

Mémoire de Maîtrise en médecine No 4228

# **Tétralogie de Fallot : analyse d'une nouvelle technique de fermeture de la communication interventriculaire**

## **Etudiante**

Marion Charmillot

## **Tuteur**

Prof. René Prêtre  
Chef de service  
Chirurgie cardiaque  
CHUV

## **Expert**

PD Dr. Hitendu Dave  
Médecin cadre  
Chirurgie cardiaque  
Kinderspital, Zürich

Lausanne, janvier 2018

# Table des matières

|                                 |           |
|---------------------------------|-----------|
| <b>Table des matières .....</b> | <b>2</b>  |
| <b>Abstract .....</b>           | <b>4</b>  |
| <b>Introduction.....</b>        | <b>5</b>  |
| <b>Méthode.....</b>             | <b>8</b>  |
| <b>Résultats.....</b>           | <b>10</b> |
| <b>Discussion .....</b>         | <b>12</b> |
| <b>Limites .....</b>            | <b>13</b> |
| <b>Conclusions .....</b>        | <b>14</b> |
| <b>Bibliographie.....</b>       | <b>15</b> |

## Résumé des tableaux et figures

|                                                                                         |           |
|-----------------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>Tableau 1 : Données démographiques et opératoires.....</b>                           | <b>9</b>  |
| <b>Tableau 2 : Complications postopératoires générales durant cette étude .....</b>     | <b>11</b> |
| <br>                                                                                    |           |
| <b>Image 1 : Fermeture de la CIV avec le patch et la suture directe .....</b>           | <b>9</b>  |
| <b>Image 2 : Chambre de chasse du ventricule droit sans réalignement du septum.....</b> | <b>11</b> |
| <b>Image 3 : Chambre de chasse du ventricule droit avec réalignement du septum.....</b> | <b>11</b> |

## Abstract

### Introduction:

La Tétralogie de Fallot (TOF) est une des malformations cardiaques congénitales les plus fréquentes. Sa correction consiste à séparer la circulation pulmonaire de la circulation systémique et à lever les obstructions sur la chambre de chasse du ventricule droit.

La séparation des circulations nécessite la fermeture d'une large communication interventriculaire (CIV) due à un mauvais alignement du septum interventriculaire. Une fermeture chirurgicale classique ne corrige pas ce trouble d'alignement. Pour cette raison, une nouvelle méthode a été développée(1).

### Objectif :

Le but de cette étude est de décrire et d'évaluer la nouvelle méthode opératoire qui permet un réalignement du septum interventriculaire en plus de la fermeture de la CIV.

### Méthode :

Il s'agit d'une analyse rétrospective sur des patients souffrant d'une TOF opérée avec un réalignement du septum en plus de la fermeture de la CIV. Cette étude porte sur les patients opérés entre août 2012 et janvier 2016. Elle est faite sur 49 patients (1 patient a dû être exclu de par l'impossibilité de fermeture de sa CIV). Le poids et l'âge médians étaient de 10,9kg et 3,0 ans respectivement. Le suivi médian pour cette étude est de 31 jours.

La voie d'abord s'est faite par l'oreillette droite chez 19 patients et par l'infundibulum chez 30 patients. La fermeture de la CIV est réalisée par un patch de xéno-péricarde. Dans sa partie antérieure, un réalignement du septum est réalisé dans le but d'éviter que la chambre de chasse du ventricule gauche prenne la forme d'une « marche d'escalier ».

### Résultats :

Toutes les CIV ont pu être fermées en une fois, sans nécessiter d'autres opérations. Chez 7 patients, une CIV résiduelle est présente, mais elles sont restrictives et de petits calibres. La vélocité du flux est toujours normale au niveau de l'orifice aortique et le septum interventriculaire est correctement réaligné chez tous les patients. Il n'y a pas de mortalité peropératoire ou durant le suivi postopératoire et tous les patients sont en rythme sinusal en quittant l'hôpital.

### Discussion :

Actuellement, la mortalité pour la réparation d'une TOF est très faible. L'objectif est alors d'améliorer les morbidités postopératoires telles que les troubles du rythme, l'insuffisance aortique ou encore l'insuffisance pulmonaire. Le réalignement du septum, lors de la fermeture de la CIV, permet de donner à la chambre de chasse du ventricule gauche une trajectoire plus anatomique. Ceci pourrait permettre d'éviter les tensions au niveau du septum et de l'anneau aortique et ainsi diminuer les complications telles que l'insuffisance aortique ou les troubles du rythme.

### Conclusion :

Avec cette technique de fermeture, les voies de chasse des deux ventricules sont plus harmonieuses, sans risques potentiels d'obstruction à gauche. Durant la durée de suivi de cette étude, cette technique de fermeture de la CIV n'a pas montré de morbidité propre. Un suivi à plus long terme pourrait permettre la mise en évidence de ses avantages potentiels sur la qualité de vie des patients.

### Mots-clés :

Tétralogie de Fallot – Communication interventriculaire – réalignement du septum

## Introduction

### *Définition*

La TOF est considérée comme une cardiopathie congénitale cyanotique sévère. Elle a une incidence de 421 cas pour un million de naissances vivantes, ce qui représente 10% de toutes les cardiopathies congénitales. (2)

La TOF a été nommée ainsi de par les quatre anomalies qu'Etienne-Louis Arthur Fallot avait objectivées : la dextroposition de l'aorte, la sténose pulmonaire, l'hypertrophie du ventricule droit et la communication interventriculaire. Cependant, toutes les quatre découlent d'une seule malformation, le déplacement antéro-céphalique du septum infundibulaire. (3)

Ce mauvais alignement va créer une communication interventriculaire qui est le plus souvent péri-membraneuse et sous-aortique. Au-dessus de la CIV se trouve une aorte prépondérante qui a une origine biventriculaire. Le déplacement antéro-céphalique du septum va aussi provoquer une hypoplasie du septum infundibulaire du ventricule droit ainsi qu'un septum musculaire trop protubérant. Ceci est la cause de la sténose pulmonaire qui résulte d'une obstruction de la chambre de chasse droite, provoquant une augmentation de la pression ventriculaire droite et, donc, son hypertrophie. (4)

Le traitement chirurgical peut être palliatif ou complet. Le premier consiste à réaliser un shunt allant de la circulation systémique à la circulation pulmonaire, permettant ainsi une augmentation du débit sanguin dans les artères pulmonaires, donc de l'oxygénation du sang et ainsi une diminution de l'état cyanotique du patient. Il est réalisé lorsque le patient présente des manifestations cliniques sévères et qu'il est trop jeune pour bénéficier d'une réparation complète ou quand les moyens nécessaires pour réaliser une réparation complète ne sont pas présents. Le second, le traitement chirurgical complet, ferme le shunt droite-gauche créé par la CIV afin de séparer la circulation systémique de la circulation pulmonaire. Finalement, pour permettre qu'une quantité de sang suffisante soit oxygénée, il est encore nécessaire d'élargir la chambre de chasse droite sténosée. Le traitement chirurgical définitif permet alors au patient d'avoir une espérance de vie proche de la normale.

### *Historique*

La TOF a été décrite pour la première fois par Etienne-Louis Arthur Fallot, un médecin pratiquant à Marseille en 1888. Comme son nom l'indique, Fallot avait relevé les quatre particularités de la TOF. Cette malformation est restée sans traitement pendant longtemps. C'est en 1944 qu'Alfred Blalock, en concertation avec Helen Taussig, effectue pour la première fois une opération chirurgicale pour améliorer la symptomatologie d'une TOF. Il crée un shunt entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale, c'est le shunt de Blalock-Taussig, opération encore pratiquée aujourd'hui. Grâce à elle, plus de sang passe dans la circulation pulmonaire et la saturation artérielle en oxygène augmente significativement, bien que la malformation elle-même n'ait pas été corrigée. Durant la même période, d'autres procédures pour améliorer la survie des patients atteints de la TOF sont mises au point. C'est notamment Willis Pott et David Waterston qui exécutent des shunts partants de l'aorte descendante et s'anastomosant avec l'artère pulmonaire gauche ou droite, respectivement shunt de Pott ou de Waterston. Aujourd'hui, ces deux shunts ne sont plus recommandés à cause du risque d'hypertension pulmonaire. Néanmoins, si tous ces shunts permettent d'améliorer la clinique de la TOF, ils n'ont cependant qu'une visée palliative. (4,5)

La première opération correctrice complète de la TOF est réalisée en août 1954 par C. Walton Lillehei et son équipe, grâce à la cross-circulation contrôlée. Une série de 45 patients ont été opérés de cette manière, dont 10 souffrant d'une TOF. A cause des limitations de la cross-circulation contrôlée, le temps opératoire est très court et varie entre 6 et 21,5 minutes. C'est donc durant ce court laps de temps que les chirurgiens referment la CIV avec des points de suture matelas et du fil de soie 3-0, résèquent la bande pariétale musculaire avec une pince de Hartmann modifiée et referment la ventriculotomie avec des points de suture en surjet et du fil de soie 3-0. Sur les 10 patients opérés pour une TOF avec la cross-circulation, 5 sont morts à l'hôpital. Des

erreurs techniques sont responsables de la mort de 2 d'entre eux ; pour le 3<sup>ème</sup>, ce fût à cause d'une variabilité anatomique des coronaires et, pour les 2 derniers, ce fût à cause d'un bloc atrioventriculaire (BAV) complet. Durant cette série d'opérations, de grands progrès médicaux ont été réalisés pour pallier aux nouvelles difficultés rencontrées. Par exemple, c'est en avril 1955 qu'a été utilisé le premier patch prothétique pour fermer la CIV d'un des 10 patients avec une TOF. De plus, c'est suite aux deux morts par bloc cardiaque complet que C. Walton Lillehei a mis au point en 1956 un électrode intramyocardique relié à un pacemaker externe, qui a été utilisé pour la première fois avec succès en 1957 pour un bloc cardiaque complet suite à la correction d'une TOF. (6)

C'est donc dans le milieu des années 50 que l'avenir des patients atteints d'une TOF a commencé à se dessiner.

### *Technique chirurgicale actuelle pour la fermeture de la CIV*

L'âge auquel le patient va être opéré dépend principalement de la gravité de la TOF. L'idéal est de pouvoir opérer le patient de manière élective entre 3 et 12 mois (7,8). L'âge, tout comme l'équipe chirurgicale et la technique opératoire, influencent la réussite de l'opération.

Pour que l'espérance de vie d'un patient souffrant d'une TOF s'approche de la norme, il est nécessaire que celui-ci subisse une opération chirurgicale complète, c'est-à-dire, la fermeture de la CIV et l'ouverture de la sténose pulmonaire.

Il existe plusieurs approches pour fermer la CIV ; cela peut se faire par le ventricule droit ou l'oreillette droite. L'approche transatriale est préférée à l'approche transventriculaire, car elle permet d'éviter des atteintes fonctionnelles du ventricule droit et permet de diminuer les risques de lésion au niveau des branches ventriculaires de l'artère coronaire droite. De plus, l'approche transatriale permet une très bonne visualisation de la CIV. (7,9,10)

L'approche classique débute donc par une atriotomie droite. Pour pouvoir avoir accès à la CIV, il est souvent nécessaire de détacher de son anneau le feuillet antérieur de la valve tricuspide. Ainsi, un seul rétracteur de feuillet est nécessaire pour permettre une bonne exposition du septum et de la CIV. La fermeture de la CIV est réalisée en utilisant un patch de xénopéricarde suturé sur ses berges par un surjet. La suture est réalisée tout autour de la CIV, en passant au plus près de l'anneau aortique pour éviter que les trabécules ne provoquent une CIV résiduelle. (7,11,12) Si le foramen ovale est encore ouvert, ou s'il existe une communication interauriculaire (CIA), leur fermeture se fera par une suture directe ou par l'utilisation d'un patch.

L'élargissement de la chambre de chasse du ventricule droit passe par une résection des trabécules hypertrophiques et l'élargissement de la chambre de chasse par un patch. Le patch se place le plus souvent au niveau infundibulaire ou transannulaire. Cette étape de la correction de la TOF peut se réaliser avant, pendant ou après la fermeture de la CIV.

### *Les complications possibles en postopératoire*

Après la fermeture d'une CIV dans la TOF, les complications qui peuvent être retrouvées sont, entre autres, la présence d'une CIV résiduelle, les troubles du rythme (en particulier le BAV complet), les lésions de la valve tricuspide, l'insuffisance aortique ainsi que la nécessité d'une nouvelle opération. Ces complications potentielles sont évaluées par un ultrason transthoracique en postopératoire.

Le risque d'une CIV résiduelle réside principalement dans la technique opératoire. Si le patch est suturé au niveau des trabécules plutôt que directement sur la paroi, ou si la suture est mal pratiquée, une CIV résiduelle peut se développer. (11)

Les troubles du rythme sont une complication postopératoire fréquente, mais ils sont aussi une des causes de morbidité à long terme chez les patients opérés d'une TOF. En postopératoire immédiat, des troubles du rythme transitoires ou permanents peuvent être présents, avec parfois la nécessité d'implanter un pacemaker. De nombreux troubles du rythme sont en lien avec la prise en charge postopératoire (traitement médicamenteux, remplissage, douleurs), alors que les BAV sont, eux, directement liés aux gestes

chirurgicaux. Sur le long terme, des lésions ventriculaires (dus principalement aux incisions) peuvent provoquer des atteintes fonctionnelles de ceux-ci et ainsi augmenter le risque de troubles du rythme.(13,14) L'insuffisance aortique est principalement due à un élargissement de l'anneau aortique. Elle peut être présente en préopératoire, en postopératoire, et se développer sur le long terme. Beaucoup de facteurs préopératoires et postopératoires peuvent influencer le risque de développer une insuffisance aortique (15). La plupart provoquent une augmentation du débit au niveau de la valve ou une déformation directe de la valve. Il est donc nécessaire d'éviter les turbulences au niveau de la chambre de chasse du ventricule gauche et d'éviter les tensions au niveau de l'anneau aortique. L'influence du geste chirurgical sur la valve aortique ne peut être correctement évaluée que sur des années de suivi ; les résultats postopératoires immédiats n'ont donc pas beaucoup de valeur.

Une nouvelle opération peut être nécessaire en cas de saignements importants, en présence d'une lésion résiduelle significative ou encore pour implanter un pacemaker lorsqu'il y a un trouble du rythme persistant. (16)

### *Perspective de vie des patients souffrant d'une tétralogie de Fallot*

Actuellement, la mortalité pour la réparation d'une TOF est de 1,1% (17). Les traitements chirurgicaux ont évolué de telle manière que l'objectif réel est de diminuer les morbidités associées à l'opération et à la malformation. De ce fait, le traitement gagne en spécificité pour offrir une meilleure qualité de vie aux patients (18).

Les comorbidités principales après la réparation chirurgicale sont d'ordre architectural ou rythmique.

### *L'intérêt d'une nouvelle technique de fermeture*

L'utilisation du patch et de la suture permet de faire ressortir l'avantage de ces deux techniques. Le patch va remplacer le septum membraneux en évitant toutes tensions au niveau de la valve tricuspide ou sur le faisceau de His. La suture directe, elle, permet de réaligner le septum et, ainsi, de donner une forme plus harmonieuse à la chambre de chasse du ventricule gauche. De plus, la partie musculaire du septum peut garder sa contractilité et ses fonctions, ce qui ne serait pas possible avec un patch.

Ceci permet d'obtenir une anatomie et une physiologie cardiaque au plus proche de la normale, ce qui devrait avoir des conséquences positives sur le pronostic à long terme. C'est-à-dire une diminution des réopérations ainsi qu'une meilleure qualité et espérance de vie des patients.

L'objectif de cette étude, grâce à cette nouvelle technique de fermeture, est donc de mettre en évidence une correction de la TOF aussi bonne que celle obtenue par la méthode conventionnelle avec, en plus, un alignement du septum qui aura des propriétés hémodynamiques supérieures au niveau des flux interventriculaires. Cette étude permet également la description de cette nouvelle technique opératoire.

## Méthode

Cette étude est rétrospective, elle se porte sur les patients opérés d'une TOF entre le mois d'août 2012 et le mois de janvier 2016. Durant cette période, 50 patients ont été opérés, mais 1 patient a dû être exclu de cette étude car il est impossible de fermer la CIV au vu d'une résistance trop élevée du réseau capillaire pulmonaire. L'étude comprend donc 49 patients, dont 16 femmes, opérés pour la réparation complète d'une TOF. Toutes les opérations ont été réalisées par le même opérateur.

Le poids médian était de 10.9 kg (écarts : 4.2 kg et 46 kg). L'âge médian lors de l'opération était de 3.0 ans (écarts : 1,2 mois et 19,5 ans).

5 patients ont préalablement bénéficié d'une intervention palliative ; 3 patients ont eu un shunt de Blalock-Taussig ; 1 patient a eu un shunt central ; le dernier a eu un stent au niveau du canal artériel.

La médiane du diamètre de l'anneau de la valve aortique en préopératoire est de 1.70 cm (écarts : 0.76 et 3.4 cm) et de 1.5 cm (écarts : 0.89 et 2.8 cm) au dernier contrôle du suivi.

### *Technique chirurgicale*

La voie classique d'abord de la CIV avec l'atriotomie droite et le détachement du feuillet antérieur de la valve tricuspide a été réalisée chez 19 patients mais, pour l'un d'entre eux, c'est le feuillet septal de la valve tricuspide qui a été détaché. Chez les 30 patients restants, c'est à travers une incision longitudinale de l'infundibulum que la CIV a été mise en évidence. Par cette ouverture, il est alors possible de libérer le septum infundibulaire d'éventuelles trabéculations, afin de rendre celui-ci mobilisable pour permettre la fermeture de la CIV.

Dans la partie antérieure de la CIV, le septum infundibulaire est suturé directement au septum interventriculaire, ce qui permet un réalignement postérieur du septum. Cette anastomose est réalisée soit par des points séparés, soit par un surjet avec du fil de prolène 6-0 ou 7-0 en fonction de l'appréciation du chirurgien.

La partie postérieure de la CIV, qui correspond à la partie membraneuse du septum interventriculaire, est refermée à l'aide d'un patch de xénopéricarde. Le patch est attaché au niveau du septum grâce à un surjet. Ensuite, le feuillet de la valve tricuspide est réadapté à son anneau par un surjet.

Il y a eu 27 foramens ovales (55%) et 2 CIA (4%) ; 25 foramens ovales et 1 CIA ont été refermés par une suture directe et 1 patch a été utilisé pour 1 CIA ; 2 foramens ovales, de par leurs petites tailles, n'ont pas nécessité de fermeture.

Pour la sténose de la chambre de chasse du ventricule droit, la résection des trabécules hypertrophiques a été effectuée chez tous les patients. Pour 4 patients, la pose d'un patch d'agrandissement n'a pas été nécessaire (8%). Un patch transannulaire a été mis chez 24 patients, un patch infundibulaire chez 10 patients et un patch au niveau du tronc de l'artère pulmonaire chez 3 patients. Pour 8 patients, plusieurs patches ont dû être mis en place.

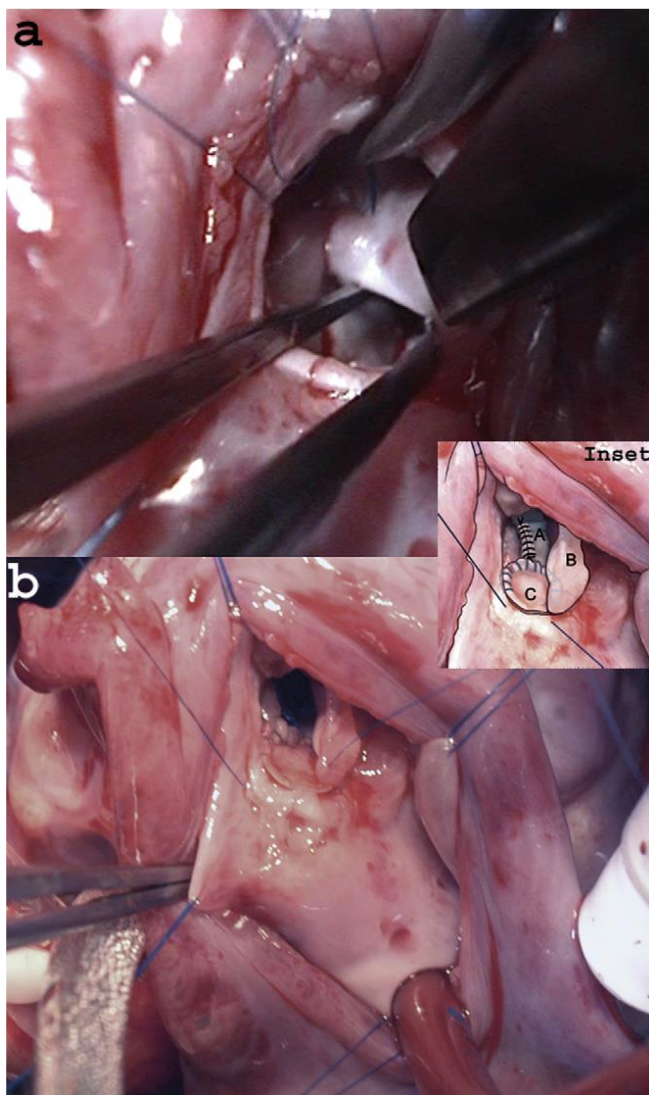
Pour 9 patients, la libération de la chambre de chasse du ventricule gauche a été réalisée après la fermeture de la CIV et, pour 2 patients, elle a été faite avant. Pour les 38 patients restants, la résection des trabécules hypertrophiques a été faite avant la fermeture de la CIV et la pose du patch de la chambre de chasse du ventricule droit a été réalisée après.

Le suivi clinique et échographique des patients a été fait principalement au Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, parfois aussi dans les hôpitaux périphériques pour la fin du suivi. Le suivi médian des patients dans cette étude est de 31 jours (écarts : 7 et 1729 jours).



**DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES ET OPÉRATOIRES**

|                                          |                                         |
|------------------------------------------|-----------------------------------------|
| <b>HOMMES / FEMMES</b>                   | 33 / 16                                 |
| <b>ÂGE MÉDIAN</b>                        | 3,0 ans (écarts : 1,2 mois et 19,5 ans) |
| <b>POIDS MÉDIAN</b>                      | 10,9 kg (écarts : 4,2 kg et 46 kg)      |
| <b>NOMBRE DE PATCHS TRANSANNULAIRES</b>  | 25                                      |
| <b>TEMPS DE CEC MÉDIAN</b>               | 147 mn (écarts : 70 mn et 235 mn)       |
| <b>TEMPS DE CLAMPAGE AORTIQUE MÉDIAN</b> | 72 mn (écarts : 39 mn et 114 mn)        |

**Tableau 1.** CEC : circulation extracorporelle

**Image 1.** Fermeture de la CIV par une voie d'abord classique. (a) Suture directe du septum musculaire avec réalignement postérieur du septum. (b) Patch de xénopéricarde mis en place au niveau du septum membraneux. (A) suture directe, (B) patch, (C) feuillet antérieur de la valve tricuspide.(1)

## Résultats

### *Mortalité*

Il n'y a pas eu de mortalité au cours de l'opération ou durant le suivi.

### *CIV résiduelle*

Au dernier contrôle échographique du suivi, 12 CIV, dont 7 résiduelles, sont présentes, la plupart sous forme d'un jet correspondant à un trou d'aiguille. Toutes sont restrictives et toutes sont de petits calibres. Il n'y a pas de shunt résiduel important, ni de répercussions hémodynamiques. Aucune n'a dû être réopérée.

### *Rythme*

Chez 17 patients (35%), différents troubles du rythme ont nécessité l'utilisation d'un pacemaker externe. Il y a eu 3 BAV du 2<sup>ème</sup> degré et 3 BAV du 3<sup>ème</sup> degré. Deux BAV du 3<sup>ème</sup> degré furent transitoires et 1 a nécessité la pause d'un pacemaker. Tous les autres troubles du rythme ont retrouvé un rythme sinusal stable. Trois patients ont présenté des troubles hémodynamiques qui ont nécessité une brève réanimation par un massage cardiaque et la prise d'adrénaline.

### *Chambre de chasse du ventricule gauche et valve aortique*

La chambre de chasse du ventricule gauche fut bien alignée chez chacun, elle n'a pas pris la forme d'une « marche d'escalier » comme cela est le cas habituellement. Il n'y a pas de formation de sténose sous aortique et la vélocité du flux est toujours normale au niveau de l'orifice aortique.

Il y a 1 insuffisance aortique modérée lors du dernier contrôle (2%). Les autres insuffisances aortiques sont minimales, aucune insuffisance aortique sévère n'a été retrouvée.

### *Valve tricuspide*

Une insuffisance tricuspidiennne était présente chez 28 patients (65%) en préopératoire et toutes étaient minimales. Lors du dernier suivi de ces patients, 29 insuffisances tricuspidiennes sont mises en évidence (67%) ; toutes sont minimales, sauf 2 qui sont des insuffisances tricuspidiennes modérées.

### *Insuffisance pulmonaire*

Au dernier contrôle, 37 patients souffraient d'une insuffisance valvulaire pulmonaire (77%). Pour 27 d'entre eux (56%), il s'agit d'une insuffisance minime ou légère et 3 patients (6%) souffrent d'une insuffisance pulmonaire sévère. Un patient a été réopéré, 2.9 ans plus tard, pour une sténose infundibulaire et valvulaire.

### *Réopération et réintervention*

Dans cette étude, 4 patients ont dû subir une réintervention ou une réopération. Pour 3 d'entre eux, cela s'est passé durant la même hospitalisation. Au total 8 gestes chirurgicaux et interventionnels ont été pratiqués.

Deux réopérations ont déjà été évoquées précédemment (pose d'un pacemaker permanent et remplacement du patch infundibulaire à cause d'une sténose).

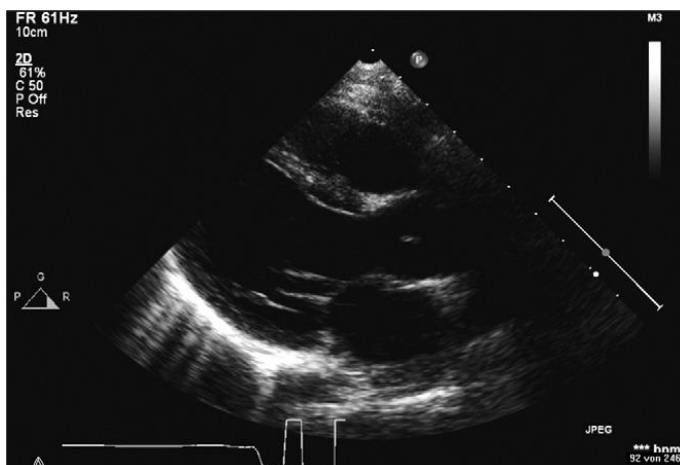
Les deux autres patients ont subi les 6 gestes restants. L'un a eu un drainage péricardique et un cathétérisme pour la fermeture de collatérales aorto-pulmonaires. Le dernier a subi un drainage de chylothorax avec fermeture de deux collatérales, un cathétérisme cardiaque, la pose d'un patch pour élargir les voies pulmonaires et une fermeture thoracique différée.

| COMPLICATIONS POSTOPÉRATOIRES                  | NOMBRE (%) |
|------------------------------------------------|------------|
| INSERTION DE PACEMAKER                         | 1 (2%)     |
| RÉVISION DU PATCH TRANSANNULAIRE               | 1 (2%)     |
| DRAINAGE PÉRICARDIQUE                          | 1 (2%)     |
| EMBOLISATION DE COLLATÉRALES AORTO-PULMONAIRES | 1 (2%)     |
| SYNDROME INFLAMMATOIRE                         | 8 (16%)    |
| EPANCHEMENT PLEURAL                            | 6 (12%)    |
| INSUFFISANCE RÉNALE                            | 1 (2%)     |

Tableau 2.



**Image 2.** Chambre de chasse du ventricule droit en forme de « marche d'escalier » suite à la réparation d'une CIV sans réalignement postérieur du septum.(1)



**Image 3.** Chambre de chasse du ventricule droit avec le réalignement postérieur du septum 4 ans après la fermeture de la CIV grâce à un patch et une suture directe. (1)

## Discussion

La réparation chirurgicale complète d'une TOF passe par la séparation de la circulation pulmonaire de la circulation systémique. Dans cette étude, cette étape se fait en refermant la CIV par un patch et une suture directe, ce qui réaligne le septum postérieurement. En théorie, ce réalignement permet aussi d'agrandir la chambre de chasse du ventricule gauche, mais aucune donnée objective n'a encore pu mettre cela en évidence.

Lors d'une fermeture classique d'une CIV avec un patch, il se peut que la chambre de chasse du ventricule gauche soit marquée par une angulation de la forme d'une « marche d'escalier ». Ceci peut provoquer une perturbation du flux à travers la chambre de chasse du ventricule gauche, de l'anneau et de la valve aortique. Sur le long terme, les risques de dilatation de l'anneau aortique, d'insuffisance aortique et de sténoses sous-aortiques (19) pourraient être augmentés. Le réalignement du septum pourrait permettre une croissance harmonieuse de l'anneau aortique et, à travers cela, un meilleur fonctionnement de la valve aortique. Cependant, son influence positive sur le développement à long terme de l'anneau et de la valve aortique n'a pas encore pu être démontrée. Néanmoins, les fonctions aortiques en postopératoire étaient bonnes avec 1 cas d'insuffisance aortique modérée. Il y a une différence de taille de l'anneau aortique qui passe d'une médiane de 1,7 cm (écarts : 0,76 et 3,4 cm) en préopératoire, à une médiane de 1,5 cm (écarts : 0,89 et 2,8 cm) en postopératoire. Cette tendance à la diminution du diamètre de l'anneau aortique correspond aux résultats trouvés dans la littérature (20,21).

L'insuffisance tricuspидienne significative touche 4% des patients et l'insuffisance pulmonaire modérée ou sévère touche 21% des patients dans cette étude. Ce qui contraste avec les résultats de l'étude de Frigiola et al. dont les chiffres pour l'insuffisance tricuspидienne significative sont de 44 % et ceux pour l'insuffisance pulmonaire modérée ou sévère sont de 73% (22). Cependant, les chiffres de cette étude sont obtenus après une moyenne de 17,3 ans de suivi. C'est pourquoi un suivi plus long serait nécessaire pour pouvoir comparer correctement ces deux études.

Les BAV sont une complication connue depuis longtemps lors de la fermeture d'une CIV. Les BAV complets postopératoires sont retrouvés dans 3,7% des TOF et les BAV nécessitant la pose d'un pacemaker permanent représentent 0.9% des TOF opérées selon la littérature (23). Pour notre étude, les chiffres sont plus hauts, les BAV complets et ceux nécessitant la pose d'un pacemaker permanent représentent, respectivement, 6% et 2% des TOF opérées. Cependant, il y a des variables qui rendent ces chiffres plus difficilement comparables. Dans les données provenant de la littérature, toutes les TOF ont été opérées avant 24 mois, alors que dans notre étude l'âge médian est de 3.0 ans (écarts : 1,2 mois et 19,5 ans). De plus, notre étude ne porte que sur 49 patients, ce qui la rend moins représentative.

Les BAV peuvent apparaître en postopératoire immédiat, mais ils peuvent aussi se développer après des mois, parfois des années de suivi (24). La moyenne de suivi de notre étude est de 7,9 mois. Même si le suivi de notre étude est relativement court, aucun patient n'a développé un BAV différé.

La combinaison du patch et de la suture directe, à travers cette nouvelle technique, semble offrir beaucoup d'avantages. Le centre de la pathologie de la TOF est un mauvais alignement du septum. A travers cette opération, le but est donc de réparer la seule malformation à la base de cette tétralogie. Cette nouvelle technique opératoire permet donc un retour au plus près de l'état cardiaque physiologique. Ceci semblerait être le meilleur moyen pour s'approcher de la norme et donc pour diminuer les comorbidités associées à la TOF.

## Limites

L'interprétation des résultats de cette étude est freinée par différentes limitations. La taille de l'échantillon de patients, la durée du suivi, les grandes variations d'âge et le fait qu'il s'agisse d'une étude rétrospective sont les principales limites.

Le nombre de patients pour cette étude est assez faible. Si la TOF est une cardiopathie congénitale fréquente, son incidence reste néanmoins basse. De ce fait, même si l'étude porte sur plusieurs années, il n'y a que 49 patients qui ont bénéficié d'une réparation complète durant ce laps de temps.

La durée de suivi médian de cette étude est de 31 jours, allant de 7 jours pour le suivi le plus court à plus de 4 ans pour le plus long. Cette grande différence s'explique par le fait que 36 patients (73%) ne sont pas Suisses. Ces patients retournent dans leur pays d'origine pour le reste du suivi, il n'est donc pas possible d'avoir accès à leurs données postopératoires après leur départ de Suisse.

L'évolution de la chambre de chasse du ventricule gauche, l'insuffisance aortique et la taille de l'anneau aortique sont des données qui nécessiteraient un suivi postopératoire plus long pour être correctement interprétées. L'influence de la fermeture de la CIV avec un réalignement du septum sur ces variables a besoin d'être évaluée sur le long terme, ce qui n'est malheureusement pas possible dans cette étude.

La moyenne d'âge des patients de cette étude est de plus de 3 ans, alors que le meilleur âge pour la réparation complète d'une TOF se situe entre 3 et 6 mois de vie. Cet âge élevé s'explique, encore une fois, par le fait que la plupart des patients de cette étude sont opérés en Suisse grâce à des ONG et que le début de leur prise en charge est souvent retardé. L'hypertrophie du ventricule droit et la perte d'élasticité myocardique augmentent avec l'âge. Ceci augmente le risque de tensions lors de la fermeture de la CIV et donc, le risque de complications postopératoires. De plus, la grande variabilité de ces données fait que l'échantillon de patients est moins homogène et ainsi plus difficile à confronter à d'autres résultats.

Une étude rétrospective a aussi ses limites. Pour celle-ci, le manque de données pour certains patients diminue encore la taille de l'échantillon pour certaines variables. Par exemple, en ce qui concerne la valve aortique et l'insuffisance aortique, les données sont présentes pour 33 et 47 patients respectivement. Pour la valve tricuspide, les données sont retrouvées pour 43 patients et, pour l'insuffisance pulmonaire, pour 48 patients. Les résultats sont alors à interpréter avec précaution.

Ces différentes limites rendent plus complexe l'interprétation des résultats ainsi que leur comparaison avec d'autres études.

## Conclusions

Le réalignement du septum lors de la fermeture de la CIV d'une TOF présente des avantages sous forme des voies de chasse bi-ventriculaires harmonieuses et d'un support de l'anneau valvulaire aortique. Ce réalignement n'a montré aucune mortalité ou morbidité propre significative durant cette étude. Cette technique opératoire est donc réalisable sans risques additionnels pour le patient. Dans le suivi postopératoire immédiat, il n'a pas été mis en évidence de morbidité supplémentaire. Les bénéfices attendus de cette technique opératoire devraient être apparents à moyen et à long terme. La chambre de chasse du ventricule gauche, grâce au réalignement du septum, prend une forme anatomique, ce qui devrait permettre une diminution des turbulences sous-aortiques et une meilleure évolution de la valve aortique.

Comme cette technique ne montre pas de risques opératoires et qu'elle est potentiellement bénéfique à long terme, il serait donc intéressant et nécessaire de réaliser une étude avec un suivi postopératoire à plus long terme.

## Bibliographie

1. Till K, Dave HH, Comber M, Bauersfeld U, Prêtre R. Realignment of the ventricular septum using partial direct closure of the ventricular septal defect in Tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg*. 10 janv 2011;40(4):1016-9.
2. Hoffman JL, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. juin 2002;39(12):1890-900.
3. Friedli B. Tétralogie de Fallot. Datatraitsco11-50564 [Internet]. 22 oct 2009 [cité 28 juill 2016]; Disponible sur: <http://www.em-consulte.com/en/article/229481>
4. Mavroudis C, Baker LC. Tetralogy of Fallot. In: *Pediatric Cardiac Surgery*. 4th edition. Blackwell Publishing Ltd; 2013. p. 410-27.
5. POTTS WJ, SMITH S, GIBSON S. Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery: Certain types in congenital heart disease. *J Am Med Assoc*. 16 nov 1946;132(11):627-31.
6. Gott VL, C. Walton Lillehei and total correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*. 1 févr 1990;49(2):328-32.
7. Bove EL. Transatrial Repair of Tetralogy of Fallot. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg*. 1 mars 2005;10(1):54-62.
8. Al Habib HF, Jacobs JP, Mavroudis C, Tchervenkov CI, O'Brien SM, Mohammadi S, et al. Contemporary Patterns of Management of Tetralogy of Fallot: Data From The Society of Thoracic Surgeons Database. *Ann Thorac Surg*. sept 2010;90(3):813-20.
9. Bigdelian H, Sedighi M. Repair of Tetralogy of Fallot in Infancy via the Atrioventricular Approach. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*. 5 févr 2016;49(1):9-14.
10. Friedli B. Electrophysiological Follow-Up of Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol*. sept 1999;20(5):326-30.
11. Preminger TJ. « Intramural » Residual Interventricular Defects After Repair of Conotruncal Malformations [Internet]. 2016 [cité 27 févr 2016]. Disponible sur: <http://circ.ahajournals.org/content/89/1/236.full.pdf>
12. Wiley: *Pediatric Cardiac Surgery*, 4th Edition - Constantine Mavroudis, Carl Backer, Richid F. Idriss [Internet]. 2017 [cité 13 févr 2017]. Disponible sur: <http://www.wiley.com/WileyCDA/WileyTitle/productCd-1405196521.html>
13. Diller G-P, Kempny A, Liodakis E, Alonso-Gonzalez R, Inuzuka R, Uebing A, et al. Left Ventricular Longitudinal Function Predicts Life-Threatening Ventricular Arrhythmia and Death in Adults with Repaired Tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1 janv 2012;CIRCULATIONAHA.111.086983.
14. Villafañe J, Feinstein JA, Jenkins KJ, Vincent RN, Walsh EP, Dubin AM, et al. Hot Topics in Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 10 déc 2013;62(23):2155-66.
15. Niwa K. Aortic root dilatation in tetralogy of Fallot long-term after repair—histology of the aorta in tetralogy of Fallot: evidence of intrinsic aortopathy. *Int J Cardiol*. 18 août 2005;103(2):117-9.

16. Kirsch RE, Glatz AC, Gaynor JW, Nicolson SC, Spray TL, Wernovsky G, et al. Results of elective repair at 6 months or younger in 277 patients with tetralogy of Fallot: A 14-year experience at a single center. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1 févr 2014;147(2):713-7.
17. Jacobs JP, Mayer JE, Mavroudis C, O'Brien SM, Austin EH, Pasquali SK, et al. The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database: 2017 Update on Outcomes and Quality. *Ann Thorac Surg.* mars 2017;103(3):699-709.
18. MA OA and G. Tetralogy of Fallot: Late outcome after repair and surgical implications. - PubMed - NCBI [Internet]. [cité 29 nov 2017]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11486199>
19. Cicini MP, Giannico S, Marino B, Iorio FS, Corno A, Marcelletti C. « Acquired » subvalvular aortic stenosis after repair of a ventricular septal defect. - pdfaccess.ashx [Internet]. 2016 [cité 27 févr 2016]. Disponible sur: <http://journal.publications.chestnet.org/pdfaccess.ashx?ResourceID=2077825&PDFSource=13>
20. François K, Zaqout M, Bové T, Vandekerckhove K, De Groote K, Panzer J, et al. The fate of the aortic root after early repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1 juin 2010;37(6):1254-8.
21. François K, Creytens D, De Groote K, Panzer J, Vandekerckhove K, De Wolf D, et al. Analysis of the aortic root in patients with tetralogy of Fallot undergoing early repair: Form follows function. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1 oct 2014;148(4):1555-9.
22. Frigiola A, Redington AN, Cullen S, Vogel M. Pulmonary Regurgitation Is an Important Determinant of Right Ventricular Contractile Dysfunction in Patients With Surgically Repaired Tetralogy of Fallot. *Circulation.* 14 sept 2004;110(11 suppl 1):II-153-II-157.
23. Anderson JB, Czossek RJ, Knilans TK, Meganathan K, Heaton P. Postoperative Heart Block in Children with Common Forms of Congenital Heart Disease: Results from the KID Database. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 1 déc 2012;23(12):1349-54.
24. Lin A, Mahle WT, Frias PA, Fischbach PS, Kogon BE, Kanter KR, et al. Early and delayed atrioventricular conduction block after routine surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1 juill 2010;140(1):158-60.