



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



Année 2017

Thèse N° 072/17

# LES OBSTACLES SOUS AORTIQUES CHEZ L'ENFANT

## (A propos de 56 cas)

THESE  
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 13/04/2017

PAR  
M.El Omari SADIKI  
Né le 07/10/1988 à Khénifra

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Obstacle sous aortique- diaphragme sous aortique- échocardiographie - chirurgie

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA .....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. ATMANI SMAIR.....	RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie	
M. HARANDOU MUSTAPHA .....	} JUGES
Professeur d'Anesthésie Réanimation	
M. LABIB ISMAEL .....	
Professeur Agrégé d'Anesthésie Réanimation	
M. EL KOUACHE MUSTAPHA .....	
Professeur Agrégé d'Anatomie	

# PLAN

<b>PLAN</b> .....	1
<b>Liste des abréviations</b> .....	4
<b>INTRODUCTION</b> .....	5
I. Rappels anatomiques .....	10
1. Présentation générale du cœur .....	10
2. Le ventricule gauche .....	10
3. La racine aortique .....	13
4. Rapports de la valve aortique .....	14
II. Anatomie pathologique .....	15
1. Classification de VOGT .....	17
A. type I .....	17
B. type II.....	17
C. type III .....	17
D. type IV .....	17
2. Classification de BLOCH .....	19
A. Sténose « discrète » .....	19
B. Sténose hypertrophique. ....	19
C. sténose liée à une anomalie de la valve mitrale. ....	19
III. Etiopathogénie .....	22
1. La théorie des turbulences .....	22
1.1. Les anomalies de l'appareil mitral : fréquemment associées aux diaphragmes sous aortiques .....	22
1.2. La communication interventriculaire .....	23
1.3. Autres shunts gauche-droits .....	23
1.4. Le mal-alignement du septum interventriculaire : ZELINSKY 1987 .....	23
2. Théorie génétique et stress mécanique : CAPE et al .....	24
IV. Physiopathologie .....	25
<b>MATERIELS ET METHODE</b> .....	26
<b>RESULTATS</b> .....	29
I. Etude descriptive .....	30
A. Epidémiologie .....	30
1. Répartition géographique .....	30
2. Prévalence et incidence .....	30
3. Age .....	30
4. Sexe ratio.....	31
5. Niveau socio-économique.....	31
6. Répartition selon l'année de diagnostique .....	31

B. Facteurs étiologiques .....	32
1. Consanguinité.....	32
2. Antécédents .....	32
C. Clinique : .....	34
1. Circonstances de découverte .....	34
2. Signes fonctionnels .....	35
3. Signes physiques .....	37
D. Examens paracliniques .....	38
1. Radiographie thoracique .....	38
2. Electrocardiogramme .....	40
3. Echocardiographie .....	41
4. Génétique .....	51
E. Prise en charge thérapeutique .....	53
F. Evolution échocardiographique .....	59
II. Etude analytique .....	62
<b>DISCUSSION</b> .....	<b>78</b>
I. Epidémiologie .....	79
II. Physiopathologie .....	79
III. Histoire naturelle de la maladie .....	82
IV. Etude clinique .....	83
V. Etude échocardiographique .....	84
VI. Prise en charge chirurgicale .....	85
VII. Evolution .....	87
<b>RESUMES</b> .....	<b>92</b>
<b>BIBLIOGRAPHIES</b> .....	<b>98</b>

## Liste des abréviations:

- AG** : anesthésie générale.
- BAV** : bloc auriculo-ventriculaire.
- BBD** : bloc de branche droit.
- BBG** : bloc de branche gauche.
- CAV** : canal atrioventriculaire.
- CEC** : circulation extracorporelle.
- CIV** : communication interventriculaire.
- CoA** : coarctation de l'aorte.
- DSA** : diaphragme sous-aortique.
- ECG** : électrocardiogramme.
- ETO** : échographie transoesophagienne.
- ETT** : échocardiographie transthoracique.
- GVM** : grande valve mitrale.
- HAD** : hypertrophie auriculaire droite.
- HAG** : hypertrophie auriculaire gauche.
- HVD** : hypertrophie ventriculaire droite.
- HVG** : hypertrophie ventriculaire gauche.
- IA** : insuffisance aortique.
- mmHg** : millimètre de mercure.
- OSA** : obstacle sous-aortique.
- PCA** : persistance du canal artériel.
- SIV** : septum interventriculaire.
- VG** : ventricule gauche.

# INTRODUCTION

Les obstacles sous aortique sont une obstruction de la voie d'éjection du ventricule gauche en dessous de la valve aortique. Ils représentent 8 à 20% de l'ensemble des obstacles à l'éjection du ventricule gauche (VG) [1]. Il s'agit d'une affection progressive en sévérité, qui se présente comme une pathologie acquise. [2] L'hypertrophie ventriculaire gauche et l'insuffisance aortique sont des complications redoutables [3]

Elle apparaît habituellement sans chirurgie première (sténose sous aortique primitive) mais peut également être secondaire à une première chirurgie cardiaque.

Un OSA peut être isolé ou associé à d'autres malformations cardiaques. Notamment une coarctation de l'aorte (CoA), une communication interventriculaire (CIV), une persistance du canal artériel (PCA), une bicuspidie aortique, un canal atrioventriculaire (CAV) ou une veine cave supérieure gauche persistante [4].

L'anatomie des OSA a été largement étudiée. Tout d'abord les analyses angiographiques entamées depuis les années 50, ont permis de distinguer deux formes. La forme la plus classique correspondant à une membrane fibreuse encerclant complètement la voie d'éjection gauche [5] et d'autres formes, plus rares, formant un véritable tunnel sous l'aorte [6]. Cependant les termes de « membrane » et « tunnel » sous-aortiques ne sont apparus qu'après l'ère de l'échocardiographie [7,8].

L'évolution spontanée des OSA se fait vers l'aggravation du gradient (surtout pendant les périodes de croissance) et vers l'apparition de complications, ce qui impose sa résection. Actuellement, ce geste s'accompagne de plus en plus souvent d'une myomectomie du septum afin d'élargir la voie sous-aortique en avant [9,10]. Ce geste peut également être complété par des gestes beaucoup plus complexes en fonction de la cardiopathie associée [11].

Les mécanismes de la progression de la sténose sont mal connus, bien que plusieurs explications soient avancées. Une connaissance de l'évolution naturelle de la maladie doit donner plus d'espoirs avec une meilleure prise en charge. Celle-ci reste très controversée, actuellement, surtout pour les patients avec un faible gradient initial. Nous allons nous intéresser seulement aux formes primitives sans chirurgie préalable.

**Les objectifs de notre travail sont :**

- Rapporter l'expérience de notre unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique
- Etude du profil épidémiologique, clinique et évolutif des obstacles sous aortique avant et après la chirurgie.
- Etudier les anomalies géométriques de la voie de sortie gauche à travers une iconographie illustrant ces lésions
- Mettre le point sur la prise en charge et les indications opératoires.

▪ **CONTREVERSE ET PROBLEMATIQUE :**

Problématique :

La membrane sous aortique est une maladie évolutive. Par conséquent, Plusieurs questions restent à nos jours non élucidées :

1. Quand est ce qu'une insuffisance aortique va apparaître ?
2. Quel est l'impact et le bénéfice d'une exérèse précoce de la membrane sur la réduction de la fuite aortique ?
3. Quel serait le rôle exact de la sténose sur une éventuelle aggravation de la fuite aortique ?
4. Quel est le traitement optimal permettant d'éviter la récurrence ?
5. Y a-t-il des indices cliniques, échocardiographiques ou autres permettant de prédire une aggravation rapide voir une récurrence ?
6. Quel est le rôle et l'impact des différentes anomalies géométriques de la voie de sortie gauche sur la genèse, l'évolution spontanée et la récurrence d'un obstacle sous aortique ?

**Controverse :**

L'indication et le timing d'une intervention chirurgicale est très discuté ; aucune attitude ne fait l'unanimité de tous les praticiens.

Deux courants de praticiens pour deux choix contradictoires:

A. Ceux qui sont **contre** une intervention précoce :

Ils avancent les arguments suivant,

- La récurrence et la récurrence sont un risque évolutif classique
- Le risque postopératoire en rapport avec un obstacle résiduel est une complication à redouter
- L'évolutivité de l'obstruction de la voie de sortie gauche de même que l'apparition d'une complication s'installent très lentement sur des années.

- la résection de l'obstacle ne permet pas de prévenir le survenue d'une insuffisance aortique ni de retarder sa progression.

B. Ceux qui sont **pour** une intervention plus précoce :

Ils suggèrent les arguments suivants :

- Une intervention précoce permet une réduction: du risque d'endocardite de la valve aortique ou mitrale, de l'hypertrophie ventriculaire et surtout de la lésion de la valve aortique
- Le faible risque opératoire de cette affection.
- L'apparition de la fuite aortique et l'aggravation de celle-ci transforme la chirurgie en une simple résection à une plastie ou remplacement
- Amélioration de la géométrie de la voie de sortie gauche si une intervention est réalisée tôt dans la vie avec une normalisation de chambre de chasse et de l'angle septo-aortique. Ce même paramètre reste inchangé en cas d'intervention tardive chez les patients plus âgés

## **I. Rappels anatomiques**

### **1. Présentation générale du cœur :**

Le cœur se présente comme une pyramide triangulaire à pointe antérieure et à grand axe oblique. Son grand axe est orienté en avant, à gauche et en bas.

Il présente quatre cavités : deux oreillettes à paroi mince, séparées l'une de l'autre par la paroi inter-auriculaire, deux ventricules à paroi plus épaisse et qui possèdent une paroi commune: le septum inter-ventriculaire (SIV). Chaque oreillette communique avec le ventricule homologue à travers un orifice auriculo-ventriculaire. Il est muni à droite de la valve tricuspide et à gauche de la valve mitrale. Ces deux valves sont formées de feuillets insérés à la périphérie de l'anneau valvulaire.

Le ventricule droit éjecte le sang dans l'artère pulmonaire dont il est séparé par la valve pulmonaire. Cette valve est constituée de 3 sigmoïdes semi-lunaires en nid de pigeon. Le ventricule gauche éjecte le sang dans l'aorte, l'orifice aortique est muni d'une valve analogue qui est la valve aortique.

### **2. Le ventricule gauche :**

Le VG reçoit le sang oxygéné de l'oreillette gauche et le chasse sous forte pression dans l'aorte. Sa paroi est d'une épaisseur double ou triple de celle du ventricule droit.

Le VG présente à décrire:

- une face septale,
- une face latérale,
- une pointe,
- Une base percée de deux vastes orifices : aortique et mitral.

Sur le plan fonctionnel le VG peut être subdivisé en deux compartiments par la grande valve mitrale GVM en position d'ouverture :

- Une chambre de remplissage où le sang venant de l'atrium gauche s'écoule directement dans cette chambre auriculaire au cours de la diastole,
- La chambre de chasse est une étroite gouttière verticale entre la GVM et le SIV. Pendant la systole la valve mitrale se ferme et le sang s'engage violemment, de bas en haut et d'avant en arrière. Le courant sanguin glisse avec une forte pression sur la face pariétale de la GVM qui est lisse, n'ayant que des cordons tendineux de troisième ordre se fixant sur son bord libre.

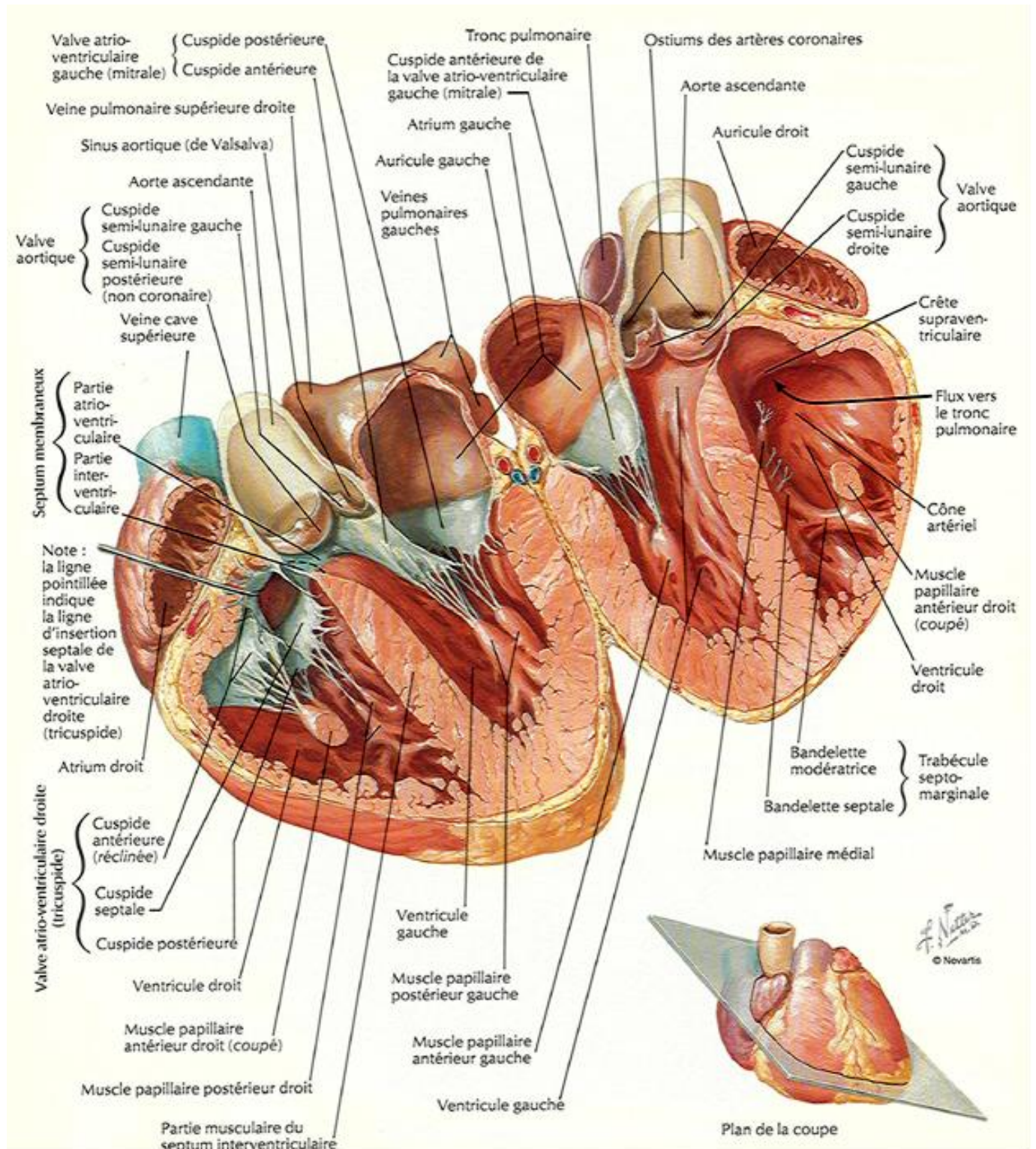


Figure 1 : Organisation générale des cavités cardiaques [12]

### 3. La racine aortique :

La racine ou culot aortique comprend :

L'orifice aortique : Il est circulaire, d'un diamètre de 1,5 cm, orienté en haut, en avant et à droite. Situé en avant et à droite de l'orifice mitral, il provient embryologiquement du cloisonnement du bulbe artériel et se trouve ainsi derrière l'orifice pulmonaire. Comme ce dernier, il est muni de 3 valvules sigmoïdes inversement disposées ; une postérieure et deux antérolatérales, leur bord libre est renforcé par un nodule fibreux ou nodule d'Arantius,

L'aorte ascendante : Elle est composée d'une partie initiale qui présente trois petites dilatations placées en regard des valves sigmoïdes (les sinus de Valsalva) d'où naissent les artères coronaires et d'une partie distale, tubulaire. La jonction sino-tubulaire représente la limite entre ces deux segments.

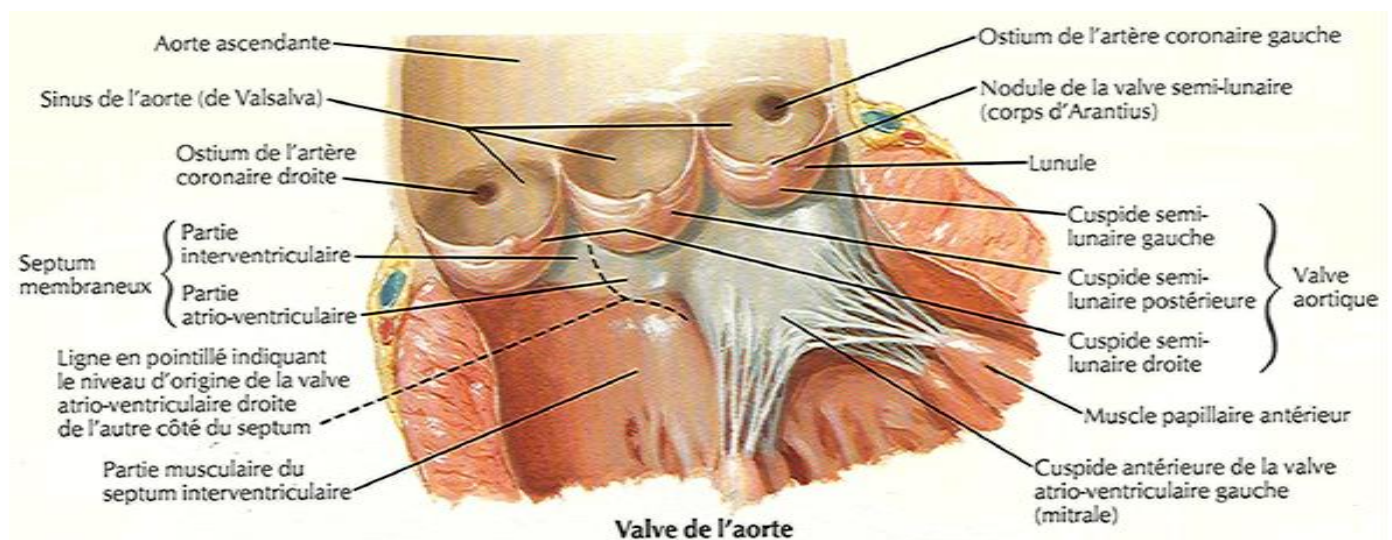


Figure 2 : [12]

#### **4. 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 de la sigmoïde non coronaire et la commissure entre la 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.

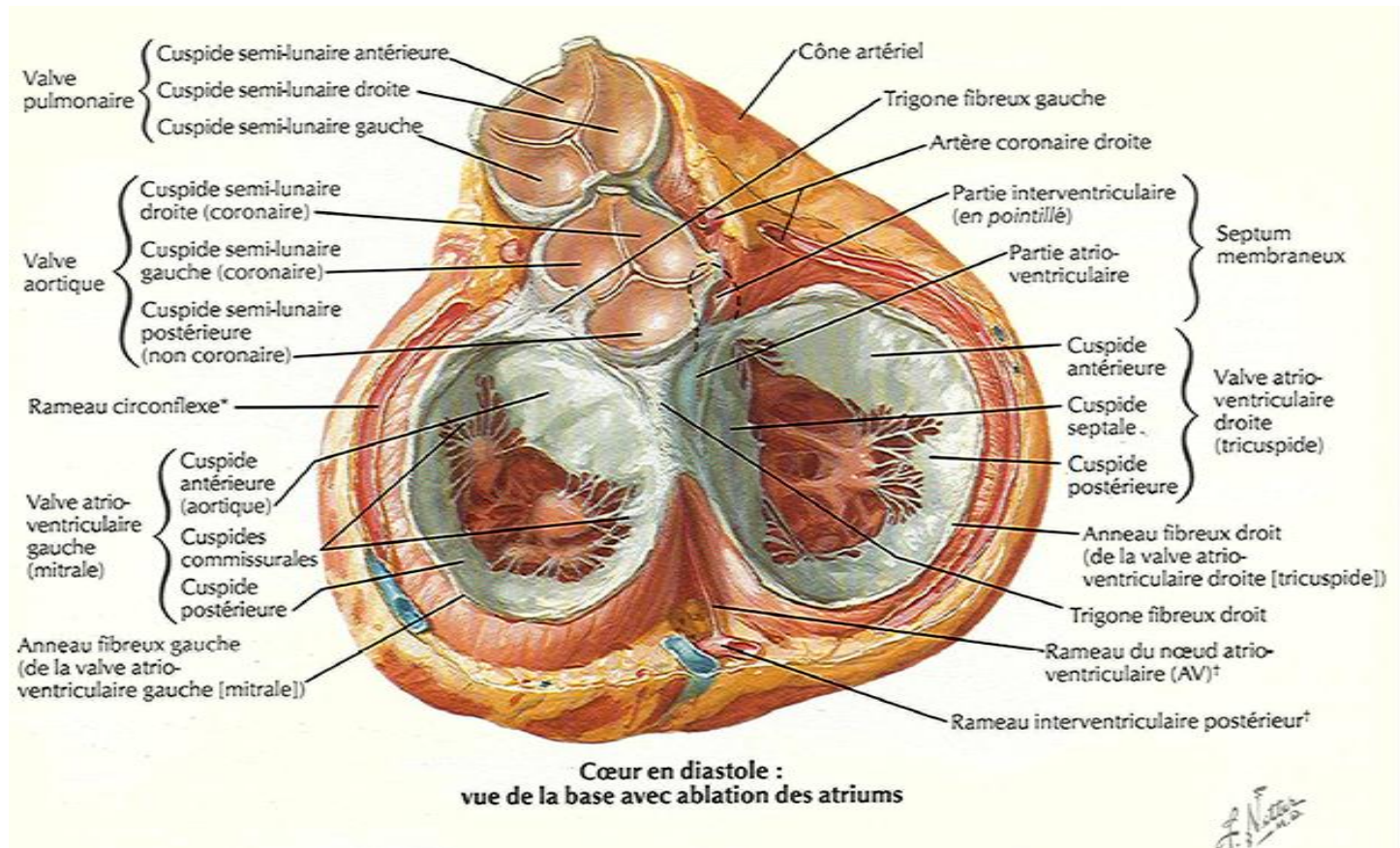


Figure 3 : rapports de la valve aortique [12].

## II. Anatomie pathologique

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

- 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.

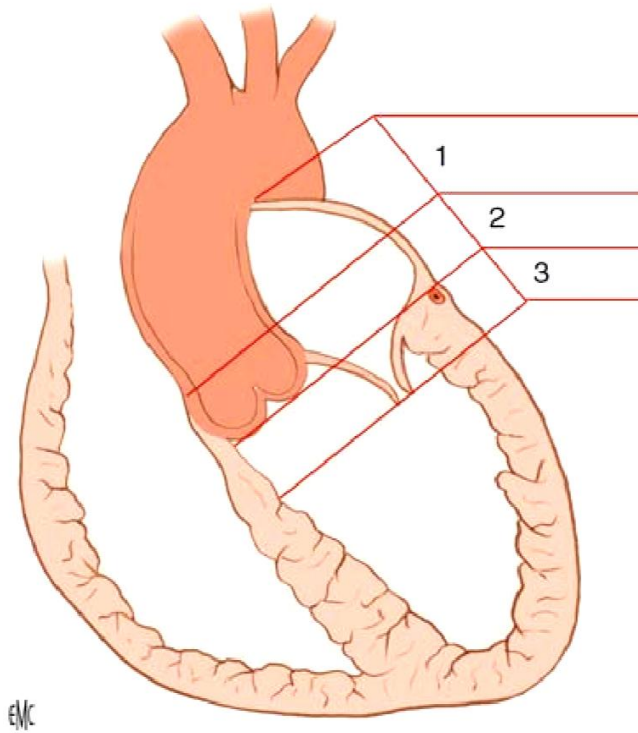


Figure 4 : les trois niveaux d'obstacle à la voie de sortie gauche [13].

Classifications des OSA :

## 1. Classification de VOGT: [14]

### 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:

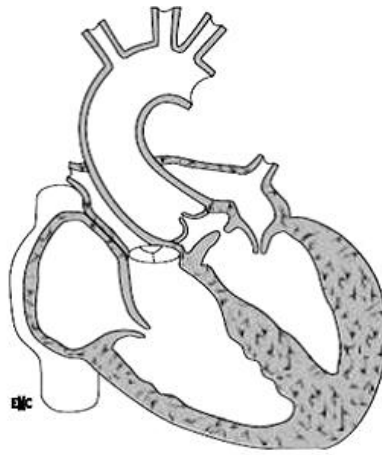
Correspond à une bande fibreuse annulaire relativement épaisse et plus distante des valves aortiques.

### C. type III :

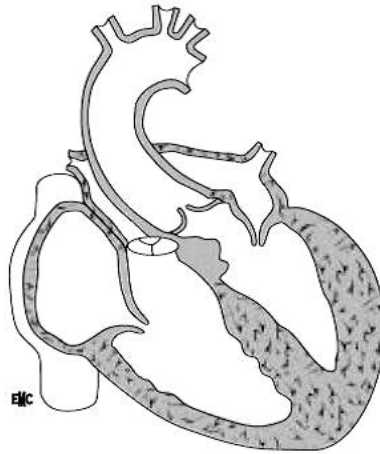
Il s'agit d'une sténose sous valvulaire fibro-musculaire non annulaire qui correspond à la présence de petites masses musculaires polyploïdes et à des crêtes fibreuses irrégulières faisant obstruction dans la chambre de chasse.

### D. type IV :

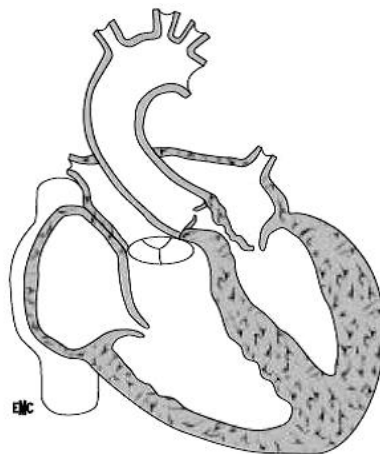
La sténose sous valvulaire tunnel-like qui correspond à un rétrécissement étendu, irrégulier et fixe de toute la chambre de chasse du VG.



Sténose sous valvulaire de type diaphragme  
Type I et II de VOGT :



Sténose sous valvulaire de type fibromusculaire  
Type III de VOGT :



Sténose sous valvulaire en tunnel  
Type IV de VOGT :

Figure 5 : classification de VOGT [26]

## 2. Classification de BLOCH: [15]

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 peropératoire peut être très difficile [16]

#### 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.

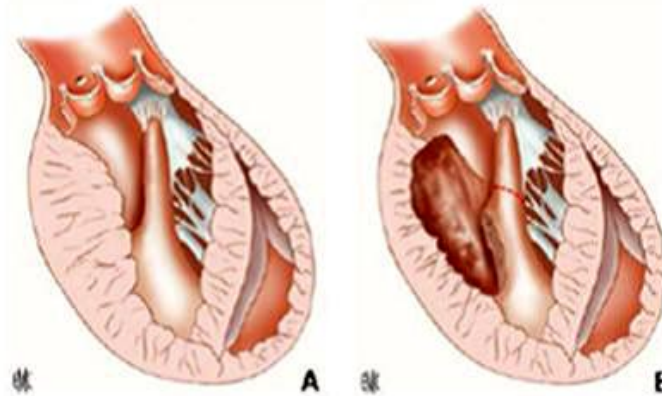


Figure 6 : Anomalie d'insertion du muscle papillaire directement sur la GVM [17].

- 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.

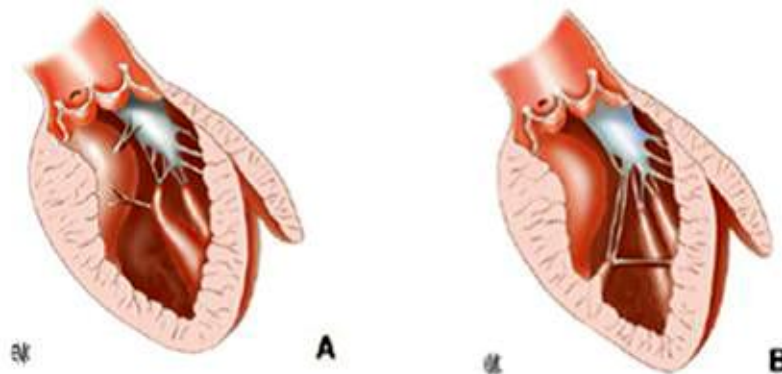


Figure 7 : A. Cordage anormale entre le pilier et le septum. B. Pilier accessoire de la mitrale naissant de la paroi ventriculaire avec attaches anormales à la mitrale ou à la paroi libre. [17]

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

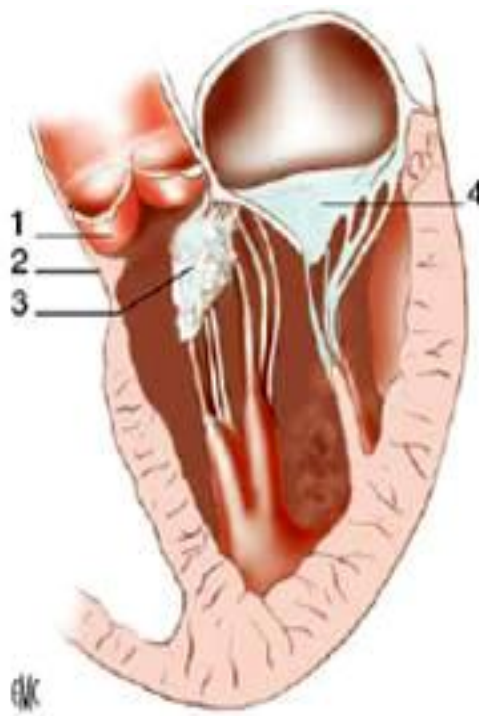
Le terme muscularisation de la valve mitrale désigne une anomalie de la portion sous-aortique de la valve mitrale, en continuité avec la valve aortique et s'étendant plus ou moins en avant. Le tissu, à ce niveau, n'est pas composé d'un tissu valvulaire fin, mais de muscle, recouvert de tissu fibreux [18].

- **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 mitral, 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 8 : Tissu valvulaire mitral accessoire [17].**

### III. Etiopathogénie

Les OSA sont actuellement définis comme des lésions acquises plutôt que congénitales, s'intégrant dans une véritable « atmosphère congénitale ».

Le mécanisme de constitution répond à plusieurs théories [19, 20] :

#### 1. La théorie des turbulences :

Regroupe toutes les anomalies favorisant l'apparition de turbulences au niveau de la chambre de chasse VG, lesquelles sont responsables de la stimulation de facteurs de croissance à l'origine de la constitution du DSA :

##### 1.1. Les anomalies de l'appareil mitral : fréquemment associées aux diaphragmes sous aortiques

Ce constat démontré par des travaux récents reste néanmoins méconnu par de nombreux praticiens. Dans la série de LECOMPTE rapportée sur 82 patients recrutés pour correction chirurgicale du DSA [21], 44 patients (soit 54%) ont présenté à l'échocardiographie différents types d'anomalies de la GVM dont :

- **la musculation de la GVM:**

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 [22] et plus récemment par DI DONATO [23].

- **Les anomalies d'attache de la valve mitrale représentées par :**

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 COBANOGU [24].

- 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 [25].

### **1.2. La communication interventriculaire :**

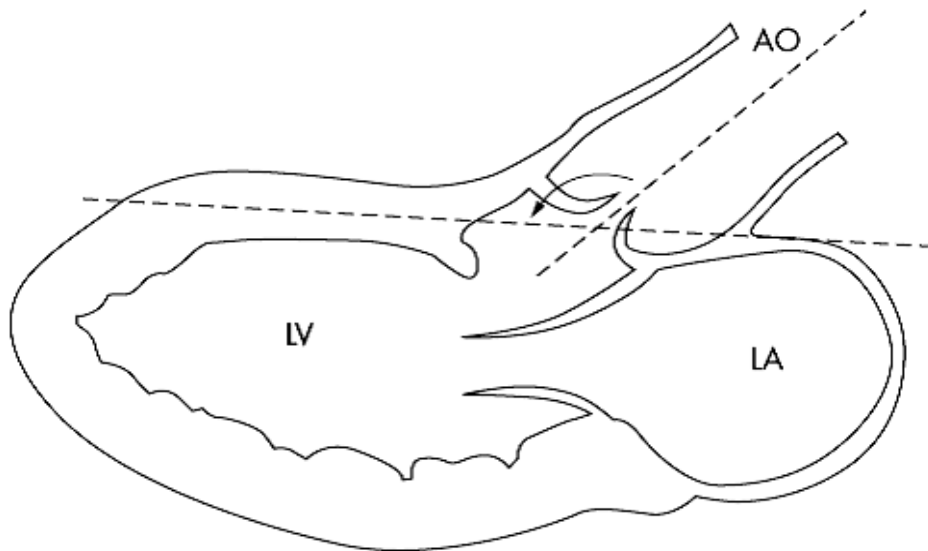
Est considérée comme une forme étiologique isolée pouvant générer des turbulences du flux dans la chambre de chasse par le biais de l'hyperdébit [26, 27].

### **1.3. Autres shunts gauche-droits :**

On peut avancer que l'hyperdébit mitral serait responsable de la création de turbulences au niveau de la chambre de chasse du VG.

### **1.4. Le mal-alignement du septum interventriculaire : ZELINSKY 1987 [28]**

L'angle formé par l'axe longitudinal de l'aorte ascendante et le plan du septum, est anormalement inférieur à 130°. Cette anomalie anatomique a été observée chez un grand nombre de patients dans la série de KLEINERT et GEV [29]. Il en résulte des turbulences de flux dans la chambre de chasse du VG, lesquelles induisent une prolifération endothéliale anormale en regard. La présence d'une CIV va accroître le stress endothéliale déjà provoqué par l'angulation aorto-septal. 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 9** : illustration montrant l'angle formé par l'axe longitudinal de l'aorte ascendante et le plan du septum. [30]

## **2. Théorie génétique et stress mécanique : CAPE et al. [31]**

CAPE a mis l'accent sur le rôle du stress mécanique dans le développement de la sténose sous-aortique, par altération des propriétés fonctionnelles et structurales des cellules par transduction mécanique ; en plus, les modifications électrophysiologiques et biochimiques seront responsables d'une adaptation cellulaire aux contraintes extérieures par altération du gène expressif. Selon CAPE, il existerait un facteur prédisposant génétique potentialisant l'exposition cellulaire endothéliale aux stress mécanique.

Ce concept explique probablement les cas de récurrences rapportées dans certaines séries malgré une cure jugée parfaite du DSA et des anomalies causales. Ces cas de récurrence constitueraient un terrain fertile de recherche génétique.

#### **IV. Physiopathologie :**

La présence d'un obstacle à l'éjection VG détermine des réactions d'adaptation du VG sous forme d'une répliation parallèle des sarcomère et une hypertrophie concentrique en résulte. Le volume télédiastolique se réduit du fait de l'hypertrophie pariétale. La contractilité augmente.

À l'effort, la pression systolique s'élève de façon parfois considérable dans le VG. La fréquence cardiaque s'élève proportionnellement davantage pour un même niveau d'effort [32]. La conséquence est l'apparition d'une ischémie myocardique, lorsque les besoins en oxygène du myocarde dépassent les apports. Ceux-ci dépendent de la perfusion coronaire qui se fait essentiellement en diastole. Elle est diminuée par la tachycardie, l'augmentation de la pression intramurale, l'hypertrophie des parois.

Cette ischémie myocardique d'effort peut être à l'origine de douleurs thoraciques, voire de syncopes ou de mort subite.

Dans les formes très serrées du nouveau-né ou du nourrisson, ces réactions d'adaptation peuvent ne pas se produire. Très rapidement apparaît une dysfonction ventriculaire gauche avec diminution de la contractilité, absence d'hypertrophie réactionnelle des parois et dilatation de la cavité. Le patient présente des signes d'insuffisance ventriculaire gauche. En l'absence de levée rapide de l'obstacle, le pronostic est très sombre [33]

# MATERIELS ET METHODE

Ce travail est basé sur une étude rétrospective portant sur 56 Cas d'obstacles sous aortique colligés entre le 1er janvier 2010 et le 31 décembre 2015 au CHU HASSAN II de Fès, au sein de l'unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique.

Le recueil de données cliniques et paracliniques fut effectué à partir des dossiers médicaux, des comptes rendue écho cardiographiques et chirurgicaux, et de l'analyse des enregistrements disponibles. Le suivi est réalisé chez tous les patients de l'étude dans un intervalle moyen de 20 mois et allant de 5 mois à 5 ans

On a noté pour chaque patient, une fiche d'exploitation préétablie comprenant les données des examens cliniques et paracliniques, la prise en charge opératoire et les suites chirurgicales ainsi que l'évolution à long terme. Les patients ont été évalués cliniquement selon les quatre classes cliniques de la classification NYHA. L'existence de malaise de type syncope a aussi été notée, de même que la présence ou non d'un retard de croissance.

Analyse uni variée : Concernant l'analyse univariée, à la recherche des facteurs associés à l'aggravation du gradient, nous avons utilisé les tests de chi<sup>2</sup> de Pearson et le test de chi<sup>2</sup> avec la correction de Yatt. Nous avons fixé comme seuil de significativité  $p < 0,05$ .

**Critères d'inclusion :**

- Age au diagnostic inférieur à 16 ans,
- Présence d'un obstacle sous aortique sous forme d'un obstacle membraneux et/ou musculaire,
- Obstacle sous forme de tunnel ou secondaire à une anomalie d'insertion de la valve mitrale,
- Ces anomalies sont inspectées et vérifiées au moment de l'acte chirurgical quand c'est possible.

**Critères d'exclusion :**

- Dossiers insuffisants : cinq dossiers sont exclus de l'étude par manque de certaines données déterminantes surtout échocardiographiques,
- Obstruction en rapport avec une cardiomyopathie hypertrophique,
- Tout obstacle secondaire postopératoire en rapport avec une cardiopathie congénitale initiale.

**Indications opératoires dans notre série:**

- Un gradient moyen dépassant les 50 mmHg,
- L'apparition ou l'aggravation d'une fuite aortique.

# RESULTATS

## I. Etude descriptive

### A. Epidémiologie

#### 1. Répartition géographique :

La plus part des patients sont originaire des environs de Fès, Meknès et des régions du nord du Maroc.

#### 2. Prévalence et incidence :

Pendant la même période d'étude, 1475 cardiopathies congénitales sont diagnostiquées; parmi lesquelles 56 cas de sténoses sous aortique, soit une prévalence de 111 et une incidence annuelle hospitalière de 2,5 % des cas.

#### 3. Age

L'âge de nos patients au moment du diagnostic varie de 6 mois à 17 ans avec un âge moyen de 09.29% ans.

**Tableau N°1 : Répartition des malades selon les tranches d'âges**

Tranches d'âge	Nombre de cas	pourcentage
Moins de 5 ans	13	23.21%
Enter 5 et 10 ans	18	32.14%
Entre 10 et 15 ans	18	32.14%
Plus de 15 ans	7	12.50%
TOTAL	56	100%

#### 4. Sexe ratio

La répartition de nos malades selon le sexe montre une nette prédominance masculine avec un sexe ratio de 2,11. En effet parmi les 56 patients :

- 38 patients sont de sexe masculin, soit 67.85 % des cas,
- 18 patients sont de sexe féminin, soit 32.14 % des cas.

#### Graphique N°2 : Répartition des malades selon le sexe

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Féminin	18	67.85%
Masculin	38	32.15%
TOTAL	56	100%

#### 5. Niveau socio-économique

La quasi-totalité des patients ont un niveau socio-économique très modeste, heureusement avec l'avènement de la nouvelle couverture sociale (RAMED) plusieurs malades ont pu être ainsi et opérés.

#### 6. Répartition selon l'année de diagnostique

On remarque que la plupart de nos malades sont recrutés en 2012 et 2013.

#### Tableau N°3 : Répartition des malades selon les années de recrutement

Mode d'admission	Nombre de cas	pourcentage
Urgences	16	28.57%
Consultation	40	71.43%
TOTAL	56	100%

## B. Facteurs étiologiques

### 1. Consanguinité

La notion de consanguinité parentale est notée chez 15 malades soit 26.78%.

Parmi ces cas, 10 patients soit 17.85% des cas ont une consanguinité de 1er degré et 5malades ont une consanguinité de 2ème degré soit 8.92%.

#### Graphique N°4 : Répartition des malades selon le degré de consanguinité

Consanguinité	Nombre de cas	pourcentage
Non consanguin	31	55.35%
Premier degré	10	17.85%
Deuxième degré	05	08.92%
TOTAL	56	100%

### 2. Antécédents

#### a. Antécédents familiaux :

Nous rapportons des antécédents familiaux chez 13 patients soit 23.21% :

- Trois cas de cardiopathie congénitale dans la famille :
  - Deux cas de CIV,
  - 1 cas de CIA,
  - 1 cas de CAP.
- Deux cas d'HTA maternelle,
- 2 cas de valvulopathie,
- 1 cas de fausses couches itératives (quatre fausses couches),
- 4 cas de fausse couche unique,
- 1 cas de cardiopathie ischémique.

**b. L'âge de la mère :**

Dans notre série l'âge maternel moyen est de 29.14 ans avec des extrêmes entre 18 et 42 ans ; 16 mères ont un âge supérieur à 35 ans.

**c. L'âge du père :**

L'âge moyen du père est de 39.89 ans avec des extrêmes de 23 à 70 ans.

**d. Antécédents personnels :**

Sont rapportés dans 22 cas soit 39.28%. Ils sont représentés par :

- Souffrance néonatale : 5 cas soit 08.92%, dont quatre cas sont associés à un retard psychomoteur de sévérité variable,
- Rhumatisme articulaire aigu : 9 cas soit 16.07%,
- Pneumopathies à répétition : 4 cas soit 07.14%
- Bronchiolites alvéolaires : 3 cas soit 05.35%
- Dysmorphie faciale : 3 cas soit 05.35%
- Prématurité : 1 cas soit 01.78%,
- Syndrome de Cartagener : 1 cas soit 01.78%,
- Autres : 5 cas (Méningite, abcès hépatique, hernie inguinale, épistaxis à répétitions et anémie carencielle)

## C. Clinique :

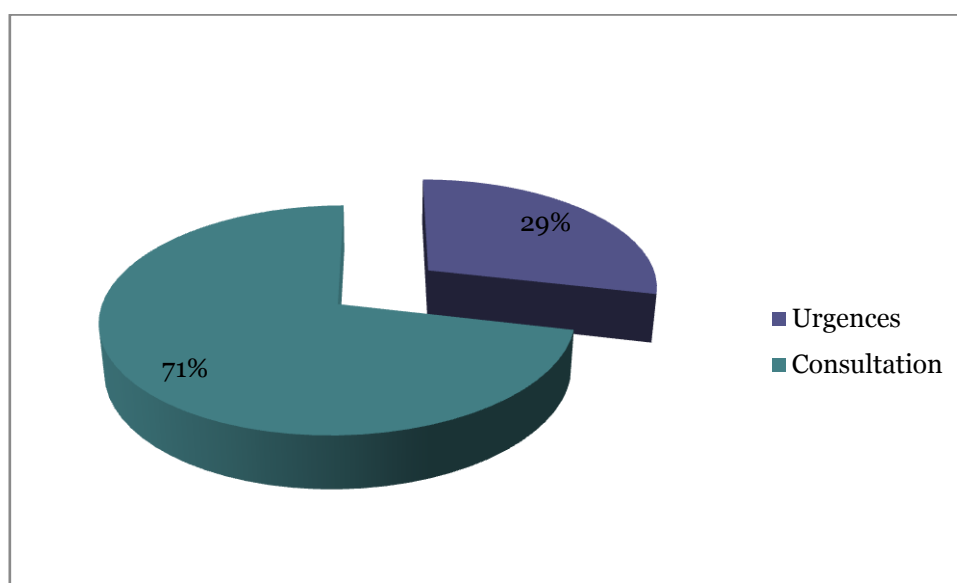
### 1. Circonstances de découverte :

Dans notre série la majorité des patients, 71.43%, ont été admis en consultation de cardio-pédiatrie, suite à un premier contact avec un médecin de famille. Tandis que seulement 28.57% ont été admis suite à un transit via le service des urgences.

Les motifs de consultation sont dominés par l'auscultation -fortuite- d'un souffle cardiaque et la survenue d'une dyspnée d'effort ; moins fréquemment cette pathologie s'est révélée par la survenue de syncopes, d'angor d'effort, de dyspnée paroxystique nocturne, de palpitation ou encore suite à un épisode d'endocardite infectieuse.

**Tableau N° 5 : répartition des malades selon le mode d'admission**

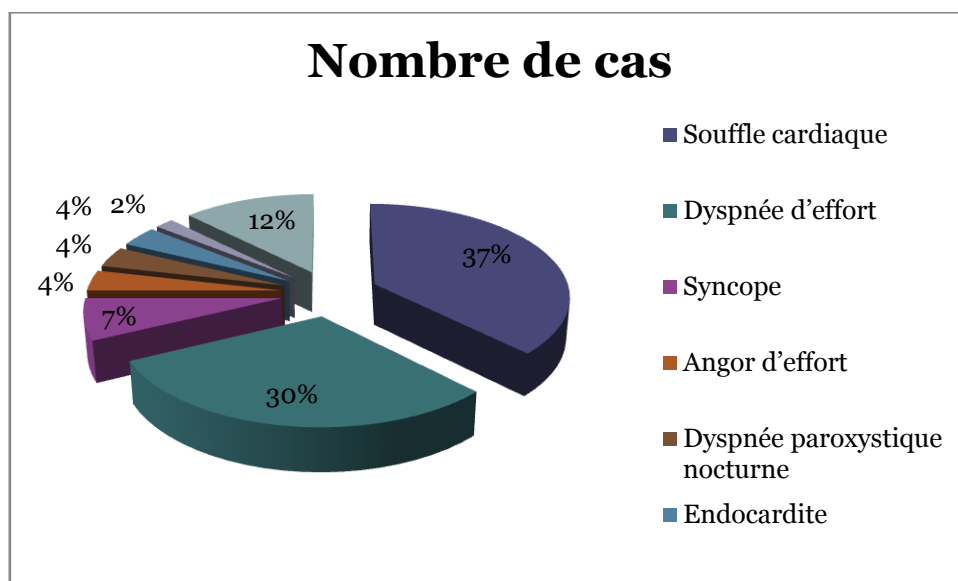
Mode d'admission	Nombre de cas	pourcentage
Urgences	16	28.57%
Consultation	40	71.43%
TOTAL	56	100%



**Graphique N° 1 : répartition des malades selon le mode d'admission**

Tableau N°6 : pourcentage des différents motifs d'admission

Motif d'admission	Nombre de cas	pourcentage
Souffle cardiaque	21	37.50%
Dyspnée d'effort	17	30.35%
Syncope	04	07.14%
Angor d'effort	02	03.57%
Dyspnée paroxystique nocturne	02	03.57%
Endocardite	02	03.57%
Palpitations	01	01.78%
Découverte fortuite	07	12.50%
<b>TOTAL</b>	<b>56</b>	<b>100%</b>



Graphique N° 2 : pourcentage des différents motifs d'admission

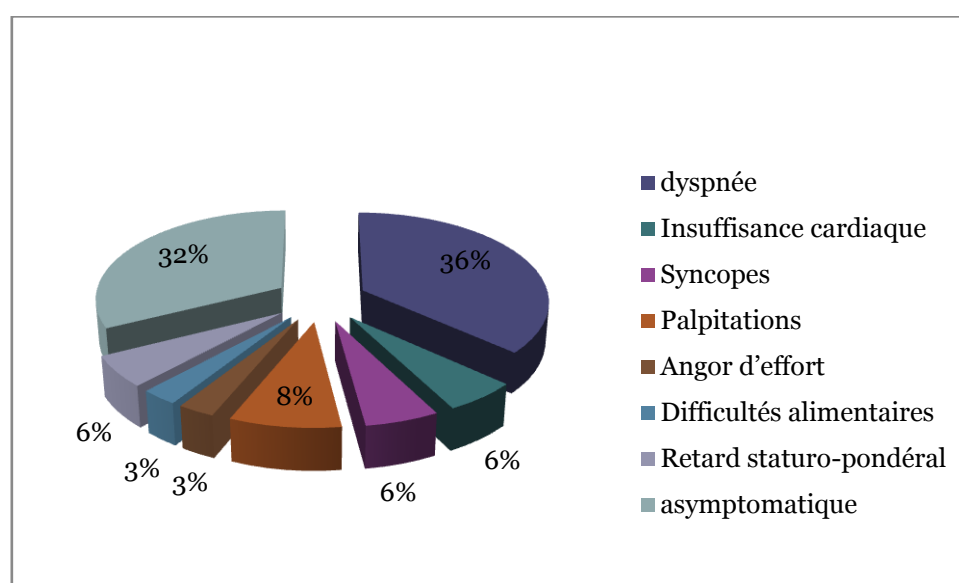
## 2. Signes fonctionnels :

Plus de 58.93% des cas sont symptomatiques dans notre série, La dyspnée d'effort recherchée activement est le principal symptôme, d'autres signes fonctionnels sont également rapportés comme l'asthénie, les syncopes l'angor d'effort et les palpitations. Nos enfants sont asymptomatiques dans 41.07%.

**Tableau N 7** : répartition des patients en fonction des signes fonctionnels

Signe fonctionnel	Nombre de cas	pourcentage
dyspnée	26	46.42%
Insuffisance cardiaque	04	07.14%
Syncopes	04	07.14%
Palpitations	06	10.72%
Angor d'effort	02	03.57%
Difficultés alimentaires	02	03.57%
Retard staturo-pondéral	04	07.14%
asymptomatique	23	41.07%

NB : un patient peut se présenter avec multiples symptômes.



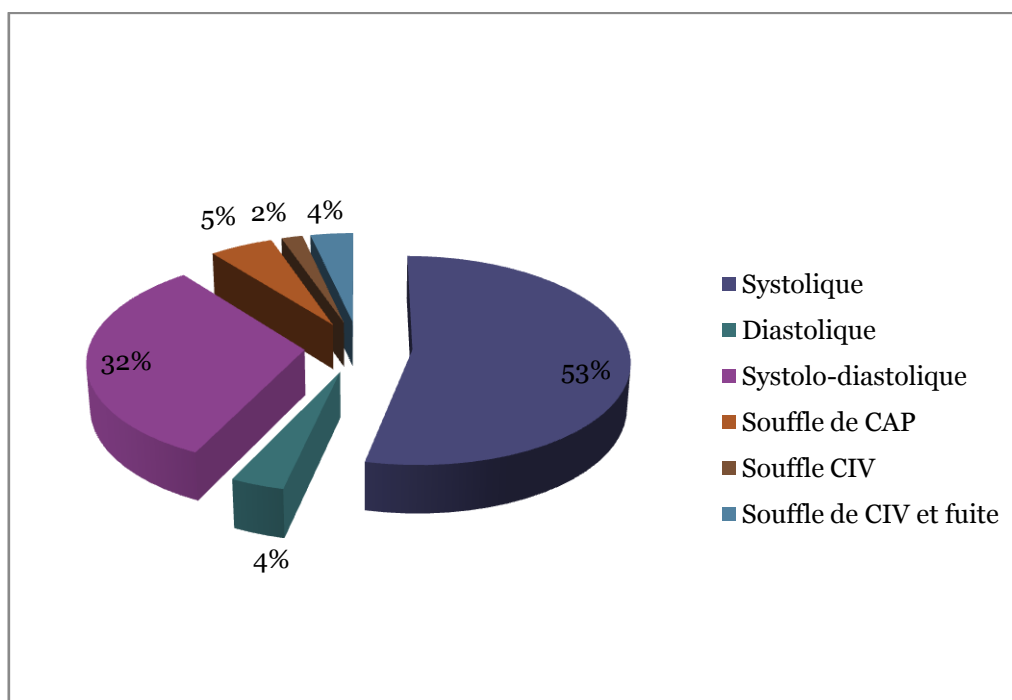
**Graphique N°3** : répartition des patients en fonction des signes fonctionnels

### 3. Signes physiques :

Un souffle cardiaque est ausculté chez tous nos malades, il est caractéristique de sténose aortique et permet d'évoquer le diagnostic au stade clinique dans 89,2%. Il peut fréquemment être associé à un souffle de fuite aortique, plus rarement à celui d'une communication interventriculaire.

**Tableau N° 8** : répartition des données de l'auscultation cardiaque

Caractéristiques du Souffle	Nombre de cas	Pourcentage
Systolique	30	53.57%
Diastolique	02	03.57%
Systolo-diastolique	18	32.14%
Souffle de CAP	03	03.57%
Souffle CIV	01	01.78%
Souffle de CIV et fuite	02	03.57%
TOTAL	56	100%



**Graphique N° 4** : répartition des données de l'auscultation cardiaque

Quatre enfants de notre série se sont présentés d'emblée avec des signes cliniques d'insuffisance cardiaque.

Le retard staturo-pondéral est noté chez 3 malade soit 5.35% des cas, celui-ci concerne le poids plus que la taille, il est modéré dans deux cas.

Une dysmorphie faciale était présente chez 04 de nos malades : une première en rapport avec de syndrome de Turner confirmé par la biologie moléculaire et une deuxième évocatrice d'un syndrome de Kartagener cliniquement.

Par ailleurs nous n'avons pas noté de malformations extracardiaques associées à la sténose sous aortique chez nos patients, à l'exception d'un situs inversus chez une fille porteuse d'une forme complexe d'obstacle sous aortique et s'intégrant dans le cadre d'un syndrome de Kartagener.

#### **D. Examens paracliniques :**

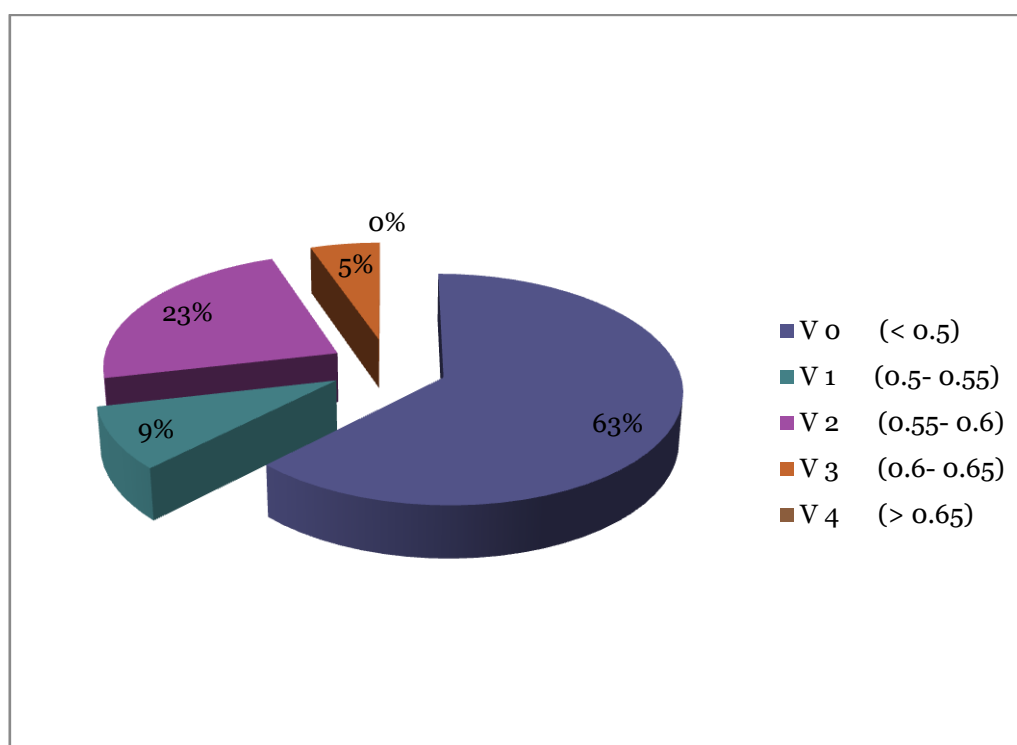
##### **1. Radiographie thoracique :**

Tous nos malades ont bénéficiés d'une radiographie pulmonaire.

Une cardiomégalie est trouvée chez 21 malades soit 37.5% des cas ; elle est restée dans la majorité des cas modérée.

**Tableau N° 9 : répartition de patient selon l'index cardio-thoracique à la radiographie thoracique.**

Index cardio-thoracique	Nombre de cas	pourcentage
V 0 (< 0.5)	35	64.5%
V 1 (0.5- 0.55)	05	08.92%
V 2 (0.55- 0.6)	13	23.21%
V 3 (0.6- 0.65)	03	05.35%
V 4 (> 0.65)	00	-
TOTAL	56	100%



**Graphique N° 5 : répartition de patient selon l'index cardio-thoracique à la radiographie thoracique.**

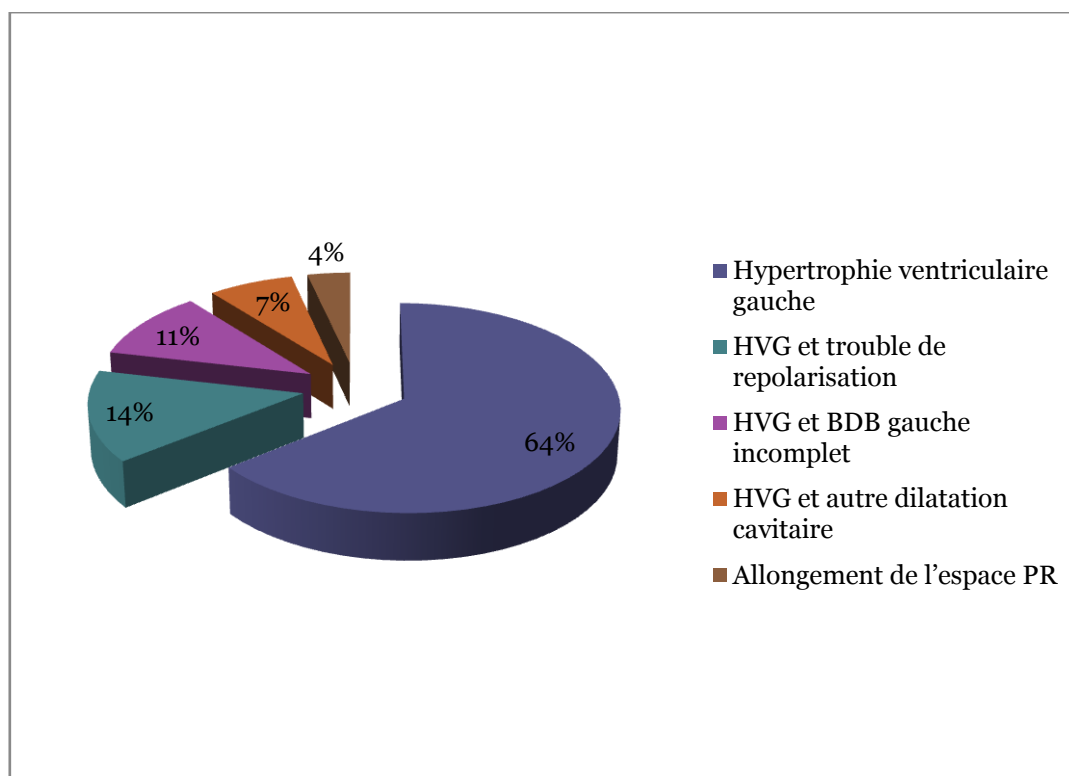
**2. Electrocardiogramme :**

Tous les malades ont bénéficié d'un électrocardiogramme.

Celui-ci a objectivé une anomalie chez 50% des cas, les différents résultats retrouvés sont rapportés dans le tableau suivant :

**Tableau N 10 : répartition des patients en fonction des anomalies de l'électrocardiogramme**

Anomalies ECG	Nombre de cas	Pourcentage
Hypertrophie ventriculaire gauche	18	32.14%
HVG et trouble de repolarisation	04	07.14%
HVG et BDB gauche incomplet	03	05.35%
HVG et autre dilatation cavitaire	02	03.57%
Allongement de l'espace PR	01	01.78%
<b>TOTAL</b>	<b>28</b>	<b>50%</b>



Graphique N° 6 : répartition des patients en fonction des anomalies de l'électrocardiogramme

### 3. Echocardiographie :

Cet examen est réalisé chez tous nos patients, 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.

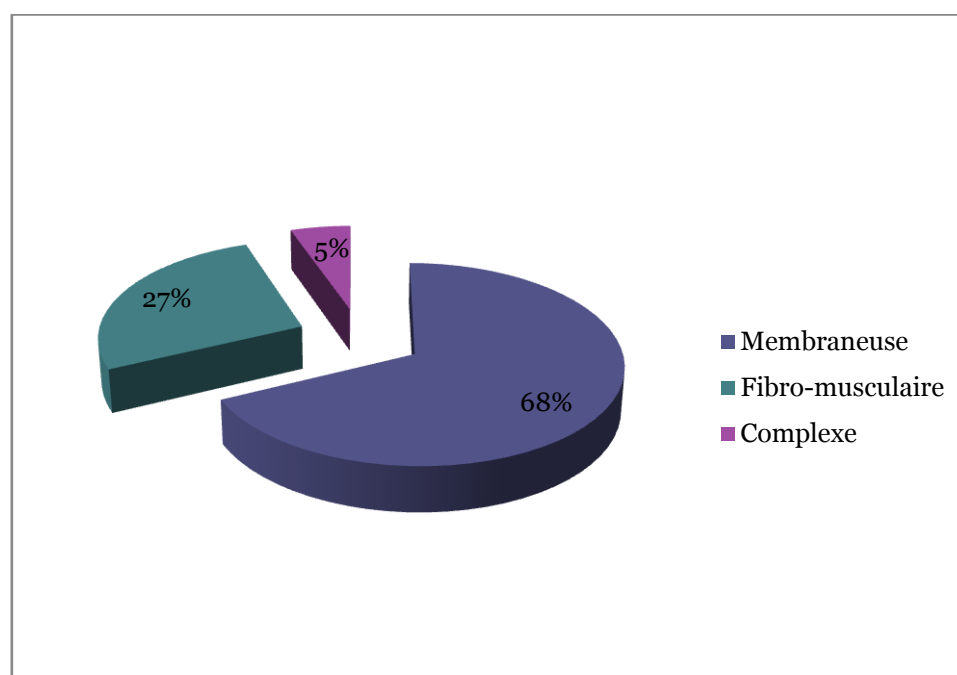
a. Diagnostic des obstacles sous aortique :

b. Déterminer le type d'obstacle :

Les formes membraneuse et fibro-musculaire constituent les principales formes d'obstacles sous aortique dans notre série, avec un pourcentage de 94.65%. La forme membraneuse pure reste dominante avec un pourcentage de 67.85%. Tandis que seulement 5.35% présentent une forme complexe faite de malformation de la valve mitrale type insertion anormale et/ou une obstruction étendue en tunnel.

**Tableau N° 11 : Répartition des malades selon le type de l'obstacle**

Forme anatomique	Nombre de cas	pourcentage
Membraneuse	38	67.85%
Fibro-musculaire	15	26.78%
Complexe	03	05.35%
TOTAL	56	100%



**Graphique N° 7 : Répartition des malades selon le type de l'obstacle**

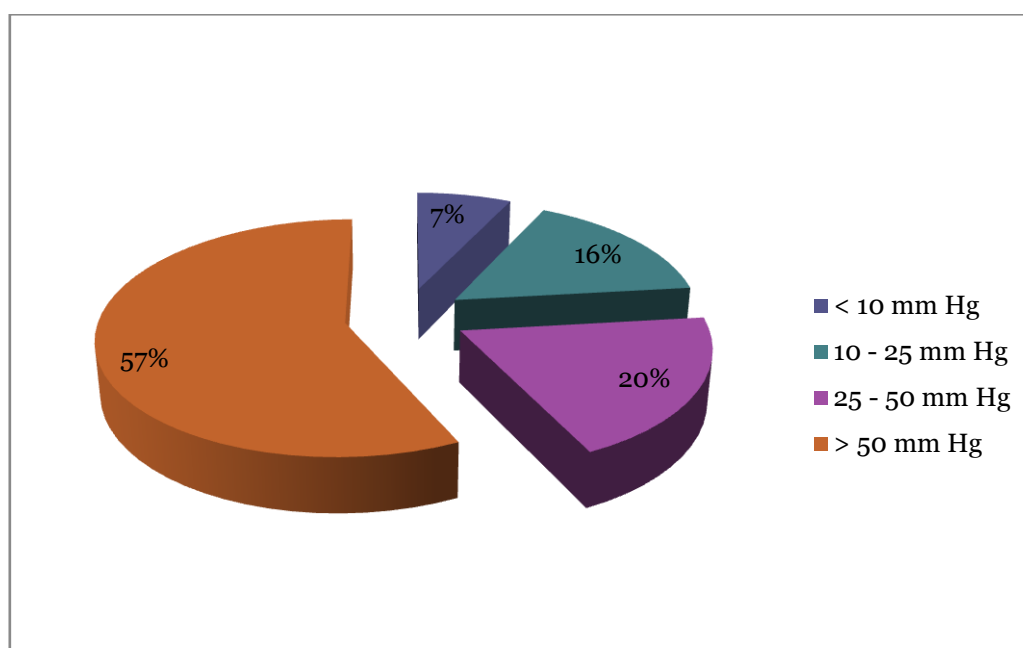
## c. Evaluation de la sévérité de l'obstacle sous aortique :

Elle passe par l'appréciation de l'importance des gradients maximal et moyen.

Un gradient maximal préopératoire supérieur ou égal à 50 mm Hg est présent chez plus de 50 % de nos patients. Ce chiffre constitue une indication chirurgicale formelle dans notre série.

**Tableau N° 12 : Répartition en fonction du Gradient max aortique**

Gradient max	Nombre de cas	pourcentage
< 10 mm Hg	04	07.14%
10 - 25 mm Hg	09	16.07%
25 - 50 mm Hg	11	19.64%
> 50 mm Hg	32	57.14%
TOTAL	56	100%



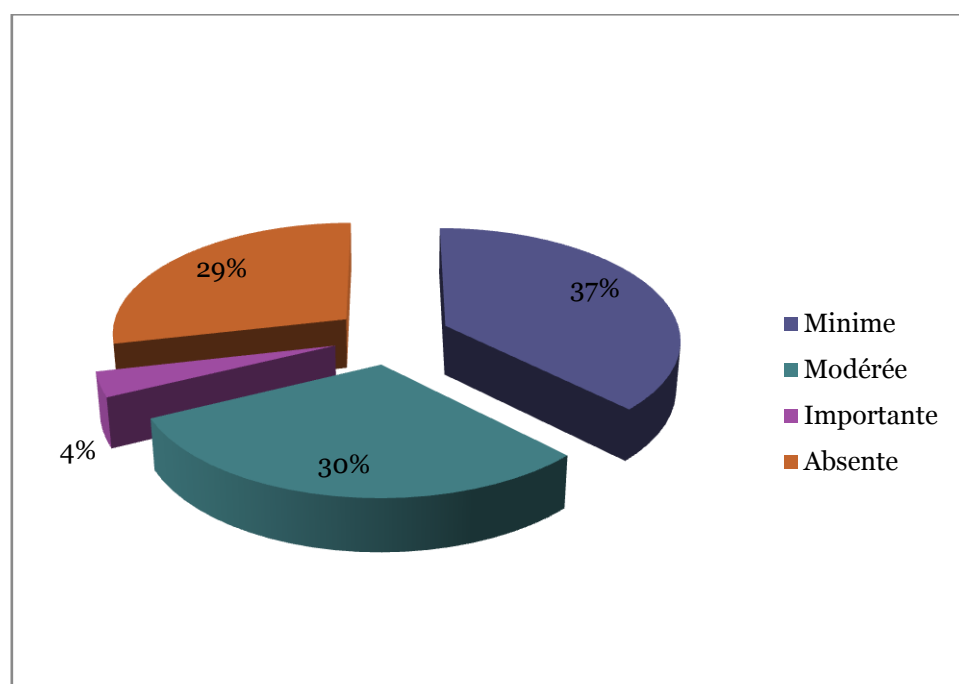
**Graphique N° 8 : Répartition en fonction du Gradient max aortique**

## d. Recherche d'une fuite aortique et évaluation de son importance :

L'insuffisance aortique est notée dans 40 cas soit un pourcentage de 71.42%. Sa quantification est établit selon les Recommandations de la Société Française de Cardiologie. On classé cette IA en trois catégories ; minime, modérée, et massive. Elle est minime à modérée dans l'immense majorité des cas.

Tableau N° 13 : répartition des patients en fonction du degré de la fuite aortique

Fuite aortique	Nombre de cas	pourcentage
Minime	21	37.50%
Modérée	17	30.35%
Importante	02	3.57%
Absente	16	28.57%
TOTAL	56	100%



Graphique N° 9 : répartition des patients en fonction du degré de la fuite aortique

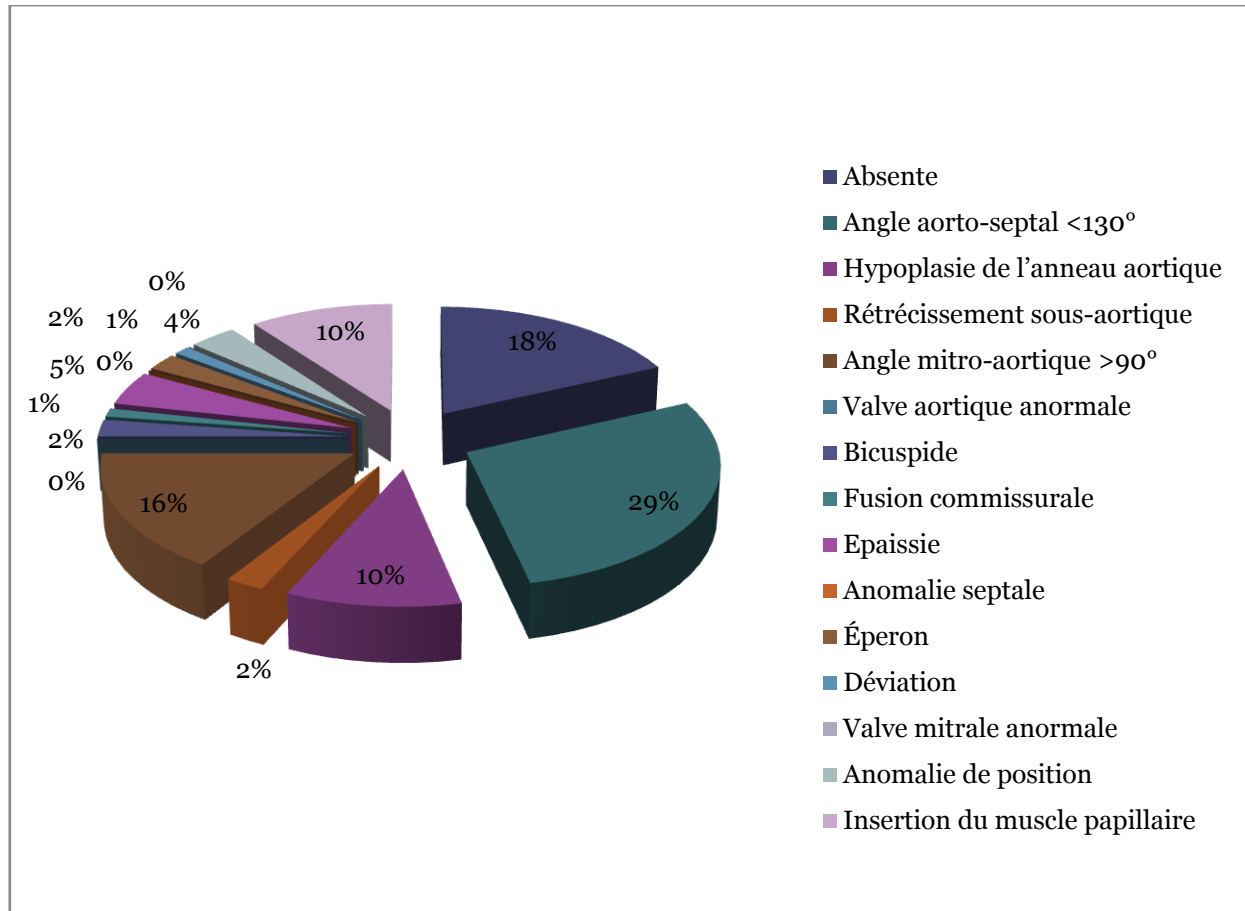
**e. Dépister des malformations cardio-vasculaires associées :**

Les différentes anomalies observées dans notre série sont illustrées dans le tableau Ci-dessous, ces lésions sont de constatation écho-cardiographique et/ou peropératoire lorsque celle-ci est possible. Il faut noter qu'un même patient peut présenter jusqu'à cinq anomalies géométriques selon les données de notre série. L'angle septo-aortique définit par l'angle formé entre l'axe du septum et l'axe de l'aorte (figure N°3) constitue l'anomalie la plus fréquente 44.64%.

**Tableau N 14 : répartition des patients en fonction des anomalies géométriques de la voie de sortie gauche**

Anomalie géométrique	Nombre de cas	pourcentage
Absente	16	28.57%
Angle aorto-septal <130°	25	44.64%
Hypoplasie de l'anneau aortique	09	16.07%
Rétrécissement sous-aortique	02	03.57%
Angle mitro-aortique >90°	14	25%
Valve aortique anormale	-	-
Bicuspide	02	01.78%
Fusion commissurale	01	01.78%
Epaissie	04	07.14%
Anomalie septale	-	-
Éperon	02	03.57%
Déviation	01	01.78%
Valve mitrale anormale	-	-
Anomalie de position	03	05.35%
Anomalie d'insertion du muscle papillaire	09	16.07%

**NB : certains patients peuvent présenter multiples anomalies géométriques**



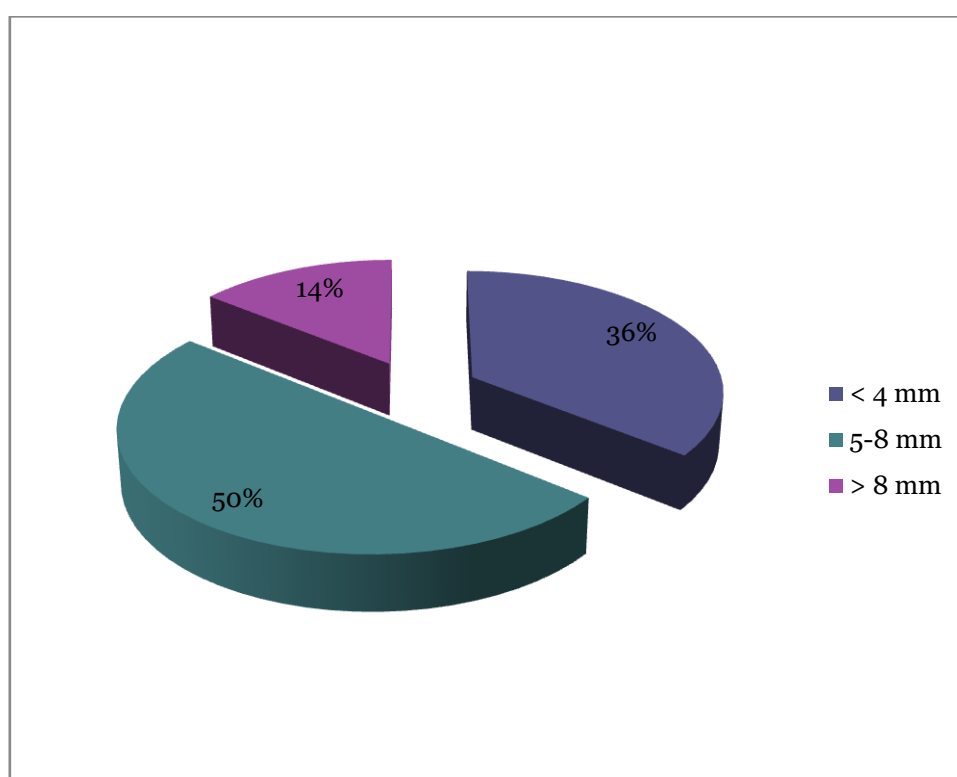
Graphique N° 10 : répartition des patients en fonction des anomalies géométriques de la voie de sortie gauche

f. La distance obstacle valve aortique :

Etablit surtout sur une coupe parasternale gauche grand axe, c'est la distance séparant la base de la membrane et l'insertion valvulaire aortique (figure N°4), la membrane est parfois intimement liée à la valve limitant l'ouverture de la valve et aggravant ainsi l'obstacle, Nous avons classé cette distance en 3 intervalles ; **moins de 4 mm, de 4 à 7 mm et plus de 8 mm.** Une distance membrane-valve aortique inférieure ou égal à 4 mm semble être associée à des gradients élevés.

Tableau N 15 : répartition des patients en fonction de la Distance membrane-valve aortique

Intervalle de distance	Nombre de cas	Pourcentage
< 4 mm	20	35.71%
5-8 mm	28	50%
> 8 mm	08	14.28%
TOTAL	56	100%



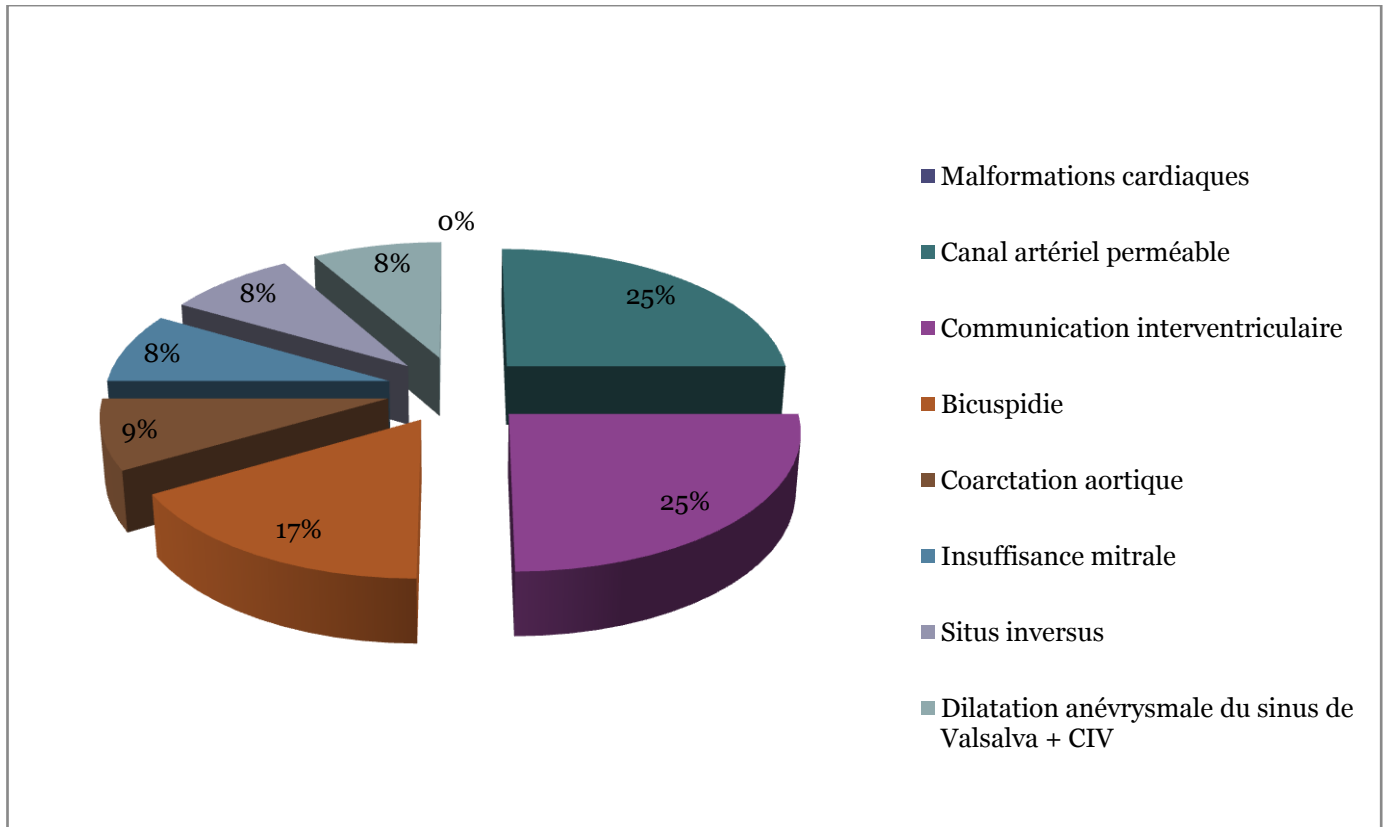
Graphique N° 11 : répartition des patients en fonction de la Distance membrane-valve aortique

## g. Malformations cardiaques associées :

Une cardiopathie congénitale est associée dans 21.42% des cas de notre série. Les plus fréquentes sont les communications interventriculaires qui étaient restrictives chez les quatre cas rapportés, trois cas de canal artériel perméable dont un était responsable d'une dilatation ventriculaire et deux patients avec une bicuspidie aortique qui n'étaient pas sténosantes en elles mêmes. L'ensemble des malformations notées est représenté dans le tableau N° :

Tableau N° 16 : Fréquence des différentes anomalies cardiovasculaires associées

Malformations cardiaques	Nombre de cas	Pourcentage
Canal artériel perméable	03	05.35%
Communication interventriculaire	03	05.35%
Bicuspidie	02	03.57%
Coarctation aortique	01	01.78%
Insuffisance mitrale	01	01.78%
Situs inversus	01	01.78%
Dilatation anévrysmale du sinus de Valsalva + CIV	01	01.78%
Absente	44	78.57%
<b>TOTAL</b>	<b>56</b>	<b>100%</b>



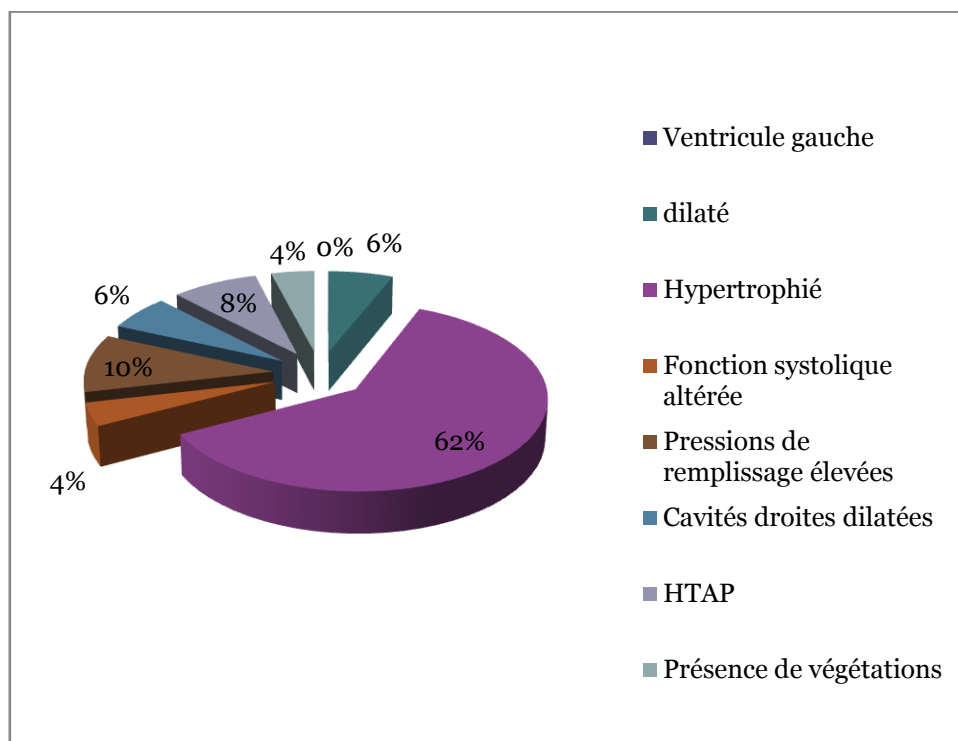
**Graphique N° 12 : Fréquence des différentes anomalies cardiovasculaires associées**

#### h. Identifier les éléments d'un éventuel retentissement cardiaque :

Le principal retentissement spécifique aux obstacles sous aortiques est l'hypertrophie ventriculaire gauche, présente chez 53.57% de nos patients, elle est particulièrement de type concentrique et ne contribue à majorer les gradients que lorsqu'elle devient très importante. La fonction systolique gauche n'était que légèrement altérée chez les deux cas rapportés et les dilations cavitaires droites relèvent à deux cas CIV et un CAP.

**Tableau N°17 : répartition des patients en fonction des paramètres d'évaluation du retentissement cardiaque**

	Nombre de cas	Pourcentage
<b>Ventricule gauche</b>	–	–
dilaté	03	05.53%
<b>Hypertrophié</b>	30	53.57%
Fonction systolique altérée	02	03.57%
Pressions de remplissage élevées	05	08.92%
<b>Cavités droites dilatées</b>	03	05.53%
<b>HTAP</b>	04	07.14%
<b>Présence de végétations</b>	02	03.57%



**Graphique N° 13: répartition des patients en fonction des paramètres d'évaluation du retentissement cardiaque**

#### 4. Génétique

Cet examen a été demandé et réalisé au sein du laboratoire de génétique du CHU de Fès, cet examen nous a permis de confirmer le diagnostic d'un syndrome de Turner suspecté cliniquement.

**E. Prise en charge thérapeutique :**

Parmi les 37 malades suivis dans notre étude :

35 malades ont été opérés soit 62.5% des cas. Pour la grande majorité l'indication est établit dès la première consultation, un seul malade est opéré secondairement après une aggravation du gradient maximal atteignant 75 mm Hg 3 ans après sa première consultation.

- Les patients présentant une endocardite infectieuse sont traités avant de être proposés au chirurgien

Les 23 patients non opérés sont suivis régulièrement en consultation, soit 37.5%. Aucun malade n'est perdu de vue.

**Tableau N° 18 : Répartition des patients selon le mode de prise en charge**

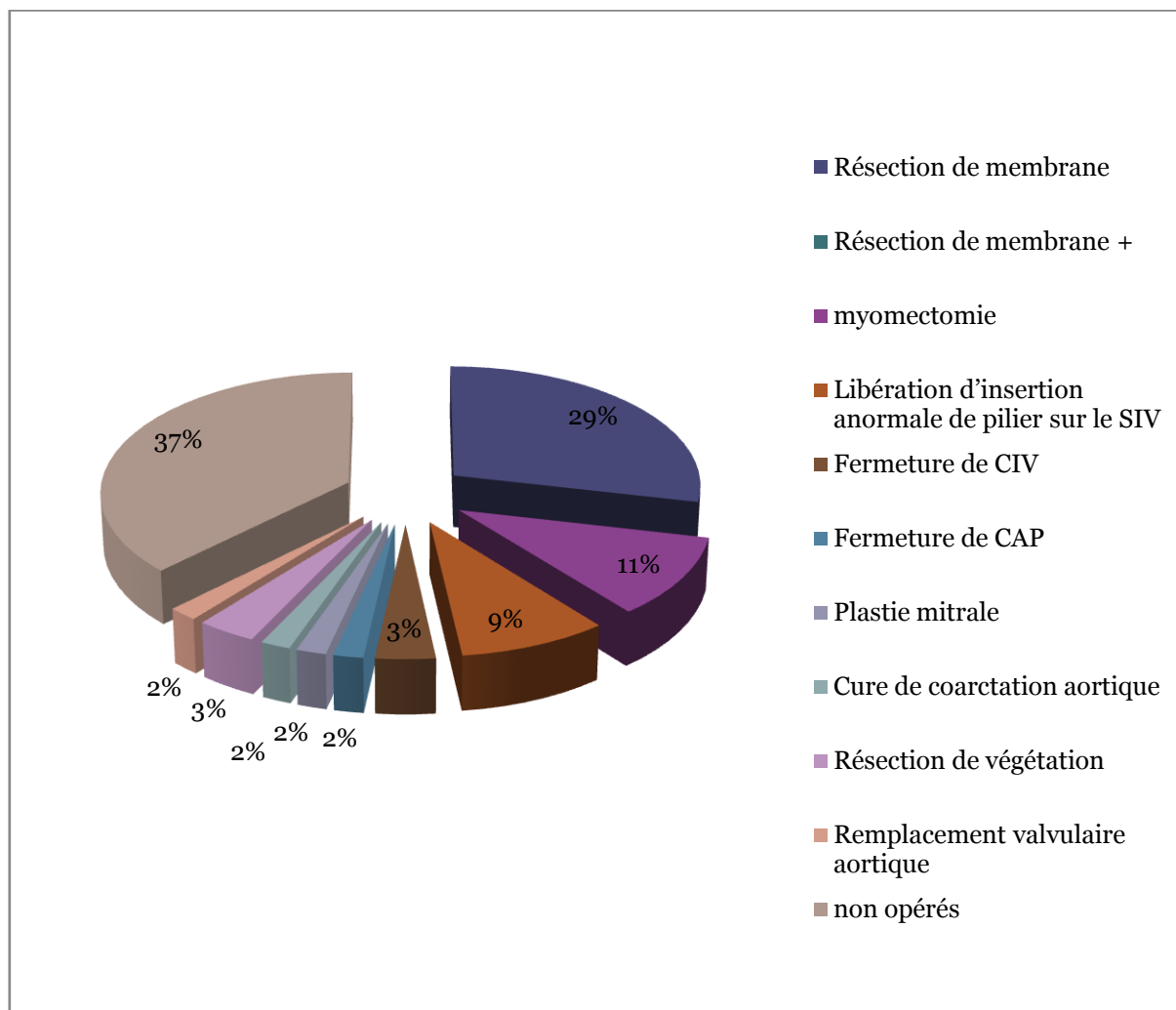
Indication thérapeutique	Nombre de cas	Pourcentage
Surveillance	21	37.5%
Chirurgie	35	62.5%
<b>TOTAL</b>	<b>56</b>	<b>100%</b>

a. Technique chirurgicale :

Les différentes techniques de chirurgie initiale réalisées sont réparties ainsi :

**Tableau N° 19 : Répartition des patients opérés selon la technique chirurgicale**

Technique chirurgicale	Nombre de cas	Pourcentage
Résection de membrane	16	28.57%
Résection de membrane + myomectomie	06	10.71%
Libération d'insertion anormale de pilier sur le SIV	05	08.92%
Fermeture de CIV	02	03.57%
Fermeture de CAP	01	01.78%
Plastie mitrale	01	01.78%
Cure de coarctation aortique	01	01.78%
Résection de végétation	02	03.57%
Remplacement valvulaire aortique	01	01.78%
non opérés	21	37.50%
<b>TOTAL</b>	<b>56</b>	<b>100%</b>



Graphique N° 14 : Répartition des patients opérés selon la technique chirurgicale

**b. Prise en charge anesthésie-réanimation :**

Tous les patients ont bénéficiés d'une visite pré-anesthésique dont le but était :

- Préopératoire :
  - Evaluation hémodynamique et respiratoire :
  - Gestion des médicaments cardiovasculaires:

Aucun des médicaments cardiovasculaire indiqué par le cardio-pédiatre n'a été arrêté chez aucun patient en préopératoire.

Aucun patient n'a été opère sous antiagrégants plaquettaire.

- Prémédication :

Une prémédication au midazolam per-os était pratiquée en fonction de sa faisabilité en l'absence de contre-indication.

- Peropératoire :

- Monitoring :

Monitoring standard : ECG, SpO<sub>2</sub>, T° rectale / œsophagienne, sonde urinaire, sonde gastrique, glycémie et ACT.

Monitoring invasif de la pression artérielle radial en première intention chez 47 patients et fémorale en deuxième intention chez 09 enfants.

Tous les patient on bénéficié d'accès veineux central bi/tri lumière de calibre adapté au poids : cave supérieur chez 50 enfants et fémoral chez seulement 06 patients.

Seulement deux de nos patients ont bénéficié de monitoring du débit cardiaque par Vigileo® en raison dysfonction ventriculaire gauche sévère en préopératoire.

Quatre patients, qui présentaient des syncopes à l'effort en préopératoire, ont bénéficié d'un monitoring neurologique par NIRS® (Near-Infrared Specroscopy), avec des résultats jugés contributifs et satisfaisants chez les quatre enfants.

Aucun de nos patients n'a bénéficié de monitoring de la curarisation.

Une ETO peropératoire est réalisée chez cinq patients :

A la demande du chirurgien pour évaluer le résultat des corrections chirurgicale après CEC ; plutôt en rapport avec autres cardiopathies associées (une plastie mitrale, 03 cas de CIV, cure de coarctation aortique)

Les résultats sont jugés satisfaisants sans aucun cas de nécessité de retour en CEC.

- Médicaments anesthésiques :

Les médicaments anesthésiques utilise sont représentés dans le graphique suivant.

- Circulation extra corporelle :
- Cardioplégie :

Tous les patients ont bénéficié d'une Cardioplégie antérograde froide aux cristalloïdes.

Durée de la CEC :

La durée moyenne de CEC était de 83.54 minutes, avec des extrêmes de 45 et 215 minutes

Durée de clampage aortique :

La durée moyenne de clampage aortique était de 45.74 minutes, avec des extrêmes de 30 et 145 min.

- Postopératoire immédiat :

La majorité des patients étaient extubés en réanimation avant la sixième heure postopératoire après réchauffement et réveil complet, ainsi que la réalisation de gazométrie artérielle et de radiographie thoracique au lit du malade, dont les résultats étaient jugés favorables.

Seules deux patient étaient gardés intubé pendant 48 heures en raison d'une instabilité hémodynamique nécessitant de fortes doses de drogues vasoactives avec une évolution secondaire favorable.

11 patient ont nécessité le recours aux drogue vasoactives à la sortie de CEC, généralement des doses faibles à modérées et sur de courtes durées 32.4 heures (24hà5j). Il s'agit principalement de ceux avec une dysfonction ventriculaire gauche préopératoire ou ayant nécessité une CEC et/ou un clampage de durées prolongées.

Les drogues vasoactives les plus fréquemment utilisées sont représentées dans le tableau suivant.

**Tableau N° 20** : répartition des drogues vasoactives utilisées a la sortie de CEC et en postopératoire immédiat :

Drogue vasoactive	Nombre de cas	pourcentage
Dobutamine	03	05.35%
Noradrenaline	04	07.14%
Noardrenaline+Dobutamine	02	03.57%
Adrenaline +	02	03.57%
<b>Antiphospholipase :</b>		
<b>Milrinone®</b>		
<b>Total</b>	<b>11</b>	<b>19.64%</b>

32 patients ont été transfusé par des concentrées globulaire ou du plasma frais congelé, dont 21 patient dès la constitution du priming de CEC et 11 autres patient en postopératoire immédiat.

Deux cas d'épanchements péricardiques ; l'un de grande abondance et qui a nécessité un drainage; 1 cas d'abondance moyenne qui a été surveillé jusqu'à sa disparition.

Un cas d'épanchement pleural drainé.

Aucun décès intra-hospitalier n'a été déploré.

## F. Evolution échocardiographique :

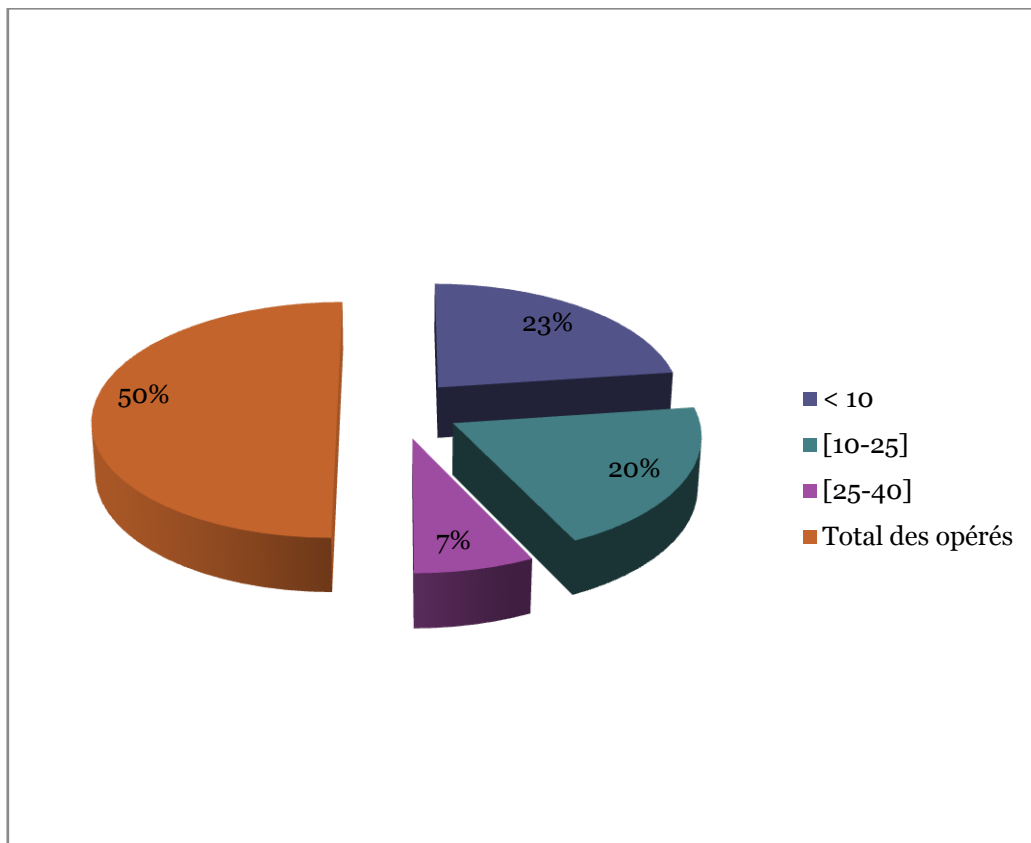
### a. En immédiat :

La présence d'un gradient résiduel immédiat après l'intervention est noté chez 19 patients opérés soit 33.92% des cas opérés, ce gradient n'a dépassé 40 mm hg chez aucun patients (tableau N 14).

Les patients avec gradient résiduel avaient tous une formes anatomiques fibromusculaire dont la résection musculaire était insuffisante ou complexe. Une anomalie géométrique de la voie de sortie gauche était également présente chez l'ensemble de ces cas.

**Tableau N° 21:** Répartition des patients opérés selon le gradient post opératoire immédiat

Gradient postopératoire immédiat	Nombres de cas	Pourcentage
< 10	16	28.57%
[10-25]	14	25%
[25-40]	05	08.92%
Total des opérés	35	62.50%
Total des patients	56	100%



Graphique N° 15 : Répartition des patients opérés selon le gradient post opératoire immédiat

**b. A moyen et à long terme :**

Dans notre étude le suivi postopératoire était d'une durée moyenne de 3 ans et deux mois avec des extrêmes de 18 mois et 16 ans.

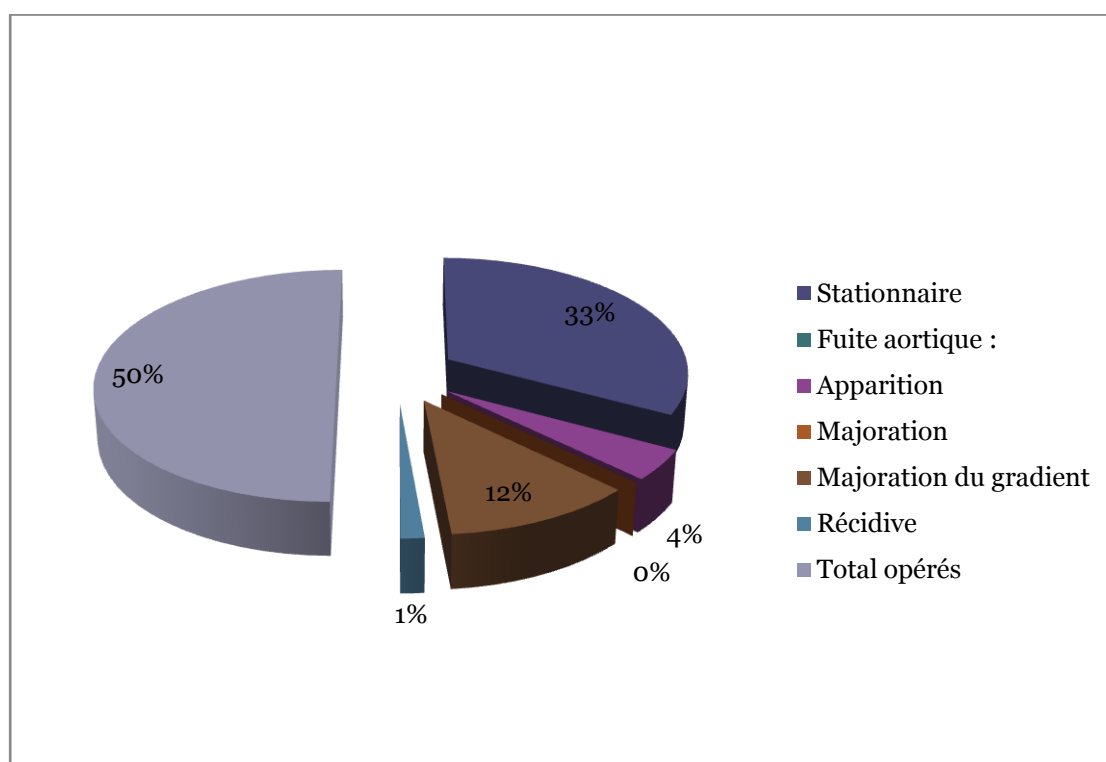
Deux paramètres échocardiographiques sont étudiés, le premier est celui du gradient aortique, le deuxième est la fuite aortique.

Sur la base de ces deux paramètres échocardiographique, nous avons dégagé quatre modes évolutifs repartis selon le tableau N 16 :

- **Stationnaire** : sans aucun changement des deux paramètres postopératoires immédiats,
- **Majoration du gradient** : sans dépasser 50 mm hg,
- **Apparition / aggravation d'une fuite aortique** : qui n'a pas été notée en postopératoire immédiat,
- **Récidive** : présence d'un gradient max supérieur ou égale à 50 mm hg avec apparition d'une lésion.

**Tableau N° 22 : Répartition des patients en fonction de l'évolution à moyen et long terme**

Mode évolutif	Opérés	Non opérés	% opérés	% non opéré
Stationnaire	23	16	41.07%	28.57%
Fuite aortique :				
Apparition	03	03	05.35%	05.35%
Majoration	00	00	-	
Majoration du gradient	08	02	14.28%	03.57%
Récidive	01	-	01.78%	-
Total opérés	35	21	62.50%	37.50%
TOTAL	-	-	100%	



**Graphique N° 16 : Répartition des patients en fonction de l'évolution à moyen et long terme**

Tableau N° 23 : Tableau Recapitulatif

	Nombre de cas	Pourcentage
<b>Age au diagnostic</b>		
<5 ans	13	23.21%
5-10 ans	18	32.14%
10-15 ans	18	32.14%
>15 ans	07	12.50%
<b>Sexe ratio</b>	2.11	
<b>Consanguinité</b>	15	26.78%
<b>Symptomatique</b>	33	58.92%
<b>Endocardite</b>	02	03.57
<b>IC</b>	04	07.14
<b>Type anatomique</b>		
Membraneuse	38	67.85%
Fibromusculaire	15	26.78%
Complexe	03	05.35%
<b>Lésions associées</b>	12	21.42%
<b>HVG</b>	30	53.57%
<b>Distance valve-membrane</b>		
<4mm	20	35.71%
4-7mm	28	50%
>7 mm	08	14.28%
<b>Gradient préopératoire</b>		
<10	04	07.14%
10-25	09	16.07%
25-50	11	19.64%
>50	32	57.14%
<b>Fuite aortique</b>		
Minime	21	37.50%
Modérée	17	30.35%
Massive	02	03.57%
<b>Anomalies géométriques</b>	40	71.42%
<b>opérées</b>	35	62.50%
<b>surveillées</b>	21	37.50%
<b>Gradient postopératoire immédiat</b>		

<10 mm hg	16	28.57%
10-25 mm hg	14	25%
>25 mm hg	05	08.92
<b>Fuite Ao postopératoire</b>		
Monime	16	28.57%
Modérée	07	12.50%
<b>Evolution</b>		
stationnaire	23	41.07%
Majoration du gradient	08	14.28%
Apparition ou majoration de la fuite Ao	03	05.35%
Récidive	01	01.78%
Décès	00	00
<b>Total patients</b>	<b>56</b>	<b>100%</b>

## II. Etude analytique :

### 1. Analyse univariée :

Nous avons essayé d'étudier l'évolution à moyen et à long terme en fonction des différents paramètres pour en déduire une éventuelle corrélation. Les résultats sont résumés dans le tableau ci-dessous.

Une évolution défavorable a été jugée sue la persistance d'un gradient trans-Ao sup a 25 mmHg ou l apparition d'une fuite Ao significative

- A. La fréquence de l'aggravation du gradient est de 13,79% chez le groupe **âge** moins de 10 ans Vs 34,62% chez le groupe plus de 10 ans (P= ,069).
- B. La fréquence de l'aggravation du gradient est de 33,33% chez le groupe de **sexe** masculin Vs le groupe de sexe féminin (P= ,399)
- C. La fréquence d'une évolution défavorable est de 10 % chez les groupes ayant un **gradient préopératoire** entre 10 et 25 mmHg Vs 32% chez le groupe avec un gradient supérieur à 50 mm hg (P=,361).
- D. La fréquence d'une évolution défavorable est de 30 % chez les groupes ayant une **distance membrane valve aortique** inferieure à 4 mm Vs 17,86% Chez le groupe avec une distance membrane-valve aortique supérieure à (P=,582).
- E. La fréquence de l'aggravation du gradient est de 27,03% chez le groupe de **type anatomique** fibro-musculaire Vs 20,00% chez le groupe avec une forme membraneuse (P=,522).
- F. La fréquence de l'aggravation du gradient est de 28,21% chez le groupes ayant une **anomalie géométrique** Vs 18,18% chez le groupe avec une géométrie normale (P= ,779).

G. La fréquence de l'aggravation du gradient est de 22,86% chez le groupe **fuite aortique préopératoire** minime ou absente Vs 25,00% chez le groupe fuite aortique modérée à importante (P= 1,000)

Malgré que le test n'est pas significative (P=) nous avons constaté une tendance à l'aggravation plus élevée chez les sept groupes ; à noter que le *P* est à la limite de la significativité les groupes âge inf à 10 ans Vs sup à 10 ans.

Tableau N° 24 : Etude des facteurs pronostic.

	Evolution		<i>p</i>
	Favorable (76.78%)	Défavorable (23.21%)	
<b>Age</b>			
<10 (n=29)	86,21%	13,79%	<b>,069</b>
>10 (n=27)	65,38%	34,62%	
<b>Sexe</b>			
H (n=38)	66,67%	33,33%	<b>,399</b>
F (n=18)	81,08%	18,92%	
<b>Gradient préopératoire</b>			
<10 mmHg (n=3)	100,00%	00,00%	<b>,361</b>
[10-25] mmHg (n=13)	90,00%	10,00%	
] 25-50] mmHg (n=15)	66,67%	33,33%	
>50 mmHg (n= 25)	68,00%	32,00%	
<b>Type de l'obstacle</b>			
Fibreux (n=38)	72,97%	27,03%	<b>,522</b>
Fibromusculaire (n=15)	80,00%	20,00%	
Complexe (n= 3)	100,00%	00,00%	
<b>Anomalies géométriques</b>			
Présente (n=42)	71,79%	28,21%	<b>,779</b>
Absente (n= 14)	81,82%	18,18%	
<b>Distance membrane-valve Ao</b>			
< 4 (n=20)	70,00%	30,00%	<b>,582</b>
[4-7] (n=28)	82,14%	17,86%	
> 7 (n=8)	71,43%	28,57%	
<b>Fuite aortique préopératoire</b>			
Non significative / Absente (n=36)	77,14%	22,86%	<b>1,00</b>
Significative (n=20)	75,00%	25,00%	
<b>TOTAL (n=56)</b>			

## Iconographie

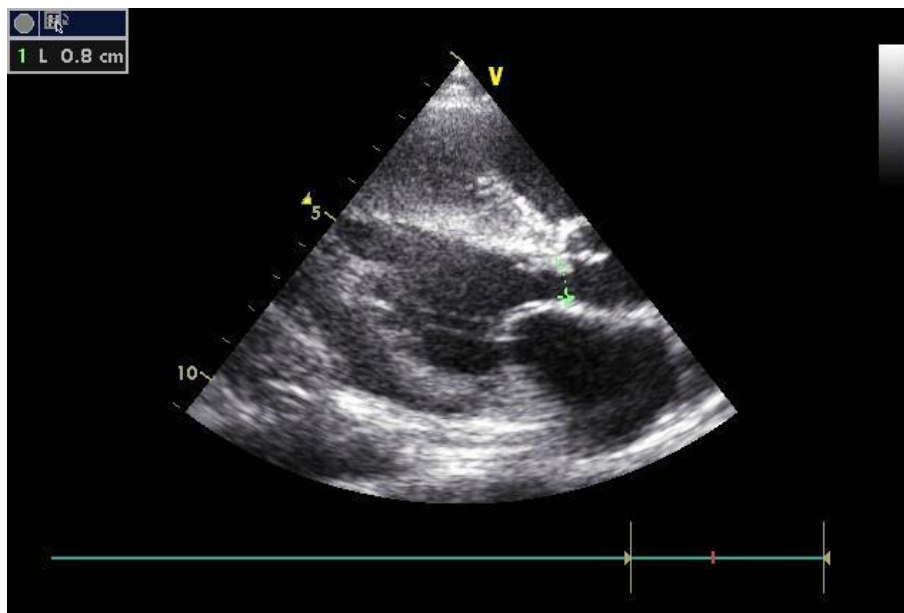


Figure 10 : Anneau aortique inferieur à 2 DS

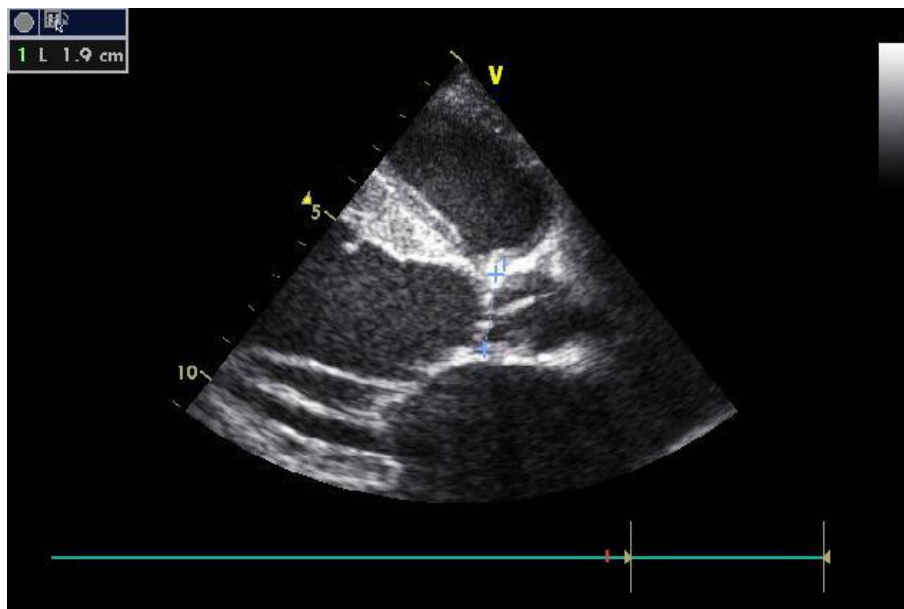


Figure 11 : Membrane accolée à la valve



Figure 12 : Arête septale musculaire située dans la LVOT



Figure 13 : Malalignement, déviation ou protrusion du septum interventriculaire

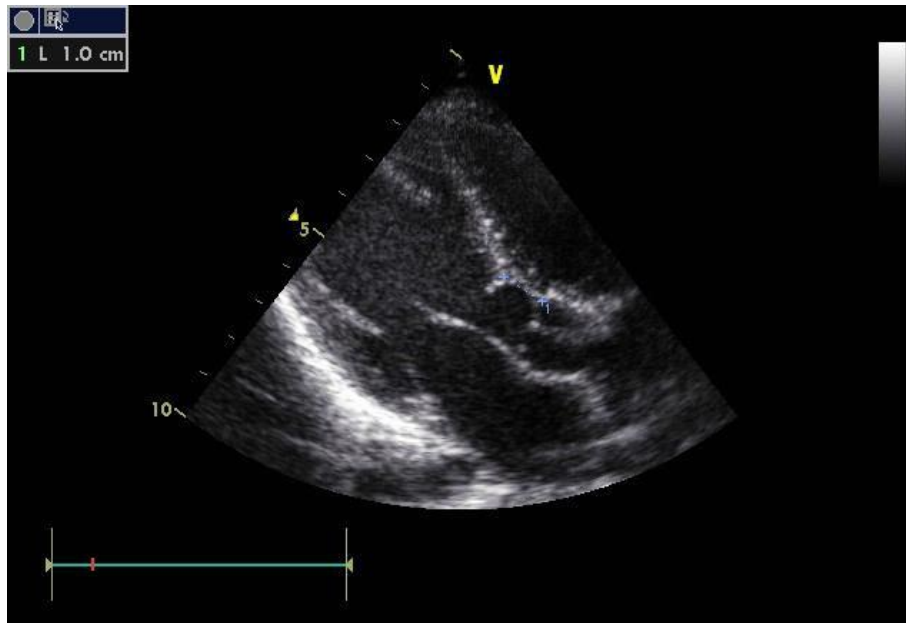


Figure 14 : Distance membrane -valve aortique

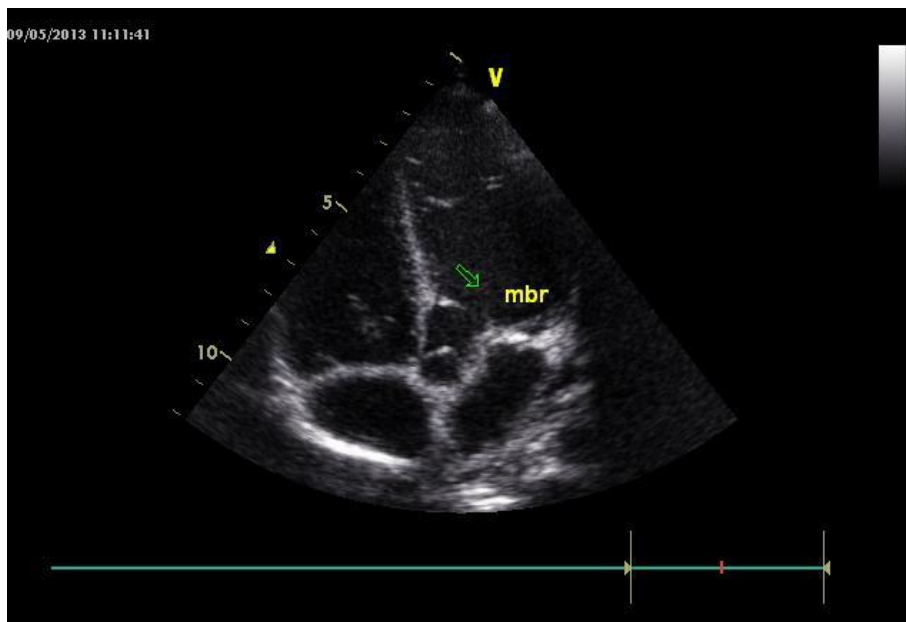


Figure 15 : obstacle sous aortique de type fibreux circulaire

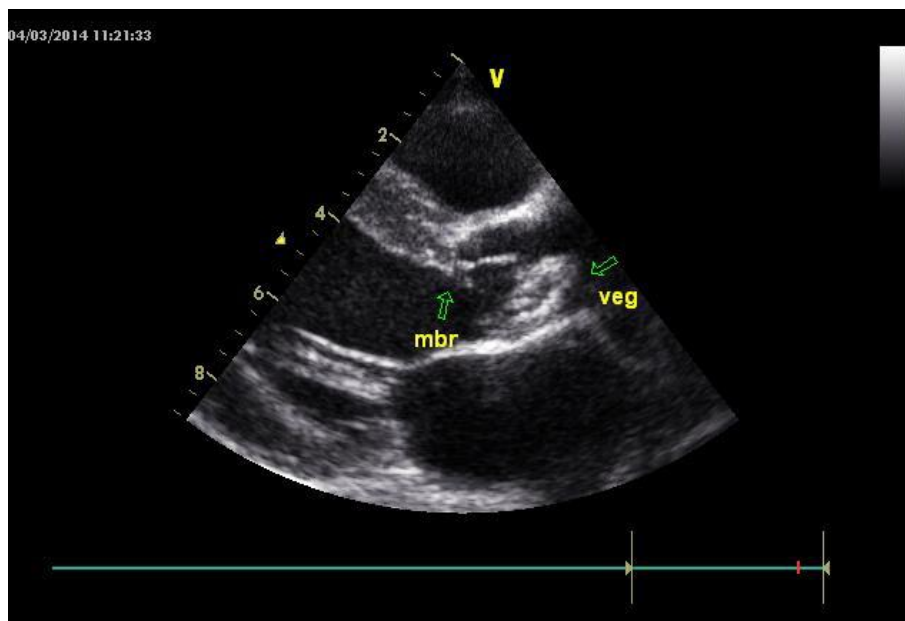


Figure 16 : Membrane sous aortique intimement liée à la valve avec végétation

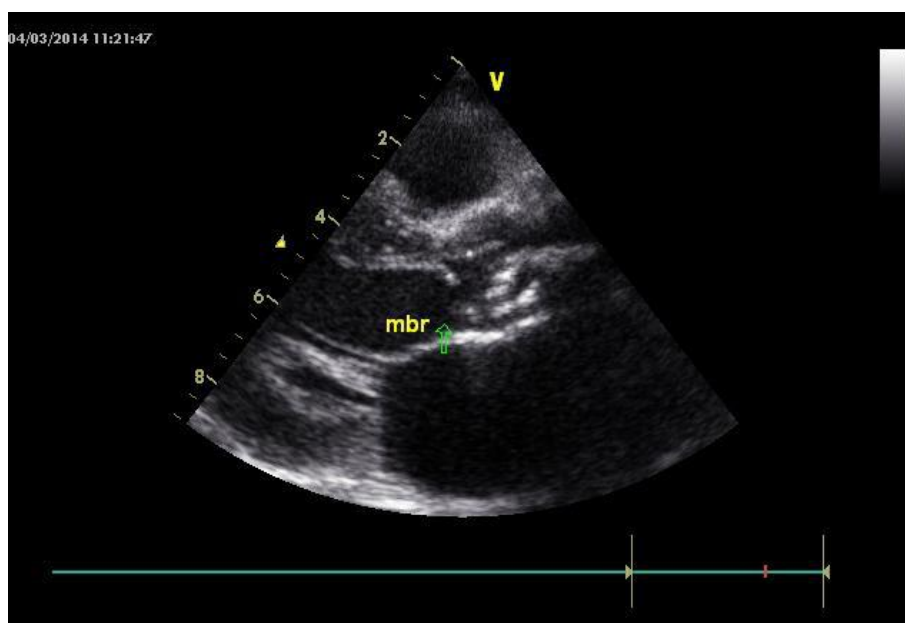


Figure 17 : Membrane sous forme d'anneau

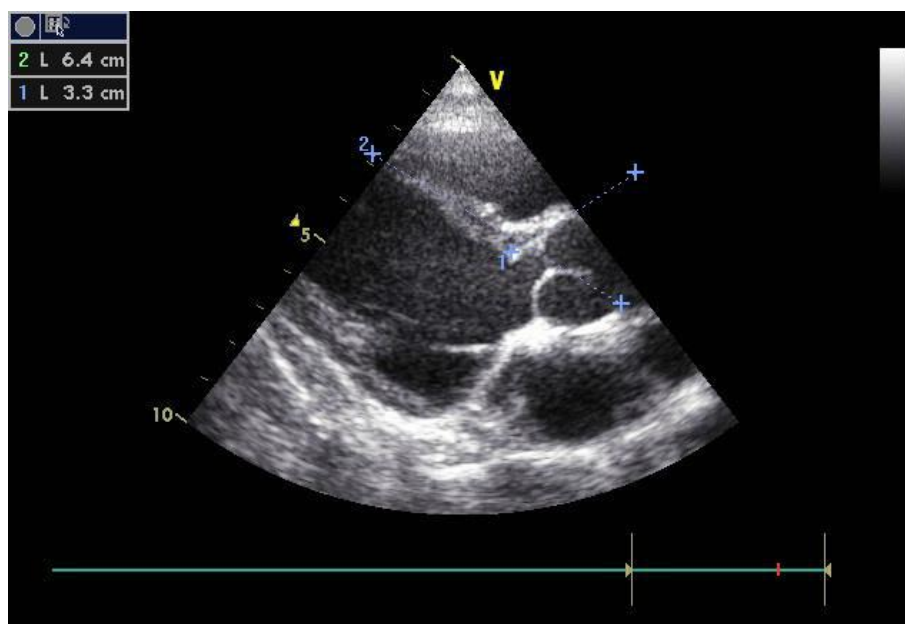


Figure 18 : Angle aorto-septal  $< 130^\circ$  l'angle septo-aortique est défini par l'angle formé entre l'axe du septum et l'axe de l'aorte

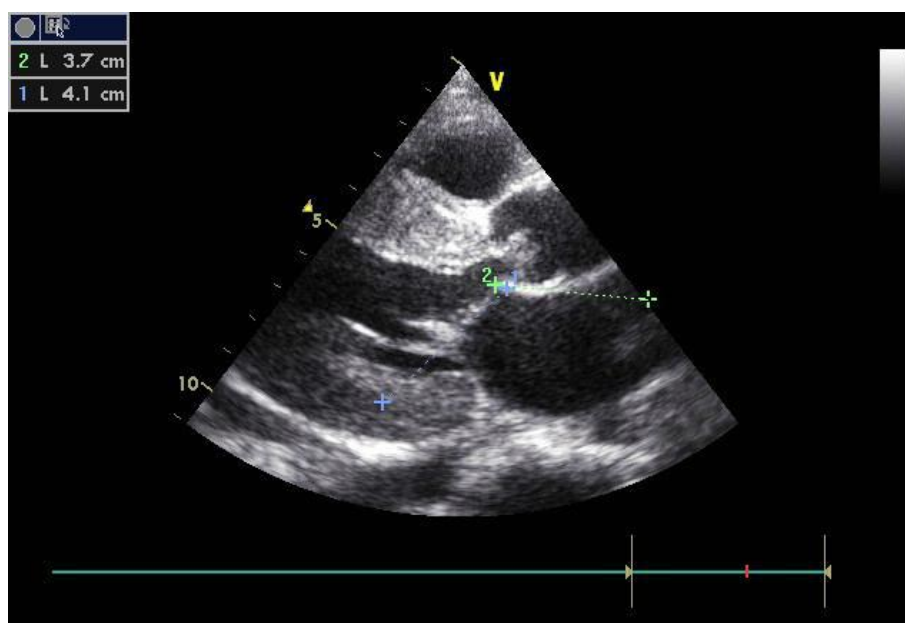


Figure 19 : Angle Mitro-Aortique exagéré

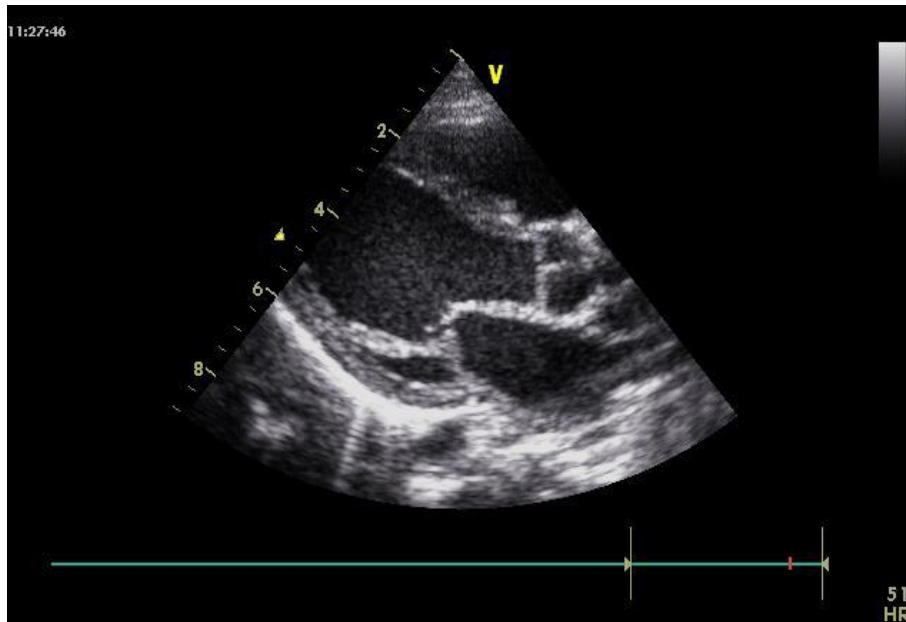


Figure 20 : Muscularisation de la valve mitrale

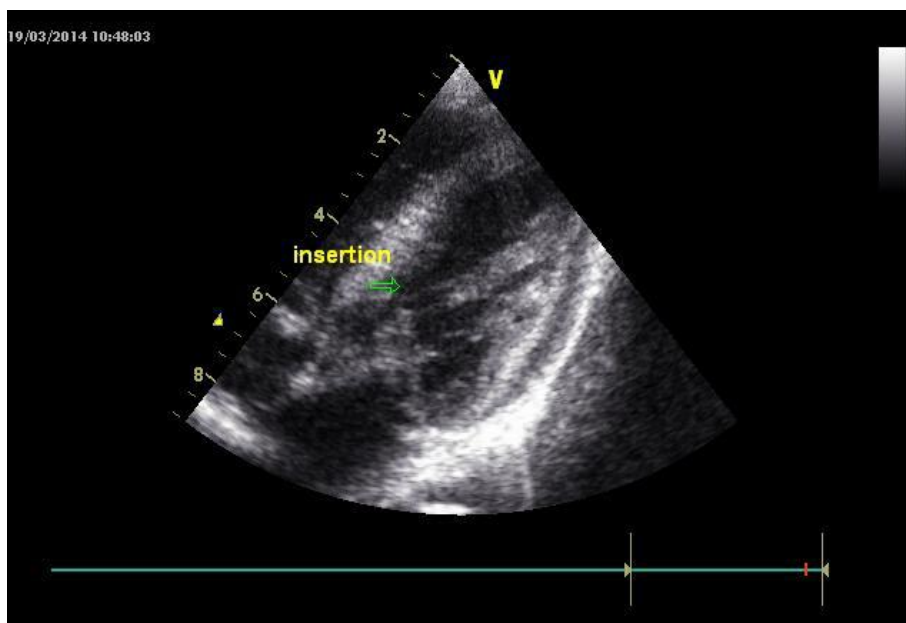


Figure 21 : Insertion anormale d'un cordage de l'appareil sous valvulaire mitrale

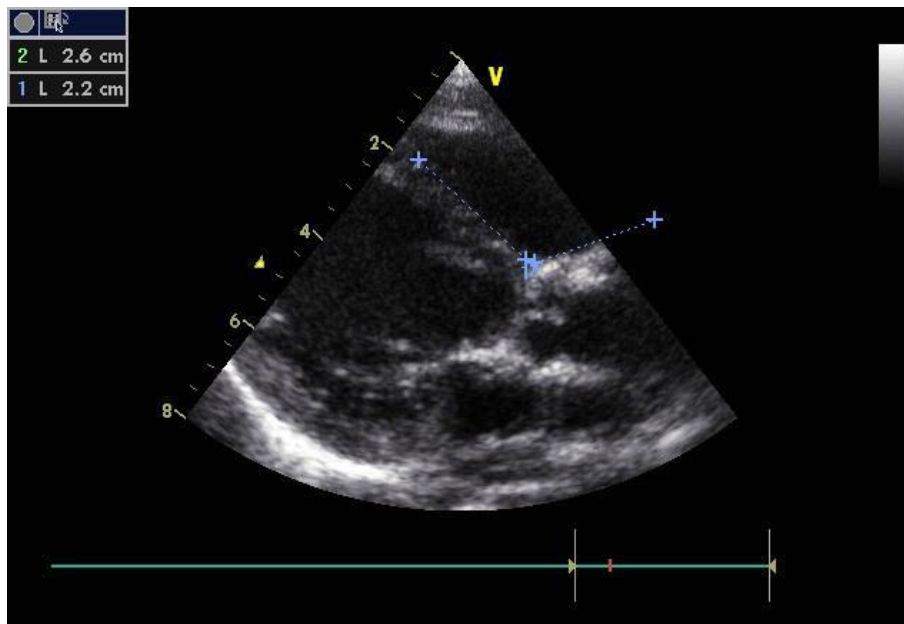


Figure 22 : Mesure de l'angle septo-aortique

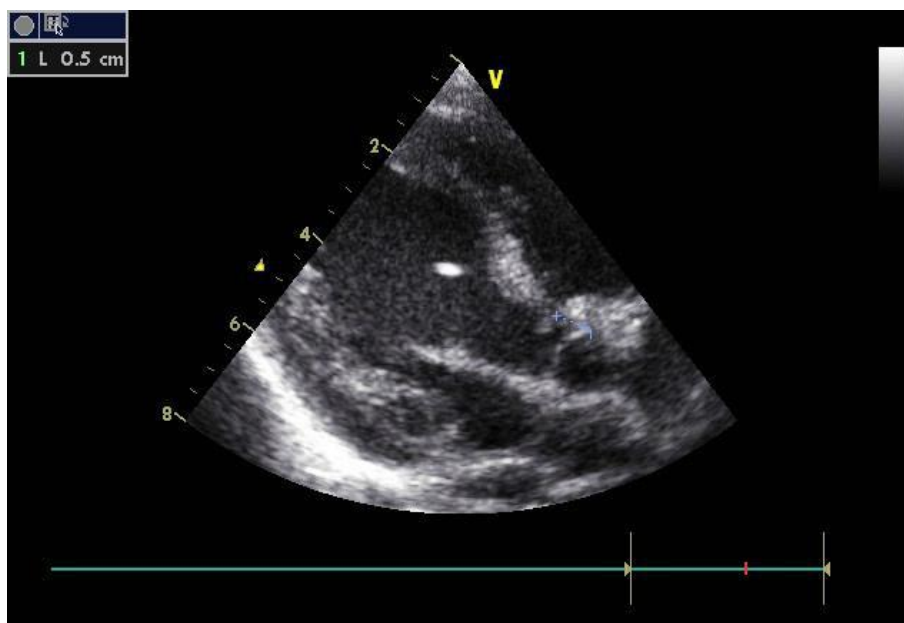


Figure 23 : obstacle sous aortique intimement liee a la valve aortique

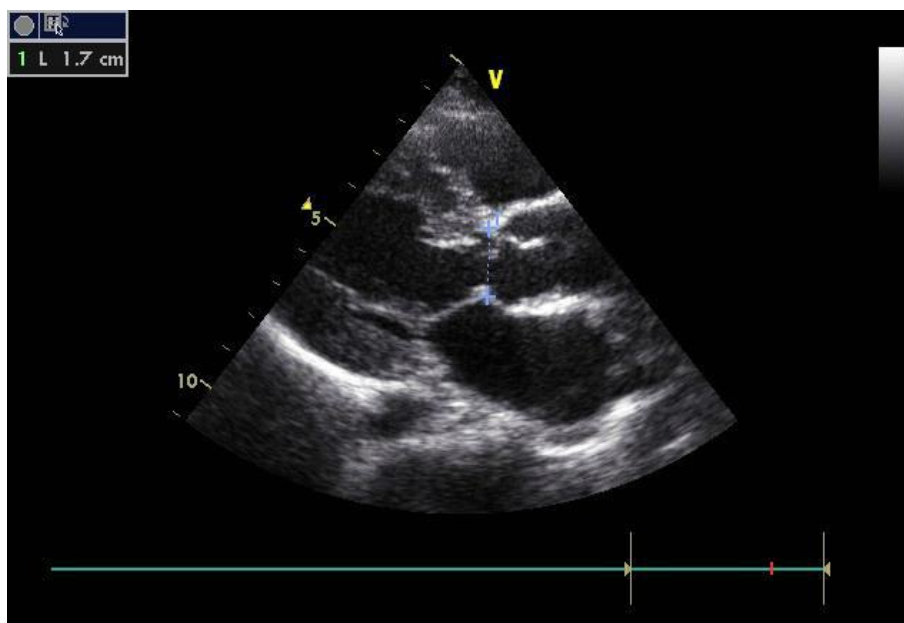


Figure 24 : Hypoplasie de l'anneau aortique (diamètre annulaire  $< -2DS$ )

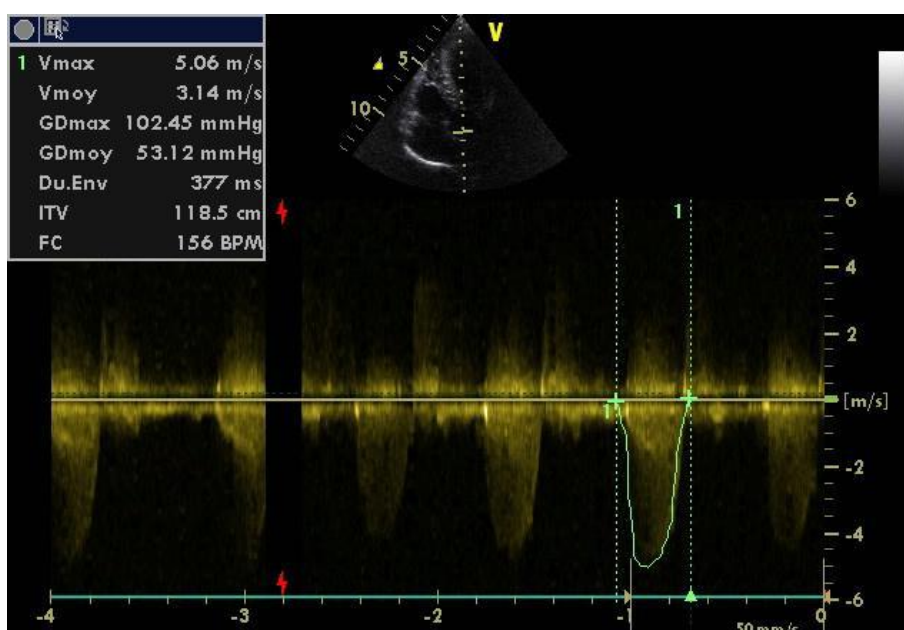


Figure 25 Mesure du gradient trans-aortique au doppler pulsé. (À noter l'aspect du flux rétrograde en doigt de gant)

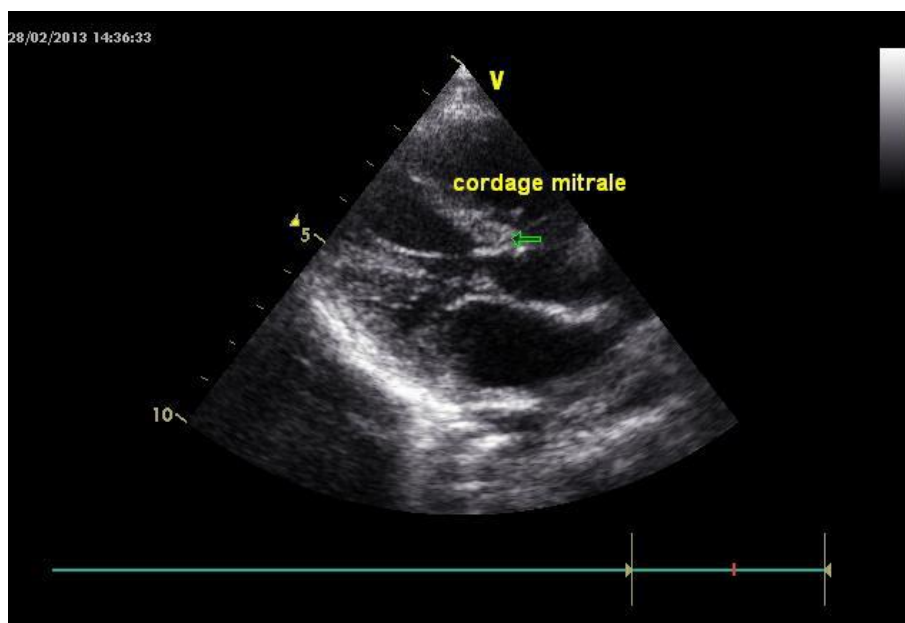


Figure 26 : Insertion d'un cordage anormalement sur le septum IV

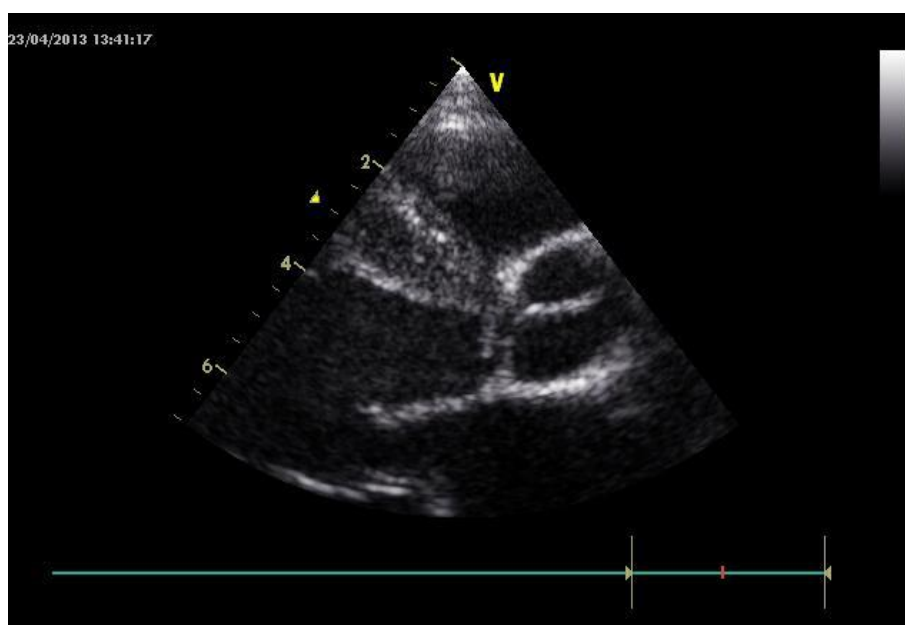


Figure 27 : Membrane très obstructive avec un angle septo-aortique exagéré

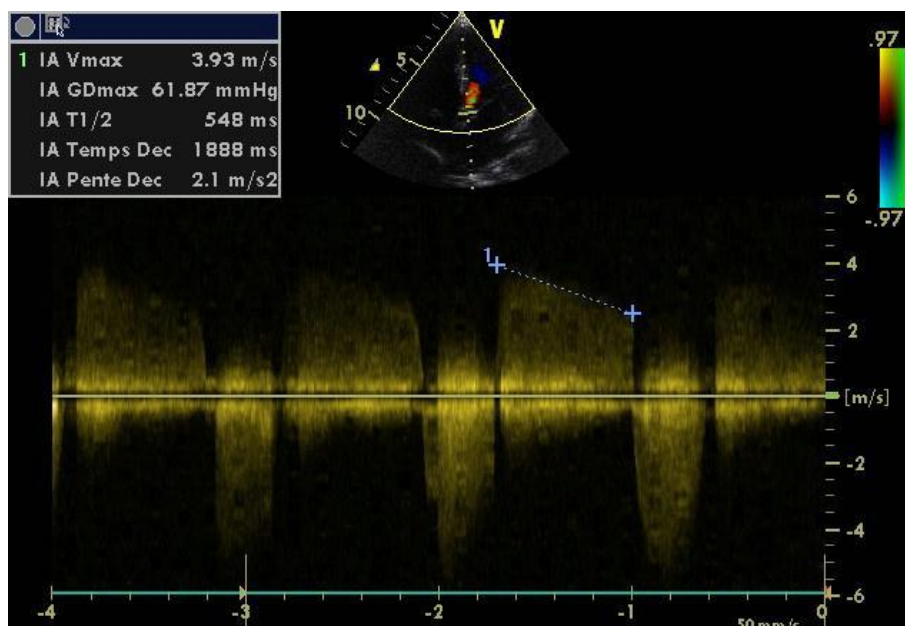


Figure 28 : Evaluation d'une fuite aortique

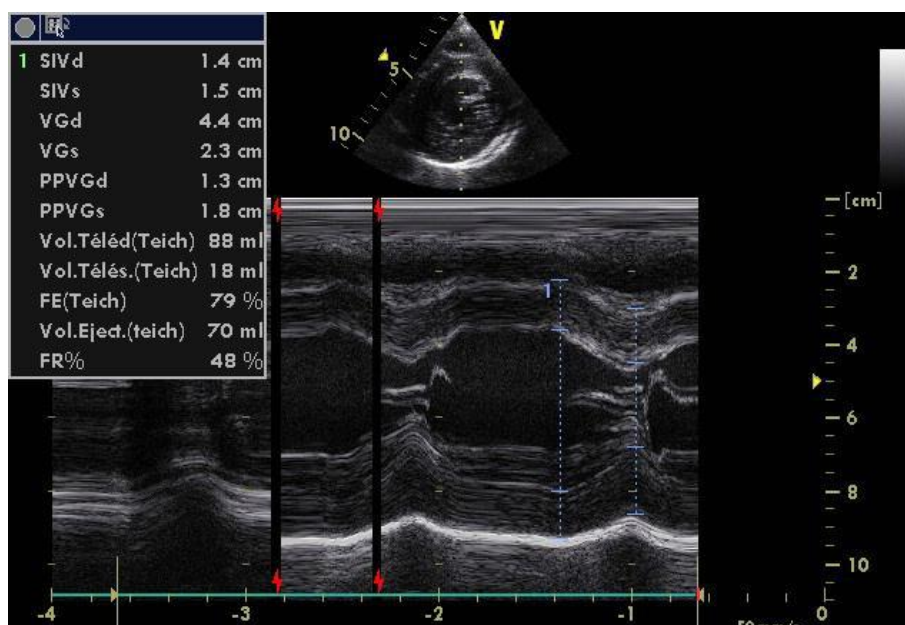


Figure 29 : Evaluation de la fonction et de l'hypertrophie VG

# DISCUSSION

## **I. Epidémiologie :**

Ayant une incidence globale de 0,25 % pour 1000 naissances vivantes et représentant 8% à 30 % parmi tous les types d'obstacles de la voie de sortie gauche. La sténose sous aortique est la plus fréquente des cardiopathies obstructive gauche après la sténose valvulaire. Elle représente, selon les statistiques entres 1 à 6,5% parmi toutes les cardiopathies congénitales [34–38].

Elle fait partie des cardiopathies obstructives de la voie de sortie gauche classé classiquement en sous valvulaire (25%) valvulaire (50 %) et supra valvulaire (10%). soit un pourcentage globale de 2,8 % parmi 10000 naissances vivantes. [36]

Selon notre série les OSA représentent 2,5 % des cardiopathies congénitales diagnostiquées dans notre unité pendant la même période d'étude.

## **II. Physiopathologie :**

La physiopathologie des sténoses sous aortiques primitives est documentée : c'est une lésion acquise dont les facteurs étiologiques partent de la simple prédisposition génétique [39] au stress biochimique en passant par les conséquences des turbulences de flux et les anomalies géométriques de la voie de sortie gauche [3, 40].

Après résection initiale, le taux de récurrence nécessitant une reprise chirurgicale varie entre 4 et 35% [36].

Des cas de sténose sous aortique secondaire ont été rapportés dans la littérature après chirurgie de nombreuses cardiopathies congénitales avec ou sans obstruction initiale de la voie de sortie gauche: à citer.

Communication inter auriculaire,

cœur uni-ventriculaire nécessitant une intervention type Fontan ,

Communication inter ventriculaire,

Tétralogie de Fallot,  
Transposition des gros vaisseaux,  
Ventricule droit à double issue,  
Sténose sous aortique primitive et syndrome de Shone,  
Canal artériel persistant,  
Malpositions des gros vaisseaux,  
Canaux atrio-ventriculaires partiel ou complet...

La sténose sous aortique est une complication grave qui peut entraîner une hypertrophie ventriculaire gauche sévère et une insuffisance aortique significative requérant une sanction chirurgicale [41, 42].

Néanmoins, la prévention de ces sténoses reste difficile, en particulier dans les cas où la région sous aortique est étroite. De plus, la cause de l'altération des flux reste parfois incertaine, malgré les progrès de l'échocardiographie.

Par ailleurs, des travaux récents montrent l'imputabilité du stress mécanique sur les cellules endothéliales dans le développement de la sténose. Ce nouveau concept nous renvoie à la place que doit occuper la prévention dans la prise en charge de cette maladie [43].

Il a été également suggéré qu'une altération du flux généré par une élongation et réduction de la chambre de chasse pendant la période fœtale provoquent l'apparition de cellules embryonnaires. Celles-ci s'accumulent près de la crête du septum inter ventriculaire pour se différencier par la suite en bande ou en diaphragme.

D'ailleurs en cas d'obstacle sous aortique associée à une CIV péri membraneuse sans autres anomalies, l'obstruction est située typiquement au niveau de la marge inférieure de la CIV. Une turbulence maximale à ce niveau, ainsi qu'un mal alignement septale seraient des facteurs aggravants et/ou favorisants la genèse d'un OSA. Et ce même en l'absence de gradient VG-Aorte associé [36, 43, 44]

Les théories physiopathologiques pour le développement des OSA sans chirurgie préalable (théorie de la turbulence et théorie géométrique) ont été rapporté au début par Rosenquist et coll, Somerville et coll, ces observations ont permis d'établir le caractère acquis de ces lésions [45–47]

En effet, des éléments anatomiques à l'origine de flux sanguin turbulent anormal étaient présents dans 93% des cas de notre série et ont pu contribuer ainsi au développement de la sténose sous aortique par stimulation de l'endothélium. Ces anomalies anatomiques et géométriques de la voie de sortie gauche, et leurs prévalences sont résumées dans le tableau N 10. Elles peuvent produire des turbulences et des forces de cisaillement dans la région sous-aortique ou entraîner une disproportion entre les dimensions des orifices d'entrée et de sortie du VG.

La sténose sous-aortique sans chirurgie préalable a été décrite comme une maladie acquise liée à une anomalie anatomique préexistante de l'appareil valvulaire mitral. Mais également favorisé par des anomalies de la géométrie de la voie de sortie gauche favorisant les turbulences à l'origine des phénomènes de différenciation et de multiplication cellulaire.

Dans notre série 19 cas des OSA soit 51,35% présentaient une anomalie de la valve mitrale.

Agnoletti et coll ont montré qu'en présence d'une veine cave supérieure gauche perturbe le développement normal du VG et est fortement associée à des obstructions des voies d'entrée et de sortie du VG, avec une fréquence significativement élevée d'OSA[36]. David [37] propose la notion de «limitation du flux dans le ventricule gauche» qui semble également favoriser la survenue d'OSA étant donné que le flux sanguin dans les cavités cardiaques conditionne leur développement, le cas de l'hypoplasie aortique et ventriculaire gauche [37]. La VCS gauche et la bicuspidie

aortique étaient significativement plus fréquentes chez les patients avec OSA (14% et 21%) [37].

Il faut dire que cette théorie de réduction de flux n'explique pas un très grand nombre de membrane sous aortique sans gradient VG–Aorte associé.

En terme, il semble alors que c'est la turbulence plutôt que la réduction du flux qui est responsable, car cette turbulence peut exister suite à une anomalie dynamique de la voie de sortie gauche même en absence d'obstacle mécanique (asynchronisme, cisaillement, accentuation de l'angle mitro–aortique au moment de la systole....)

Dans notre série, des conditions limitant le flux intra–VG étaient présentes dans deux cas soit 5,4 % seulement, de type hypoplasie modérée de l'aorte et une bicuspidie aortique.

### **III. Histoire naturelle de la maladie :**

L'histoire naturelle de la maladie suit une évolution assez stéréotypée :

La membrane sous aortique est considérée comme une maladie acquise qui se développe secondairement après la naissance. De très rare cas sont rapporté chez le nouveau-né [48].D'ailleurs, c'est rarement qu'on trouve une obstruction significative chez le nourrisson. Puis une aggravation progressive s'installe et d'une façon relativement plus rapide chez l'enfant.

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 [48].

La complication la plus redoutable et qui n'est pas du tout négligeable dans notre série (2 cas soit 5,4%) est l'endocardite infectieuse pouvant changer

complètement le profil de la maladie et amener à des choix thérapeutiques totalement différentes et surtout agressifs vis-à-vis de la valve aortique.

#### **IV. Etude clinique :**

Les patients sont souvent asymptomatiques dans la majorité des études. Rayburn [33], Darci [49] rapportent respectivement de 61,9 et 70 % des patients qui sont asymptomatiques.

Dans notre série la plupart de nos patients sont symptomatique avec un pourcentage de 62 %. Ceci est dû surtout au retard de consultation des parents lui-même expliqué probablement par la tolérance vis-à-vis des symptômes et la difficulté de l'accès aux soins. Le principal symptôme rapporté est la dyspnée [50, 51].

Les autres symptômes rapportés par les patients sont associés plutôt à la sténose aortique et sont représentés essentiellement par : des douleurs thoraciques à l'effort, malaises lipothymie ou syncope et les signes d'insuffisance cardiaque. Leurs valeurs pronostic ne peut être établit vu le nombre réduit de patients dans notre série.

La découverte de la maladie est souvent fortuite à l'occasion d'un souffle systolique rude sans click éjectionnel. Un souffle diastolique peut être ausculté également. L'absence de signes d'insuffisance cardiaque est classique. Cependant, dans notre série on observe toujours des tableaux évolués avec des signes d'insuffisance cardiaque, rapportés chez 04 patients associé à une endocardite infectieuse chez 02 malades, soit un pourcentage de 16,2%.

## **V. Etude échocardiographique :**

Différentes coupes échocardiographiques permettent une étude détaillée de l'obstacle, tout en ayant la possibilité de répéter cet examen le nombre qu'il le faut. Une analyse fine et répétée de la voie de sortie gauche doit être réalisée à la découverte de chaque lésion obstructive de celle-ci, de même doit être fait avant de confier tout malade porteur de CIV au chirurgien.

Les différentes lésions sous aortique pouvant être observées:

1. Un segment court obstructif en rapport avec une structure fibreuse ou fibromusculaire sous forme d'éperon affectant ou pas la valve mitrale ou aortique,
2. Un segment long obstructif en tunnel,
3. Tissu anormal redondant et obstruant la voie gauche,
4. Une anomalie géométrique et/ou dynamique de la voie de sortie,
5. Anomalies de la valve aortique et/ou mitrale,
6. Malformation associées.

L'échocardiographie devra préciser la localisation, l'extension et la gravité des lésions, de même que l'existence ou l'apparition, lors de la surveillance, d'une fuite aortique.

### **1. Le niveau de l'obstacle :**

Est précisé sur l'incidence para-sternale gauche de l'aorte au bidimensionnel, le Doppler couleur sera utilisé pour localiser la zone d'accélération du flux qui démarre dans la voie d'éjection gauche et non au niveau de l'anneau valvulaire comme c'est le cas habituellement d'une sténose valvulaire.

L'étude doppler peut néanmoins être inutile si la membrane est trop proche de la valve aortique ; et dans ce cas tout l'intérêt d'étude bidimensionnelle et d'un

examen attentif étudiant cette zone à travers toutes les incidences possible (parasternal, cinq cavités, ..).

L'atteinte valvulaire est l'autre versant de cette maladie : L'étude 2D permet d'étudier la valve aortique, son ouverture sa finesse ou son épaissement et aussi son asymétrie et la mobilité de toutes ses composantes.

Une fuite aortique est à rechercher avec méticulosité au Doppler couleur sur les incidences para-sternal gauches grand axe et petit axe.

## **VI. Prise en charge chirurgicale :**

La résection chirurgicale de la membrane reste la technique de choix, Le chirurgien doit faire très attention et prendre toutes les précautions nécessaires en reséquant tous les tissus anormales ainsi que la membrane du coté de la valve mitrale. Une éventuelle myomectomie de la base de la membrane doit être considéré si présence d'une composante musculaire avec tout de même le risque d'un bloc auriculo-ventriculaire. Ce risque est de 14 % selon Parry [52].

Les suites opératoires immédiates sont presque toujours bonnes sans complications.

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

Les indications opératoires ne sont pas bien définit et restent discutés à nos jours. Selon la littérature et selon notre modeste expérience ces indications peuvent inclure :

- □ Un gradient important supérieur à 40 mm hg (ou 50 mm hg selon d'autres) sur la voie de sortie gauche ou aggravation de celui-ci [48].

- Un gradient plus faible doit faire considérer la chirurgie si association d'une dysfonction VG, une fuite aortique importante ou une CIV ou un autre shunt comme le canal.
- Développement de symptômes pouvant être attribués à la sténose
- Les patientes asymptomatiques susceptible d'être enceinte ou souhaitant faire du sport de compétition doivent être opérés pour un gradient plus faible supérieur à 30 mm hg
- Développement ou apparition d'une atteinte de la valve mitrale ou aortique.
- Evidences d'une transition de l'obstruction depuis un segment court vers un segment long rétrécissant la voie gauche observé à travers une série d'examen.
- Une membrane intimement liée à la valve aortique et s'étendant à la valve mitrale avec un gradient dépassant 30 mm hg doit être opérée assez rapidement vu le risque d'aggravation rapide de la sténose
- Le développement d'une fuite aortique même en absence d'un Gradient significatif sur la voie gauche reste une indication discutée et un choix de l'équipe médico-chirurgicale

Les indications opératoires des sténoses étendues sous aortique sont les mêmes que les membranes, seulement la cure chirurgicale est techniquement plus difficile, la résection musculo-fibreuse est toujours possible mais reste toujours insuffisante. L'intervention de Konno avec ou sans remplacement valvulaire (Konno-Ross) est la meilleure alternative. La plastie de la valve aortique ou un remplacement est à considérer chaque fois que la fuite est au moins modérée ou sévère.

## VII. Evolution :

La mortalité opératoire est très faible voir nulle, les complications postopératoires sont minimales mais peuvent être très sérieuses si un dysfonctionnement ventriculaire gauche est déjà installé, comme le cas de notre patient qui a nécessité un soutien hémodynamique de longue durée et un traitement diurétique et IEC de plusieurs semaines.

Il est bien recommandé d'enlever l'obstacle avant l'installation d'une dysfonction systolique VG car dans les formes évoluées on a cette altération systolique peut être définitive et irréversible. De même, le risque d'une endocardite est bien documenté dans cette pathologie avec une fréquence non négligeable. Cette complication est notée dans notre série dans [42, 53–55]. La fuite valvulaire aortique peut persister même en si la membrane a été réséquée, surtout en cas de persistance d'amblyose causant une turbulence sur la voie de sortie gauche. Sa progression semble dépendante du gradient aortique.

Une récurrence de la sténose nécessitant une ré-intervention est rapportée entre 4 et 30 % des cas selon les séries [41,48]. Selon Bezold [55], une aggravation de la sténose sous aortique avec le risque de récurrence par conséquent est élevée si présence de trois facteurs de risques :

1. un gradient supérieur à 30 mm hg
2. une membrane intimement liée à la valve aortique
3. 3-une extension de la membrane vers la valve mitrale

Serraf et coll corréle le degré de récurrence surtout avec la qualité de la réparation chirurgicale [36].

Le gradient préopératoire et l'âge ne semble pas être un facteur de risque de récurrence et par conséquent candidat à une reprise chirurgicale [55].

La ré-intervention pour une récurrence est rapporté dans 15 à 25 % des patients après 5 ans de recul, l'insuffisance aortique s'aggrave dans 25 % des cas après 10 ans de recul et ce pourcentage triple en cas de gradient supérieur à 40 mm hg. Selon plusieurs études, la présence d'un gradient résiduel postopératoire représente le principal facteur de risque de récurrence et de la récurrence de la membrane [42, 55]. Geva et al [42] ont démontré que les patients ayant une distance séparant la membrane et la valve moins de 6 mm d'une part et un gradient systolique dépassant 60 mm hg d'autre part ont plus de risque pour être réopérés (Fig 6).

En revanche, plusieurs études ont montré le rôle très bénéfique d'une intervention très précoce sur la progression de la fuite aortique. Ils recommandent par conséquent une résection une fois le diagnostic fait même si le gradient est faible. Cette approche se heurte avec le risque de récurrence après une intervention première.

Enfin, Barkhordarian et al [40] ont démontré à travers une étude très intéressante que la géométrie anormale de la voie de sortie gauche subit des modifications et un remodelage bénéfique si une intervention est réalisée tôt dans la vie avec une normalisation de chambre de chasse et de l'angle septo-aortique. Ces mêmes paramètres restent inchangés en cas d'intervention tardive chez les patients plus âgés.

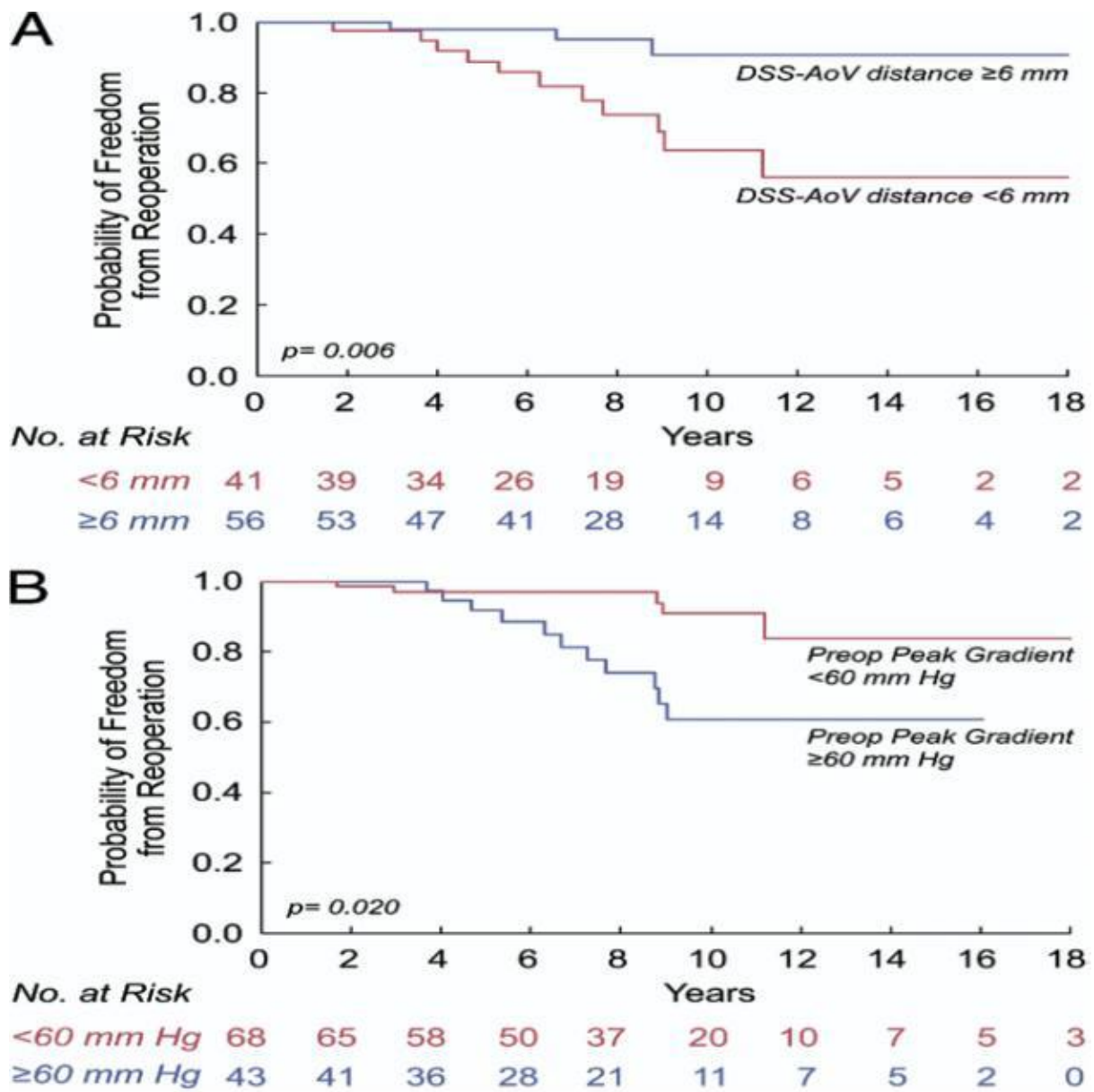
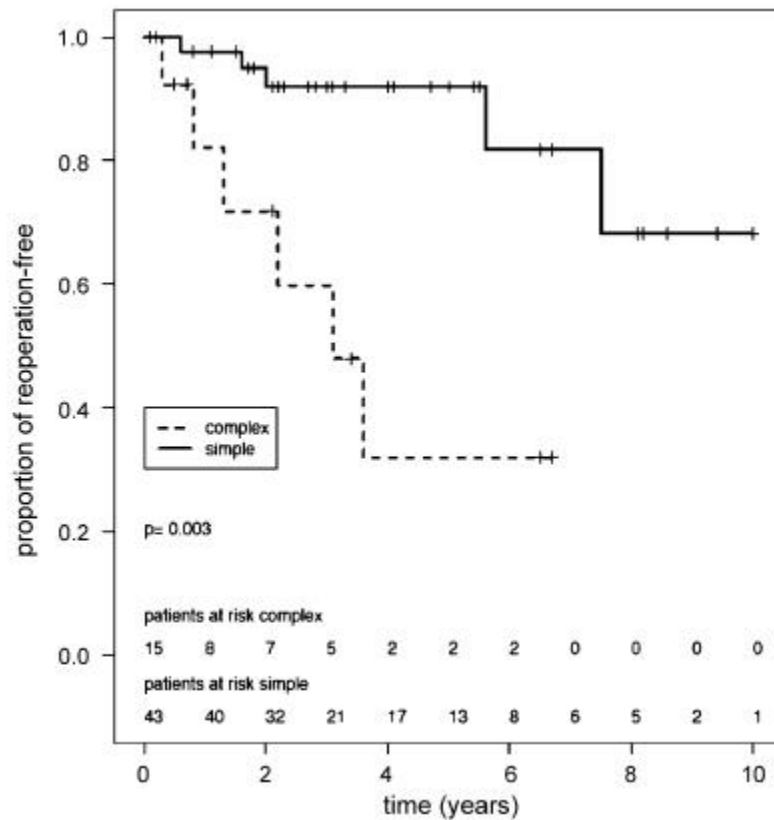


Figure 30 : corrélation entre distance séparant la membrane et la valve moins de 6 mm d'une part et un gradient systolique dépassant 60 mm hg et le probabilité d'une ré intervention (14).



**Figure 31** : Proportion d'une re-intervention en fonction du caractère simple ou complexe de l'obstacle (11)

### En résumé (évolution) :

Le délai de la récurrence dépend :

1. avant tout du type d'obstacle avec risque plus important en cas d'obstacle complexe type tunnel
2. de l'étroitesse de la distance séparant la membrane de la valve aortique
3. de la présence d'un gradient résiduel postopératoire même minime, supérieur à 10 mmhg
4. géométrie anormale et prédisposant de la voie de sortie gauche même en absence de gradient :
  - Anomalie de la valve aortique (fusion commissurale,
  - feuillets épaissis ou nodulaires),
  - Malalignement, déviation ou protrusion du septum interventriculaire,

- Elongation de la voie de sortie gauche,
- Hypoplasie de l'anneau aortique (diamètre annulaire  $< -2DS$ ),
- Angle aorto-septal  $< 130^\circ$ .
- Rétrécissement de la région sous-aortique,
- Arête septale musculaire située dans la LVOT,
- Angulation exagéré de l'angle Mitro-aortique,
- Muscularisation de la valve mitrale,
- Anomalie d'insertion de la valve mitrale sur le septum ventriculaire

# RESUMES

## Résumé

**Titre : les obstacles sous aortiques à propos de 56 cas.**

**Auteur : Elomari SADIKI**

**Mots-clés** : obstacle sous aortique, diaphragme sous aortique, échocardiographie, chirurgie.

Les obstacles sous aortique constituent une cardiopathie relativement rare: ils représentent 8 à 20% des causes d'obstruction de la voie d'éjection gauche.

Bien que très étudiée, cette maladie reste difficile à appréhender, du fait, d'une part, du caractère évolutif imprévisible de la sténose et des complications qui en découlent ; et d'autre part, du taux de récurrence élevé malgré le traitement chirurgical. Le but de cette étude est de rapporter l'expérience de notre unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique et d'en évaluer les résultats.

Ce travail est basé sur une étude rétrospective portant sur 56 Cas d'obstacles sous aortique colligés entre le 1er janvier 2010 et le 31 décembre 2015 au CHU HASSAN II de Fès, au sein de l'unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique.

L'ensemble de nos patients sont porteurs d'un obstacle sous aortique, tous diagnostiqués sur échocardiographie.

Notre série comporte 56 patients (38H/18F), l'âge moyen au diagnostic est de 9.3 ans. La dyspnée était le motif de consultation le plus fréquent, retrouvée dans 46.42% des cas. A l'échographie Un gradient maximal préopératoire supérieur ou égal à 50 mm Hg était présent chez plus de 50 % de nos patients, 67.84% des patients avaient une insuffisance aortique significative, 71.43% présentaient une anomalie géométrique de la chambre de chasse ventriculaire gauche, 3 patients avaient une CIV et 3 autres avaient un CAP tandis que 2 avait une bicuspidie. Quatre enfants avaient une anomalie mitrale associée.

35 de nos patient ont bénéficié de chirurgie. La mortalité opératoire était nulle, seul cinq enfants ont gardé, en écho doppler, un gradient postopératoire entre 25 et 40 mmHg.

Les OSA sont une cardiopathie très polymorphe et évolutive, au sujet de laquelle tous les problèmes ne sont pas encore résolus, notamment quant au moment et aux modalités de la chirurgie. L'intérêt est d'assurer un suivi régulier, clinique et échographique attentif pré et postopératoire de ces patients.

## Summary

Keywords: sub-aortique obstruction, subi-aortique diaphragma, échocardiographie, s'urger

Sub-Aortique obstruction is a relatively rare cardiac disease, accounting for 8 to 20% of the causes of obstruction in the left ejection pathway.

Although well studied, it remains a difficult disease to be approached because of : on one hand, the unpredictable evolutionary character of the stenosis and the resulting complications; And on the other hand, the high recurrence rate despite surgical treatment. The purpose of this study is to report the experience of our medical-surgical unit of pediatric cardiology to evaluate the results.

This work is based on a retrospective study of 56 cases of sub-aortic obstructions, data base was collected between 1 January 2010 and 31 December 2015 at the University hospital Hassan II in Fez, within the medical-surgical unit of pediatric cardiology.

All of our patients are carriers of a sub-aortic obstruction, diagnosed on echocardiography.

Our series comprises 56 patients (38M / 18W), the mean age at diagnosis is 9.3 years. Dyspnea was the most common reason for consultation, found in 46.42% of cases. On ultrasound A maximum preoperative gradient greater than or equal to 50 mm Hg was present in more than 50% of our patients, 67.84% of patients had significant aortic insufficiency, 71.43% had a geometric abnormality of the left ventricular chamber, 3 had interventricular communication, 3 had permanent arterial canal and 2 children had Aortic bicuspidia. Four patients had an associated mitral abnormality.

35 of our patients have benefited from surgery. The operative mortality was zero; only five children retained a postoperative doppler gradient between 25 and 40 mmHg.

SAO is a highly polymorphic and progressive cardiac disease, in which all the problems are not yet solved, in particular as to the moment and the modalities of the

surgery. The interest is to ensure a regular, clinical and echographic follow-up pre and postoperative of these patients.

## ملخص

الحواجز تحت صمام الأبهر هي مرض نادر نسبياً: فهي تمثل 8-20% من أسباب عرقلة مسار طرد البطين الأيسر.

وعلى الرغم من دراسته على نطاق واسع، فإنه لا يزال مرضاً صعب الفهم، لأنه وأولاً، مرض ذو طبيعة متغيرة ولا يمكن التنبؤ بالمضاعفات الناجمة عنه. وثانياً، لارتفاع معدل تكرار الجراحة على الرغم من العلاج. والغرض من هذه الدراسة هو تقديم تجربة وحدثنا الطبية الجراحية لأمراض القلب للأطفال لنقاش و تقييم النتائج.

ويستند هذا العمل على دراسة استعادية من 56 حالة جمعت في الحقبة ما بين 1 يناير 2010 و 31 ديسمبر 2015 في المركز الاستشفائي الحسن الثاني بفاس، في الوحدة الطبية والجراحية لأمراض القلب للأطفال.

جميع مرضانا لديهم انسداد تحت صمام الأبهر ، تشخيصه بالموجات فوق الصوتية. وتشمل هذه السلسلة 56 مريضا (38 ذكور/18 اناث)، مع متوسط عمر عند التشخيص بين 3 و 9 سنوات. كان ضيق التنفس هو السبب الأكثر شيوعاً، وجد في % 46.42 من الحالات. فيما يخص الموجات فوق الصوتية قبل الجراحة فإن فرق ضغط يفوق 50 ملم زئبق وجد في أكثر من % 50 من الحالات، هذا وقد تمت معاينة حالة القصور الأبهرية عند % 67.84 من المرضى، و تمت معاينة الشذوذ الهندسي لتدفق مسالك البطين الأيسر عند % 71.43 من الحالات، و وجدت 3 حالات من الاتصال بين البطيني، و 3 حالات من القناة الشريانية السالكة و حالتين من صمام الأبهر ثنائي الشرف. وكذا أربع حالات من شذوذ الصمام التاجي.

استفاد 35 من مرضانا من الجراحة. لم نسجل أية حالة وفاة، و فقط خمسة أطفال حافظوا على فرق ضغط ما بين 25 و 40 ملم زئبق في اختبار دوبلر الصدى بعد العملية الجراحية.

الحواجز تحت صمام الأبهر هي مرض متعدد الأشكال و التطورات، و مخوف بمجموعة من المشاكل صعبة المجازاة، وخاصة فيما يتعلق بتوقيت وطرائق العملية الجراحية. و من تم وجب ضمان رصد منتظم، والحرص على الفحص السريري وبالأشعة فوق الصوتية قبل وبعد العمليات الجراحية.

**BIBLIOGRAPHIES:**

1. Newfeld E.A., et al., Discrete subvalvular aortic stenosis in childhood. Study of 51 patients. *Am J Cardiol*, 1976.38(1): 53–61.
2. Bloch G., et al., Les obstacles sous-valvulaires aortiques. Formes anatomiques et traitement chirurgical de 82 cas consécutifs. *Arch Mal Coeur*, 1988,81: 635–40.
3. Cilliers A M, Gewillig M. Rheology of discrete subaortic stenosis. *Heart* 2002;88:335–336 .
4. Cilliers A. M., et al., Rheology of discrete subaortic stenosis. *Heart* 2002.88(4): 335–6.
5. Edwards J.E., Pathology of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction. *Circulation*, 1965. 31: 586–99.
6. Brachfeld J., et al., Subaortic stenosis: A revised concept of the disease. *Medecine*, 1959. 38: 415.
7. Weymen A.E., et al., Cross-sectional echocardiography in evaluating patients with discrete subaortic stenosis. *Am J Cardiol*, 1976.37(3): 358–65.
8. Maron B.J., et al., Tunnel subaortic stenosis: left ventricular outflow tract obstruction produced by fibromuscular tubular narrowing. *Circulation*, 1976.54(3): 404–16.
9. Rayburn S.T., et al., Discrete membranous subaortic stenosis: improved results after resection and myectomy. *Ann Thorac surg*, 1997.64(1): 105–9.
10. Hirata Y., et al., The role of enucleation with or without septal myectomy for discrete subaortic stenosis. *J Thorac Cardio vasc Surg*, 2009. 137(5): 1168–72.
11. Van Arsdell G., et al., Subaortic stenosis: at risk substrates and treatment strategies. *Cardiol Clin*, 2002. 20(3): 421–9
12. F. Netter , Atlas d'anatomie.P 263

13. 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.
14. Bloch G., et al., Anatomie Pathologie du rétrécissement aortique sous valvulaire. *Info cardiol* 1983, 7(9): 803–07.
15. Bruckert E., et al., Rétrécissement aortique sous-valvulaire. A propos de 3 observations. *Am cardiol angeiol* 1988, 37(9): 523–27.
16. Zielinsky P., et al., Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: the role of septal malalignment. *Circulation* 1987;75:1124–9.
17. Kleinert S., 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.
19. S. Bouzidi Belmajdoub Hassani, et al., Le nouveau concept du diaphragme sous aortique. *Médecine du Maghreb* 2010;179:26–30.
20. Cohen L M D., et al., mitral valve abnormalities and subaortic stenosis. *Cardiol young*. 2002,12: 138–49.
21. Rosenquist G C., et al., Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. *Circulation* 1979; 60: 70–4.
22. Di donato M., et al., Echocardiographic evidence of increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. *Cardiology* 1983; 70: 123–7.
23. Lampros T D., et al., A discrete subaortic stenosis : an acquired heart disease. *Eur J cardiothoracic Surg* 1998; 14: 296–03.
24. Vario U., et al., Anomala inserzione della mitrale. Una rara forma di ostruzione sottoartica nell'infanzia. *Cardiologia* 1992 ;37:227–31.

25. Robert D., et al., Subaortic stenosis caused by anomalies of the atrio-ventricular valves. *J Thorac Cardio vasc Surg.* 1964 Aug ; 48: 289–302.
26. 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.
27. Zielinsky P., et al., Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: the role of septal malalignment. *Circulation* 1987;75:1124–9.
28. Kleinert S., et al., Echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1993;22: 1501–8.
29. Hakimeh Sadeghian, Abbasali Karimi and col. Discrete Subvalvular Aortic Stenosis: Severity of Aortic Regurgitation and Rate of Recurrence at Midterm Follow-Up after Surgery. *J Teh Univ Heart Ctr* 4 (2008) 219–224.
30. Abdallah H, Toomey K, O’Riordan AC, Davidson A, Marks LA. Familial occurrence of discrete subaortic membrane. *Pediatr Cardiol* 1994;15:198–200
31. Urbach J, Glaser J, Balkin J, Rosenmann D, Levy R, Marin G, Vidne B. Familial membranous subaortic stenosis. *Cardiology.* 1985; 72(4):214–7.
32. Rayburn T, Netherland E, Heath J. Discrete membranous subaortic stenosis: improved results after resection and myectomy. *Ann Thorac Surg* 1997; 64:105–109.
33. Lester C. Permut, Marco Ricci, Gordon A. Cohen .Surgery for left ventricular outflow tract obstruction in children, Chapter 70.
34. Mark Ruzmetov et col. Follow-up papers – Congenital Long-term results of surgical repair in patients with congenital subaortic stenosis. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 5 (2006) 227–233

35. Cape EG, Vanauker MD, Gunnlaugur S, et al. Potential role of mechanical stress in the etiology of pediatric heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:247-54.
36. Alexander Weymann, et col. Surgical Management of Subaortic Stenosis *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 19: 390-393.
37. Ali Dodge-Khatami. Risk factors for reoperation after relief of congenital subaortic stenosis. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 33 (2008) 885-889.
38. Pyle RL, Patterson DF, Chacko S. The genetics and pathology of discrete subaortic stenosis in the Newfoundland dog. *Am Heart J* 1976; 92: 324-334.
39. Reza Barkhordarian and col. Geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis and intact ventricular septum: An echocardiographic study in children and adults. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:196-203
40. David Kalfa<sup>1</sup>, Virginie Fouilloux<sup>1</sup>, Andrea Dragulescu<sup>2</sup>, Olivier Ghez<sup>1</sup>, Dominique Metras<sup>1</sup>, Bernard Kreitmann<sup>1</sup>. Facteurs de risque de sténose sous-aortique secondaire après chirurgie de cardiopathies congénitales sans obstruction initiale de la voie gauche. *Chirurgie Thoracique Cardio-Vasculaire* – 2009 ; 13 : 3-10
41. Alon Geva, AB and col. Risk Factors for Reoperation After Repair of Discrete Subaortic Stenosis in Children. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50:1498-504.
42. Jung Yun Choi, Ian D Sullivan. Fixed subaortic stenosis: anatomical spectrum and nature of progression.. *Br Heart J* 1991; 65:280-6.
43. Vogel M, Freedom RM, Brand A, Trusler GA, Williams WG, Rowe RD. Ventricular septal defect and Subaortic stenosis: an analysis of 41 patients. *Am J Cardiol.* 1983; 52: 1258-63.
44. Jamil Aboulhosn and John S. Child Valve, Supravalvar Aortic Stenosis, and Coarctation of the Aorta Left Ventricular Outflow Obstruction: Subaortic Stenosis, Bicuspid Aortic. *Circulation* 2006; 114; 2412-2422.

45. Rosenquist GC, Clark EB, McAllister HA, et al. Increased mitral aortic separation in discrete subaortic stenosis. *Circulation* 1979; 60:70–4.
46. Somerville J, Stone S, Ross D. Fate of patients with fixed Subaortic stenosis after surgical removal. *Br Heart J* 1980; 43:629–47.
47. Denise Kitchiner. Subaortic stenosis: still more questions than answers. *Heart* 1999;82:647–648.
48. Darcin T, Yagdi T, Atay Y, Engin C, Levent E, Buket S, Alayunt A. Discrete subaortic stenosis: surgical outcomes and follow-up results. *Tex Heart Inst J* 2003; 30:286–292.
49. Lampros TD, Cobanoglu A. Discrete Subaortic stenosis: an acquired heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 14: 296–303.
50. Hakimeh Sadeghian, and col. Discrete Subvalvular Aortic Stenosis: Severity of Aortic Regurgitation and Rate of Recurrence at Midterm Follow-Up after Surgery. *J Teh Univ Heart Ctr* 4 (2008) 219–224.
51. Parry AJ, Kovalchin JP, Suda K, et al. Resection of subaortic stenosis; can a more aggressive approach be justified? *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15:631– 8.
52. Newfeld EA, Muster AJ, Paul MH, Idriss FS, Riker WL. Discrete subvalvar aortic stenosis in childhood. *Am J Cardiol.* 1976;38(1):5361.
53. Kleinert S, Geva T. Echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.* 1993; 22:1501–8.
54. Bezold LI, Smith EO, Kelly K, et al. Development and validation of an echocardiographic model for predicting progression of discrete subaortic stenosis in children. *Am J Cardiol* 1998; 81:314.