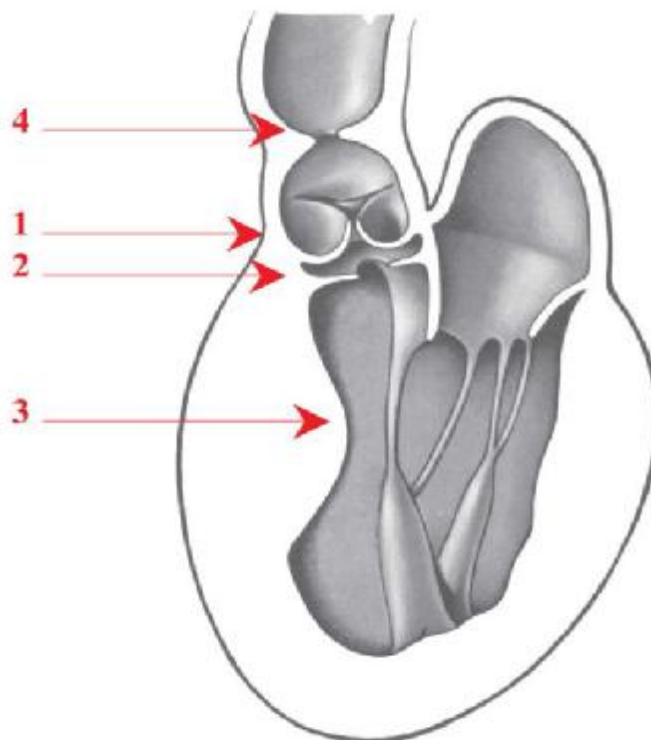


Figure 4 : Répartition des différents types de sténose de la voie aortique.

1. Sténoses valvulaire; 2.Sténoses sous valvulaires;
3. Sténoses sous valvulaires en tunnel ; 4.sténose supra valvulaire.

## 1. Classification de VOGT:

### A. type I:

Le plus fréquent : il correspond à une sténose en diaphragme membraneux, épais de quelques millimètres qui siège immédiatement en dessous de l'anneau aortique, mais qui peut en être distant jusqu'à deux centimètres. Ce diaphragme s'insère sur tout le pourtour du chenal aortique, comportant le SIV, la paroi libre du VG et la GVM. Dans certains cas : il peut n'occuper qu'une portion de la circonférence du chenal aortique (en croissant), respectant alors le plus souvent la GVM. Lorsqu'il est proche des valves aortiques, elle peut leurs adhérer et causer une insuffisance aortique discrète.

B. type II: Correspond à une bande fibreuse annulaire relativement épaisse et plus distante des valves aortiques.

C. type III : Il s'agit d'une sténose sous valvulaire fibro-musculaire non annulaire qui correspond à la présence de petites masses musculaires polyploïdes et à des crêtes fibreuses irrégulières faisant obstruction dans la chambre de chasse.

D. type IV : La sténose sous valvulaire tunnel-like qui correspond à un rétrécissement étendu, irrégulier et fixe de toute la chambre de chasse du VG.

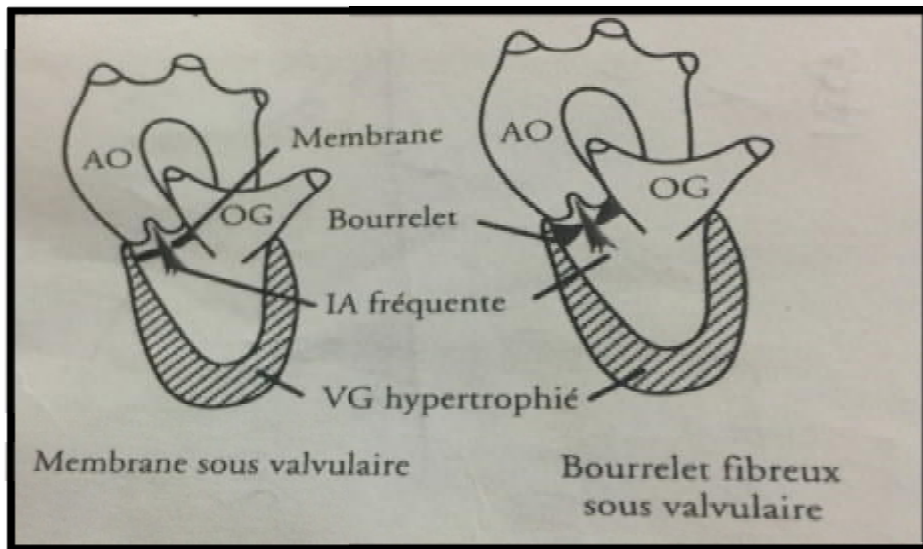


Figure 5 : Sténose sous aortique de type membranaire (à droite),  
Et de type fibreux (à gauche).

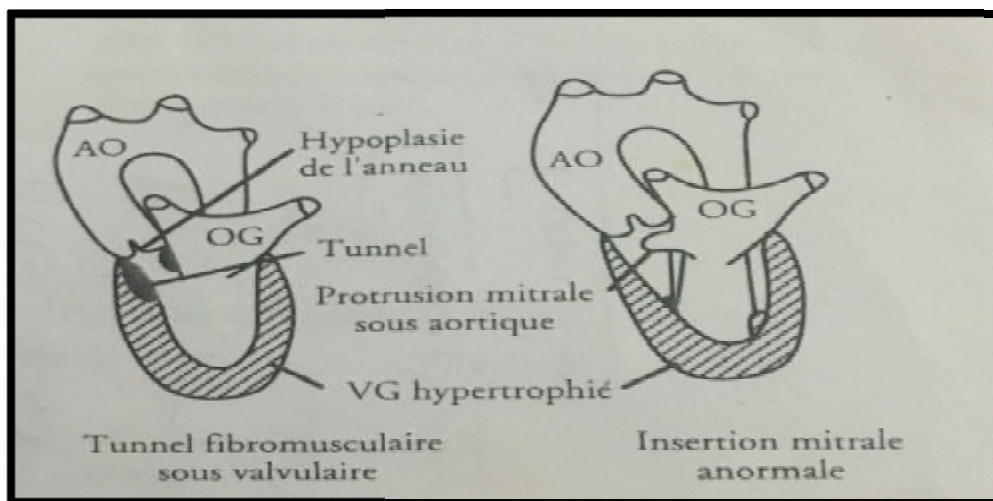


Figure 6 : sténose sous valvulaire en tunnel.  
Sténose lié à une insertion mitrale anormale.

## 2. Classification de BLOCH:

Elle distingue :

### A. Sténose « discrète ».

- Membraneuse: type I.
- fibro-musculaire: type II.

### B. Sténose hypertrophique.

- hypertrophie sélective ou localisée : type I.
- hypertrophie généralisée : type II.

### C. sténose liée à une anomalie de la valve mitrale :

Peuvent être liées à une anomalie de position mitrale et/ou une anomalie d'insertion du muscle papillaire. Ce type de sténoses est plus rares encore, elles représentent 2 à 4% des rétrécissements aortique sous valvulaire. Elles ne doivent pas être méconnues car le diagnostic préopératoire peut être très difficile.

#### a. Les anomalies de position mitrale :

Il existe en deux types :

- La première est une rotation de la valve, amenant la commissure antérieure dans la voie sous-aortique.
- La seconde est une antéposition de l'ensemble de l'appareil sous-valvulaire, réduisant le calibre la voie sous aortique.

#### b. Anomalie d'insertion du muscle papillaire

- Insertion anormale d'un muscle papillaire sur la valve mitrale.

Cette malformation est une extension d'un cordage, ou du pilier lui-même, s'insérant sur le feuillet antérieur de la valve mitrale.

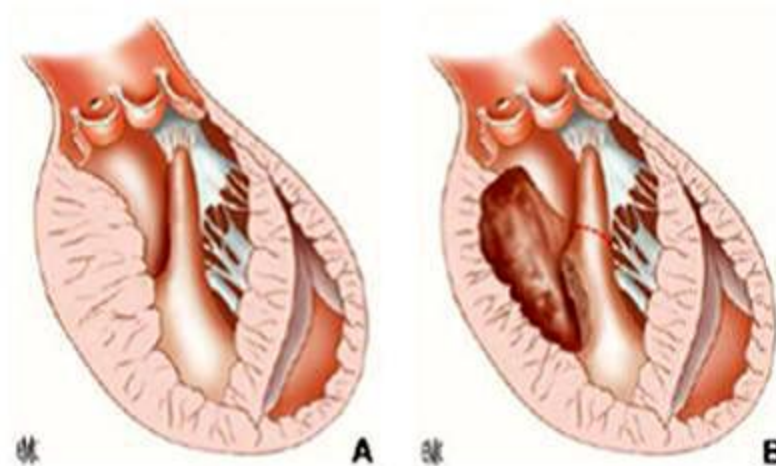


Figure 7 : Anomalie d'insertion du muscle papillaire directement sur la GVM

- Insertion anormale d'un muscle papillaire sur le septum

Cette malformation est très proche de la première. En effet, il s'agit également d'une extension de l'un des piliers mitraux, à la différence que celui-ci s'insère sur le SIV, et non sur la valve mitrale.

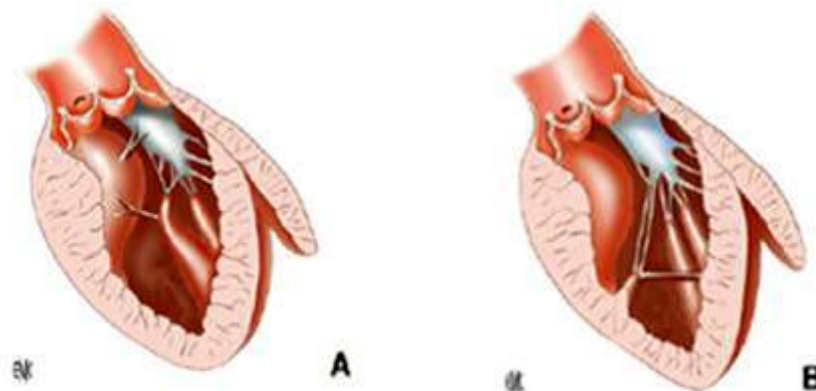


Figure 8 : A. Cordage anormale entre le pilier et le septum. B. Pilier accessoire de la mitrale naissant de la paroi ventriculaire avec attaches anormales à la mitrale ou à la paroi libre.

- Muscularisation de la portion sous-aortique de la valve mitrale.

Le terme muscularisation de la valve mitrale désigne une anomalie de la portion sous-aortique de la valve mitrale, en continuité avec la valve aortique et s'étendant plus ou moins en avant. Le tissu, à ce niveau, n'est pas composé d'un tissu valvulaire fin, mais de muscle, recouvert de tissu fibreux.

- Attaches anormales sur la valve mitrale

Il s'agit soit d'un cordage émanant du feuillet antérieur de la valve mitrale ou d'une insertion directe de la valve mitrale sans cordage, s'insérant dans la voie d'éjection gauche (le plus souvent sur le septum).

- Tissu accessoire de la grande valve mitrale.

Il s'agit d'une prolifération locale à partir du tissu valvulaire mitrale, qui serait la conséquence de la perturbation du flux systolique au niveau de la voie d'éjection, formant un anévrisme mitral. Le tissu en excès prolabé dans la voie d'éjection gauche est alors chassé par le flux systolique.

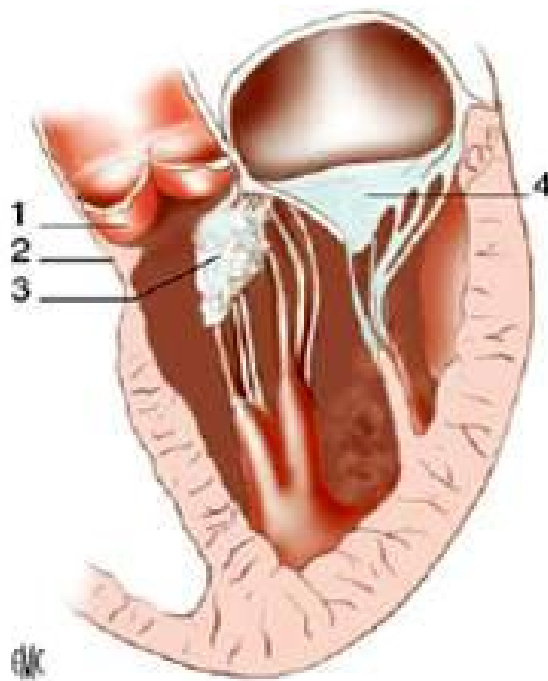


Figure 9 : Tissu valvulaire mitral accessoire.

## V : Etiopathogénie:

Les mécanismes d'apparition des SSA incluent aussi bien une prédisposition génétique que des anomalies hémodynamiques conséquences d'anomalies morphologiques qui perturbent l'écoulement en créant des turbulences au niveau de la chambre de chasse du ventricule gauche.

### 1- Les anomalies hémodynamiques :

Regroupe toutes les lésions favorisant l'apparition des turbulences au niveau de la chambre de chasse du VG, lesquelles sont responsables de la stimulation de facteurs de croissance à l'origine de la constitution de la sténose sous aortique :

a- Anomalies de l'appareil mitral : fréquemment associées aux diaphragmes sous aortiques.

La muscularisation de la grande valve mitrale : la portion sous aortique de la GVM épaisse et presque immobile décrit une angulation marquée engendrant des turbulences au niveau de la voie de chasse du VG. Ce type d'anomalie a été décrit par ROSENQUIST et plus récemment par DI DONATO.

Anomalies d'attache de la valve mitrale :

§ Le muscle « Bretand » défini comme un muscle papillaire partant du pilier antérolatéral et s'insérant directement sur le corps de la grande valve mitrale obstruant manifestement la voie de chasse sous aortique. Il est observé également chez 83% des patients dans la série de LAMPROS et COBANOGLU.

§ La présence d'un muscle Normand défini comme un muscle papillaire émanant du pilier antérolatéral et s'insérant sur la base du SIV gênant l'éjection du VG. Ce type d'anomalie aurait un rôle également dans l'obstruction de la chambre de chasse. Il a été décrit par VARIO.

b- Communication inter-ventriculaire :

Constitue la forme étiologique qui peut générer la turbulence du flux par le biais de l'hyperdébit.

c- Dans le cadre de shunts gauches-droites :

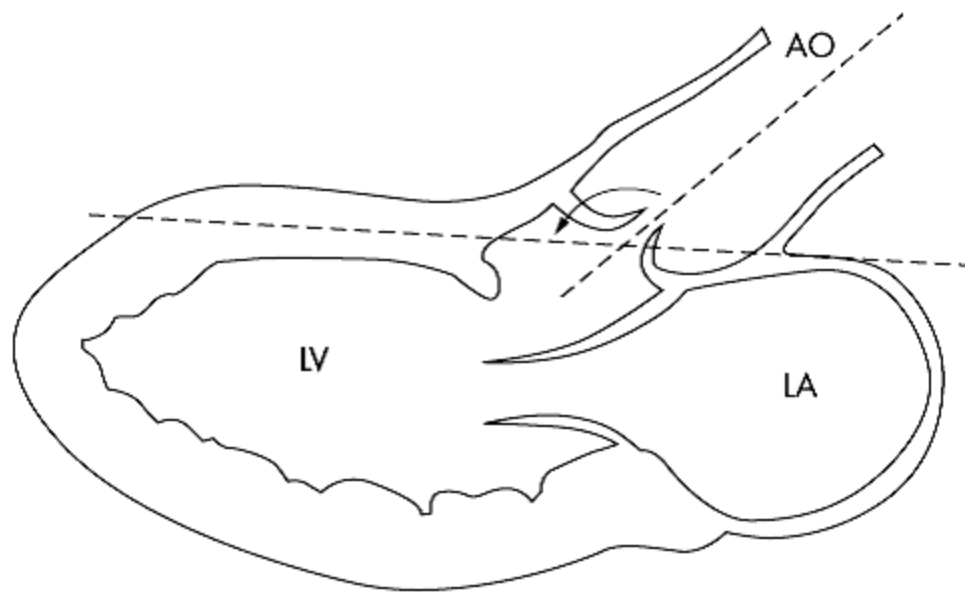
L'hyper débit mitral sera responsable de la création de la turbulence au niveau de la chambre de chasse.

d- une chambre de chasse du ventricule gauche

Longue associée à une séparation aorto-mitrale augmentée qui provoque une plus grande perturbation de l'écoulement dans cette chambre de sortie.

e- Mal- alignement de septum inter ventriculaire :

L'angle aorto-septal, défini par l'angle formé par l'axe longitudinal de l'aorte ascendante et le plan du septum, est anormalement  $< 130^\circ$ . Cette anomalie anatomique a été observée chez un grand nombre de patients dans la série de Kleinert et Geva. Il en résulte des turbulences de flux dans la chambre de chasse du ventricule gauche, lesquelles induisent une prolifération endothéliale anormale en regard. La présence d'une CIV va accroître le stress endothélial déjà provoqué par l'angulation aorto-septale. Par ailleurs, il a été démontré que cette dernière est présente dans les cas de sténose sous-aortique avec ou sans CIV.



AO : aorte ; LV : ventricule gauche ; LA : oreillette gauche.

Figure 10: illustration montrant l'angle formé par l'axe longitudinal de l'aorte ascendante et le plan du septum.

## 2-Les Anomalies génétiques :

Il existe un facteur prédisposant génétique potentialisant l'exposition cellulaire endothéliale au stress mécanique ceci est secondaire à une altération de la propriété fonctionnel et structurale des cellules par transduction mécanique.

## VI- les Conséquences :

Le rétrécissement aortique sous valvulaire entraîne une gêne à l'éjection ventriculaire gauche avec des conséquences en aval sur la circulation systémique et en amont sur le ventricule gauche qui s'adapte à ses nouvelles conditions de fonctionnement grâce à des mécanismes de compensation dont la faillite tardive conduit à l'insuffisance cardiaque.

Les conséquences de la sténose sous aortique est responsable le plus souvent d'un retentissement en amont avec une hypertrophie ventriculaire gauche HVG concentrique par élévation de la post charge. Un degré modéré d'insuffisance valvulaire aortique est fréquent chez les patients ayant une sténose sous-aortique et semble être lié à l'épaississement de la valve et à l'altération de la mobilité des cuspidés, secondaire aux traumatismes créés par le jet passant à travers la sténose sous-aortique. L'insuffisance aortique résulte d'une perte de souplesse de la valve due à l'envoi de spicules à partir du SSA. Par ailleurs, la présence d'une insuffisance aortique même minime constitue un « malaise » dans l'indication chirurgicale du diaphragme sous-aortique modérément ou moyennement serré.

L'évolution spontanée se fait habituellement vers l'aggravation du gradient, surtout dans les périodes de croissance.

L'apparition d'un syndrome d'effort, des troubles de la repolarisation à l'ECG d'effort puis au repos peuvent être observés. Par ailleurs, le développement d'une cardiomégalie, corrélé à l'indice de détérioration myocardique progressive, peut évoluer vers l'insuffisance ventriculaire gauche.

## VII : Diagnostic clinique:

La SSA est une cardiopathie longtemps asymptomatique, pour la plus part des situations la tolérance clinique est bonne et dans ce cas la découverte de la pathologie sera d'une manière fortuite.

Pourtant dans les sténoses sous valvulaires très serrées, le malade va se présenté avec :

a. Signes fonctionnels tels que :

- Dyspnée d'effort : elle est fréquente, de degré variable, à quantifier en fonction de la classification NYHA.
- Angor d'effort : traduit l'ischémie myocardique d'effort.
- Syncope et malaise : Traduit l'ischémie cérébrale d'effort.

b. Signes physiques :

Les anomalies se résument le plus souvent la constatation du souffle systolique ausculté en 2<sup>ème</sup> EIC droit et il a une irradiation ascendante vers les vaisseaux du cou son intensité est variable, il est habituellement rude et râpeux.

Un souffle diastolique latéro-sternal gauche d'insuffisance aortique est fréquemment associé.

## VIII. Diagnostic para-clinique :

a- Radiographie thoracique :

La radiographie pulmonaire est peu contributive, généralement elle ne montre pas de cardiomégalie,

Pourtant, dans quelque cas la radiographie peut objectivée un bouton aortique proéminent, une congestion pulmonaire.

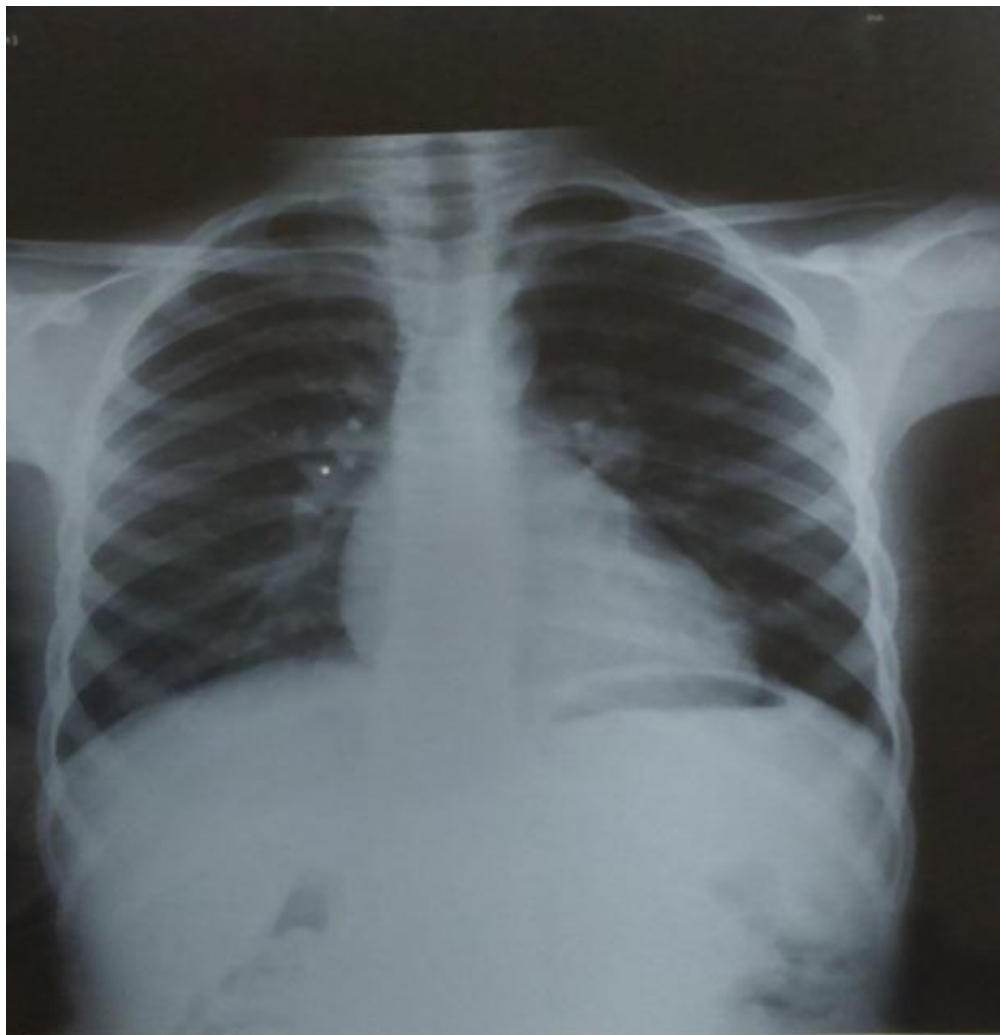


Figure 11 : Radiographie thoracique de face d'un malade porteur d'une membrane sous aortique : photo prise au service de pédiatrie au CHU HASSAN II FES.

**b- ECG :**

- Le rythme est habituellement sinusal.
- ECG peut être normal ce qui n'élimine pas une éventuelle sténose.
- HVG systolique est fréquente.
- Trouble de repolarisation si la sténose est importante.

**c- Echocardiographie :**

C'est l'examen clé pour le diagnostic de la sténose sous aortique, il permet de :

- Poser le diagnostic d'obstacle sous aortique,
- Déterminer le type d'obstacle,
- Evaluation de la sévérité de l'obstacle sous aortique,
- Recherche d'une fuite aortique et évaluation de son importance,
- Dépister des malformations cardio-vasculaires associées,
- Identifier les éléments d'un éventuel retentissement cardiaque.

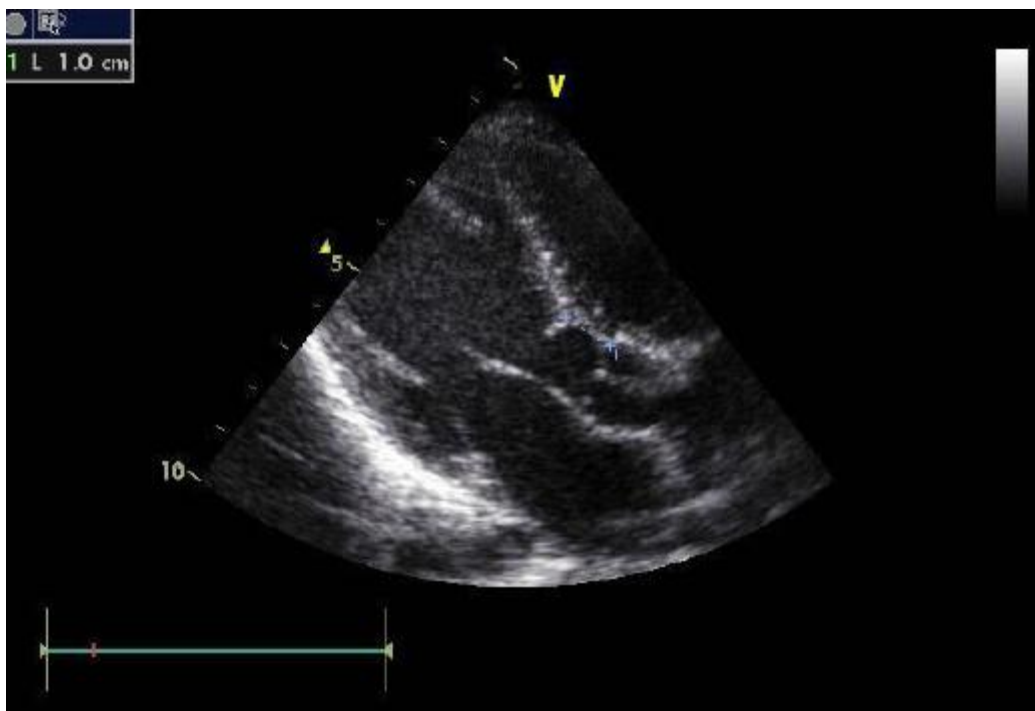


Figure 12 : Membrane sous aortique

## IX. TRAITEMENT :

### 1. BUT :

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

### 2. MOYENS THERAPEUTIQUES :

#### A. Traitement médical :

A l'heure actuelle, il n'y a pas de médicaments utilisés pour traiter la sténose aortique sous valvulaire. Dans les cas où les patients développent des complications, en particulier de l'insuffisance cardiaque, les médicaments tels que les diurétiques sont toujours indiqués. Le traitement digitalique doit être prescrit avec prudence et peut être remplacé par d'autres inotropes positifs.

#### B. Le traitement chirurgical :

##### a- installation du malade

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

**b- Protocole opératoire :**

Toutes les interventions ont été menées à travers une sternotomie médiane sous circulation extracorporelle (CEC) en hypothermie modérée. La CEC est installée entre une canule artérielle aortique et une canule veineuse atriocave. Le recours à une double canulation veineuse a été nécessaire chez les patients porteurs de lésions associées (CIV) ou nécessitant des gestes sur la valve mitrale. La protection myocardique a été assurée par l'administration intermittente d'une cardioplégie cristalloïde froide par la racine de l'aorte ou directement par les ostia coronaires. Cette protection est optimisée par un refroidissement topique du cœur à l'aide de la glace pilée.

L'abord du diaphragme s'est fait par une aortotomie horizontale basse, la résection est entamée au niveau de la commissure séparant la sigmoïde droite et la sigmoïde gauche. Le diaphragme est détaché au bistouri jusqu'au niveau de son insertion sur la valve mitrale. La résection est achevée après avoir obtenu un plan de résection sans ressaut ni saillie. Lors de ces résections, une attention particulière est exigée pour ne pas léser le tissu de conduction et le tissu mitral. Dans certains cas, le geste est complété par une myomectomie permettant de traiter l'hypertrophie septale.

En cas d'anomalies cardiaques associées, les patients, ont bénéficié d'une correction concomitante au geste opératoire principal. Ainsi, des gestes de plastie ont été privilégiés chaque fois que favorable chez les patients présentant une Insuffisance aortique (IA). La fermeture des CIV a été effectuée à l'aide de patch péricardique ou synthétique ou encore des points séparés. L'évaluation du résultat opératoire a été effectué par prise de pression ou encore à l'aide d'ETO.

Une fois le geste opératoire achevé et les cavités cardiaques fermées, on procède aux manœuvres de purge à travers l'aspiration aortique et la décharge ventriculaire gauche. Après réchauffement, la CEC est arrêtée progressivement au fur et à mesure que le cœur assure une bonne efficacité hémodynamique. Dans le cas contraire, une assistance par drogues inotropes est utilisée.

c-techniques chirurgicales :

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

La 1<sup>ère</sup> technique consiste en la réalisation, par un bistouri très fin, d'une incision verticale à travers le DSA et dans le muscle sous-jacent, avec une profondeur de l'incision proportionnelle à l'épaisseur estimée du SIV ; puis une 2<sup>e</sup> incision parallèle à la 1<sup>ère</sup>, est faite sous la commissure antérieure ; et l'excision du DSA se fait par une incision verticale circonférentielle entre les incisions parallèles, en enlevant le tissu fibreux et le myocarde adjacent, jusqu'au voisinage de l'appareil mitral à l'extrémité gauche de la voie d'éjection VG.

La 2<sup>ème</sup> technique est un peu différente, on réalise d'emblée une excision en incisant la jonction entre le DSA et le SIV. Cette incision a pour but de mettre en évidence le plan de clivage entre la membrane et le SIV, et non d'en exciser une partie. Une fois le plan mis en évidence sous la commissure, le clivage se poursuit

par une spatule de Rob dans le sens horaire sous la SCD, puis sous la SCG jusqu'au contact de la VMA, permettant ainsi une énucléation complète en une seule pièce de l'ensemble de la membrane, qui se présente alors comme un anneau complet.

-Myotomie ou Myectomie associée ?

Toutes les publications ne sont pas concordantes. Certains tendent à prouver l'utilité d'un de ces gestes associés à la résection, d'autres démontrent son inutilité.

La myotomie consiste en la réalisation d'une incision profonde au niveau de la chambre de chasse. La myectomie consiste en la résection d'une bande musculaire de 4 à 10 mm d'épaisseur.

Intervention de KONNO : elle comporte l'ouverture de la voie sous-aortique et de l'anneau vers le septum conal et la mise en place d'une valve artificielle.

Intervention de ROSS : dans ces cas elle comporte l'ouverture de la voie sous-aortique vers le septum conal (comme dans l'intervention de KONNO), et le remplacement de l'anneau aortique par l'anneau pulmonaire des malades préalablement désinséré. La valve pulmonaire est remplacée par une homogreffe.

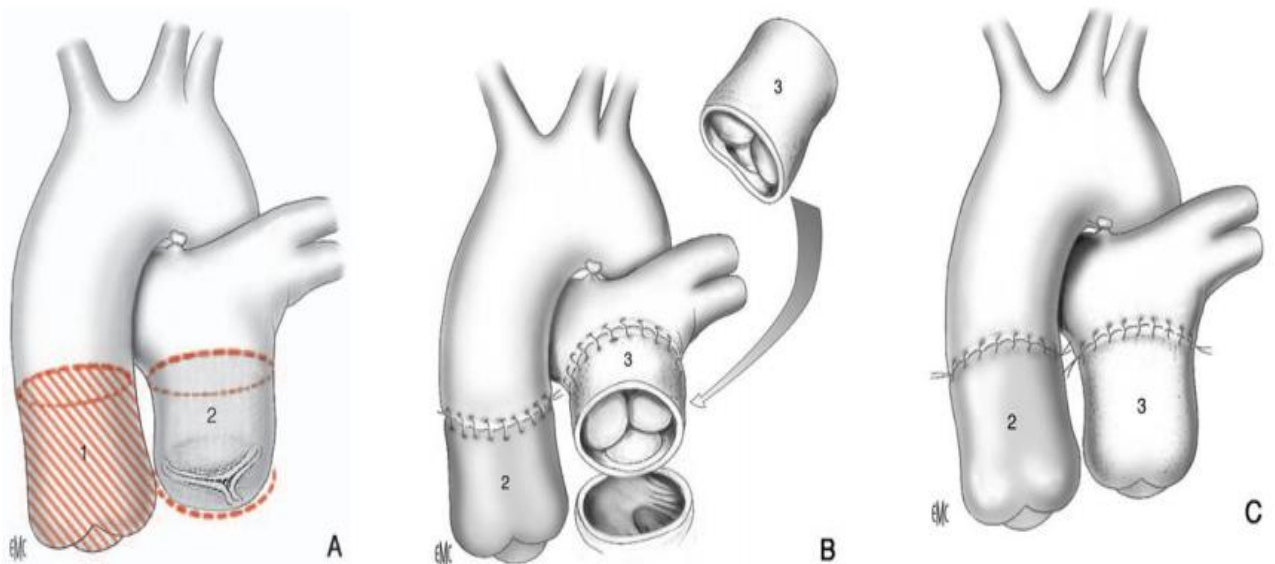
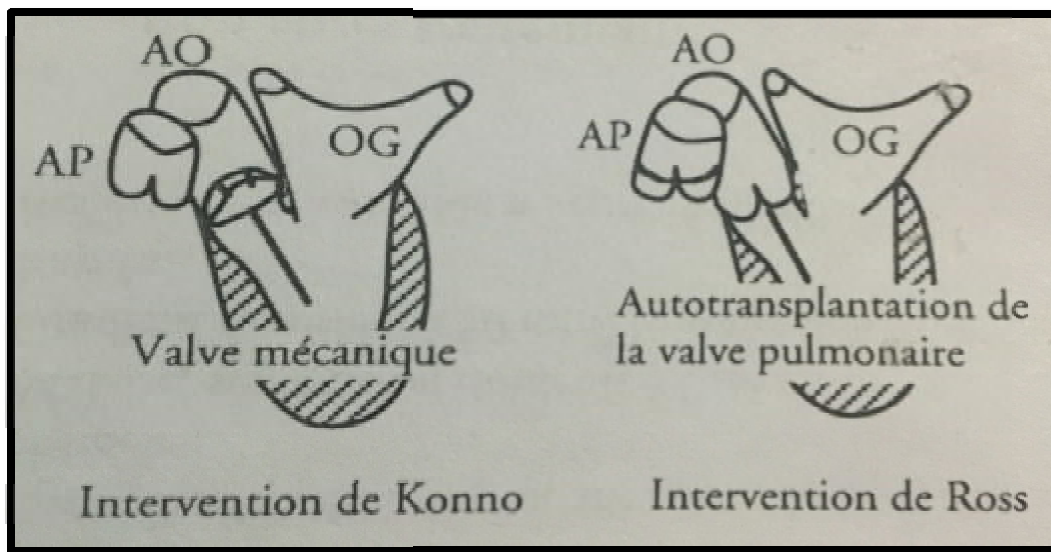
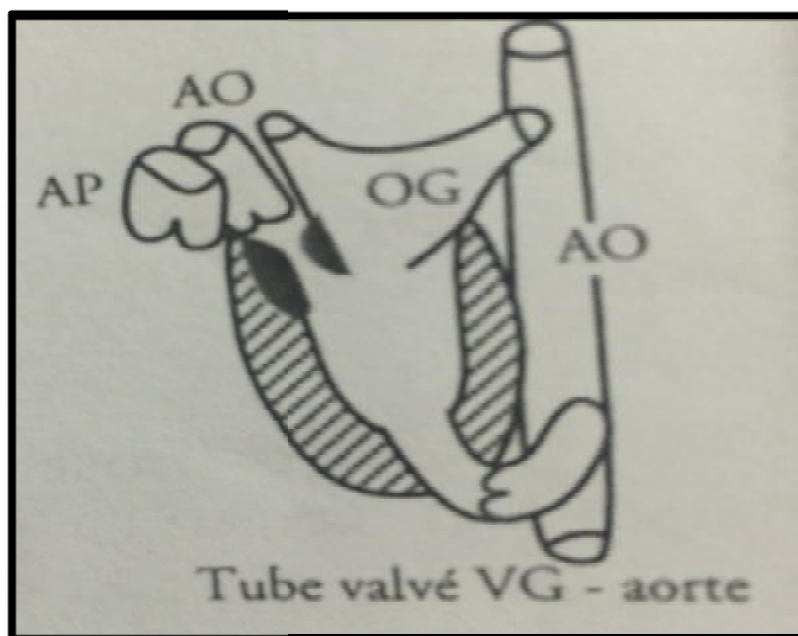


Figure 13 : principe de l'intervention de Ross.



Les résections septal peuvent se compliqué de bloc auriculo-ventriculaire.

Intervention palliative : mise en place d'un tube valvé entre le ventricule gauche et l'aorte descendante.



#### d. Indications :

L'indication opératoire est fonction de la tolérance de l'obstacle :

- Malaise, syncope ou douleurs à l'effort.
- Gradient supérieur à 50mmhg avant 1an, supérieur à 70 mmHg après.
- Ischémie myocardique à l'épreuve d'effort.
- une lésion associée nécessitant une cure sous-circulation extracorporelle.
- une fuite aortique progressive.
- Une intervention précoce est aussi indiquée avec les lésions en tunnel et les anneaux fibro-musculaires, rapidement progressifs.

Suivant le type de sténose et l'âge du malade il sera proposé :

- Membrane et bourrelet fibreux : résection.
- Tunnel fibromusculaire avec hypoplasie de l'anneau aortique :
  - Ø Fille ou jeune femme ou garçon avant l'adolescence : intervention de ROSS.
  - Ø Garçon après l'adolescence : intervention de KONNO.
  - Ø tube valvé VG-aorte : intervention palliative si le VG est très hypertrophié et que l'on craint des troubles de compliance post-op.

## Présentation de l'unité médicochirurgicale cardiopédiatrique

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 échocardiographique par an
- 248 hospitalisations en cardiologie pédiatrique par an
- 105 malades opérés en chirurgie cardiaque pédiatrique par an
- 48 cathétérisme diagnostique et interventionnel par an
- 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	<b>CHU Lyon</b> <b>France</b>	✓ 21/04/2012	✓ 10 patents
		✓ 25/10/2012	CEC
		✓ 25/05/2013	✓ 10patients
			CEC ✓ 09patients CEC
 CHU Milan Italie	✓ 13/07/2013	✓ 05patients CEC	
 <b>CHU RIAD</b> <b>Arabie saoudite</b>	✓ 12/03/2014	✓ 13 patients CEC ✓ 27 Cathé cardiaque pédiatrique	
 Qatar Charity <b>CHU Douha</b> <b>Qatar</b>	✓ 13/06/2015	✓ 10 patients CEC ✓ 25 Cathé cardiaque pédiatrique	
 République tchèque Ministère de la Santé <b>Motol</b> <b>University</b> <b>Hospital</b> <b>PRAGUE</b>	✓ 09/2016	✓ 13 patients CEC	

**PARTIE**

**PARATIQUE**

# MATERIEL

# ET METHODES

## I. Matériel :

Le travail consiste en une étude rétrospective portant sur 23 cas ayant bénéficié d'une chirurgie de la sténose sous aortique suivies à l'unité médicochirurgicale cardio-pédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 5ans allant du janvier2012 jusqu'au décembre 2016.

Les malades concernés sont de deux sexes, et d'âge différents. Touts les malades ont bénéficiés d'un examen clinique et d'une échocardiographie pour confirmation diagnostic.

## II. Méthodes:

Etude rétrospective qui s'est intéressée par les malades porteurs de sténose sous aortique congénitale sur une période de 5ans.

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

- ü du registre informatisé des cardiopathies pédiatriques.
- ü du système informatisé intégré Hosix.
- ü des registres du service de réanimation mère-enfant (RME).
- ü archive des comptes rendu opératoires.

Nous avons collectés 23 malades porteurs de Sténose sous aortique.

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

- ü Excel 2013
- ü SPSS 09

La fiche d'exploitation utilisée si dessous :

## Fiche d'exploitation

### I/Identité :

- |                      |                    |
|----------------------|--------------------|
| -Nom et prénom :     | -Numéro d'entrée : |
| -Date de naissance : | -Date d'entrée :   |
| -Age de la mère :    | -Date de sortie :  |
| -Age du père :       | -tel :             |
| -Origine:            |                    |

### II/Motif d'hospitalisation/de consultation :

### III/ATCD :

#### Néonataux :

- Suivi de grossesse : oui :                      non :
- Dépistage anténatal de cardiopathie :oui :                      non :
- Sérologie :rubéole, toxoplasmose, TPHA,VDRL.

#### Personnels :

##### MEDICAUX :

#### -accouchement :

Âge gestationnelle :(.....SA)

-VB :                      Césarienne :

-poids de naissance :

-Apgar :

-cyanose :

-DR :

-allaitement :sein                      ,artificielle                      ,mixe

-infection respiratoire à répétition :                      oui                      non

##### CHIRURGICAUX :

#### Familiaux :

- Consanguinité : non                      oui,                      degré :
- Cardiopathie dans la famille :                      oui                      , non
- ATCD maternels :                      oui                      , non



Examen abdominale :

HMG , SMG Auscultation :

Examen neurologique :

VI/EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

ECG :

- ü HVG de type systolique : oui non
- ü Trouble de repolarisation, trouble de rythme
- ü Trouble de conduction : oui non

RADIOGRAPHIE THORACIQUE :

- ü Index cardiothoracique :
- ü Arc moyen gauche :
- ü Vascularisation pulmonaire

ECHOGRAPHIE CARDIAQUE (ETT) :

- ü Obstacle :
- ü Cavité dilaté : oui non
- ü Lésion mitrale associé : oui non
- ü Cardiopathie associé :
- ü HVG : oui non
- ü Gradient VG/AO : moyen : maximal :
- ü Fuite aortique : oui non
- ü Autres :

EXAMEN BIOLOGIQUE :

NFS HB VGM CCMH GB PLQ

Urée : créatinine :

Calcémie : natrémie

Sérologie ;

Bilan d'hémostase :

Groupage ABORH :

VII/DIAGNOSTIC FINAL :

VIII/TRAITEMENT :

Traitement médicale :

- oxygène : oui            non
- diurétique : oui        non
- IEC :    oui            non
- B.bloquant :    oui    non

Traitement chirurgicale :

- date d'intervention :
- âge d'intervention :
- type d'intervention :
- CEC :    oui            non
- durée de CEC :
- durée du clampage aortique

Les suites post opératoire :

Suite simple :

Non :

IX/Complications post opératoire :

X/Echographie cardiaque post opératoire : gradient moyen :        Gmax :    IA :

XI/ SURVIE :

# RESULTATS

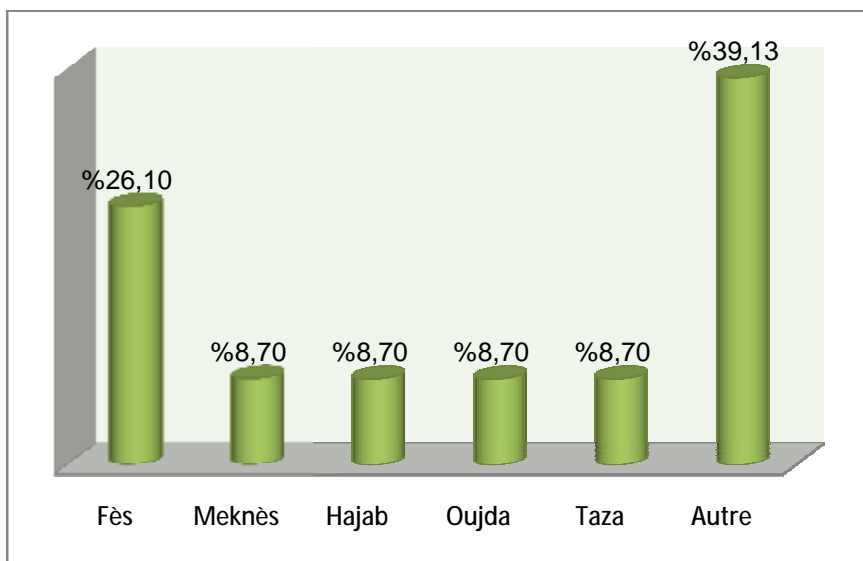
**ETUDE DESCRIPTIVE :**

Tableau récapitulatif :

	Effectifs	Pourcentage/Moyenne
<b>Identité:</b>		
Sexe : féminine	7	30,4%
Sexe : masculine	16	69,6%
Consanguinité	4	17,4%
Age	23	9ans
Poids	23	24,94Kg
Taille	23	127,09cm
<b>Symptomes cliniques:</b>		
Infection à répétition	4	17,7%
Syncope	4	17,4%
Cyanose	8	34,8%
Malaise	5	21,7%
Dyspnée	19	82,6%
Détresse respiratoire	3	13%
Sueurs à l'effort	2	8,7%
Asthénie	10	43,5%
Signe Ice cardiaque dte	5	21,7%
Souffle systolique	19	82,6%
Souffle systolo-diasolique	3	13%
Difficultés alimentaires	5	21,7%
<b>ECG:</b>		
HVG	16	69,6%
<b>Radiographie thoracique:</b>		
Cardiomégalie	7	30,4%
Surcharge hilair	5	21,7%
<b>Echocardiographie:</b>		
Membrane sous aortique	18	78,3%
Type fibromusculaire	3	13%
Type fibreuse annulaire	1	4,3%
VG dilate	8	34,8%
OG dilate	2	8,7%
HVG	16	69,6%
Lésion mitral associée	3	13%
Fuite aortique	18	78,3%
lésions associées	9	39,1%
Fuite mitral associée	7	30,4%
<b>Traitement chirurgical:</b>		
CEC	23	100%
Resection simple du membrane	15	65,21%
<b>Resection de la membrane avec:</b>		
remplacement valvulaire aortique	1	4,3%
plastie de la valve aortique	1	4,3%
Fermeture de CIV	3	13,04%
Ligature de CAP	2	8,6%
Intervention de Ross	1	4,3%
<b>Traitement medical spécifique</b>		
ATBTTT post op	15	65%
Transfusion post op	7	30%
Corotrope	3	13%
Mortalité	1	4,3%

**A. Caractéristiques épidémiologiques :**

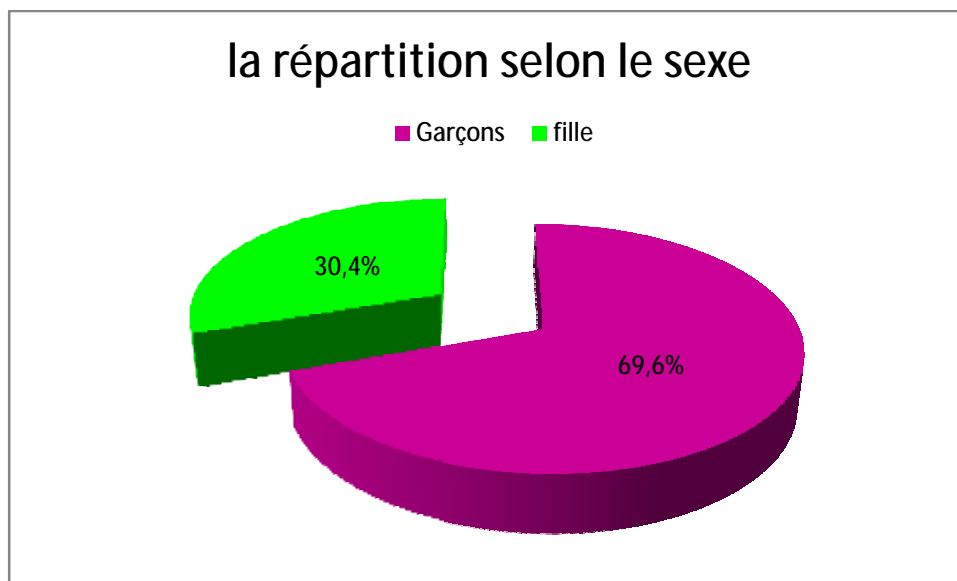
**1-Répartition géographique :**



Répartition géographique des malades

**2- SEXE :**

Dans notre série les patients se répartissent en 7 filles soit un taux de 30,4% ; et 16 garçons soit un taux de 69,6%.Le sex-ratio est de 2,28.



### 3-LES ANTECEDENTS :

#### 3.1. Consanguinité :

Sur 23 malades, 4 ont été issus d'un mariage consanguin, soit un taux de 17,4% ; dont 3 avaient une consanguinité de 1<sup>er</sup> degré soit 13%, et 1 avait une consanguinité de 3<sup>ème</sup> degré soit 4,3%.

#### 3.2. Syndrome dysmorphique :

Deux malades avaient un Sd dysmorphique, dont un parmi eux présentait une maladie de Marfon, alors que l'autre avait un Sd de Williams Buren.

## B. Etude clinique :

### 1. Age d'apparition des symptômes :

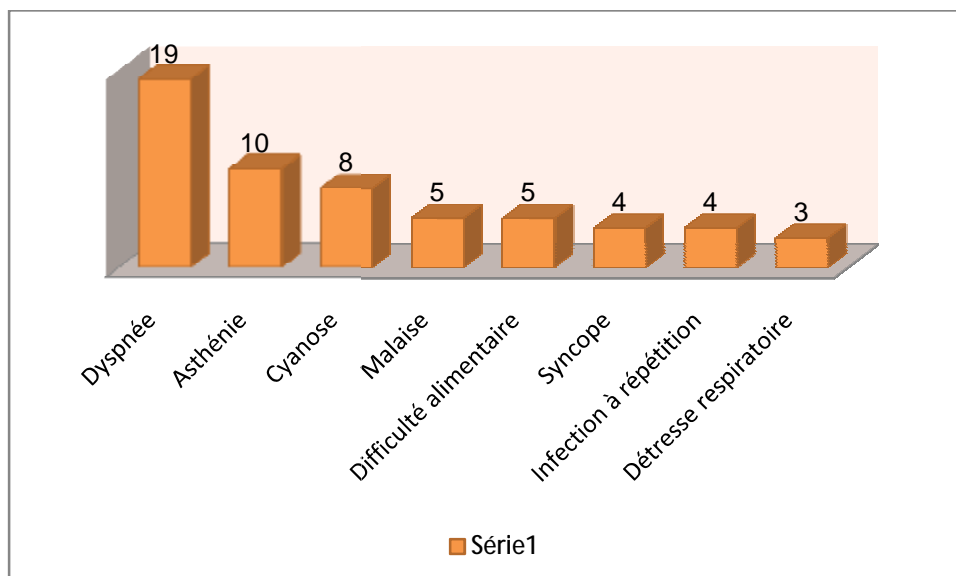
La médiane d'âge d'apparition des symptômes cliniques chez les patients était de 5ans, avec des extrêmes de la naissance à 13ans.

### 2. Circonstances de découverte :

Dans la grande majorité des cas, la découverte était fortuite lors de consultation de routine ou lors de bilan d'autre cardiopathie congénitale.

Les autres symptômes fonctionnels sont dominés par :

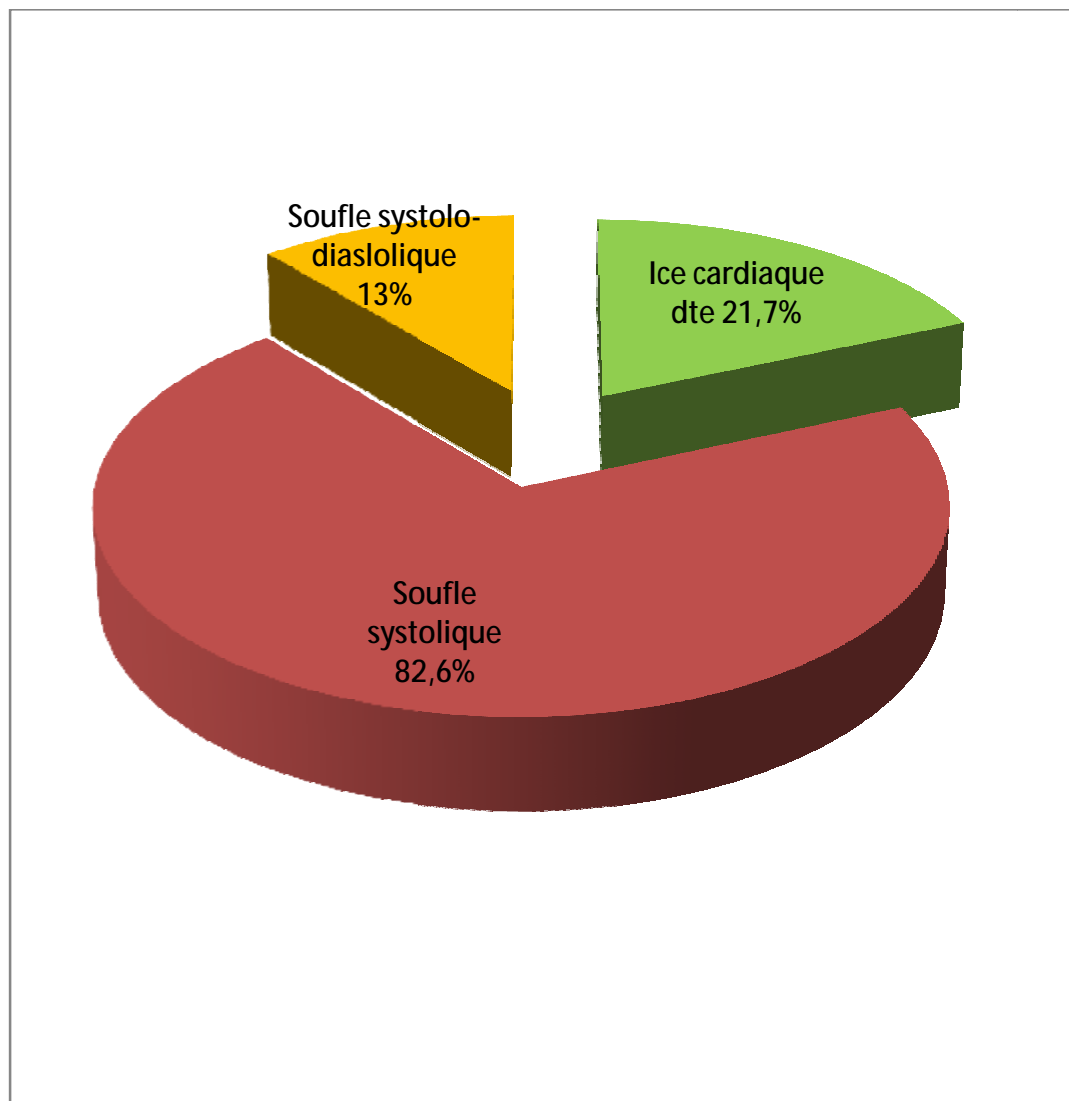
1. 82,6% de dyspnée.
2. 43,5% d'asthénie.
3. 34,8%de cyanose.
4. 21.7% de malaise et difficulté alimentaire.



Circonstances de découverte des SSA

### 3. Examen clinique :

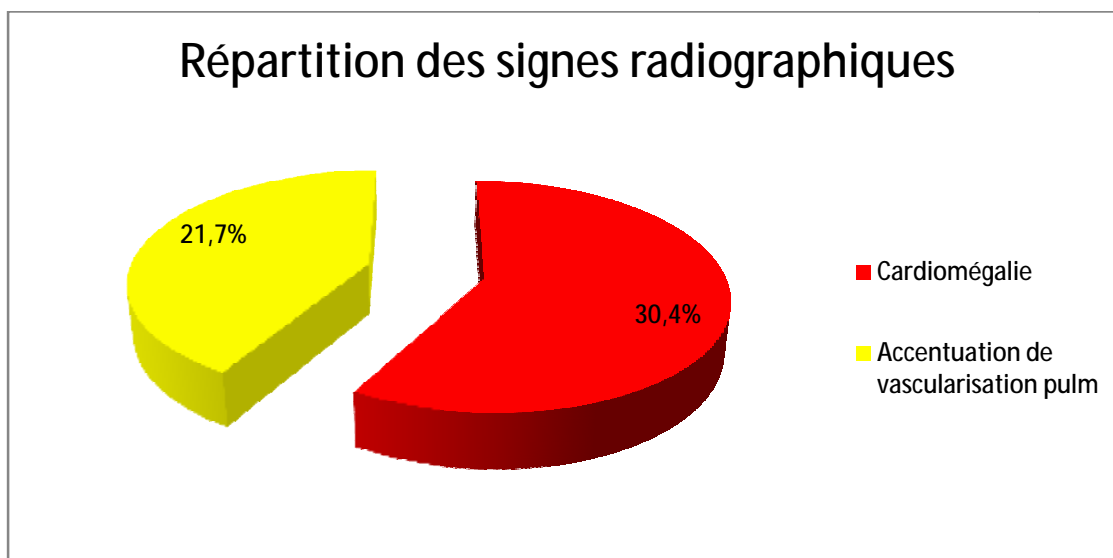
L'auscultation cardiaque de ces patients a noté la présence d'un souffle systolique au foyer aortique chez 19 cas soit un taux de 82,6%, un souffle systolo-diastolique au même foyer chez 3 cas soit 13%, et 5 cas d'Ice cardiaque dte soit un taux de 21,7%.



## C. Examens complémentaires :

### 1. Radiographie pulmonaire :

Dans notre série on note la présence d'une cardiomégalie à la radiographie Thoracique chez 7 cas soit un taux de 30,4%, surcharge de la vascularisation pulmonaire chez 5 cas soit 21,7%.



### 2-ECG :

Dans notre série on note la présence d'une HVG chez 16 patients soit 69,6% ; et la trouble de rythme chez 2 patients soit 8,7%.

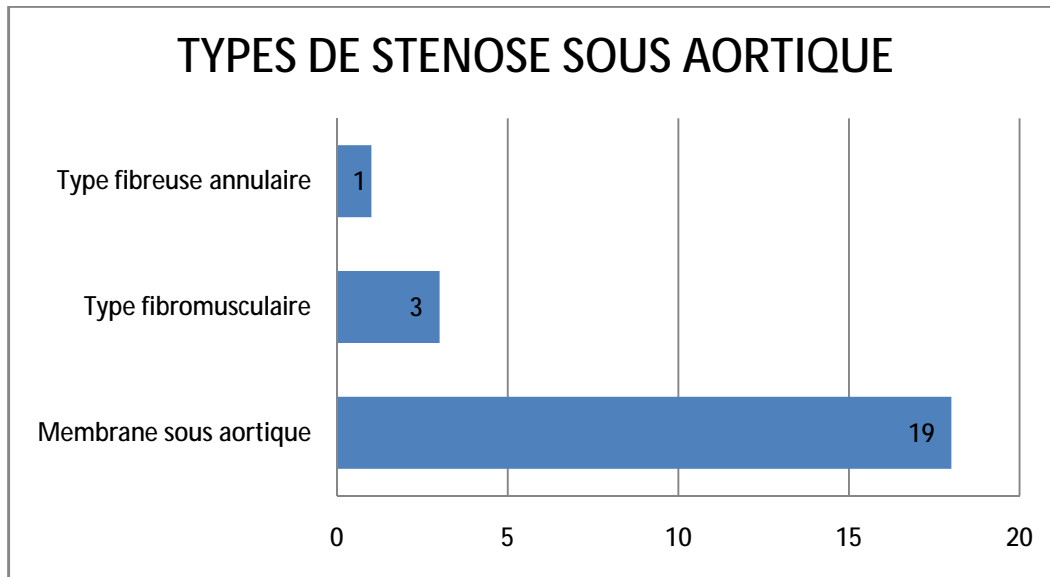
### 3-Echocardiographie Trans thoracique :

Les malades de notre série ont tous bénéficiés d'une ETT qui a permet de:

- x Poser le diagnostic d'obstacle sous aortique,
- x Déterminer le type d'obstacle,
- x Evaluation de la sévérité de l'obstacle sous aortique,
- x Recherche d'une fuite aortique et évaluation de son importance,
- x Dépister des malformations cardio-vasculaires associées,
- x Identifier les éléments d'un éventuel retentissement cardiaque.

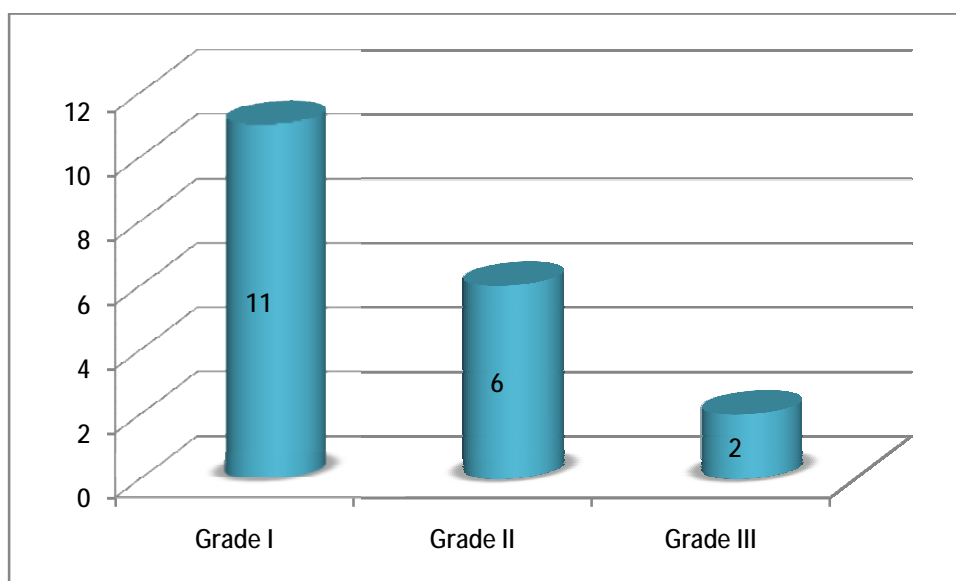
a-Types d'obstacle sous aortique :

La sténose sous aortique est de nature membraneuse chez 19 patients soit 82,6% ; type fibro-musculaire chez 3 patients soit 13% ; type fibreuse annulaire chez 1 patient.



b- la fuite aortique :

Dans notre série 19 patients présente une fuite aortique soit 82.6% ; dont 11 (48,7%) patients présentent une IA grade I ; 6(26%) grade II et 2(8,7%) grade III.



Répartition des malades en fonction des grades de la fuite aortique

c- le gradient de pression VG/AO :

Evaluation de la sévérité de l'obstacle sous aortique passe par l'appréciation de L'importance des gradients maximal et moyen.

Dans notre série le gradient de pression maximal VG/AO en préopératoire était de 85mmHg (20 —120mmHg).

Tableau1 :Répartition en fonction du Gradient max aortique

	Nombre de cas	Pourcentage
≤ 50 mmhg	3	13,04%
50-70mmhg	7	30,4%
≥70mmhg	13	56,52%
Total	23	100%

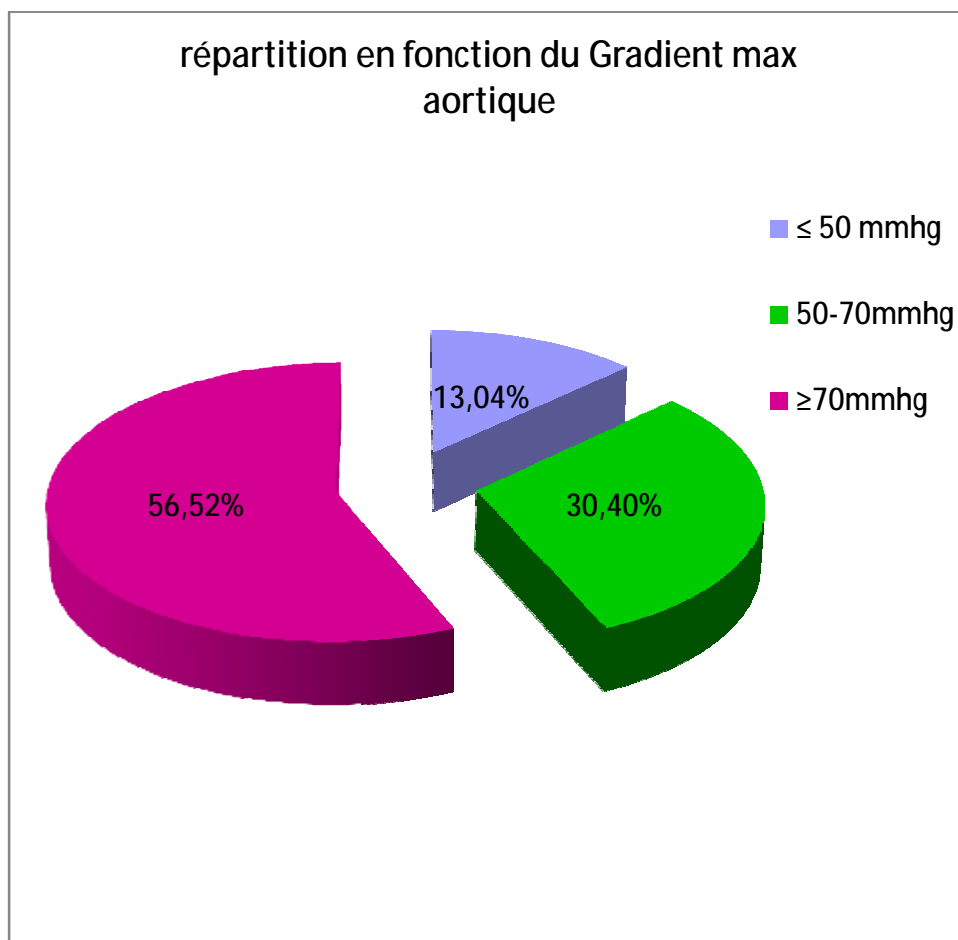
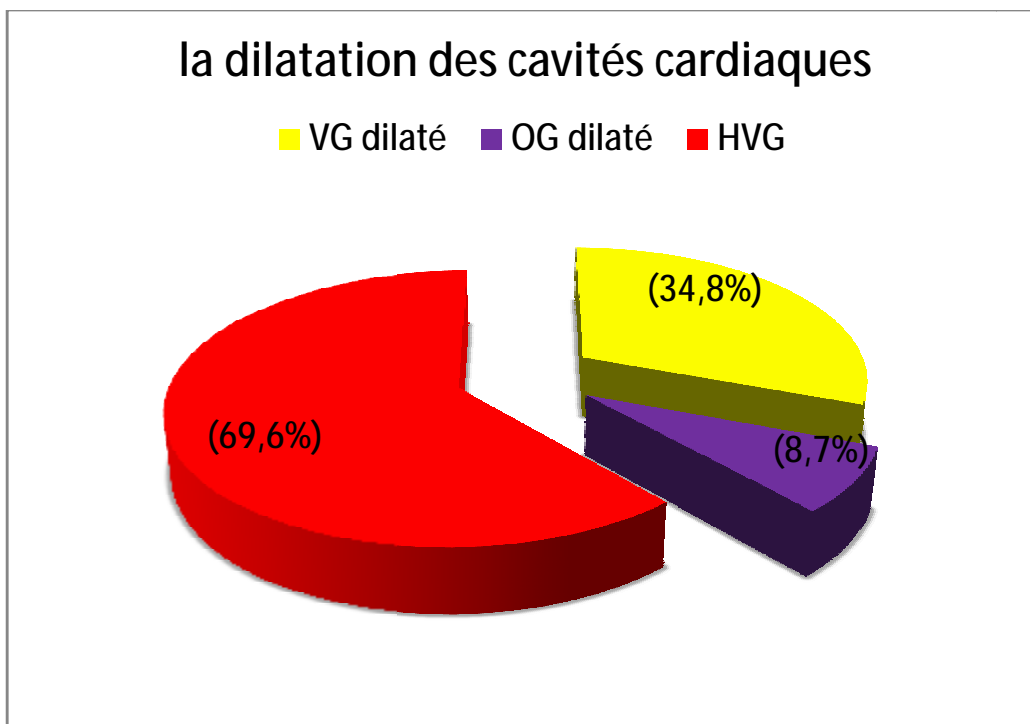


Tableau 2 : les résultats de l'échocardiographie préopératoire

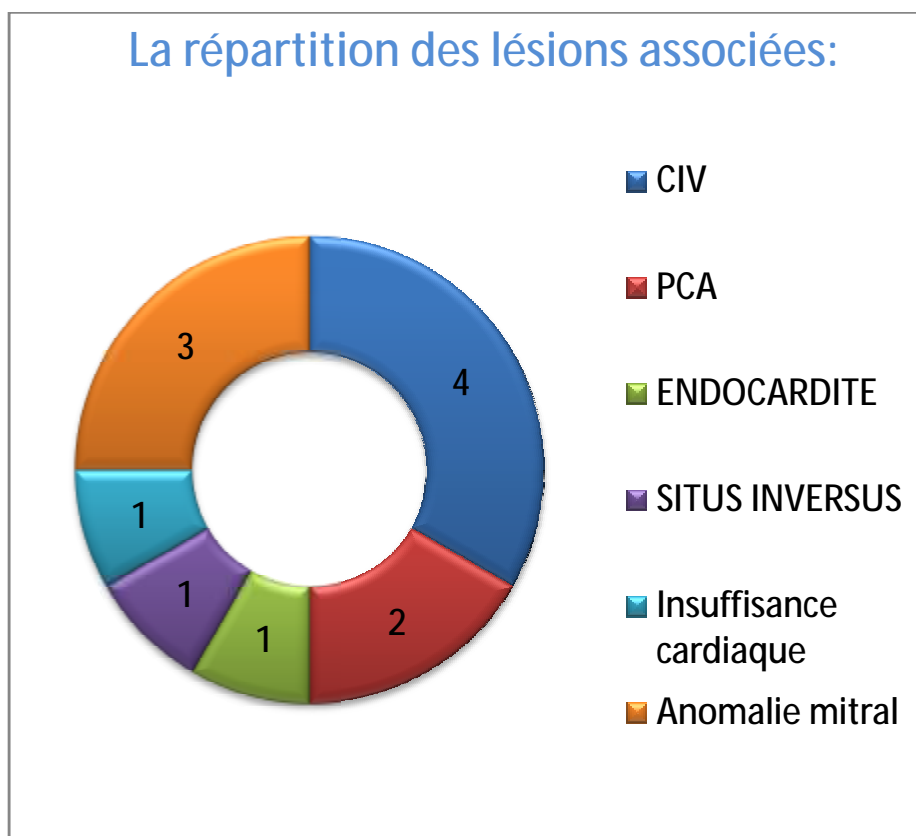
patients	Grade de Fuite aortique préopératoire	Le gradient préopératoire	
		moyen	max
1	2	60	100
2	2	60	100
3		32	62
4	1	50	75
5	3	-	60
6		-	20
7	2	70	120
8	1	46	80
9	2	60	120
10	1	50	95
11		25	55
12	1	60	110
13	1	-	70
14	2	-	22
15	1	45	90
16		-	60
17	1	60	120
18	1	-	60
19	1	-	60
20	3	-	90
21	1	60	100
22	2	-	66
23	1	-	40

d-cavités dilatées et hypertrophie des cavités cardiaque :



e. Les lésions associées :

Sont retrouvées chez 12 patients soit un taux de 52,17%.Elles se repartissent comme suivant :



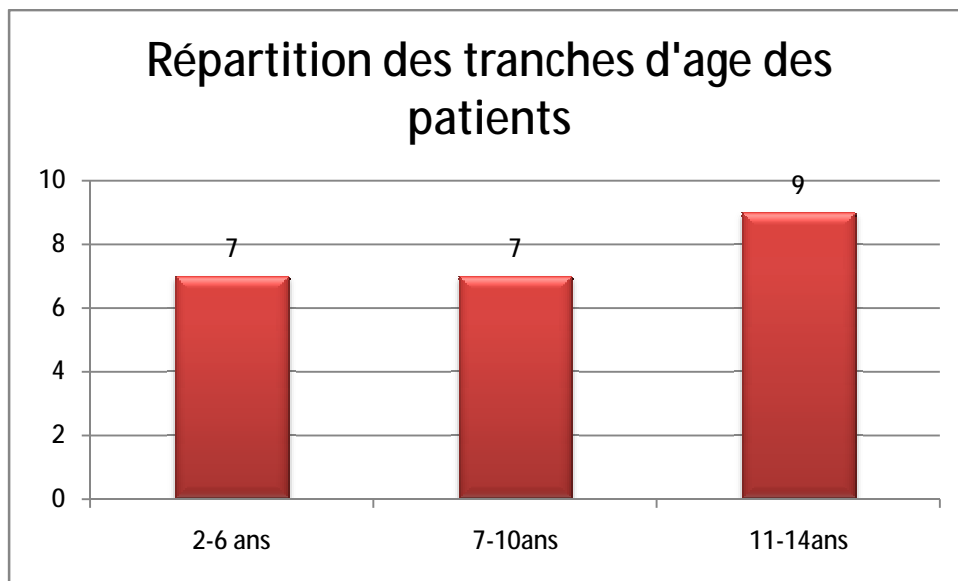
### f-anomalies mitrales associées :

Dans notre série 3 patients soit un taux de 13% présente une anomalie de la valve mitrale ; dont 2 présentent une insertion anormal du cordage mitrale ; et 1 patient présente un prolapsus de la grande valve mitrale. 7 patients présentent une fuite mitrale associée 30,4%.

## D. Traitement :

### 1- Age de la prise en charge chirurgicale :

9 ans était la moyenne d'âge de prise en charge chirurgicale de nos patients avec des extrêmes entre 2 et 14ans.



### 2- Traitement chirurgical :

Tous les malades de notre série ont bénéficiés d'un traitement chirurgical sous CEC.

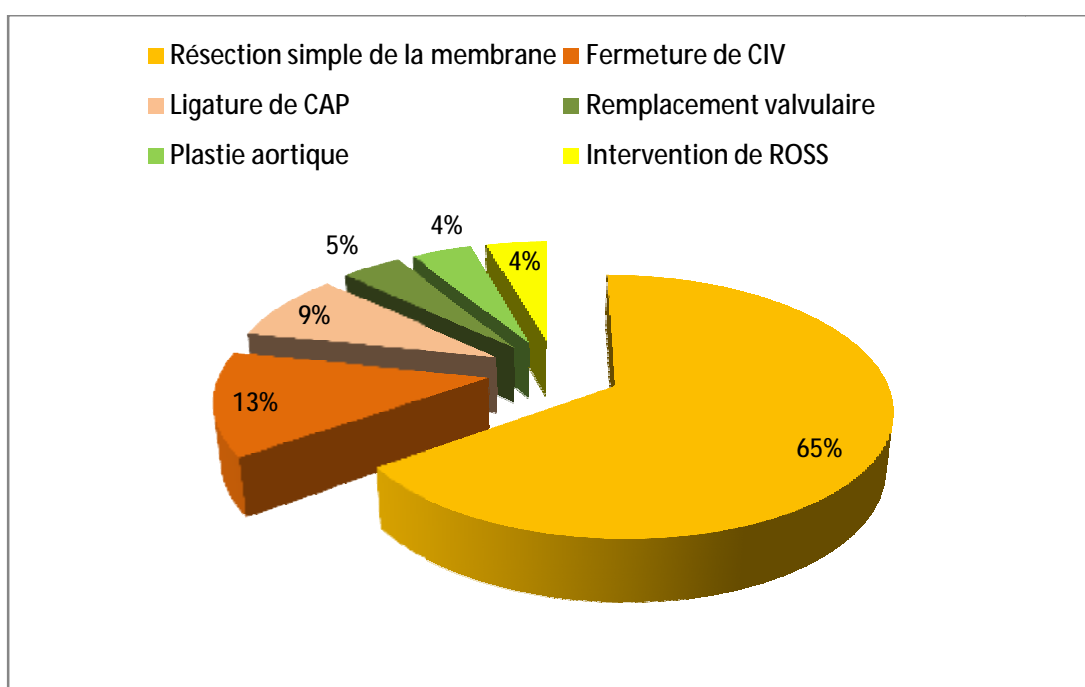
La durée moyenne de la CEC était de 99 min et la durée moyenne du clampage aortique était de 61, 43min.

15 entre eux ont bénéficiés d'une résection simple de la membrane soit un taux de 65,21%, l'élargissement de l'anneau avec le remplacement valvulaire aortique était réalisé chez un seul malade soit un taux de 4,3%, du même que la résection de la membrane avec plastie de la valve aortique ainsi que l'intervention de Ross.

Les gestes associés ont été une fermeture de CIV chez 3 patients, une ligature de CAP chez 2 patients.

Tableau 3 : Répartition des patients opérés selon la technique chirurgicale.

Technique chirurgicale	Nombre de cas	Pourcentage
Résection simple de la membrane	15	65,21%
Résection de la membrane +		
Fermeture de CIV	3	13,04%
Ligature de CAP	2	8,69%
Remplacement valvulaire aortique	1	4,3%
Plastie aortique	1	4,3%
Intervention de ROSS	1	4,3%
TOTAL	23	100%

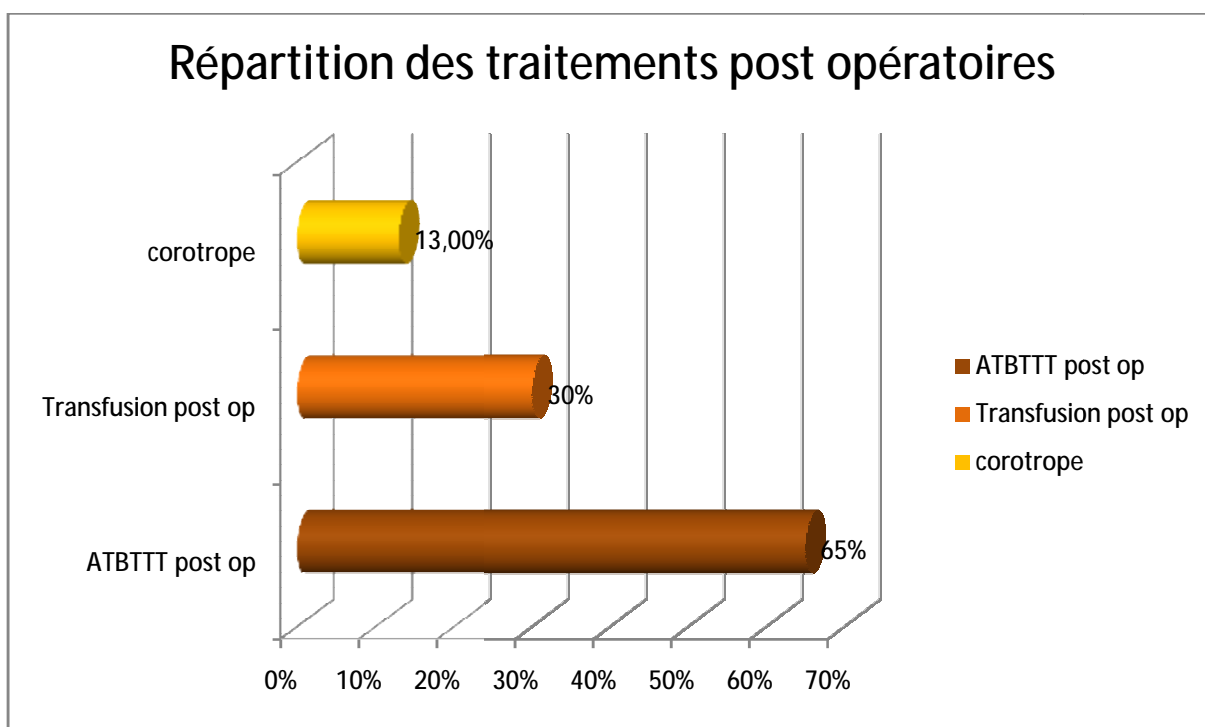


Répartition des patients opérés selon la technique chirurgicale

### E. Réanimation :

Tous les malades ont séjournés au service de RME dont la moyenne de séjour était de 4,26j.

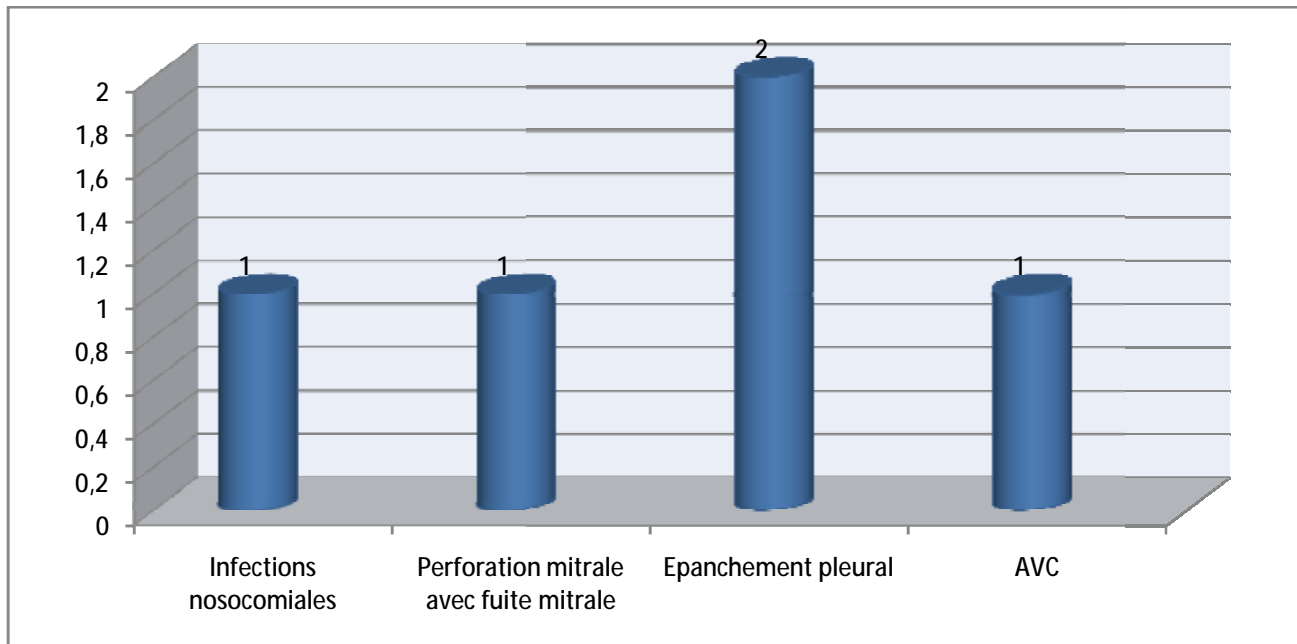
Durant leur séjour au service de RME, 15malades ont bénéficiés d'une antibiothérapie curative soit un taux de 65%, 7 malades étaient transfusés soit un taux de 30% et 3malades ont reçus du corotrope soit un taux de 13%.



## F. Complications postopératoires :

Les complications postopératoires étaient constatés chez 5 malades soit un taux de 21,7%.

Leurs répartitions est comme suivant :



Répartition des complications post-opératoires

## G. Evolution écho-cardiographique:

Dans notre série il ya une amélioration de degré de fuite aortique dans 12 cas et une stabilité dans 7 cas, une apparition d'un seule cas d'insuffisance aortique de grade I, il n'ya pas d'aggravation d'IA chez nos patients. Avec une moyenne du gradient maximal de 13.65mmHg.

Tableau 4 Répartition des patients opérés selon le gradient post opératoire

Gradient postopératoire	Nombres de cas	Pourcentage
<15 mmhg	4	17.39%
[15-20] mmhg	6	26,08%
] 20-45]mmhg	5	21,73%

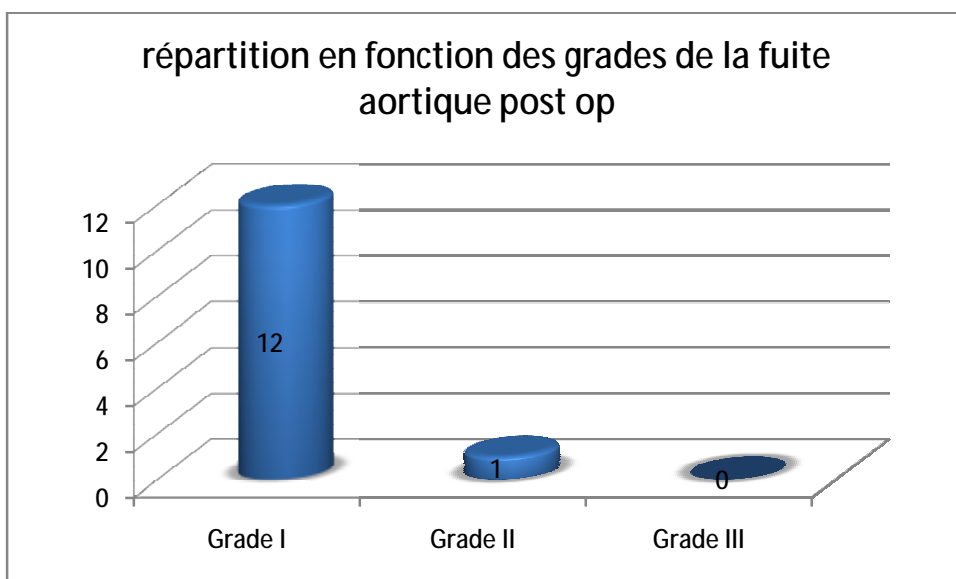
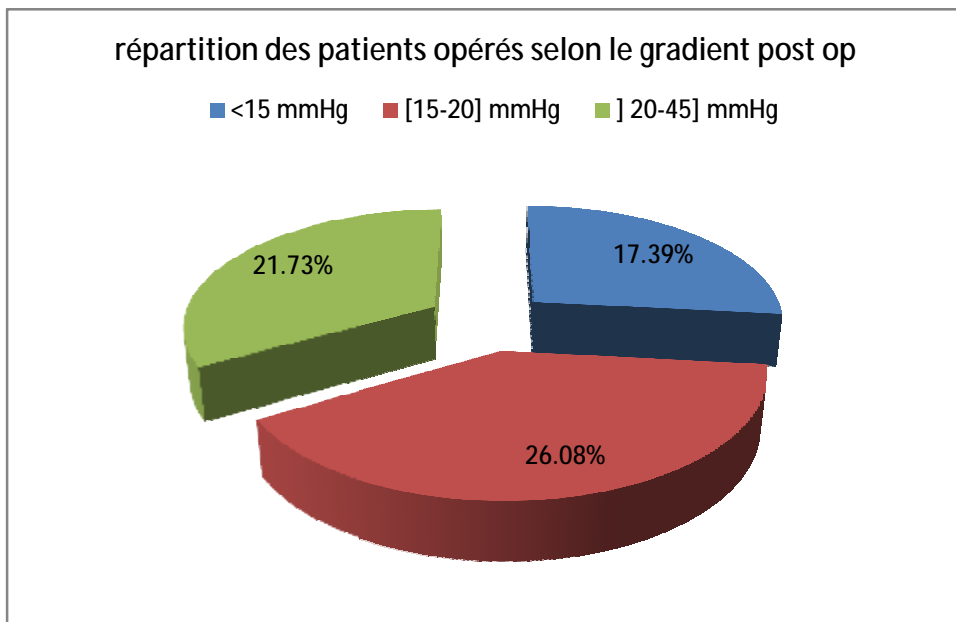
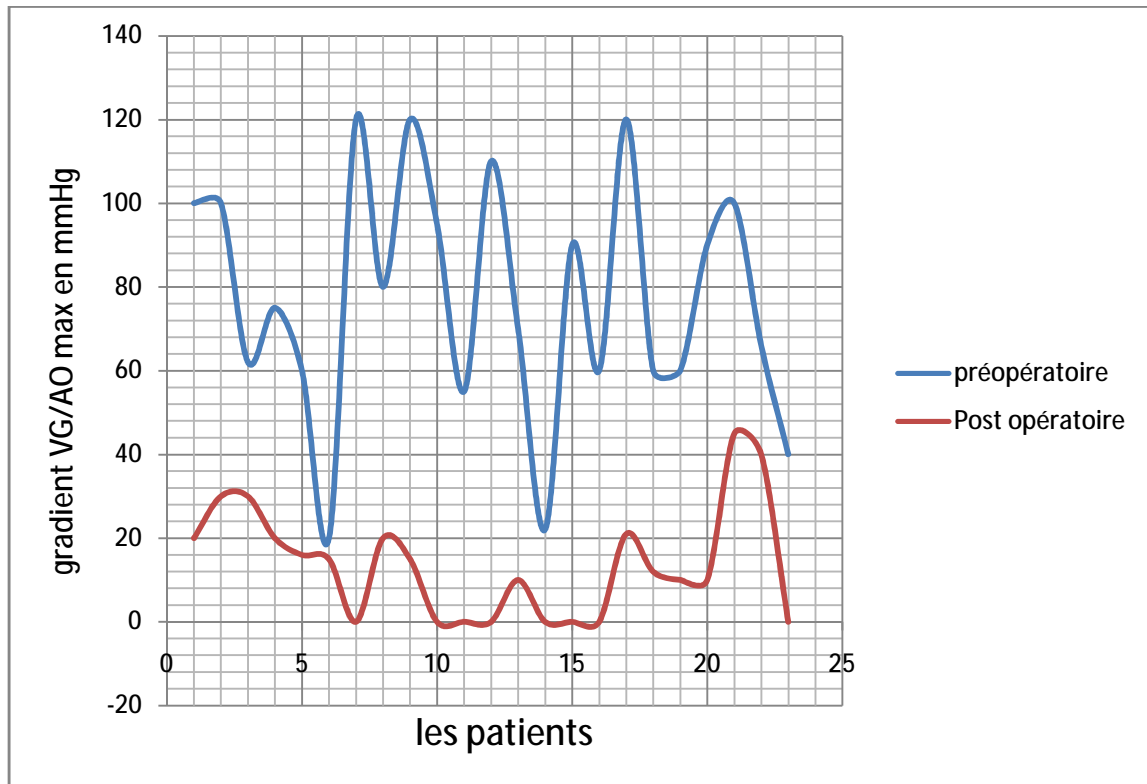


Tableau 5 : Evolution écho-cardiographique

patients	Grade de Fuite aortique		Le gradient de pression VG/AO	
	préopératoire	postopératoire	préopératoire	Post opératoire
1	2	1	100	20
2	2	1	100	30
3		1	62	30
4	1	1	75	20
5	3	0	60	16
6			20	15
7	2	0	120	0
8	1	1	80	20
9	2	1	120	15
10	1	0	95	0
11			55	0
12	1	1	110	0
13	1	1	70	10
14	2	0	22	0
15	1	0	90	0
16			60	0
17	1	1	120	21
18	1	1	60	12
19	1	0	60	10
20	3	2	90	10
21	1	1	100	45
22	2	1	66	40
23	1	0	40	0



Evolution du gradient de pression VG/AO maximal

## H- Mortalité :

Dans notre série Il n'y avait aucune mortalité opératoire précoce, la mortalité tardive était de 4.3% (1/23), il s'agissait d'un enfant âgé de 13ans porteur d'une membrane sous aortique qui présente une insuffisance mitrale post opératoire et il a bénéficié un remplacement de la valve mitral puis il était décédé par une infection pulmonaire après un délai de 2ans.

# DISCUSSION

## I. Épidémiologie :

### 1. Incidence :

Le rétrécissement aortique sous-valvulaire est une cardiopathie congénitale peu fréquente. Il représente environ 5,72% des cardiopathies opérées au CHU HASSAN II FES.

Ce chiffre est très variable et diffère considérablement selon les séries et les statistiques publiées ; 6 à 7% des cardiopathies congénitales pour Abid [30] et 3,8% des cardiopathies congénitales pour Corone [31], et entre 8 et 30 % d'obstruction congénital de la voie d'écoulement du ventricule gauche pour les autres séries [32, 33, 34, 35,36].

### 2. L'âge :

L'âge moyen de nos patients au moment de l'intervention est de 9 ans avec des extrêmes entre 2 et 14 ans. Cette âge est varié selon les auteurs entre 5 et 18 ans.

	Abid et al [30]	Darcin et al[35]	Marasini [37]	Serraf[38]	Donald [32]	Rabat 2011[39]	Notre série
L'âge moyen de L'intervention	12 ans	12.64 ans	6ans	10ans	5ans	18 ans	9ans

### 3. Le sexe :

Dans notre série, la répartition selon le sexe a montré une prédominance masculine avec 16 garçons et 7 filles. Réalisant un sexe Ratio de 2,28. Cette prédominance masculine qui reste sans explication est notée chez les autres séries :

	Serraf	Marasini	Abid	Darcin	Donald
Nb de cas	160	45	56	21	72
Le sexe	M(107), F(21)	M(26), F(19)	M(35), F(21)	M(12), F(9)	M(37), F(35)

### 4. Circonstance de découverte :

Dans la grande majorité des cas, la découverte était fortuite lors de consultation de routine ou lors de bilan d'autre cardiopathie congénitale. Dans notre série, comme dans la plupart des séries étudiées, le symptôme le plus fréquemment rapporté est la dyspnée, elle est retrouvée dans 82.6% des cas. dans la série de Abid [30] La dyspnée d'effort (stade II) était le signe prédominant (57%) chez des patients symptomatiques. pour Serraf[38] 34 malades ont présenté une dyspnée (stade III et IV) et 120 patients avaient dyspnée stade (I et II) .

Les patients sont souvent asymptomatiques dans la majorité des études.

Rayburn [33], Darcin [35] rapportent respectivement de 61,9 et 70 % des patients qui sont asymptomatiques.

En plus du souffle systolique, dû au rétrécissement sous aortique lui-même qui est constant, on retrouve un souffle diastolique d'insuffisance aortique à l'examen clinique.

Le souffle diastolique est constaté dans notre série dans 13% des cas ; et il est rapporté entre 33% et 72% dans les autres publications [33, 34, 35,40].

## II. Insuffisance aortique :

L'insuffisance aortique apparait comme une complication de l'épaississement de l'OSA lui même, ou plus fréquemment secondairement aux lésions du jet comme les ulcérations et les prolapsus. La survenue d'une insuffisance aortique est corrélée particulièrement à deux paramètres : l'âge à partir de 10 ans et le gradient supérieur à 40-50 mm hg [35]. On la retrouve, selon les publications, a une fréquence allant de 54.1% [32] à 80.3% [30]. Une fréquence de l'ordre de 36% est retrouvée chez la série de Serraf [38]. Dans une expérience réalisée au CHU HASSAN II FES à propos de 56 cas, l'insuffisance aortique est notée dans 40 cas soit un pourcentage de 71.42%. Dans notre étude, nous trouvons 19 insuffisances aortiques, soit 82,6% des cas.

Pour le devenir de l'IA dans la littérature, les conséquences de la levée chirurgicale de l'obstacle sous aortique sont très diversement appréciées.

Certains auteurs décrivent une amélioration ou une stabilisation; d'autres au contraire une aggravation inéluctable après chirurgie [45;46], dans notre série il ya une amélioration de degré de fuite aortique dans 12 cas et une stabilité dans 7 cas, une apparition d'un seule cas d'insuffisance aortique de grade I, il n'ya pas d'aggravation d'IA chez nos patients.

Marasini [37] ne rapporte pas de régurgitation aortique cliniquement significative au suivi et il l'a trouvé négligeable ou absente dans 26 des 44 patients. Ce résultat montre une nette amélioration de l'IA en post-opératoire.

Serraf [38] constate une amélioration du degré d'insuffisance aortique dans 49 cas et une stabilité dans 4 cas, une aggravation chez 2 patients et apparition de 21 nouveaux cas d'insuffisance aortique de grade I. Tous les autres n'ont pas eu d'aggravation de leur insuffisance aortique pendant la durée du suivi. Aucun des facteurs préopératoires testés (âge, gradient préopératoire, la technique chirurgicale, l'anatomie et la fonction de soupape préopératoire) n'ont influencé la

fonction de la valve aortique. dans la série de Darcin [35] sur 15 cas d'insuffisance aortique préopératoire, constate la diminution de 8 d'entre elles et une progression de grade chez 4 patients.

### III. Evolution du gradient:

Pour Abid [30] Tous les patients ont bénéficié d'une exploration écho cardiographique de contrôle postopératoire dès leur sortie de l'unité de soins intensifs. La mesure du gradient ventriculo-aortique moyen et maximal a permis de retrouver une baisse de 78,8% des chiffres par rapport aux valeurs préopératoires.

Pour Donald [32] on note une baisse de 82.7%. Pour Rayburn et al [33] Le gradient ventricule gauche-aorte a diminué d'une moyenne préopératoire de 63,39 mm Hg à 15,17 mm Hg postopératoire.

Pour Darcin et al [35] Gradient moyen post op est 9.47mmHg (0→38mmhg).dans notre série L'échocardiographie doppler postopératoire a objectivé une baisse de 78.05% du gradient ventriculo -aortique.

Un gradient résiduel observé en postopératoire peut être en rapport avec une résection incomplète, une anomalie obstructive complexe ou avec une anomalie dynamique et/ou géométrie anormale de la voie de sortie gauche.

Évolution du gradient dans les différentes publications.

Auteur	Nombre de patients	Gradient systolique préopératoire (en mm Hg)	Gradient systolique postopératoire (en mmHg)
Abid	56	85	18
Donald	72	74.2	12.8
Rayburn	23	63.39	15.17
Darcin	21	59.23	9.47
Serraf	160	80	16
Rabat 2011	31	65,7	17,3
Notre série	23	85	13.65

#### IV. les anomalies associées:

Une cardiopathie congénitale est associée dans 52,17% des cas de notre série.

Les plus fréquentes sont les communications inter ventriculaires perimembraneuse qui étaient restrictives chez les quatre cas rapportés, 2 cas de canal artériel perméable, 3 patients soit un taux de 13% présente une anomalie de la valve mitrale ; dont 2 présentent une insertion anormal du cordage mitrale ; et 1 patient présente un prolapsus de la grande valve mitrale.

Les anomalies mitrales retrouvées dans la série de Marasini [37] étaient par ordre de fréquence :

- Bandes musculaires anormales au sein de la voie de chasse du ventricule gauche (8cas).
- Attaches anormales sur la valve mitrale (7 cas).
- Anomalie d'insertion du muscle papillaire (2cas).
- Tissu accessoire de la grande valve mitrale. (2 cas).
- Muscularisation de la grande valve mitrale (1 cas).

Ces anomalies mitrales associées doivent être visualisé en pré-opératoire car il est très difficile pour le chirurgien de les identifier dans un cœur ouvert, détendu et sous cardioplégie.

La CIV est considérée comme une cause de genèse de turbulences Dans la chambre de chasse par le biais de l'hyper débit, en cas d'obstacle sous aortique associée à une CIV périmembraneuse sans autres anomalies, l'obstruction est située typiquement au niveau de la marge inférieure de la CIV. Une turbulence maximale à ce niveau, La présence d'une CIV va accroître le stress endothéliale déjà provoqué par l'angulation aorto-septale. Par ailleurs, il a été démontré que cette dernière est présente dans les cas de RASV avec ou sans CIV.

## V. Traitement chirurgical.

### 1. Les indications opératoires :

La nécessité d'un gradient significatif avant la chirurgie est toujours recommandée par la plupart des centres mais une chirurgie plus rapide est prônée pour les nourrissons et les enfants quelque soit le gradient. La stratégie s'est appuyée chez Abid [30], comme dans la plupart des séries, sur 3 éléments essentiels :

- un gradient ventriculo-aortique maximal supérieur à 50 mmHg ;
- une fuite aortique progressive ;
- une lésion associée nécessitant une cure sous-circulation extracorporelle.

En fait, en plus de ces critères, plusieurs autres éléments doivent être pris en considération avant de poser l'indication chirurgicale, à savoir l'âge du patient lors du diagnostic, le degré du retentissement de la cardiopathie sur le plan fonctionnel, électrique et écho cardiographique et surtout le type d'obstacle sous-aortique.

Pour certains auteurs, un Gd max de 40mmHg ou même 30mmHg pour Coleman [41] est suffisant pour l'indication opératoire car le risque d'IA était plus élevé dans les formes les plus serrées. Brauner [42], en colligeant 75 patients opérés pour RASV(68 DSA et 7 tunnels), a trouvé que le groupe de DSA avec Gd moy inférieur à 40mmHg avait un taux de récurrence et de progression de l'IA significativement plus bas que le groupe avec gradient plus élevé.

### 2. Les techniques chirurgicales :

La chirurgie des SSA peut être très simple et parfaitement réglée, comme elle peut être très complexe [38]. Différentes situations sont possibles : La sténose est bien localisée et fibreuse ; la technique requise est la résection du

DSA. En cas de sténose intermédiaire, l'indication est une myectomie élargie. Enfin, pour les sténoses diffuses avec orifice aortique de taille normale la technique de Konno modifiée est la plus appropriée et si l'orifice aortique nécessite d'être élargi, l'intervention de Ross-Konno est indiquée, éventuellement associée à une myectomie apicale en cas de sténose s'étendant loin jusqu'à la pointe du VG.

Dans la série d'Abid [30], Dans les formes en diaphragme, il a été réalisé une simple résection du diaphragme sous-aortique dans cinq cas. Ce geste de résection était associé à une myectomie dans 27 cas et à une myotomie dans 12 cas. Dans les formes en bourrelet fibro-musculaire et en tunnel, le geste réalisé était toujours une myectomie libérant la voie de chasse du ventricule gauche.

Le choix entre la simple myotomie et la myectomie s'est fait en fonction de l'importance de l'hypertrophie musculaire septale réactionnelle sous-jacente.

L'association d'une myectomie a permis pour plusieurs auteurs [43 – 44] de réduire considérablement aussi bien le gradient ventriculo-aortique postopératoire immédiat que le taux de récurrence.

Lavee et al. [43], en étudiant une série de 42 patients pour comparer l'intérêt de l'association de la myectomie par rapport à la myotomie dans le cas des sténoses en diaphragme, a constaté que les résultats postopératoires immédiats et à long terme obtenus par l'association d'une myectomie à l'énucléation du diaphragme sont meilleurs.

Dans notre étude tous les malades ont bénéficiés d'un traitement chirurgical sous CEC. 15 entre eux ont bénéficiés d'une résection simple de la membrane soit un taux de 65,21%, l'élargissement de l'anneau avec le remplacement valvulaire aortique était réalisé chez un seul malade soit un taux de 4,3%, du même que la résection de la membrane avec plastie de la valve aortique ainsi que l'intervention

de Ross. Les gestes associés ont été une fermeture de CIV chez 3 patients, une ligature de CAP chez 2 patients.

Pas de l'association résection de la membrane avec myectomie dans notre série car le risque d'un bloc auriculo-ventriculaire très élevé.

## VI. La mortalité:

Pour Abid et al [30] La mortalité péri-opératoire est de 3,5 % (deux patients). Dans le premier cas, il s'agissait d'un patient porteur d'une forme en tunnel, avec une très importante hypertrophie ventriculaire gauche. Le décès était rattaché à une insuffisance ventriculaire gauche avec impossibilité de sevrage de la circulation extracorporelle(CEC). Le deuxième décès était en rapport avec un dysfonctionnement du système de stimulation myocardique temporaire mis en place pour un bloc auriculo-ventriculaire (BAV) complet postopératoire immédiat.

Pour Donal et al [32] il n'y avait aucune mortalité opératoire, la mortalité tardive était de 4.2%(3/72). Les trois décès tardifs ont tous eu lieu chez enfants avaient moins d'un an au moment de l'opération.

Dans notre série Il n'y avait aucune mortalité opératoire précoce, la mortalité tardive était de 4.3% (1/23), il s'agissait d'un enfant âgé de 13ans porteur d'une membrane sous aortique qui présente une insuffisance mitrale post opératoire et il a bénéficié un remplacement de la valve mitral puis il était décédé par une infection pulmonaire après un délai de 2ans.

## VII. les complications post opératoire :

Dans la série d'Abid [30] les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire sont survenus en fin d'intervention chez 5 patients (un bloc auriculo-ventriculaire complet dans trois cas et un BAV de premier degré dans deux cas). Bloc de branche chez 8 patients pour Darcin[35].pour la série de Rayburn [33] les complications post op chez 5 malades ( 3 ont trouble de rythme et 2 insuffisance rénal ).aucune trouble de conduction pour Donald[32].

Dans notre série les complications postopératoires étaient constatés chez 5 malades soit un taux de 21,7%, et sans aucun cas de trouble de conduction post opératoire.

# CONCLUSION

Les rétrécissements aortiques sous-valvulaires sont des cardiopathies congénitales peu fréquentes.

D'après notre étude rétrospective, les RASV représentent 5,72% des cardiopathies opérées à l'UMCCP de CHU HASSAN II Fès.

Le traitement de cette cardiopathie est toujours chirurgical. Ce traitement consiste en une résection de l'obstacle sous aortique sous circulation extra corporelle (CEC).reste une chirurgie de bonne pronostic.

Le choix au moment de l'intervention est conditionné par l'âge du patient, le retentissement clinique et hémodynamique de l'obstacle, le type anatomique d'obstacle et les lésions associées.

Il n'y avait aucune mortalité opératoire précoce, la mortalité tardive était de 4.3% (1/23), et sans aucun cas de trouble de conduction post opératoire.

L'échocardiographie doppler postopératoire a objectivé une baisse de 78% du gradient ventriculo -aortique.

# RESUMES

## RESUME :

Les sténoses sous aortiques sont des cardiopathies congénitales peu fréquente, elles représentent environ 5,72% des cardiopathies opérées au CHU HASSAN II FES.

Nous avons réalisé une étude rétrospective au service de chirurgie cardiopédiatrique au CHU HASSAN II FES, sur une durée de 5ans allant du Janvier 2012 jusqu'au novembre 2016, et porte sur 23 malades, dont l'âge moyen de l'intervention est de 9ans (2-14ans) avec un sexe ratio (H/F) de 2,28 avec une nette prédominance masculine.

La dyspnée était le motif de consultation le plus fréquent, retrouvée dans 82.6% des cas. A l'échographie la moyenne du gradient maximal préopératoire était de 85mmHg, 19 patients avaient une IA, 4 avaient une CIV, 2 avaient une PCA et un avait une l'endocardite. Trois patients avaient une anomalie mitrale associée.

Tous les patients ont été opérés sous CEC, pour une résection de l'obstacle sous aortique et correction des lésions associées.

Dans notre série, 4.3% était le taux de mortalité de nos malades. Les complications postopératoires étaient constatés chez 5 malades soit un taux de 21,7%, et sans aucun cas de trouble de conduction post opératoire.

L'échocardiographie doppler postopératoire a objectivé une baisse de 78% de la moyenne du gradient maximal.

L'objectif de ce travail est de mené une étude épidémiologique des enfants opérés pour SSA.

Définir la stratégie opératoire adéquat a notre population cible, et d'évaluer les résultats opératoires après cure des différents types d'obstacles.

## ABSTRACT:

Subaortic stenoses are an infrequent congenital heart disease; it represents approximately 5.72% of heart disease operated at the HASSAN II FES CHU.

We carried out a retrospective study in the department of cardio-pediatric surgery at the CHU HASSAN II FES, at over a period of 5years, from JANUARY 2012 to NOVEMBER 2016 and covers 23 patients, whose mean age of intervention is 9 years (2-14 years) with a sex ratio (M / F) of 2.28 with a clear male predominance.

Dyspnea was the most common reason for consultation, found in 82.6% of cases. At the echography the mean preoperative maximum gradient was 85 mmHg, 19 patients had an AI, 4 had a VSD, 2 had a patent ductus arteriosus and one had an endocarditis. Three patients had an associated mitral abnormality.

All patients were operated under cardio-pulmonary bypass for subaortic obstacle resection and correction of associated lesions.

In our series, 4.3% was the mortality rate of our patients. Postoperative complications were observed in 5 patients, a rate of 21.7%, and without any case of postoperative conduction disorder.

The postoperative Doppler echocardiography has objectified a decrease of 78% in the mean peak gradient.

The objective of this work is to conduct an epidemiological study of the children operated on for SSA. Define the optimal operating strategy for our target population and evaluate the operative results after the various types of obstacles.

## مطى

يعتبر التضيق تخصصاً مألواً بهر من أمراض القلب الخلقية النادرة حيثه ثل حوالي 5,72% من جملة أمراض القلب التي خضعت إلى علاج جريه في مستشفى الحسن الثاني بفس.

أجرينا دراسة تعادلية في وحدة جراحة لبيلاط فال في فرتوما بين يناير 2012 و نونبر 2016 ل 23 حالة مرض ، نتالعمرالام توسطي لمرضى عدلاعم لية 9 سنوك (عام 2-14). سد بلك تشاف المرضي 23,6% من الحالات كانت نتيجة عن ضعف في تدفيس بين الفصلاياكو بليريق باللام لية انه توسطل تناهق المقوي هو 85م لم ملو ذبق وه ذو قد تمت معلينة حالة المقورالأ بهري غد 19 مريضا ، ووجت 4 حالات من لإضال بين البطيني ، 3 حالات من القناة الشريانية لسالكة وحالته واحدة من التهاب الشغاف، كذا ربع حالات مثقو ذلظما لمتا جي.

لقد تم إخضاع جميع المرضى لعمليك جراحية عن طريق الدورة الدموية لخلرجية بواسطة فتح ظمدر الوسطى لأجل لك التضيق التخالأ بهري وضحيح الخلال مر تبطبه.

خلال الدراسات التعادلية و جدنا ان نسبة الوفيك في صفوف المرضى كلت بنسبة 4,3% ، ولقد لوحظت مضهفك ما بعد اللام لية عدد 5 مرضي أي بنسبة 21,7% ، لاسجل أية حالة لضطرب التويل القلب بعد جراحة.

الفصلاياكو بليريق من ذل بعد اللام لية بين انخظم توسطل تناهق المقوي بنسبة 57%.

الأهداف الم توخك من ذال عملة كمن في دراسة أمراض القلب المسؤولة عن التضيق تحت ظمام

الأ بهر عدلاط فالو تقييم لذتائ

# BIBLIOGRAPHIE

- [1] Keith A. Fate of bulbus cordis in the human heart (shorstein lecture). Lancet 1942 ; 2 : 1967-9.
- [2] Dor X, Corone P. Embryologie cardiaque. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Cardiologie Angéiologie, 11-001-C10,1992 : 1-24.
- [3] Langman J, Sadler TW. Embryologie médicale. Paris : Pra-del, 1996.
- [4] Anderson RH. Clinical anatomy of the aortic root.Heart 2000;84:670-673.
- [5] Antunes MJ. The aortic valve: an everlasting mystery to surgeons. EurJ Cardiothorac Surg 2005;28:855-856.
- [6] Leichter DA , Sullivan I,Gersony WM."Acquired "discrete subvalvular aortic stenosis:natural history and hemodynamics.J Am Coll Cardiol 1989;14:1539-44.
- [7] Lupinetti FM,Pridjian AK,Collow LB et al .Optimum traitment of discrete subaortic stenosis.Ann Thorac Surg1992;54;:467-71.
- [8] De Vice AG,Hess J,Witsendurg M et al. Management of fixed subaortic stenosis : a retrospectitive sttudy of 57 cases .J Am COll Cardial 1992;19:1013-7 .
- [9] School PH , Cromme-Dijkhuis AH,Borgers AJC at al .Aortic root replacement with pulmonary autograft in children.J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:367-73.
- [10] Cilliers A. M., et al., Rheology of discrete subaortic stenosis. Heart 2002.88(4): 335-6.
- [11]S. Bouzidi Belmajdoub Hassani, et al., Le nouveau concept du diaphragme sous aortique. Médecine du Maghreb 2010;179:26-30.
- [12] Cohen L M D., et al., mitral valve abnormalities and subaortic stenosis. Cardiol young. 2002,12: 138-49.
- [13] Rosenquist G C., et al., Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. Circulation 1979; 60: 70-4.

- [14] Di donato M., et al., Echocardiographic evidence of increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. *Cardiology* 1983; 70: 123-7.
- [15]. Robert D., et al., Subaortic stenosis caused by anomalies of the atrio-ventricular valves. *J Thorac Cardio vasc Surg.* 1964 Aug; 48: 289-302.
- [16]. D. Kalfa, et al., Secondary subaortic stenosis in heart defects without any initial subaortic obstruction: a multifactorial postoperative event. *European journal of cardio-thoracic surgery*, 2007, 32: 582-87.
- [17]. KleinertS., et al., Echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1993;22: 1501-8.
- [18] Kitchiner, D., et al., Morphology of left ventricular outflow tract structures in patients with subaortic stenosis and a ventricular septal defect. *Br Heart J*, 1994. 72(3): p. 251-
- [19] VanAuker MD, T.T., del Nido PJ, Cape EG, Wall shear stress gradients in discrete subaortic stenosis: computational and in vitro fluid mechanical studies.
- [20]Sigfusson, G., et al., Abnormalities of the left ventricular outflow tract associated with discrete subaortic stenosis in children: an echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol*, 1997. 30(1): p. 255-9.
- [21] Cape EG., et al., Potential role of mechanical stress in the etiology of pediatric heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:247-54.
- [22]. Vogt J., et al., Fixed subaortic stenosis: an acquired secondary obstruction? a twenty-seven year experience with 168 patients. *Thorac Cardio vasc Surg* 1989, 37: 199-206.
- [23] Bloch G., et al., Anatomie Pathologie du rétrécissement aortique sous valvulaire. *Info cardiol* 1983, 7(9): 803-07.

- [24]. Bruckert E., et al., Rétrécissement aortique sous-valvulaire. A propos de 3 observations. *Am cardiol angeiol* 1988, 37(9): 523-27.
- [25]. Zielinsky P., et al., Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: the role of septal malalignment. *Circulation* 1987;75:1124-9.
- [26]. Lampros T D., et al., A discrete subaortic stenosis : an acquired heart disease. *Eur J cardiothoracic Surg* 1998; 14: 296-03.
- [27] Vario U., et al., Anomala inserzione della mitrale. Una rara forma di ostruzione sottoartica nell'infanzia. *Cardiologia* 1992 ;37:227-31.
- [28] Robert D., et al., Subaortic stenosis caused by anomalies of the atrio-ventricular valves. *J Thorac Cardio vasc Surg.* 1964 Aug ; 48: 289-302.
- [29] Abdallah H, Toomey K, O'Riordan AC, Davidson A, Marks LA. Familial occurrence of discrete subaortic membrane. *Pediatr Cardiol* 1994;15:198-200
- [30] A. Abid, et al., Place de la chirurgie dans le rétrécissement aortique sous-valvulaire. A propos de 56 cas *Annals of Cardio Angéiol* 2001, 50 : 261-8.
- [31] Corone P. *Cardiopathies congénitales*. Paris : Maloine ; 1972.
- [32] J.S. Donald et al. Outcomes of Subaortic Obstruction Resection in Children. *Heart, Lung and Circulation* (2016),
- [33] RAYBURN ET AL. Discrete Membranous Subaortic Stenosis: Improved Results After Resection and Myectomy. *Ann Thorac Surg* 1997; 64:105-9.
- [34] S.Talwar et al. Subaortic Membrane Excision. *Heart, Lung and Circulation* 2001; 10: 130-135
- [35] Darcin et al. Discrete Subaortic Stenosis: Surgical Outcomes. *Tex Heart Inst J* 2003;30:286-92
- [36] Brown J, Stevens L, Lyunch L. Surgery of discrete subvalvular aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1997 ; 30 : 1835-42.

- [37] Marasini M., et al., Discrete subaortic stenosis : Incidence, morphology and surgical impact of associated subaortic anomalies. *Annals of Thorac Surgery*, 2003,75(6) : 1763-8.
- [38] Serraf A., et al., Surgical treatment of subaortic stenosis : a seventeen-year experience. *J Thorac Cardio Vasc Surg* 1999,117 : 669-78.
- [39] Younes Moutakiallah et al. Subaortic diaphragm surgery. *Pan African Medical Journal*. 2016; 23:265 doi:10.11604/pamj.2016.23.265.4212
- [40] KELLY ET AL. Discrete Subaortic Stenosis
- [41] Coleman DM, Smallhorn JF, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM. Postoperative follow-up of fibromuscular subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*. 1994;24(6):1558- 64.
- [42] Brauner R, Laks H, Drinkwater DC Jr, Shvarts O, Eghbali K, Galindo A. Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*. 1997; 30(7):1835- 42.
- [43] Lavee J, Porat. Myectomy versus myotomy as an adjunct to membranectomy in the surgical repair of discrete and tunnel subaortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986 ;92 : 944-9.
- [44] Samuel RB. Discrete subaortic stenosis and balloon dilation. The four questions revisited. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18 : 1316-7.
- [45] Sung C S., et al., Discrete subaortic stenosis in adults. *Am J Cardiol*, 1978, 42; 283-90.
- [46] Gersony W M., Natural history of discrete subvalvar aortic stenosis: management implications. *J Am Coll Cardiol*,2001,38 : 843-5.