

LE REMPLACEMENT DE VALVE PULMONAIRE DANS LES RÉOPÉRATIONS DE
TÉTRALOGIE DE FALLOT
PULMONARY VALVE REPLACEMENT IN REOPERATIONS IN PATIENTS WITH
TETRALOGY OF FALLOT

Etudiant

MUSY Alexandre

Tuteur

PRETRE René

Service de chirurgie cardiaque, CHUV

Co-tuteur

BOUCHARDY Judith

Département de cardiologie, CHUV

Expert

HURNI Michel

Service de chirurgie cardiaque, CHUV

Lausanne, décembre 2017

Abstract

Introduction : La tétralogie de Fallot (TF) est la cardiopathie congénitale la plus fréquente avec environ 1 nouveau-né tous les 2900 atteint. Grâce au développement de la chirurgie correctrice dans les années 50, l'espérance de vie des patients a beaucoup augmenté. Cependant, l'apparition de complications ou la persistance de séquelles est loin d'être rare. La plus fréquente d'entre elle est l'insuffisance pulmonaire (IP), pouvant conduire à la dilatation du ventricule droit (VD), à une dysfonction systolique et à des troubles du rythme, particulièrement ventriculaires.

Objectifs : Le but de cette étude est de suivre l'évolution à court et moyen terme du volume du VD et de la fonction du VD après un remplacement de valve pulmonaire (RVP) dans une cohorte de patients adultes ayant bénéficié d'une opération correctrice de TF dans l'enfance.

Méthode : Les sujets de cette étude ont été identifiés via la base de données du département de chirurgie cardiaque du Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV). Les patients opérés entre le 1^{er} août 2012 et 30 septembre 2016 ont été inclus. Les rapports opératoires et lettres de sorties ont été utilisés pour identifier les complications précoces. Les IRM pré et postopératoires ont été étudiées pour déterminer l'évolution des volumes télédiastoliques indexés du VD et de la fraction d'éjection du ventricule droit (FEVD).

Résultats : 19 patients avec une TF corrigée ont bénéficié d'un RVP entre août 2012 et septembre 2016 par un seul opérateur (Prof. René Prêtre, CHUV). 17 remplacements de valve native et 2 changements de prothèse valvulaire ont été effectués sur 14 hommes et 5 femmes. Tous les patients avaient bénéficié d'un patch transannulaire lors de la correction initiale. L'âge moyen au moment du RVP était de 35 ans \pm 11 ans. Une seule réopération précoce à J8 en raison d'un épanchement péricardique a été identifiée. A notre connaissance, aucun patient n'a bénéficié d'une réintervention sur la prothèse valvulaire. Sur les examens IRM effectués 20 \pm 14 mois après le RVP, le volume télédiastolique indexé du VD est passé de 160 \pm 37 ml/m² à 101 \pm 32 ml/m², p = 0,00079.

Conclusion : Le RVP permet la réduction significative du volume du VD chez les patients ayant bénéficié d'une opération correctrice pour une tétralogie de Fallot, avec un faible taux de réopération post-opératoire. Dans le futur, la modification des techniques opératoires tel que l'utilisation d'un abord transatrial au lieu d'une ventriculotomie ou l'utilisation limitée des patches transannulaires devrait permettre de diminuer le nombre de cas d'insuffisance valvulaire pulmonaire.

TABLE DES MATIÈRES

1	Introduction.....	1
1.1	Définition.....	1
1.2	Histoire	1
1.3	Epidémiologie.....	1
1.4	Présentation anatomophysiologique	2
1.5	Evolution naturelle	2
1.6	Diagnostic.....	3
1.7	Traitement.....	3
1.8	Complications.....	3
1.8.1	Suivi	4
1.9	Remplacement de valve pulmonaire.....	4
1.9.1	Timing.....	4
2	Objectifs.....	5
3	Méthode.....	5
3.1	Paramètres étudiés	5
3.2	IRM	6
3.2.1	Interprétation des IRM	6
3.2.2	Complications précoces.....	6
3.3	Analyse statistique	6
4	Résultats.....	6
4.1	Remplacement de valve pulmonaire.....	7
4.1.1	Complications précoces.....	8
4.1.2	Complications tardives	8
4.2	Comparaison des IRM pré et post-opératoire.....	9
4.3	Limites de l'étude :	11
4.4	Discussion	11
5	Conclusion	12
6	Références.....	13

1 INTRODUCTION

1.1 DÉFINITION

La tétralogie de Fallot est une malformation cardiaque congénitale cyanogène. Elle comprend 4 éléments anatomiques distincts (1,2).

- Un défaut du septum interventriculaire entraînant une communication interventriculaire (CIV)
- Un décalage de l'aorte vers la droite au niveau de la communication interventriculaire, souvent appelé « aorte à cheval »
- Une obstruction de la voie de chasse droite
- Une hypertrophie du ventricule droit

1.2 HISTOIRE

Deux médecins, Niels Stenson en 1671 et William Hunter en 1784 ont publié des résultats d'autopsies pouvant correspondre à la TF (3,4). En 1888, Etienne-Louis Fallot publie « *L'anatomie pathologique de la maladie bleue* », que l'on peut considérer comme le premier lien entre la symptomatologie cyanogène de la maladie et son étiologie anatomique. Ce n'est qu'en 1924 que la canadienne Maude Abbot va faire référence à la « Tetralogy of Fallot » (4).

1.3 EPIDÉMIOLOGIE

La tétralogie de Fallot est classée parmi les malformations cardiaques cyanogènes. Elle touche environ 1 nouveau-né pour 2700-3200 naissances vivantes (31-37/100 000) et représente environ 4-10% des malformations cardiaques congénitales. Elle touche aussi bien les garçons que les filles. Il n'y a pas de différence significative de prévalence en fonction des régions (5).

Au total, environ 20 % des TF sont associées à des anomalies génétiques syndromiques. Les plus courantes sont la délétion 22q11.2 (aussi appelé syndrome de DiGeorge) et la trisomie 21. Plus rarement, les trisomies 18 et 13, ou des mutations isolées des gènes TBX1, NKX2.5 ou JAG1 peuvent être associées à la TF (6).

1.4 PRÉSENTATION ANATOMOPHYSIOLOGIQUE

La TF est une malformation complexe qui présente 4 éléments anatomiques distincts : une CIV, une aorte à cheval sur le septum interventriculaire, une obstruction de la voie de chasse droite, et une hypertrophie du VD (2).

La CIV est expliquée par une absence de fusion durant l'embryogénèse de la partie terminale du septum spiralé (qui sépare l'artère pulmonaire et le tronc artériel primitif) et du septum interventriculaire. L'amas musculaire non fusionné est décalé sur la droite et antérieurement entraînant une obstruction de la voie de chasse pulmonaire sous-valvulaire, fréquemment associée à une sténose valvulaire et à une atteinte du tronc pulmonaire. On parle alors de sténose étagée de la voie de chasse droite. Dans les cas les plus extrêmes, on utilise le terme d'agénésie ou d'atrésie pulmonaire. Le degré de cyanose, dû au shunt droit-gauche à travers la CIV, dépend de l'importance de la sténose.

L'ouverture aortique est élargie et à cheval sur le septum interventriculaire. L'hypertrophie du VD est quant à elle due à la sténose de la voie de chasse pulmonaire (2).

Des malformations cardiaques additionnelles peuvent être présentes ; on parle de Pentalogie de Fallot en cas de communication interauriculaire (CIA) associée. Une sténose isolée des branches pulmonaires, une anomalie des coronaires, un arc aortique à droite ou la persistance d'un canal artériel sont fréquemment rapportés (2,7).

1.5 EVOLUTION NATURELLE

La TF est classée parmi les malformations cardiaques congénitales cyanogènes à cause de son symptôme de cyanose centrale, associé de manière notoire à cette maladie. Actuellement et dans les pays développés, les cas non diagnostiqués et sans prise en charge après la petite enfance sont très rares. Avant l'ère des corrections cardiaques, plus de la moitié des patients décédaient dans les premières années de vie et la survie jusqu'à l'âge adulte était exceptionnelle. Depuis l'introduction de la chirurgie correctrice, plus de 80% des patients survivent plus de 30 ans. De nos jours, les cas non corrigés n'existent pratiquement que dans les pays en voies de développement (2,8,9).

La cyanose est le symptôme le plus visible. Elle est souvent accentuée lors des épisodes d'efforts physiques comme les pleurs ou l'alimentation. Ces phases de cyanose paroxystique sont appelées « blue spells », ou « tet spells ». Le nourrisson éprouvera des difficultés à s'alimenter entraînant une croissance pathologique (failure to thrive) (1,2,4).

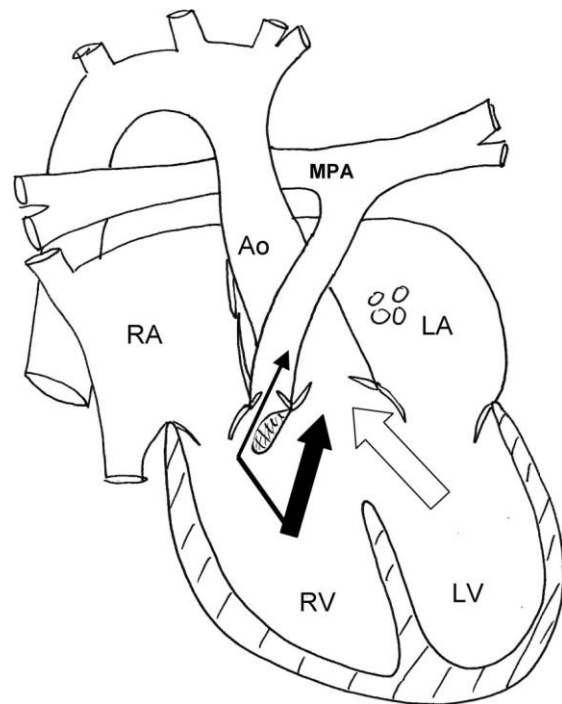


Figure 1 : Tétralogie de Fallot de « Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes JF. Pathophysiology of Congenital Heart Disease in the Adult: Part III: Complex Congenital Heart Disease. Circulation. 2008 Mar 11;117(10):1340–50 »

RV : ventricule droit, LV: ventricule gauche, RA: oreillette droite, LA: oreillette gauche, MPA: artère pulmonaire commune, Ao : aorte.

1.6 DIAGNOSTIC

La TF est fréquemment diagnostiquée pendant la période foetale à l'aide de l'échographie. Elle est l'outil diagnostique de choix chez les nouveau-nés car elle permet d'évaluer de manière satisfaisante les fonctions et les volumes cardiaques tout en étant pratique à utiliser. Une évaluation clinique et parfois radiologique sont nécessaires pour mettre en place un plan de prise en charge.

1.7 TRAITEMENT

Depuis 1955, une approche chirurgicale chez le nourrisson est devenue le gold standard du traitement (2,4).

L'objectif de l'opération est de fermer la communication interventriculaire et de dégager la voie de chasse droite. La technique initiale, développée dans les années 60, vise à diminuer un maximum l'obstruction de la voie de chasse droite, entraînant souvent une insuffisance valvulaire liée à la pose d'un patch transannulaire à ce niveau. Plus récemment, un changement progressif des stratégies opératoires vers une préservation de la valve pulmonaire, même au prix d'une légère sténose a été entrepris. Cette nouvelle modalité opératoire présente plus de risques de surcharge de pression sur le VD au long terme mais elle permet surtout de réduire les cas IP et les anévrysmes de la voie de chasse (10–13).

La technique d'approche chirurgicale consiste en une ventriculotomie, souvent associée à long terme à des troubles du rythme et de la conduction en raison de la cicatrice sur le VD. Actuellement un abord transatrial droit est privilégié afin de diminuer les tissus cicatriciels et les troubles de la conduction (13).

L'âge de la correction initiale a souvent été discuté. Elle devrait avoir lieu au plus tôt, mais des études ont prouvé qu'une opération trop précoce est contraignante pour le nouveau-né. Actuellement, l'âge recommandé pour une opération correctrice se situe entre 3 et 12 mois (1,4,14).

Cependant, certains cas de TF sont trop sévères et ne permettent pas au nouveau-né d'attendre l'opération correctrice sans intervention. Une technique palliative appelé « shunt de Blalock-Taussig » permet de garder un flux pulmonaire suffisant pour diminuer les symptômes et laisse le temps au chirurgien d'organiser une opération correctrice à distance. Elle consiste à créer artificiellement un shunt gauche-droite entre le flux artériel (généralement à partir de l'artère subclavière droite, mais le côté peut varier selon l'anatomie de l'arbre pulmonaire) et l'artère pulmonaire et donne la possibilité de compenser le shunt droite-gauche et d'assurer un apport de sang vers les poumons (1,2).

1.8 COMPLICATIONS

Les complications postopératoires de la chirurgie correctrice sont très faibles et avec une mortalité proche de zéro. Les complications à long terme peuvent nécessiter une réintervention (2,4,15).

La pose d'un patch transannulaire permet de corriger l'obstruction de la voie de chasse droite en élargissant l'anneau de la valve pulmonaire et empêche ainsi le développement de l'hypertrophie du VD. Cependant, ce patch compromet la fermeture de la valve pulmonaire droite, entraînant une insuffisance valvulaire pulmonaire et une surcharge volumique du VD. Cette dernière a peu d'impact à court terme. Cependant, à moyen et long terme, elle entraîne une dilatation progressive du VD, parfois associée à une dysfonction systolique au long terme. La dilatation peut progresser sur plusieurs décennies et est souvent asymptomatique jusqu'à l'apparition d'une dysfonction ou de troubles du rythme (8,11,13,16).

L'augmentation de la taille du VD peut dilater l'anneau tricuspide et entraîner un reflux à travers la valve tricuspide qui se surajoute à la surcharge du volume du VD. Les sténoses pulmonaires sont fréquentes tout comme l'apparition d'un anévrysme de la voie de chasse droite. Une augmentation significative de la taille du VD peut avoir un impact sur la fonction du ventricule gauche (VG), dans les cas les plus avancés (15,17).

Les arythmies ventriculaires et supraventriculaires sont fréquemment présentes chez les patients après la correction de la TF. L'élargissement du QRS est utilisé comme un indicateur de troubles du rythme. Les facteurs de risques d'arythmies sont nombreux. Parmi ces derniers, la cicatrice de ventriculotomie, la présence d'une dilatation de l'oreillette droite (OD) en lien avec une insuffisance tricuspide (IT) significative et la présence d'une dilatation VD, en lien avec une IP sévère sont les plus courants. Les troubles du rythme peuvent être asymptomatiques mais constituent un facteur de risque de mort subite. Actuellement, des recherches sont menées pour déterminer l'impact du RVP sur ce dernier (15,18–21).

1.8.1 Suivi

Le suivi chez les patients ayant bénéficié d'une correction de TF doit être effectué régulièrement par un cardiologue formé à la prise en charge des malformations cardiaques congénitales chez l'adulte (22).

L'IRM est le gold standard pour évaluer les volumes cardiaques, les fractions d'éjection ainsi que le diamètre et l'état des gros vaisseaux (17,23). Le CT est recommandé en cas de contre-indications pour l'IRM, comme la présence d'un pacemaker. L'ultrason est utilisé pour le diagnostic et le suivi des complications. Il est plus facilement disponible mais est moins précis et moins robuste que l'IRM. Le recours à un cathétérisme cardiaque est rare mais parfois nécessaire pour estimer les pressions cardiaques droites et intervenir au niveau des artères pulmonaire (22,24). L'utilisation de l'ECG et du Holter permet de diagnostiquer et de suivre les troubles du rythme et les risques de mort subite de manière efficace (15). Un examen ergospirométrique donne la possibilité d'évaluer de manière standardisée les symptômes d'intolérance à l'effort, parfois avant même que les patients ne les ressentent (25).

1.9 REMPLACEMENT DE VALVE PULMONAIRE

L'indication au RVP, en dehors des cas de TF avec atrésie pulmonaire, est quasiment toujours l'IP sévère. La mortalité peropératoire est très faible et le taux de réopération à court et moyen terme est satisfaisant. Elle permet lors de la même opération, la correction d'anomalies comme les sténoses pulmonaires ou les IT (26). Chez l'adulte, les prothèses valvulaires biologiques sont les plus utilisées car elles permettent d'obtenir de meilleurs résultats que les homogreffes, bien que leur durée de vie n'excède rarement 10-15 ans. Les prothèses valvulaires mécaniques ne sont que peu utilisées au vu du risque de thrombose, malgré une anticoagulation à vie (4).

Selon une méta-analyse comprenant 3112 patients, le RVP permet de corriger le reflux pulmonaire, de diminuer la dilatation du VD et d'améliorer sa fonction systolique, d'améliorer la fonction systolique du VG et d'augmenter son volume, de diminuer la largeur du QRS et d'améliorer les symptômes de dyspnée (17). L'amélioration de la survie après un RVP n'est cependant pas directement prouvée (20,21).

1.9.1 Timing

La problématique principale est celle du timing de telles opérations chez les patients asymptomatiques ou peu symptomatiques. Des études dans les années 2000 ont démontrés qu'opérer ces patients alors que la dysfonction du VD est bien établie ne permettait pas de la corriger (27). De nombreuses études ont essayé de trouver une valeur seuil (en terme de volume ou de FE) au-delà laquelle les complications

deviendraient irréversibles (17,28) ou ont cherché à déterminer quel pourrait être le paramètre clinique ou paraclinique le plus pertinent pour signaler une indication à un RVP (29).

Les guidelines d'une intervention de RVP ont été édictées en 2010 par la société européenne de cardiologie (ESC). Les recommandations pour un RVP sont évidentes chez des patients symptomatiques atteints d'IP ou d'IT. Chez les patients asymptomatiques, c'est la détérioration de la capacité d'effort, l'augmentation de la taille du VD ou de la fonction systolique de ce dernier, la progression de l'IP ou l'IT ou la présence de troubles du rythme qui posent l'indication à un RVP (22).

2 OBJECTIFS

Etudier les effets à court et moyen terme du remplacement de la valve pulmonaire sur le volume du ventricule droit et sur la fonction ventriculaire droite sur des patients atteints d'insuffisance valvulaire pulmonaire après une correction d'une tétralogie de Fallot dans l'enfance.

3 MÉTHODE

Cette étude a été approuvée par la Commission cantonale (VD) d'Éthique de la recherche sur l'être humain (CER-VD). Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique sur le remplacement de valves pulmonaires entre 2012 et 2016 sur des patients ayant bénéficié d'une chirurgie correctrice pour une tétralogie de Fallot.

Critère d'inclusion

Patients adultes connus pour tétralogie de Fallot corrigée et qui ont bénéficié d'un remplacement de valve pulmonaire par le Prof. René Prêtre (RP) entre 01.08.2012 et le 30.09.2016.

Critère d'exclusion

Suivi radiologique ou clinique hors CHUV. Documents attestant un refus.

3.1 PARAMÈTRES ÉTUDIÉS

Le département de chirurgie cardio-thoracique du CHUV a fourni une liste de 19 patients répondants aux critères d'inclusion. Les données radiologiques, cliniques et chirurgicales ont été tirées de l'archivage informatique du CHUV (ARCHIMED).

Les variables étudiées ont été extraites des rapports de consultations cardiologiques et d'IRM, des protocoles opératoires et de la lettre de sortie du séjour. Dans les cas où plusieurs examens IRM sont disponibles, seuls l'examen le plus proche avant le RVP et l'examen le plus récent dans le suivi après le RVP ont été analysés.

- Les données personnelles et antécédents : âge, sexe, données opératoires de la correction initiale, Shunt de Blalock-Taussig, pose d'un patch transannulaire.
- Les résultats de l'imagerie pré et postopératoire : données anthropométriques, volume télédiastolique du VD et volume télédiastolique indexé du VD, volume télésystolique du VD, FEVD et FEVG, flux pulmonaire antérograde, rétrograde et pourcentage de régurgitation de la valve pulmonaire, volumes du VG.
- Les données opératoires : type, modèle et taille de la valve, durée de la CEC, intervention annexe lors de l'opération, réopération, décès, complication post-opératoire, jours passés aux soins intensifs, durée du séjour.

3.2 IRM

Les examens IRM ont été réalisés par le Centre de résonance magnétique cardiaque (CRMC) du CHUV, composés de cardiologues spécialisés et de radiologues.

Les examens ont été effectués sur une machine Siemens MAGNETOM Aera 1.5 T. Les volumes ventriculaires ont été calculés à l'aide d'un programme dédié (Argus, développé par Siemens) sur des coupes perpendiculaires au petit axe des 2 ventricules. Les muscles papillaires ont été inclus dans le volume sanguin. Dans les cas d'anévrisme infundibulaire, le volume de ce dernier est inclus dans celui du VD.

Les flux pulmonaires sont calculés strictement sur le plan perpendiculaire au vaisseau sur une vue en double oblique à l'aide d'un programme dédié (Argus, développé par Siemens). Lors de l'acquisition des images, le patient retient sa respiration afin d'éviter des artefacts de mouvement. Si le flux est turbulent dans l'artère pulmonaire commune, le flux total est calculé en additionnant les flux après la bifurcation pulmonaire. Les flux pulmonaires sont souvent recalculés en répétant les mesures sur des coupes de diamètre semblable à des hauteurs différentes afin d'obtenir une qualité satisfaisante (30).

3.2.1 Interprétation des IRM

Les données radiologiques sont directement tirées du rapport d'IRM. Le paramètre radiologique qui permet au mieux d'estimer la taille maximale du VD est le volume télédiastolique indexé (17).

L'indexation de ce dernier par la surface corporelle permet la normalisation par la taille et la masse du patient. La surface corporelle a été calculée selon la formule de Dubois.

3.2.2 Complications précoces

Nous avons considéré les complications comme précoces si elles étaient survenues durant l'hospitalisation, symptomatiques, objectivées par examen paraclinique ou par observations directes et mentionnées sur la lettre de sortie du patient.

3.3 ANALYSE STATISTIQUE

L'enregistrement des données et leur traitement ont été effectués à l'aide du logiciel Excel 2016. Les chiffres indiqués représentent la moyenne \pm déviation standard.

L'analyse des données pré et postopératoires a été réalisée à l'aide d'un test t de Student. Une p-value de moins de 0.05 est considérée comme significative.

4 RÉSULTATS

Au total, 19 patients avec TF corrigées ont bénéficié d'un RVP entre le 1^{er} août 2012 et le 30 septembre 2016. 3 patients présentaient une anomalie génétique associée : 1 trisomie 21, 1 délétion 22q11, 1 sclérose tubéreuse de Bourneville.

Les caractéristiques de la population étudiée sont présentées dans le tableau 1. 74% (14/19) des patients sont de sexe masculin. 100% des patients ont bénéficié de la pose d'un patch transannulaire lors de l'intervention correctrice de TF. La correction initiale a été effectuée entre 6 mois et 5 ans avec en moyenne 36 ± 18 mois. L'âge du RVP se situe entre 15 et 53 ans, avec en moyenne 35 ± 11 ans.

2 patients avaient bénéficié d'un RVP par le passé ; une homogreffe avec pour indication la présence d'une atrésie pulmonaire et une prothèse valvulaire mécanique posée en raison d'une IP sévère. 7 patients ont bénéficié d'interventions cardiaques supplémentaires antérieurement au RVP (autres que

shunt de Blalock-Taussig, opération correctrice ou RVP) telles qu'un élargissement de la chambre de chasse du VD ou une résection de l'anévrysme infundibulaire.

Tableau 1 : Population étudiée

Nombre de patients	19
Homme (n/%)	14 (74%)
Patch Transannulaire	19 (100%)
Shunt de Blalock-Taussig	9 (47%)
<u>Antécédents</u>	
Homogreffe pulmonaire (atrésie pulmonaire)	1 (5%)
Prothèse valvulaire pulmonaires mécaniques (IP sévère)	1 (5%)
Autres interventions (exclu interventions ci-dessus)	7 (37%)
<u>Indication opératoire</u>	
Insuffisance pulmonaire	17 (89%)
Sténose d'une prothèse valvulaire	1 (5%)
Thrombose de prothèse pulmonaire	1 (5%)
Age moyen RVP	35 ± 11 ans
Intervalle correction/RVP	32 ± 11 ans

4.1 REPLACEMENT DE VALVE PULMONAIRE

Toutes les interventions ont été réalisées par le même opérateur (RP). Sur 19 interventions, 17 indications opératoires étaient une IP sévère et ces patients ont tous été opérés de manière élective. Une indication était une sténose de l'homogreffe et une indication était une thrombose d'une prothèse valvulaire mécanique.

18 des 19 prothèses valvulaires implantées étaient des bioprothèses. Les modèles utilisés étaient Hancock (n=9), Carpentier Edwards (n=4), Carpentier Edward, Magna-Ease (n=2), St-Jude Trifecta (n=1), Edward (n=1) et Mitroflow Synergy (n=1). 1 prothèse valvulaire était une homogreffe. L'indication du RVP de cette dernière était une sténose de l'homogreffe implantée antérieurement. Les diamètres varient entre 23mm (n=3), 25mm (n=6), 27mm (n=6) et 29 mm (n=4).

Toutes les interventions ont été effectuées par reprise de la sternotomie médiane. La mise en place de la prothèse valvulaire s'est faite en normothermie, à cœur battant et sous circulation extra corporelle (CEC). La durée de cette dernière était de 88.67 ± 45 minutes. Dans 17 opérations, la cannulation de CEC a été effectuée sur des vaisseaux centraux. La durée de séjour totale était de 11.16 ± 3.2 jours dont 2.58 ± 0.9 jours aux soins intensifs.

Pendant le RVP, 15 patients ont bénéficié d'au moins une intervention annexe telle qu'une plastie des artères pulmonaire ou de la valve tricuspide ou une correction d'un anévrisme infundibulaire. L'ensemble des gestes additionnels sont présentés dans le tableau 2. Durant 8 opérations, une incision sur l'oreillette droite a été pratiquée afin d'accéder à la valve tricuspide ou au septum interauriculaire.

Tableau 2: Interventions additionnelles pendant le RVP

Élargissement antérieur du patch transannulaire	8
Plastie des artères pulmonaires	8
Intervention tricuspide	6
Résection de l'anévrisme infundibulaire	5
Fermeture FOP	4
Fermeture CIA	2
Fermeture CIV	1
Cryoablation de l'isthme atrial droit	1
Implantation de pacemaker épicardique	1
Fermeture du canal artériel persistant	1

4.1.1 Complications précoces

Une réopération à J8 en raison d'un épanchement péricardique a été nécessaire chez un patient. L'évolution a été favorable et la durée de séjour était de 16 jours avec 3 jours aux soins intensifs. Une brèche du VD au moment de la sternotomie a été enregistré chez un patient. La fermeture de cette dernière a été réalisée tout de suite sans complications supplémentaires. Un pneumothorax a été diagnostiqué durant la période post opérative précoce et a été traité de manière conservatrice avec une évolution favorable.

4.1.2 Complications tardives

A notre connaissance aucun décès n'a été rapporté ; aucun patient n'a été réopéré au niveau de la prothèse valvulaire pulmonaire après sa sortie. Il n'y a pas eu de mention de complication du RVP dans la base de données des archives.

4.2 COMPARAISON DES IRM PRÉ ET POST-OPÉATOIRE

Sur 19 sujets, nous avons identifié au total 13 IRM préopératoires et 9 IRM post opératoires répondants aux critères d'inclusions.

La figure 2 représente les volumes télédiastoliques et télésystoliques avant et après le RVP. On constate une régression significative de la dilatation du VD avec un volume télédiastolique qui passe de $160 \pm 37 \text{ ml/m}^2$ à $101 \pm 32 \text{ ml/m}^2$, $p = 0,00079$; et un volume télésystolique qui passe de $88 \pm 22 \text{ ml/m}^2$ à $59 \pm 22 \text{ ml/m}^2$, $p = 0,0090$.

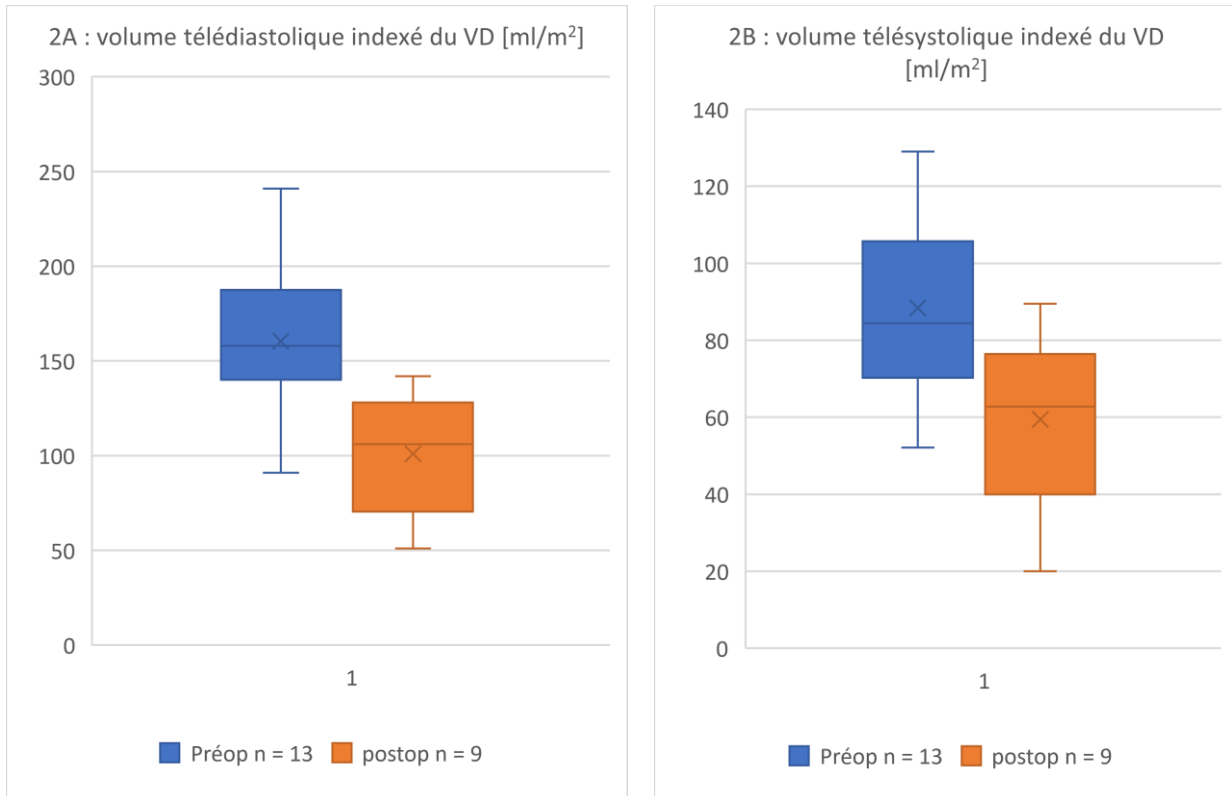


Figure 2: Volumes télédiastolique et télésystolique pré et postopératoire

Le tableau 3 représente les volumes, les FE et le reflux mesurés par IRM avant et après le remplacement de valve pulmonaire. Les IRM préopératoires ont été réalisées 7 ± 4 mois avant le RVP et post-opératoires ont été réalisées 20 ± 14 mois après le RVP.

Tableau 3: Comparaison pré et post opératoire des volumes et des fonctions cardiaques

Variabes	Préopératoire (n = 13)	Post opératoire (n = 9)	p-value
VTDi-VD [ml/m ²]	160 ± 37	101 ± 32	0,00079
VTSi-VD [ml/m ²]	88 ± 22	59 ± 23	0,0090
FEVD [%]	45 ± 6	43 ± 9	0,57
VTDi-VG [ml/m ²]	70 ± 15	75 ± 21	0,54
VTSi-VG [ml/m ²]	33 ± 11	34 ± 14	0,93
FEVG [%]	56 ± 8	57 ± 7	0,87
Reflux pulmonaire [%]	51 ± 11	7 ± 3	<0.0001

VTDi-VD : volume télédiastolique indexé du VD ; VTSi-VD : volume télésystolique indexé du VD ; FEVD : fraction d'éjection du VD ; VTDi-VG : volume télédiastolique indexé du VG ; VTSi-VG : volume télésystolique indexé du VG ; FEVG : fraction d'éjection du VG

Nous n'avons pas constaté de modification significative de la FEVD qui passe de 45 ± 6 % à 43 ± 9 % ($p=0,57$). Aucun patient ne présentait de sténose ou d'insuffisance pulmonaire significative après le RVP.

8 patients ont bénéficié d'IRM pré et postopératoires. Les opérations chez ces patients étaient toutes électives et l'indication opératoire du RVP électif était une IP sévère. La figure 3 représente une visualisation individuelle de la régression de la dilatation du VD chez ces 8 patients. Nous constatons une diminution du volume indexé télédiastolique du VD de 157 ± 47 ml/m² à 100 ± 34 ml/m² et de 90 ± 28 ml/m² à 58 ± 24 ml/m² pour le volume télésystolique indexé du VD.

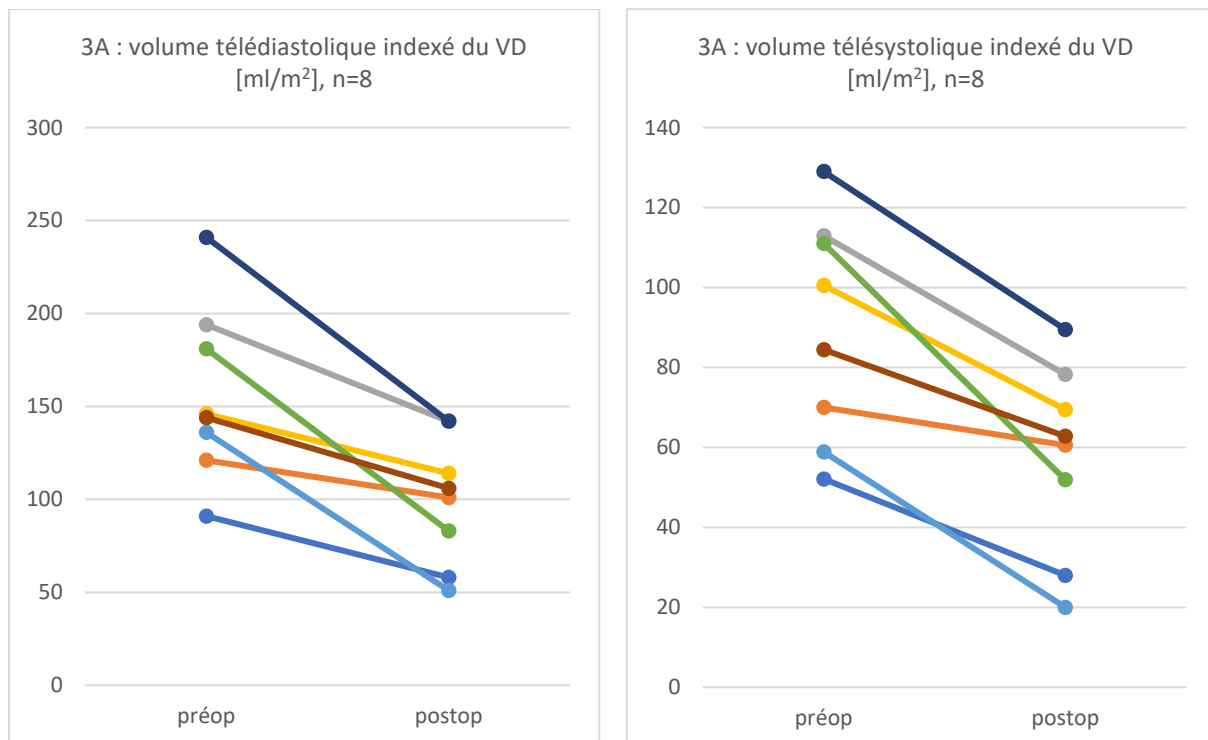


Figure 3 : Evolution des volumes télédiastolique et télésystolique dans le cadre d'un RVP

4.3 LIMITES DE L'ÉTUDE :

Cette étude est une étude rétrospective monocentrique regroupant les patients opérés en 4 ans. Les principaux obstacles rencontrés sont listés ci-dessous :

- Nous n'avons pu obtenir que 14 IRM préopératoires et 9 post-opératoires de patients adultes. Ceci principalement pour les raisons suivantes :
 - L'exclusion des IRM effectués à l'extérieur du CHUV.
 - La discontinuité du suivi de certains patients en raison de déménagements
 - Des contre-indications IRM de certains patients (pacemaker non IRM compatible)
- Chez 2 patients, l'indication opératoire était une thrombose de la prothèse valvulaire et une sténose de l'homogreffe. Leurs IRM, bien que inclus, ne sont pas comparables avec celles des autres sujets car la physiopathologie n'est pas la même et risquent de fausser les résultats.
- Cette étude n'inclut pas de suivi long terme.

4.4 DISCUSSION

Tous nos patients ont bénéficié de la pose d'un patch transannulaire lors de l'intervention initiale, ce qui est considéré comme un facteur de risque majeur pour une IP et un RVP (16). Des approches opératoires de correction de TF sans patch transannulaire sont actuellement étudiées. On espère voir diminuer le nombre de réinterventions pour IP dans cette population (12).

Notre étude démontre un taux de complications postopératoires faible, avec une seule réintervention pour drainage péricardique à J8, et un pneumothorax traité conservativement. Ces résultats sont compatibles avec l'étude de McKenzie et al., publiée dans *Congenital Heart Disease* en 2014 qui démontrent une morbidité et mortalité faibles pour ce type de réintervention (26). A cause de la longévité des prothèses valvulaires, l'indication à un RVP doit être minutieusement calculée car elle implique une réopération 10-15 ans plus tard en moyenne (4). Chez 2 de nos patients, l'indication opératoire était une dysfonction d'une prothèse valvulaire ancienne.

Notre étude démontre une régression de la dilatation du VD 20 ± 14 mois après le RVP avec les volumes télédiastoliques passant de 160 ± 37 ml/m² à 101 ± 32 ml/m², $p = 0,00079$ et les volumes télésystoliques de 88 ± 22 ml/m² à 59 ± 23 ml/m², $p = 0,0090$. Ces résultats sont compatibles avec une méta-analyse et méta-régression comprenant 3118 patients sur 48 études réalisée dans des conditions similaires de 2013 par Ferraz Cavalcanti et al. dans le *Journal of the American College of Cardiology* (17). Nous n'observons cependant pas d'amélioration de la FEVD qui passe de 45 ± 6 % à 43 ± 9 %, $p = 0,57$; ni de la FEVG qui passe de 56 ± 8 % à 57 ± 7 %, $p = 0,87$. Il faut tenir compte du fait que nos moyennes de fractions d'éjection systoliques préopératoires ne sont pas pathologiques et, au vu du petit nombre d'IRM disponibles, nous n'avons pas essayé d'isoler les patients avec des dysfonctions systoliques.

Le RVP est l'intervention qui permet de diminuer la dilatation du VD, d'améliorer la fonction systolique, de diminuer les troubles du rythme ventriculaires, d'améliorer la capacité fonctionnelle et théoriquement d'améliorer la survie à long terme chez les patients avec une TF corrigée (17). Il n'y a cependant que peu d'études disponibles concernant des patients ayant bénéficié d'un RVP plus d'une décennie en arrière à en croire un éditorial de 2016 dans *l'European Heart Journal* par Matthias Greutmann (21).

5 CONCLUSION

Le RVP a un faible taux de complications à court et moyen terme et permet une régression significative de la dilatation du VD chez des patients avec une TF corrigée.

6 RÉFÉRENCES

1. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot. *Orphanet J Rare Dis*. 2009;4(1):2.
2. Sommer RJ, Hijazi ZM, Rhodes JF. Pathophysiology of Congenital Heart Disease in the Adult: Part III: Complex Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2008 Mar 11;117(10):1340–50.
3. Tubbs RS, Gianaris N, Shoja MM, Loukas M, Cohen Gadol AA. “The heart is simply a muscle” and first description of the tetralogy of “Fallot”. Early contributions to cardiac anatomy and pathology by bishop and anatomist Niels Stensen (1638-1686). *Int J Cardiol*. 2012 Feb;154(3):312–5.
4. Aplitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of fallot. *The Lancet*. 2009;374(9699):1462–1471.
5. van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide. *J Am Coll Cardiol*. 2011 Nov;58(21):2241–7.
6. Rauch R, Hofbeck M, Zweier C, Koch A, Zink S, Trautmann U, et al. Comprehensive genotype-phenotype analysis in 230 patients with tetralogy of Fallot. *J Med Genet*. 2010 May 1;47(5):321–31.
7. Sheikh AM, Kazmi U, Syed NH. Variations of pulmonary arteries and other associated defects in Tetralogy of Fallot. *SpringerPlus*. 2014;3(1):467.
8. Bacha EA, Scheule AM, Zurakowski D, Erickson LC, Hung J, Lang P, et al. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001 Jul;122(1):154–61.
9. Enrique G, Bertranou, Eugene H. Blackstone, Jane B. Hazelrig, Malcolm E. Turner, John W. Kirklin. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1978 Sep;42:458–66.
10. Van Arsdell G, Yun T-J. An apology for primary repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2005 Jan;8(1):128–31.
11. Kim H, Sung SC, Kim S-H, Chang YH, Lee HD, Park JA, et al. Early and late outcomes of total repair of tetralogy of Fallot: risk factors for late right ventricular dilatation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2013 Dec;17(6):956–62.
12. Stewart RD, Backer CL, Young L, Mavroudis C. Tetralogy of Fallot: Results of a Pulmonary Valve-Sparing Strategy. *Ann Thorac Surg*. 2005 Oct;80(4):1431–9.
13. 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*. 2010 Sep;90(3):813–20.
14. Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, Rao VK, Coles JG, Freedom RM, et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation*. 2000;102(suppl 3):lii–123.
15. Villafañe J, Feinstein JA, Jenkins KJ, Vincent RN, Walsh EP, Dubin AM, et al. Hot Topics in Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol*. 2013 Dec;62(23):2155–66.

16. de Ruijter FT, Weenink I, Hitchcock FJ, Meijboom EJ, Bennink GB. Right ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg.* 2002;73(6):1794–1800.
17. Ferraz Cavalcanti PE, Sá MPBO, Santos CA, Esmeraldo IM, Escobar RR de, Menezes AM de, et al. Pulmonary Valve Replacement After Operative Repair of Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 2013 Dec;62(23):2227–43.
18. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, Babu-Narayan SV, Schreier J, Gatzoulis MA, et al. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart.* 2014 Feb 1;100(3):247–53.
19. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32(1):245–251.
20. Harrild DM, Berul CI, Cecchin F, Geva T, Gauvreau K, Pigula F, et al. Pulmonary Valve Replacement in Tetralogy of Fallot: Impact on Survival and Ventricular Tachycardia. *Circulation.* 2009 Jan 27;119(3):445–51.
21. Greutmann M. Tetralogy of Fallot, pulmonary valve replacement, and right ventricular volumes: are we chasing the right target? *Eur Heart J.* 2016 Mar 7;37(10):836–9.
22. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010): The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2010 Dec 1;31(23):2915–57.
23. Blalock SE, Banka P, Geva T, Powell AJ, Zhou J, Prakash A. Interstudy variability in cardiac magnetic resonance imaging measurements of ventricular volume, mass, and ejection fraction in repaired tetralogy of fallot: A prospective observational study: Variability in CMR Measurements in TOF. *J Magn Reson Imaging.* 2013 Oct;38(4):829–35.
24. Carminati M, Pluchinotta FR, Piazza L, Micheletti A, Negura D, Chessa M, et al. Echocardiographic Assessment after Surgical Repair of Tetralogy of Fallot. *Front Pediatr [Internet].* 2015 Feb 2;3. Available from: <http://journal.frontiersin.org/Article/10.3389/fped.2015.00003/abstract>
25. Giardini A, Specchia S, Tacy TA, Coutsoumbas G, Gargiulo G, Donti A, et al. Usefulness of Cardiopulmonary Exercise to Predict Long-Term Prognosis in Adults With Repaired Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 2007 May;99(10):1462–7.
26. McKenzie ED, Khan MS, Dietzman TW, Guzmán-Pruneda FA, Samayoa AX, Liou A, et al. Surgical pulmonary valve replacement: A benchmark for outcomes comparisons. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014 Oct;148(4):1450–3.
27. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol.* 2000;36(5):1670–1675.
28. Alvarez-Fuente M, Garrido-Lestache E, Fernandez-Pineda L, Romera B, Sánchez I, Centella T, et al. Timing of Pulmonary Valve Replacement: How Much Can the Right Ventricle Dilate Before it Loses Its Remodeling Potential? *Pediatr Cardiol.* 2016 Mar;37(3):601–5.

29. Geva T. Indications for Pulmonary Valve Replacement in Repaired Tetralogy of Fallot: The Quest Continues. *Circulation*. 2013 Oct 22;128(17):1855–7.
30. Rutz T, Wustmann K, Prsa M, Vallée J-P, Donner B, Bremerich J, et al. Cardiac magnetic resonance imaging in congenital heart disease. *Cardiovasc Med*-184. 2016 Jun 22;19(06):176–84.